

Bibliothèque numérique

medic@

Landouzy, Louis / Dejerine, Jules. De la myopathie atrophique progressive : myopathie héréditaire, sans neuropathie, débutant d'ordinaire dans l'enfance, par la face

Paris : Félix Alcan, 1885.

Cote : 68454

68454

68454

DE LA
MYOPATHIE ATROPHIQUE
PROGRESSIVE

MYOPATHIE HÉRÉDITAIRE, SANS NEUROPATHIE,
DÉBUTANT D'ORDINAIRE DANS L'ENFANCE, PAR LA FACE

PAR

L. LANDOUZY,

Professeur agrégé de la Faculté,
Médecin de l'hôpital Tenon,
Ancien vice-président de la Société anatomique,
Lauréat de l'Académie de médecine,
Membre de la Société de biologie.

J. DEJERINE,

Ex-chef de clinique de la Faculté,
Médecin du Bureau central,
Membre et Lauréat de la Société anatomique,
Lauréat de la Faculté de médecine,
Membre de la Société de biologie.

Avec 18 figures en photogravure dans le texte et trois tableaux généalogiques.

Extrait de la *Revue de Médecine* (février et avril 1885).

PARIS

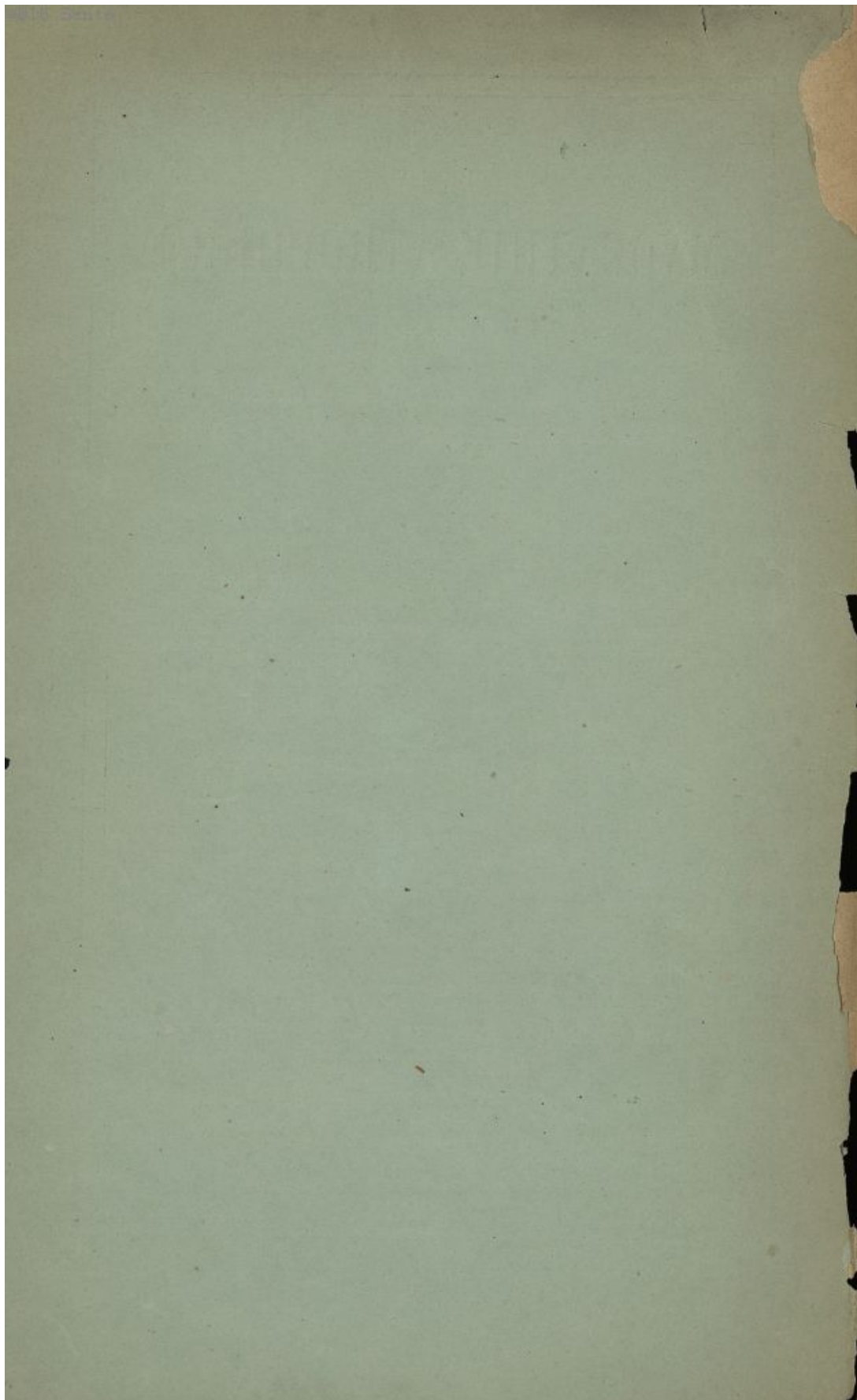
ANCIENNE LIBRAIRIE GERMER BAILLIÈRE ET C^{ie}

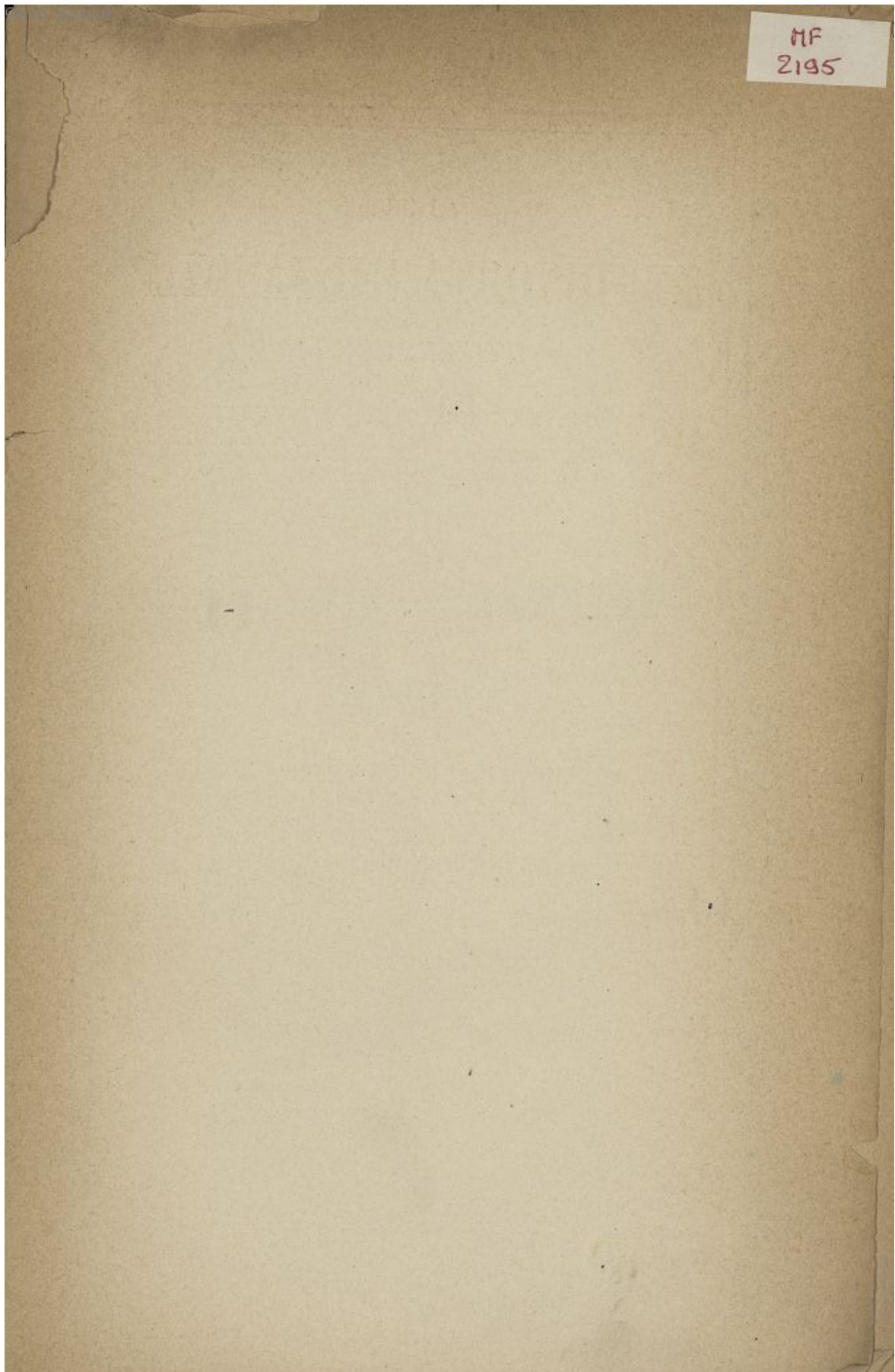
FÉLIX ALCAN, ÉDITEUR

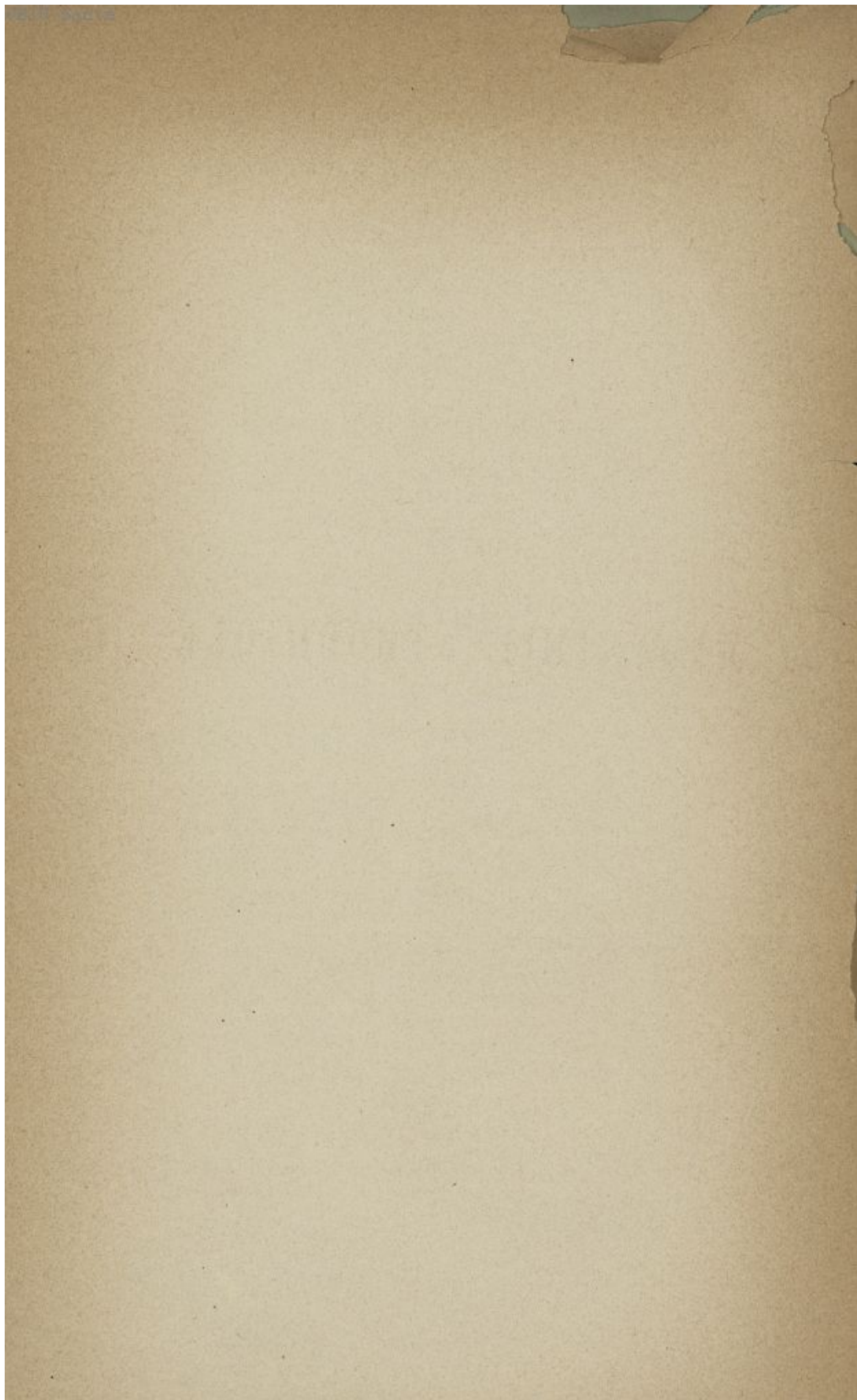
108, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 108.

1885

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10







68454

DE LA
MYOPATHIE ATROPHIQUE
PROGRESSIVE

TRAVAUX DU D^r L. LANDOUZY.

Mycosis fongoïde chez un enfant : observation, autopsie. (*Soc. de Biologie*, 1871).

Trois observations de rage humaine, réflexions (*Progrès médical*, 1873).

De la sciatique et de l'atrophie musculaire qui peut la compliquer (*Arch. génér. de médecine*, 1875, et tirage à part, in-8).

Note sur deux cas d'atrophie musculaire progressive de l'enfance (*Soc. de Biologie*, 1875).

Contribution à l'étude des convulsions et paralysies liées aux méningo-encéphalites fronto-pariétales, thèse Paris, 1876, avec six figures intercalées dans le texte et en lithographie. J.-B. Baillière et fils.

De la blépharoptose cérébrale, paralysie dissociée de la troisième paire (*Arch. génér. de méd.*, août 1877).

Des conditions matérielles qui empêchent le cœur de se contracter dans l'asthénie cardiaque, en collaboration avec le D^r J. RENAULT (*Bulletin. Soc. de biologie*, 1877).

De l'adipose sous-cutanée des membres atteints d'atrophie musculaire deutéropathique (*Revue mensuelle de médecine et de chirurgie*, janvier 1878).

Note sur un cas d'athétose, observation, autopsie (*Bulletin de la Société anatomique*, 1878).

Note sur un cas de rétrécissement acquis de l'artère pulmonaire, chez un malade mort de tuberculose généralisée; en collaboration avec le D^r J. DUGUET (*Bulletin de la Soc. médic. des hôpitaux*, novembre 1878).

De la déviation conjuguée des yeux et de la rotation de la tête par excitation ou paralysie des sixième et onzième paires (*Soc. anatomique*, avril 1879, et tirage à part, in-8, avec une planche en lithographie, publication du *Progrès médical*, 1879).

Des paralysies dans les maladies aiguës (*Thèse d'agrégation*, Paris, 1880).

Comment et pourquoi on devient tuberculeux (Clinique de la Charité, 1881; *Progrès médical*, 1882).

De l'amygdalite infectieuse (Clinique de la Charité, 1882; *Progrès médical*).

Des paralysies générales spinales à marche rapide et curables; en collaboration avec J. DEJERINE (*Revue de médecine*, 1882).

De l'angine de poitrine envisagée comme symptôme et dans ses rapports avec le nervosisme arthritique (Clinique de la Charité, 1882; *Progrès médical*, 1883).

Mémoire sur les causes de l'ataxie locomotrice progressive; en collaboration avec le D^r G. BALLET (inédit; couronné par l'Académie de médecine : Prix Civrieux).

Fièvre zoster et exanthèmes zostériformes (Clinique de la Charité, 1883; *Semaine médicale*, n° 39, 1883).

Faits cliniques et expérimentaux pour servir à l'histoire de l'hérédité de la tuberculose; en collaboration avec le Dr H. MARTIN (*Revue de médecine*, 1883).

De la prédisposition et de l'immunité pathologique, principalement tuberculeuse, dans leurs rapports avec les terrains (Clinique de la Charité, 1883; Thèse de Devèvre, Paris, 1883 : *De la prédisposition des roux à la tuberculose*).

Urémie : formes diverses et traitement, saignée (Clinique de la Charité, 1883; *Journal de méd. et de chirur. pratiques*, 1883, p. 541).

De la myopathie atrophique progressive (*myopathie héréditaire, débutant dans l'enfance par la face, sans altération du système nerveux*); en collaboration avec le Dr J. DEJERINE (Académie des sciences, Paris, 7 janvier 1884).

De la prépondérance du rétrécissement mitral chez la femme : étiologie, pathogénie, évolution (Clinique de la Charité, 1884; *Gazette des hôpitaux*, 1884).

Hémiplégie droite syphilitique secondaire (Clinique de la Charité, 1884, *Gaz. des hôpitaux*, 1884).

De la pleurésie avec épanchement, dite à frigore, envisagée comme fonction de tuberculose (Clinique de la Charité, 1884; *Gaz. des hôpitaux*, 1884).

Manifestations nerveuses du diabète : narcolepsie, dermalgie, névralgies (Clinique de la Charité, 1884; *Gaz. des hôpitaux*, 1884).

TRAVAUX DU Dr J. DEJERINE.

Note sur l'état de la moelle épinière dans un cas de pied bot équien (*Archives de physiologie*, 1875).

Recherches expérimentales sur l'action des courants induits dans l'atrophie musculaire observée chez les animaux après section du nerf sciatique (Soc. de Biologie, 1875).

Recherches sur la dégénérescence des nerfs sectionnés, avec 1 pl. ; en collaboration avec A. COSSY (*Arch. de phys.*, 1875).

Altérations des nerfs cutanés, dans un cas de pemphigus (Ac. des Sc., 1876).

Atrophie musculaire dans un cas de syphilis maligne précoce (*Arch. de phys.*, 1876).

Recherches sur les lésions du système nerveux dans la paralysie diphthéritique, avec 1 pl. (*Arch. de phys.*, 1878).

Tremblement réflexe du membre sain, chez certains hémiplégiques (Ac. des sc., 1878).

Recherches sur l'état de la moelle et des nerfs du moignon chez les amputés d'ancienne date, en collaboration avec M. MAYOR (Soc. de Biol., 1878).

Sur les altérations nerveuses dans la paralysie saturnine (*Ibidem*, 1878).

Recherches anatomo-pathologiques et expérimentales sur l'embolie graisseuse (*Ibidem*, 1878).

Recherches sur les lésions du système nerveux dans la paralysie ascendante aiguë (Th. inaug., Paris, 1879).

Hémichorée post-hémiplégique et hémianesthésie sensitivo-sensorielle. Absence des lésions (*Soc. anat.*, 1880).

Méningite bulbaire dans un cas de paralysie diphthéritique; en collaboration avec M. BARTH (*Arch. de phys.*, 1880).

Recherches sur les altérations nerveuses : 1° dans certaines gangrènes; 2° dans la lèpre; en collaboration avec M. LEROY (*Arch. de phys.*, 1881).

Sur une forme particulière et curable de myélite chronique (*Rev. de méd.*, 1882).

Des paralysies générales spinales à marche rapide et curables; en collaboration avec M. LANDOUZY (*Rev. de méd.*, 1882).

Lésions bulbaires chez les ataxiques à crises laryngées; en collaboration avec M. LANDOUZY (*Soc. de Biol.*, 1882).

Des altérations des nerfs cutanés chez les ataxiques, etc. (*Arch. de phys.*, 1883).

Étude anatomique et clinique sur la paralysie labio-glossolaryngée (*Ibidem*, 1883).

De la myélite aiguë centrale chez les syphilitiques (*Rev. de méd.*, 1884).

De la sclérose en plaques à forme de sclérose latérale amyotrophique (*Ibidem*, 1884).

Recherche des bacilles dans la tuberculose calcifiée (*Ibidem*, 1884).

Étude sur le nervo-tabès périphérique (*Arch. de phys.*, 1884).

Du rôle joué par la méningite spinale-postérieure des tabétiques dans la pathogénie des scléroses combinées, avec 1 pl. (*Ibidem*, 1884).

De l'aphasie et de ses différentes formes (Leçon clinique; *Semaine médicale*, 1884).

Névrites motrices des ataxiques (*Soc. de Biol.*, 1884).

Étude sur l'aphasie dans les lésions de l'insula (*Rev. de méd.*, 1885).

DE LA

MYOPATHIE ATROPHIQUE

PROGRESSIVE

MYOPATHIE HÉRÉDITAIRE, SANS NEUROPATHIE,
DÉBUTANT D'ORDINAIRE DANS L'ENFANCE, PAR LA FACE

PAR

L. LANDOUZY,

Professeur agrégé de la Faculté,
Médecin de l'hôpital Tenon,
Ancien vice-président de la Société anatomique,
Lauréat de l'Académie de médecine,
Membre de la Société de biologie.

J. DEJERINE,

Ex-chef de clinique de la Faculté,
Médecin du Bureau central,
Membre et Lauréat de la Société anatomique,
Lauréat de la Faculté de médecine,
Membre de la Société de biologie.



Avec 18 figures en photogravure dans le texte et trois tableaux généalogiques.

Extrait de la *Revue de Médecine* (février et avril 1885).

68434

PARIS

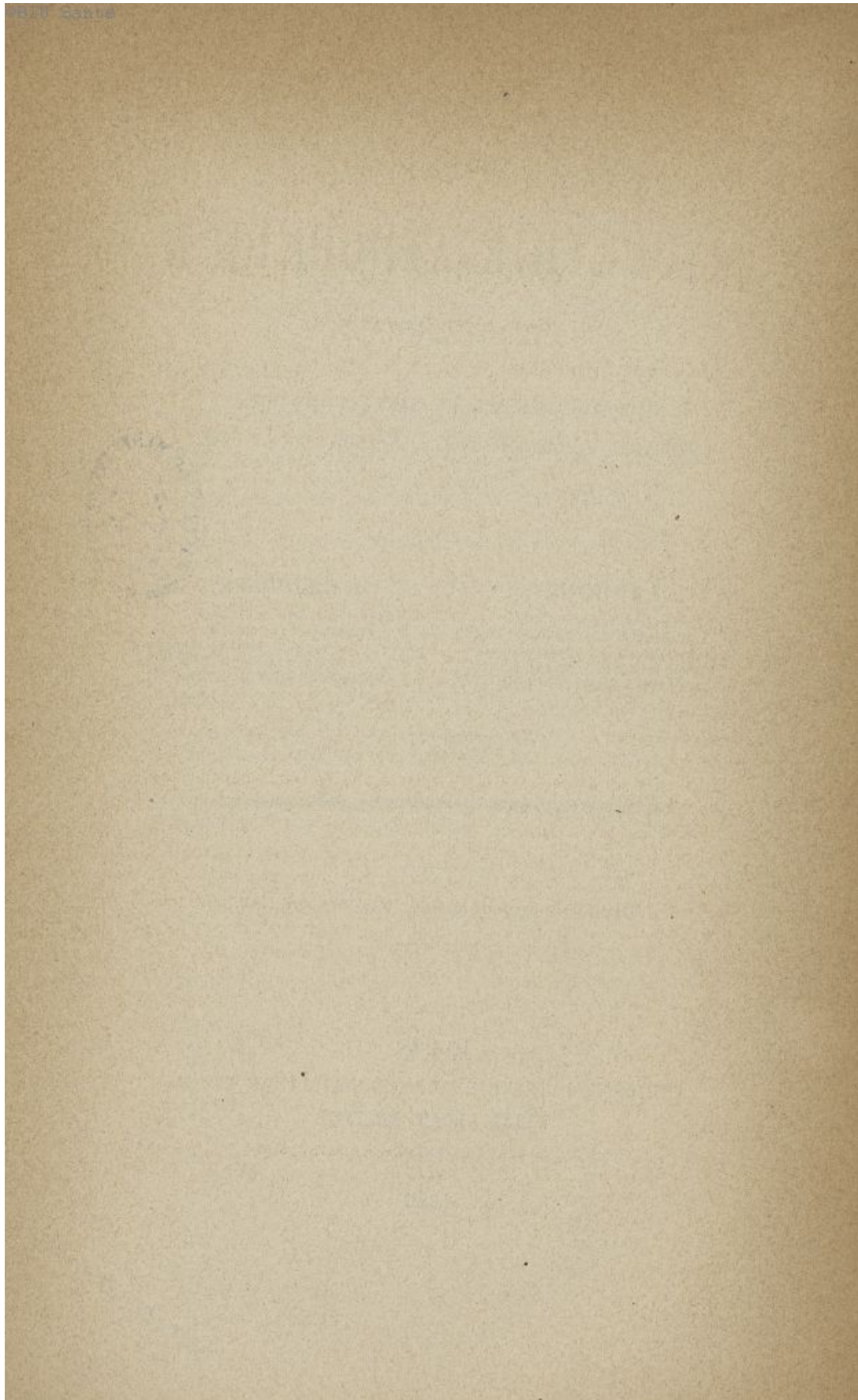
ANCIENNE LIBRAIRIE GERMER BAILLIÈRE ET C^{ie}

FÉLIX ALCAN, ÉDITEUR

108, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 108

1885

DR. D. GOLDSCHMIDT



DE LA
MYOPATHIE ATROPHIQUE PROGRESSIVE
MYOPATHIE SANS NEUROPATHIE,
DÉBUTANT D'ORDINAIRE DANS L'ENFANCE, PAR LA FACE

L'origine spinale de l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne de M. Charcot), démontrée par les travaux de l'Ecole de la Salpêtrière, est aujourd'hui admise sans conteste par tous les médecins anatomistes : l'adultération lente et progressive des cellules motrices du névraxe étant regardée comme tenant sous sa dépendance l'atrophie qui atteint successivement les faisceaux musculaires. La subordination étroite et constante de l'atrophie musculaire progressive aux altérations cellulaires spinales est donc un fait aujourd'hui accepté, la lésion médullaire ayant toujours été trouvée corrélative à l'amyotrophie progressive.

Dans quelques cas seulement (par lesquels on a cherché à battre en brèche la théorie spinale de l'atrophie musculaire progressive) les lésions médullaires auraient manqué : ces cas, peu nombreux du reste, sont, dans l'espèce, sans valeur, les malades, pour atrophiés qu'ils étaient, n'ayant pas présenté le tableau clinique de l'affection décrite par Aran-Duchenne. Ces faits ne rentrant pas cliniquement dans le cadre de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte, telle qu'elle a été comprise en France et telle que, suivant nous, elle doit continuer à l'être, ne sauraient en quoi que ce soit modifier les notions dûment acquises sur la filiation étroite et constante de l'atrophie musculaire progressive et des lésions médullaires. Tous les cas

1. Un résumé de ce travail a été présenté par M. le professeur Vulpian à l'Académie des sciences (séance du 17 janvier 1884) dans une note intitulée : De la myopathie atrophique progressive.

LANDOUZY ET DEJERINE.

1

d'atrophie musculaire progressive de l'adulte jusqu'à ce jour bien observés, ont donc établi en une manière d'équation pathologique, que toute atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, est fonction de myélopathie, que toute atrophie musculaire progressive de l'adulte est d'essence et de genèse *myélopathiques*.

I

Chez l'adulte, l'atrophie musculaire progressive, on le sait, est décrite comme affectant deux modalités symptomatiques différentes, deux formes cliniques offrant chacune un puissant intérêt.

Dans la première forme, la plus commune des deux, l'atrophie musculaire débute, dans la force de l'âge, chez un adulte considéré, jusque-là et à bon droit, comme bien portant. L'affection se trahit par des symptômes suffisamment connus pour qu'il ne soit point besoin de les rappeler ici longuement. C'est dans les membres supérieurs le plus souvent, et d'ordinaire, dans les muscles de la main (éminence thénar), qu'apparaît de prime abord l'atrophie, qui, peu à peu, lentement et progressivement, sans la moindre douleur, progresse dans les muscles des avant-bras, des bras, des épaules, etc., etc.

C'est là, nous le répétons, le type classique de l'atrophie musculaire progressive myélopathique auquel le nom d'Aran et de Duchenne reste désormais attaché. Le tableau que nous venons d'esquisser en deux lignes, peut ne pas être toujours aussi correct et aussi complet : on peut rencontrer des cas d'atrophie musculaire progressive authentique, dans lesquels l'affection ne commençant pas par les muscles de la main, s'attaque tout d'abord aux muscles des épaules ou envahit primitivement tels muscles du dos et des membres inférieurs.

Pour plus rares que soient ces variétés, dans lesquelles le cortège symptomatique est moins complet que dans la forme classique, elles offrent le même intérêt que celle-ci, puisque, après tout, elles ne sont qu'une des modalités symptomatiques d'un processus anatomo-pathologique toujours identique, frappant la colonne de cellules motrices spinales, éteignant leur vitalité, d'où amyotrophie étroitement subordonnée, dans son apparition, son siège et son étendue, à la topographie et au nombre des cellules adultérées.

La seconde forme sous laquelle on admet que peut se présenter, chez l'adulte, l'atrophie musculaire progressive, diffère de la précédente par une particularité clinique remarquable, dont on ne saurait jamais trop affirmer l'importance nosographique et clinique. Dans cette seconde forme, un nouvel élément s'ajoute à la symp-

tomatologie habituelle et classique, les muscles de la face participent à l'atrophie, et, presque toujours, cette atrophie des muscles de la face a débuté dans l'enfance. En d'autres termes, dans cette seconde forme d'atrophie musculaire progressive rencontrée chez un adulte, il s'agit, le plus souvent, d'un malade, dont l'atrophie musculaire, arrivée à un degré plus ou moins avancé de progression, a débuté, dès les premières années de la vie, par les muscles de la face. Duchenne ¹, au génie clinique duquel cette forme n'avait pas échappé, la décrit 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.

C'est, en général, vers l'âge de trois ou quatre ans, parfois plus tard, que se montrent les premiers symptômes de l'affection.

Le petit malade prend une toute autre figure que les enfants de son âge : sa physionomie, aussi bien au repos que dans les efforts de mimique, prend un aspect particulier dont la singularité pour ne pas sauter, de prime abord, aux yeux, frappe et étonne dès qu'on la regarde et l'étudie avec quelque attention. On s'aperçoit alors, que la figure, aussi bien dans le détail que dans l'ensemble des traits, forme un *masque* original dont nous aurons à faire ressortir les caractères et toute la valeur, tant au point de vue symptomatique qu'au point de vue diagnostique. Le front est remarquablement lisse, aucun pli, aucune ride ne vient jamais (que l'enfant pleure ou rie) changer l'état poli des régions frontale ou sourcilière. L'œil paraît plus grand ouvert, sans pourtant qu'il y ait la moindre tendance à de l'exophtalmie ; 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. Pour peu qu'on y prête attention — pour être absolument significatif pour un œil prévenu, le facies d'un amyotrophique n'a pas de caractères tellement éclatants et accentués qu'il n'ait pu être méconnu — on s'aperçoit que le masque nouveau de l'enfant n'est que la conséquence d'une atrophie s'attaquant aux muscles de la mimique, aux muscles faciaux proprement dits, dont l'innervation ne semble en rien atteinte. Pour peu qu'on y prête attention, on échappe à une erreur de diagnostic (à notre connaissance plusieurs fois commise) consistant à prendre pour une idiotie ou pour un arrêt de développement cérébral, ce masque singulier (pur résultat de macilence musculaire faciale), porté par un malade dont l'intelligence n'a subi aucune atteinte.

1. Duchenne (de Boulogne) : *De l'électrisation localisée*, Paris, 1872, pages 318 et suiv.

Pendant des années l'atrophie reste limitée aux muscles faciaux (témoin, entre autres, l'histoire de M... Georges dont l'atrophie resta exclusivement faciale pendant au moins six à sept ans, témoin encore l'histoire de L... Arthur et de sa sœur Julie que nous suivons depuis plus de trois ans), et, n'était la physionomie si spéciale de l'enfant, rien ne pourrait trahir l'affection qui, un jour ou l'autre, va se montrer envahissante et progressive.

En effet, après un temps très variable, les muscles des mains puis les muscles des membres supérieurs s'atrophient, bientôt vient le tour des muscles du tronc et des membres inférieurs, comme dans l'atrophie musculaire progressive ordinaire et classique (première forme) dont cette modalité ne semblait différer que *par son début facial*. Duchenne regardait cette particularité de début comme caractéristique de l'atrophie musculaire progressive spéciale à l'enfance, car, disait-il, on n'observe jamais semblable mode d'apparition chez l'adulte. Cette éclosion infantile et ce début facial n'étaient pas les seules particularités qui nous étaient dévoilées par Duchenne; le génie d'observation de ce clinicien que l'Histoire placera au rang des plus grands médecins du XIX^e siècle, nous apprenait l'origine fréquemment héréditaire de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance.

Bien que cette forme d'atrophie musculaire progressive ait incontestablement en apanage habituel l'hérédité, et que, pour cette raison, on la rencontre sur plusieurs membres d'une même famille (exemples, deux sœurs et deux frères dans la famille L..., deux frères dans la famille M...), on ne l'observe que rarement, et cela, aussi bien dans la pratique de la ville que dans la pratique hospitalière.

Sans être exceptionnelle, cette atrophie musculaire progressive avec participation des muscles faciaux paraît incontestablement plus rare que la forme classique (à début par les mains ou les membres supérieurs avec intégrité faciale) du type Aran-Duchenne, à moins pourtant, qu'il n'y ait dans cette grande rareté, qu'une apparence, l'amyotrophie faciale risquant d'avoir plus d'une fois passé inaperçue dans l'imposant cortège symptomatique d'une atrophie progressive, la généralité des médecins n'ayant pas appris à compter avec cette particularité du facies ¹, sur laquelle on ne saurait pourtant trop s'appesantir.

En effet, la constatation ou l'omission de l'amyotrophie faciale

1. C'est en vain, qu'on chercherait dans les livres de séméiotique tant français qu'étrangers, à l'article face ou facies, la description du masque de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance. Il y a là une lacune que les ouvrages de pathologie générale aussi bien que de pathologie infantile devront combler, car peu de *masques* sont aussi caractéristiques que le masque des malades atteints de myopathie progressive.

conduira à un diagnostic juste ou erroné, puisqu'une lacune dans l'observation amènera à classer indument dans telle ou telle forme d'atrophie musculaire progressive, un malade, qui, par la participation de la face à l'atrophie, appartient, comme nous allons le montrer, à une toute autre maladie qu'à l'affection Aran-Duchenne.

La symptomatologie de l'atrophie musculaire progressive débutant dans l'enfance, par les muscles de la face, est pourtant aujourd'hui assez bien connue, et l'un de nous¹, publiant, il y a dix ans déjà, deux observations cliniques (frères M...) répondant au type décrit par Duchenne, prenait soin de mettre en relief les éléments d'un diagnostic différentiel, en même temps qu'il montrait la place que devrait désormais prendre dans la séméiotique faciale, la physiologie si spéciale des enfants amyotrophiques progressifs.

II

La symptomatologie de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance étant bien établie, sa tendance envahissante et progressive étant bien reconnue, sa ressemblance avec l'atrophie musculaire progressive vulgaire allant jusqu'à une manière d'identité, la nosographie, — par un raisonnement dans lequel la logique la plus serrée ne trouvait rien à reprendre, — acceptant sans embarras et sans arrière-pensée, même physiologie pathologique pour l'atrophie musculaire progressive de l'adulte et pour l'atrophie musculaire progressive de l'enfance, la nosographie ne décrivait là qu'une seule et même affection dont l'expression phénoménale pouvait, par une variante symptomatique, réaliser deux formes :

Une première forme, l'atrophie musculaire progressive de l'adulte ; une seconde forme, moins commune, l'atrophie musculaire progressive avec atrophie musculaire faciale ; cette forme offrant, en outre de sa singularité symptomatique, la particularité de débiter dans l'enfance.

En dépit de cette manière qu'avait de se singulariser la seconde forme d'atrophie musculaire progressive, le nosographe ne songeait pas (comment l'aurait-il pu, l'anatomie pathologique de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance n'était pas née?) qu'il pût y avoir, entre l'atrophie musculaire progressive ordinaire du type Aran-Duchenne, et l'atrophie musculaire progressive à débul facial, autre chose qu'une simple variante symptomatique jetée à la traverse

1. L. Landouzy : *Bulletins de la Société de biologie*, 1874.

d'un identique processus morbide. En saine logique, aussi bien qu'en bonne physiologie pathologique, ces deux formes d'amyotrophie progressive étaient considérées comme une seule traduction d'un même processus anatomique, comme deux branches portant mêmes fruits qu'on aurait détachées d'un même arbre.

Atrophie musculaire progressive de l'adulte et atrophie musculaire progressive de l'enfance, étaient regardées comme relevant d'une pathogénie commune, comme les résultantes d'une altération spinale, identique comme nature, différente seulement comme siège!

On s'imaginait, on croyait, on se disait, que ce qui faisait entre les deux formes d'atrophie progressive la différence, c'était uniment la manière pour la lésion de débiter sur le névraxe. Les lésions, disait-on, qui débutent par les cellules motrices du renflement cervical font la forme d'atrophie musculaire progressive de l'adulte, les lésions au contraire, qui frappent les noyaux du facial, conduisent à l'atrophie musculaire progressive de l'enfance. On raisonnait ainsi par analogie, aucun examen anatomo-pathologique n'ayant jusqu'à hier, été produit au procès de l'atrophie musculaire progressive à début facial et infantile.

Lorsqu'on réfléchit à la similitude que présentent, dans leur ensemble symptomatique, ces deux formes d'atrophie musculaire progressive, on n'est nullement tenté d'en vouloir aux nosographes, pour avoir accepté l'identité pathogénique, là où ils constataient une quasi identité symptomatique. Que voyons-nous, en effet, dans ces deux formes d'amyotrophie progressive? Une similitude symptomatique telle, que mis en présence de deux adultes atteints chacun d'une des deux formes d'atrophie musculaire progressive, une nuance seule, *le masque*, permettra de distinguer le malade frappé, à l'âge adulte, d'atrophie musculaire progressive, du malade atteint, dans son enfance, d'amyotrophie faciale.

Comment, en vérité, penser à fonder une distinction nosographique sur une pareille nuance symptomatique, comment ne pas céder à l'entraînement naturel et satisfaisant, de faire de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance à début facial, et de l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, deux formes d'une seule et même espèce morbide, deux formes cliniques d'une même myélopathie?

Et pourtant, les choses ne sont pas telles que la nosographie, en bonne logique, les avait rêvées. Ainsi que nous le disions dans un résumé ¹ de ce travail présenté à l'Institut, il s'agit, en dépit de l'ana-

1. Académie des sciences, séance du 7 janvier 1884.

logie clinique dans laquelle semblent se fondre, et l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne et l'atrophie musculaire progressive de l'enfance, il s'agit de deux affections essentiellement différentes.

En réalité, notre autopsie en fait foi (la première produite aussi bien en France qu'à l'Étranger au procès de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance), il s'agit de deux affections, qui, pour se presque identifier dans leur expression symptomatique, n'ont, en somme, au point de vue pathogénique, aucune espèce de rapports entre elles.

D'après les résultats nécroscopiques que nous apportons, l'atrophie musculaire progressive de l'enfance se révèle une *myopathie primitive*, évoluant, du commencement à la fin, sans aucune des lésions nerveuses jusqu'ici constamment rencontrées dans l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne, affection *myélopathique* s'il en fût.

Essentiellement *myopathique*, l'atrophie musculaire progressive débutant dans l'enfance par la face, nous apparaît comme une entité pathologique nouvelle, comme une personnalité originale, étonnée de se rencontrer mêlée et confondue avec les amyotrophies, que nous nous sommes accoutumés à savoir justiciables d'une lésion médullaire.

Atrophie musculaire progressive de l'adulte et atrophie musculaire progressive de l'enfance, en dépit de certains traits de ressemblance, en dépit de certains airs de famille, ne sont ni de même souche ni de même origine.

Bien différente de l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne *myélopathique*, l'atrophie musculaire progressive de l'enfance n'a rien à démêler avec des lésions nerveuses, d'où la qualification d'atrophie *myopathique* que nous croyons devoir lui imposer.

En effet, des trois pièces constituant le système neuro-musculaire¹ : — cellule nerveuse motrice, nerf qui en émane, protoplasma musculaire — la troisième seule, le faisceau musculaire est touché primitivement, isolément, du commencement à la fin de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance.

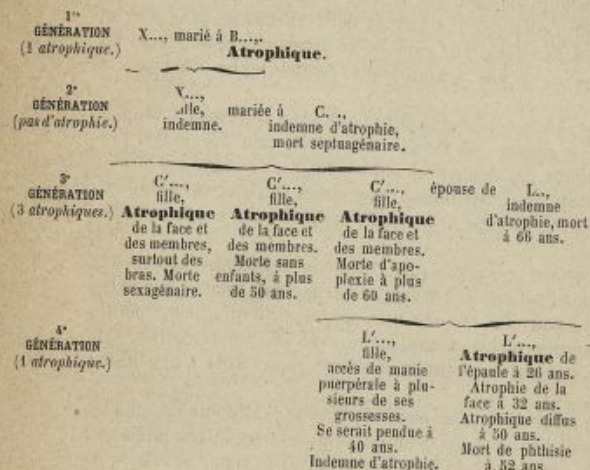
A s'en rapporter au fait que nous publions (autopsie de L... Eugène), avec tous les détails que son intérêt comporte, il faut voir, dans ce qui a été jusqu'à ce jour décrit comme deux formes d'atrophie

1. Voir, in thèse d'agrégation Landouzy, 1880 ; applicables aux paralysies et aux amyotrophies, page 252 : *Prolegomènes d'anatomie et de physiologie médicales de l'appareil neuro-musculaire*, d'après Ranvier (*Leçons sur le système nerveux*, 1878) et Charcot (*Cours d'anatomie pathologique*, 1879).

ATROPHIE MUSCU-

HISTOIRE

Cinq générations :



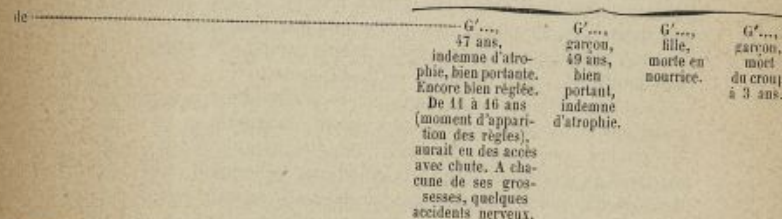
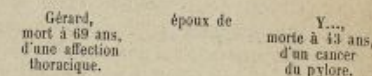
5^e GÉNÉRATION
(4 atrophiques.)



LAIRE PROGRESSIVE

FAMILIALE

neuf cas d'ATROPHIE.



musculaire progressive, autre chose que deux modalités d'une même maladie, il faut y voir deux espèces morbides, puisque, nous le répétons, parmi les pièces d'un système anatomique complet, l'une (la cellule spinale avec son prolongement) reste indemne dans l'atrophie musculaire progressive de l'enfance *myopathique*, tandis que c'est dans la cellule spinale, qu'apparaît la première lésion de l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne *myélopathique*.

III

C'est à l'édification de cette conception neuve, c'est à la démonstration de l'existence d'une nouvelle classe d'amyotrophies — amyotrophies primitives, amyotrophies *myopathiques*, — c'est à la démonstration d'une nouvelle localisation anatomique, d'une *localisation musculaire* (l'atrophie musculaire progressive *myopathique* ou myopathie progressive) — qu'est consacré le présent mémoire reposant sur l'histoire clinique de cinq atrophiques progressifs de l'enfance, que nous avons eu la rare fortune de pouvoir étudier, tant dans leur complexe symptomatique que dans leur hérédité. Ces cinq atrophiques appartiennent à deux familles, la famille L... et la famille M... dont l'histoire est fort instructive.

L'histoire de la famille L... que nous connaissons depuis plus de quatre ans et que nous continuons à suivre curieusement, est particulièrement intéressante, puisque l'hérédité *atrophique* s'y peut retrouver en remontant jusqu'à la cinquième génération, avec cette particularité, que la maladie saute par-dessus la seconde génération, pour se continuer sans la moindre interruption, jusqu'aux quatre arrière-petits-enfants dont nous rapportons les observations.

La famille L... comptait onze personnes : le père, la mère et neuf enfants. Aujourd'hui survivent la mère et quatre enfants seulement. Mme L... née G... a toujours joui d'une bonne santé si on excepte quelques migraines et quelques accidents nerveux peu graves sur la nature desquels nous n'avons pu être fixés. Blanchisseuse, elle épouse, à 20 ans, L... sculpteur, âgé de vingt-six ans, dont la santé paraissait avoir toujours été bonne; il était *fils* d'un père déjà âgé (quarante-neuf ans), indemne d'atrophie et d'une mère *atrophique*, frère d'une sœur ayant, au moment de sa naissance, à maintes reprises, présenté des accidents nerveux, *neveu* de trois tantes *atrophiques*, *arrière-petit-fils* d'une aïeule *atrophique*; *atrophique* lui-même à vingt-six ans, il devint père de quatre *atrophiques* sur six enfants ayant vécu jusqu'à l'adolescence.

Légèrement atrophié du membre supérieur gauche au moment du mariage, L... vit la malice faire rapidement des progrès de ce côté : à trente-deux ans les muscles faciaux étaient atrophiés.

Du mariage de L... avec G..., actuellement (janvier 1885) indemne de toute atrophie, naquirent neuf enfants dont on trouvera l'existence résumée, page 8, en un tableau dans lequel nous avons condensé tout ce que l'enquête a révélé d'important au point de vue héréditaire et familial.

Le premier des enfants nés du mariage de L... fut une fille, Angèle, venue à terme sans incident d'accouchement. A quatre ans, la figure était exactement « de même aspect et de même conformation » que celle d'Eugène, d'Arthur et de Julie dont nous donnons l'histoire et les photographies, et chez lesquels nous avons personnellement reconnu et diagnostiqué l'atrophie musculaire de la face. Angèle resta atrophique de la face sans autre particularité jusqu'à l'âge de douze ans : à ce moment, elle se mit à grandir beaucoup et à « maigrir des membres supérieurs réduits à rien pendant que les cuisses et les jambes étaient grosses et fortes ». Elle put néanmoins travailler un peu du métier de sa mère, blanchisseuse : à 19 ans, la macilence et la faiblesse des membres supérieurs étaient telles qu'elle dut renoncer à tout travail, et qu'elle avait peine à manger seule. Elle mourut à vingt ans, dans sa famille, de phthisie pulmonaire : l'année de sa mort elle avait fait, à l'hôpital Saint-Antoine, un séjour d'un mois pour son atrophie musculaire.

Particularité à noter, Angèle présenta, depuis sa naissance jusqu'à sa mort, de l'incontinence nocturne d'urine.

Le troisième enfant, Eugène (né alors que le père avait trente ans), devint atrophique de la face à 3 ans, et atrophique des membres supérieurs à 17 ans : c'est celui des quatre enfants que nous avons pu suivre le plus longtemps, que nous avons étudié plusieurs années, tant à l'hôpital que chez ses parents, qui a succombé phthisique, à la Charité, dans le service de l'un de nous ; c'est celui enfin dont nous relatons l'autopsie.

Les quatrième et cinquième enfants (garçons) vivants sont indemnes d'atrophie : nous avons soigné le quatrième, à plusieurs reprises, à Tenon et à la Charité, pour des manifestations pulmonaires tuberculeuses.

Les sixième et huitième enfants sont morts en bas âge : le septième, Arthur, et la neuvième enfant, Julie, ont actuellement de l'atrophie musculaire limitée à la face : nous donnons plus loin leur observation et leur photographie.

En résumé, sur neuf enfants L..., trois meurent en bas âge, ce qui fait que leur hérédité reste muette au point de vue atrophique qui nous occupe ici.

Deux meurent à vingt ans atrophiques.

Quatre survivent; parmi ceux-ci, deux sont atrophiques et cela depuis les premières années de leur existence.

En d'autres termes, sur six enfants parvenus, soit à la seconde enfance, soit à l'adolescence, quatre enfants (chiffre énorme), deux filles et deux garçons, se trouvent affectés de myopathie atrophique progressive ayant commencé par la face.

Famille L..., cinq atrophiques.

Obs I. — *Atrophie musculaire progressive des muscles de la face, des membres et du tronc. Début à l'âge de vingt-six ans par l'atrophie des muscles de l'épaule gauche bientôt suivie d'atrophie du bras droit. A l'âge de trente-deux ans, apparition de l'atrophie des muscles de la face. Généralisation lente et progressive de l'atrophie aux muscles des membres supérieurs, du tronc et des membres inférieurs. Facies caractéristique. Pas de contractions fibrillaires. Abolition des réflexes tendineux. Intégrité des muscles du pharynx et du larynx ainsi que de la mastication. Intégrité du diaphragme. Pas de troubles de la sensibilité générale et spéciale ni des sphincters. Pas de douleurs dans les muscles malades. Mort à cinquante-deux ans de phthisie pulmonaire; hérédité maternelle. (Obs. personnelle.)*

Le nommé L., âgé de cinquante-deux ans, est examiné à la Charité, où il vient voir son fils affecté d'atrophie musculaire progressive. Ce qui frappe de prime abord chez cet homme, c'est le facies. A distance on le croirait atteint de diplégie faciale. La figure est atone, sans expression, les yeux grands ouverts; les lèvres proéminentes, paraissent grosses, saillantes, la lèvre inférieure surtout. Le front est lisse sans aucune ride, les joues creuses et amaigries. Lorsque l'on dit au malade de regarder le plafond, son front reste lisse et immobile, lorsqu'on cherche à le faire rire, sa physionomie prend une expression à la fois chagrine et idiote, il ne peut siffler. Il ne peut fermer les yeux complètement, principalement l'œil gauche; il existe, du côté gauche de la face, une certaine prédominance de l'atrophie. Les muscles des yeux, de la langue, du pharynx et du larynx sont absolument indemnes, il en est de même des muscles masticateurs. L'atrophie des muscles faciaux s'est développée chez cet homme il y a environ vingt ans, et elle a été précédée chez lui par l'atrophie des muscles des membres supérieurs. Ce sont ces derniers qui ont été pris d'abord; le début a eu lieu par les muscles de l'épaule gauche, et les muscles du bras droit ont été ensuite atteints, il avait alors vingt-cinq ans. Depuis lors, l'affection a continué à progresser dans les muscles des membres supérieurs et du tronc, et les muscles

faciaux n'ont présenté des signes évidents d'atrophie, que douze ans après, à l'âge de trente-deux ans.

Les sterno-mastoidiens sont normaux, et il en est de même des muscles profonds du cou, car la tête est dans sa situation normale.

État actuel. Le 15 avril 1881, la face présente les caractères énumérés plus haut. Le malade déshabillé a une apparence squelettique, et ressemble presque en tous points à son fils (Voy obs. II). Les muscles des épaules, *deltôide* et *trapéze*, sont presque complètement détruits, surtout à droite. Les bras sont réduits à l'humérus recouvert de la peau; le *biceps*, le *triceps* brachial et le *brachial* antérieur, sont réduits à l'état de vestiges. Avant-bras droit: le *groupe cubital* est très diminué de volume, à gauche le *long supinateur* et les *radiaux* ont disparu. La main a une apparence simienne, griffe cubitale; à droite le *thénar* a à peu près complètement disparu, à gauche le court *abducteur* paraît seul atteint. Les *interosseux* sont diminués de volume, un peu plus à droite qu'à gauche.

Thorax déformé, enfoncement du sternum. Le *grand pectoral* a disparu de chaque côté. Les *intercostaux* et le *diaphragme* fonctionnent normalement. La masse *sacro-lombaire* paraît indemne, il n'y a pas de déformation de la colonne vertébrale. Les omoplates sont fortement détachées de la cage thoracique et portées en dehors.

Membres inférieurs. Atrophie très prononcée des *muscles fessiers*. Les deux cuisses sont diminuées de volume, la cuisse gauche surtout, principalement dans sa partie antérieure. Les muscles des jambes sont moins pris; toutefois il existe des deux côtés, à gauche surtout, un certain degré d'équinisme par atrophie des muscles de la région *antéro-externe*. Abolition du réflexe patellaire.

Intégrité de la sensibilité générale et spéciale. Ramollissement du sommet gauche, craquements secs au sommet droit.

Les muscles malades ne présentent pas de *contractions fibrillaires*, la contractilité faradique est diminuée proportionnellement au volume des muscles; il en est de même de la réaction galvanique, qui est diminuée quantitativement et non qualitativement. Il n'y a donc pas de réaction de dégénérescence.

Les mouvements exécutés par le malade sont en raison directe du volume de ses muscles; c'est un atrophique, et non un paralytique. Jamais, à aucun moment, il n'a ressenti de douleurs dans les muscles malades.

Ce malade meurt à 53 ans de la phthisie pulmonaire.

Obs. II. — *Atrophie musculaire progressive héréditaire chez un jeune homme de vingt et un ans. Début, à l'âge de trois ans, par l'atrophie des muscles de la face, qui fut le seul symptôme de la maladie jusqu'à dix-sept ans. Apparition à cet âge, de l'atrophie des muscles des membres supérieurs, qui, peu à peu, se généralisa à la plupart des muscles du corps, ceux des membres supérieurs étant notablement plus pris que ceux des membres inférieurs. En quatre ans, l'atrophie est arrivée à un degré extrêmement prononcé; la peau*

est littéralement collée aux os. Facies tout à fait particulier, atone, sans expression, lèvres grosses en bourrelets, bouche de tapir. Intégrité complète des muscles de la langue, du pharynx et du larynx. Intégrité complète des muscles masticateurs (masséter, temporal, et ptérygoïdiens). Intégrité complète des muscles moteurs de l'œil et du releveur de la paupière, intégrité du diaphragme et des muscles intercostaux. Pas de paralysie appréciable dans les muscles atrophiés, le malade exécute tous les mouvements, au prorata du nombre des fibres musculaires qui lui restent. Altération très marquée de la contractilité faradique et galvanique sans réaction de dégénérescence. Abolition des réflexes tendineux. Conservation des réflexes cutanés. Intégrité des sphincters. Intégrité de la sensibilité générale et spéciale et de la nutrition cutanée, jamais la moindre douleur dans les masses musculaires ni ailleurs. **Mort** par tuberculose pulmonaire à l'âge de vingt-quatre ans, sept ans après l'apparition de l'atrophie dans les muscles des membres supérieurs, et vingt et un ans après le début de l'atrophie dans les muscles de la face. **Autopsie** : Altérations musculaires portées à un très haut degré, et atteignant chaque muscle d'une façon uniforme; lorsque le muscle est pris, il l'est dans sa totalité. Intégrité absolue de certains muscles. Au microscope, on constate une atrophie simple du faisceau primitif, sans multiplication des noyaux. Intégrité absolue des nerfs intra-musculaires; des racines antérieures, du tronc et des racines du facial. Intégrité de la moelle épinière et des noyaux bulbaires; cellules motrices normales et aussi nombreuses qu'à l'état physiologique. Congestion marquée de la moelle et du bulbe, plus marquée dans la substance grise que dans la substance blanche. (Observation personnelle.)

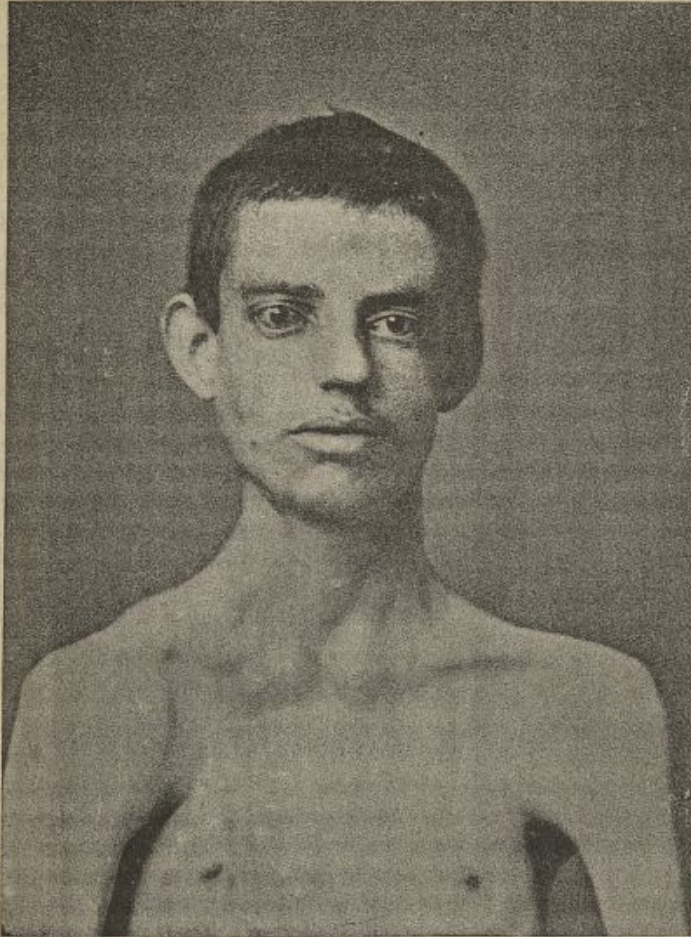
Le nommé L... Eugène, âgé de vingt et un ans, exerçant la profession d'imprimeur, entre le 20 juin 1880, à la Charité, salle St-Charles, lit n° 7, service de la clinique médicale, où nous pouvons l'étudier à loisir, l'un de nous, comme suppléant (remplacement des vacances), l'autre comme chef de clinique du Professeur Hardy.

Antécédents de famille : Père atteint, depuis l'âge de vingt-six ans, d'atrophie musculaire (voir l'observation précédente).

Mère indemne.

Antécédents personnels : Le malade raconte qu'il a eu la rougeole à l'âge de trois ans, ainsi que des convulsions, à la suite desquelles sa face serait restée grimaçante; ses parents, interrogés à cet égard, disent que c'est depuis cette époque que la figure du malade commença à présenter un aspect particulier, lui donnant l'air hébété. Dans son enfance il fut atteint d'engorgements ganglionnaires qui se terminèrent par suppuration, et qui laissèrent, des deux côtés du cou, des cicatrices encore caractéristiques aujourd'hui. Bien que n'ayant jamais été très robuste, il ne fit pas cependant d'autres maladies, et apprit le métier d'imprimeur, qu'il continua jusqu'à l'âge de quatorze ans. A cette époque, il fut atteint de fièvre typhoïde grave et fut malade plusieurs mois. Il put néanmoins reprendre son tra-

vail après une convalescence assez longue. Trois ans après (le malade avait alors dix-sept ans), apparurent les premiers symptômes d'atrophie dans les muscles des membres, jusque-là parfaitement indemnes, la face seule étant en voie d'atrophie depuis l'enfance. L'atrophie des muscles des



L... Eugène, 21 ans (Charité, 1881).

membres commença par le thénar et l'hypothénar de la main droite, qui prit bientôt l'apparence simienne, puis la forme d'une griffe. Ensuite il apparut une faiblesse progressive dans la jambe gauche, caractérisé surtout par de la gêne en montant les escaliers. Le membre supérieur gauche se prit à son tour, l'atrophie y débuta par les muscles du bras et

épargna assez longtemps ceux de l'avant-bras et de la main. Au bout d'un certain temps, que le malade ne peut préciser, l'atrophie s'étendit aux muscles des épaules, du thorax et du dos. Jamais le malade n'a éprouvé la moindre douleur, soit dans les muscles, soit ailleurs.

État actuel, le jour de l'entrée. — Le *facies* est tout à fait caractéristique, et lui donne une expression idiote, et cependant ce malade est loin d'être peu intelligent. La peau de la face est lisse; aucun pli, aucune ride ne viennent donner une expression quelconque à la physionomie; la bouche présente une disposition particulière, aussi bien au repos que dans les efforts de mimique. Au repos, la fente buccale paraît élargie: les deux lèvres sont proéminentes, l'inférieure dessine presque un bourrelet en forme de rebord de pot de chambre, la supérieure est moins saillante. L... ne peut froncer ou arrondir les lèvres; quand il veut siffler, les lèvres au lieu de se froncer et de se réunir pour faire un pertuis s'étendent et s'écartent en une manière de boutonnière buccale; L... arrive, avec efforts, à siffler, mais par aspiration et non par expiration. Quand il veut rire, il ne rit pas comme tout le monde, il rit non par écartement de la lèvre supérieure, par élévation des commissures et accentuation du sillon naso-labial, il rit *en travers*, avec élargissement de la fente buccale en même temps que la lèvre inférieure paraît passer sur un plan postérieur à la lèvre supérieure. Tout le rire se fait par étalement et élargissement de la fente buccale, le reste de la figure tranchant par sa presque immobilité sur les modifications dont la bouche est le siège. Au total, la physionomie, quels que soient les sentiments éprouvés par le malade, est plutôt un masque presque inerte qu'une figure humaine, c'est à peine si, dans le rire forcé, on aperçoit quelque ébauche de contraction musculaire. Le front est poli comme l'ivoire, la peau est accolée au frontal et le malade ne peut lui exprimer aucune espèce de mouvement, les muscles sous-jacents sont extrêmement atrophiés, et cette atrophie existe à peu près au même degré sur tous les muscles de la face, mais plus accentuée dans la moitié droite que dans la gauche, de telle sorte que le malade a la figure un peu de travers, la commissure labiale droite étant un peu relevée, la gauche un peu abaissée. Au premier abord, on croirait avoir affaire à une paralysie faciale double, mais, en y regardant de plus près, on voit que l'en a affaire à un atrophique, non à un paralytique. Dans les efforts de rire la physionomie apparaît plutôt idiote que souriante, à tel point, que l'administration de l'Assistance publique fit demander à l'un de nous, si ce malade ne devrait pas être classé parmi les inconscients, lorsqu'il se présenta pour obtenir des secours. La lèvre inférieure est, à l'état de repos, légèrement pendante et si le malade fait un effort quelconque, soit pour s'habiller, soit pour se servir de ses membres supérieurs, elle devient tout à fait pendante, et laisse échapper la salive par les commissures. Les globes oculaires paraissent saillants et pourtant il n'y a pas d'exophtalmie, la saillie oculaire n'est que le résultat de l'atrophie de l'orbiculaire palpébral. Enfin, le malade ne peut fermer complètement les yeux, le droit moins



L... Eugène, 21 ans (Charité, 1881).

LANDOUZY ET DEJERINE.

2

facilement encore que le gauche, par suite de l'atrophie de l'orbiculaire. Dans ce mouvement, les yeux basculant la cornée vient se cacher derrière la paupière supérieure. Intégrité absolue des muscles de la langue et de la mâchoire (masséter, ptérygoïdiens, temporal), du voile du palais, du pharynx et du larynx.

Tronc. L'aspect du thorax est caractéristique. Les épaules sont déjetées en avant et détachées du tronc (atrophie du rhomboïde et du grand dentelé), et le bord spinal de l'omoplate fait une telle saillie en dehors, que l'on peut, en déprimant simplement la peau, introduire l'extrémité des doigts entre l'omoplate et le thorax. Le sternum présente une surface concave, ainsi que la partie antérieure de la poitrine, conséquence de l'atrophie des muscles thoraciques et de la *conservation du diaphragme*, qui fonctionne bien. Les clavicules sont facilement accessibles dans toute leur longueur, conséquence de l'atrophie du grand, du petit pectoral, et du deltoïde.

A l'état de repos, les bras sont pendants, et les avant-bras en pronation légèrement fléchis. Les muscles du *bras gauche* ont presque complètement disparu, le *deltoïde* n'existe pour ainsi dire plus, le *triceps* ne se retrouve qu'au niveau de ses tendons d'insertion supérieure, le *coraco-brachial* et le *brachial antérieur* ne sont plus perceptibles, et le bras est réduit simplement à l'humérus recouvert de la peau, avec relâchement des surfaces de l'articulation scapulo-humérale. L'avant-bras du même côté est moins touché que le bras, bien que les masses musculaires paraissent cependant notablement atrophiées. La main est également moins prise que le bras, apparence *simienne*, commencement de griffe. L'atrophie des muscles de la main paraît marcher assez vite depuis quelque temps. *Interosseux* fortement atrophiés. *Bras droit*, muscles moins atrophiés que de l'autre côté, les faisceaux *claviculaires* et *acromiaux* du deltoïde sont à peu près conservés, le *faisceau* de l'épine de l'omoplate est le plus altéré. L'atrophie considérable des muscles *coraco-brachial*, *brachial antérieur* et *triceps* est très nette, quoique moins avancée que de l'autre côté. L'avant-bras droit est sensiblement aussi atrophié que celui du côté gauche. La main droite présente des déformations typiques, main *simienne* et en griffe, disparition des *éminences thénar* et *hypothénar*.

Membres inférieurs. Les muscles sont beaucoup moins touchés que ceux des membres supérieurs, de la face, du tronc et du dos. Ceux du côté gauche sont cependant plus pris que ceux du côté correspondant. Les *grands fessiers* sont pris des deux côtés, un peu plus à droite qu'à gauche. Les *moyens* et *petits fessiers* sont aussi diminués de volume. Les muscles des cuisses sont pris également, plus à gauche qu'à droite, et l'atrophie à gauche, porte principalement sur les muscles *droit interne* et *vaste interne*. Les muscles des jambes n'ont encore que peu souffert, toutefois il y a un certain degré d'équinisme des deux côtés le malade a de la difficulté à élever les pieds au-dessus du sol, et a une démarche un peu sautillante, il lance la jambe en avant, surtout lorsqu'il monte un escalier. Léger aplatissement de la voûte plantaire. Les

muscles du thorax, ainsi que les muscles de l'abdomen, paraissent également en voie d'atrophie. La respiration présente le type costo-inférieur, par suite de la persistance de l'action du diaphragme. Ce malade peut exécuter *tous les mouvements* au prorata du nombre de ses fibres musculaires persistantes, c'est un atrophique simple, sans trace de paralysie. La peau ne présente aucun trouble trophique quelconque, elle se refroidit seulement assez vite au contact de l'air, et prend une teinte cyanique: comme dans les atrophies musculaires en général, elle a partout son épaisseur normale, glisse facilement sur les tissus sous-jacents, et nulle part ne présente trace d'adipose sous-cutanée.

Sensibilité générale et spéciale, parfaitement normale. Jamais aucune espèce de douleurs quelconques. Sphincters normaux. *Réflexes tendineux abolis*, réflexes cutanés conservés.

Les différents viscères fonctionnent bien. Rien aux poumons, rien au cœur, rien du côté des voies digestives, et jusqu'ici ce malade n'a jamais rien présenté du côté des voies respiratoires. L'urine ne contient ni sucre ni albumine.

Etat de la contractilité faradique. Appareil à chariot. Minimum d'excitation chez l'homme sain, 10 div.

MUSCLES DE LA FACE		
Orbiculaire des lèvres.....		6 cent.
Grand zygomatique.....	droit...	6 "
".....	gauche.	5 "
Orbiculaire des paupières.....	droit...	7 "
".....	gauche.	7 "
Frontal.....		8 "
MEMBRES SUPÉRIEURS		
	gauche.	droit.
Biceps.....	7 1/2 °	9 °
Triceps.....	8	9
Brachial antérieur.....	0	8
AVANT-BRAS		
Extenseur des doigts et radiaux...	5	9
Fléchisseurs.....	8	9
Extenseur du pouce.....	7	6
Thénar et hypothénar.....	8	6
Interosseux.....	8	6
Delhoïde.....	5 1/2	9
Sous-épineux.....	7	9
Sus-épineux.....	5	9
Trapeze.....	5	7 1/2

Du côté gauche, le grand pectoral, le rhomboïde et le grand dentelé ne répondent pas à 5°, et l'on ne peut employer un courant plus fort, à cause de la douleur. A droite, le grand dentelé et le rhomboïde se contractent à 6° 1/2, mais la douleur provoquée est excessive. Grand pectoral à 8°.

Muscles des cuisses. A gauche, les muscles ne se contractent pas à 5°, la douleur empêchant d'aller plus loin; à droite les muscles répondent à 9°.

L'examen par les courants continus montre une diminution de NFC, et

de PFC sans inversion de la formule, il y a diminution simple, *pas de réaction de dégénérescence*.

MENSURATION DES MASSES MUSCULAIRES

	Bras gauche.	Bras droit.
Au niveau du bord inférieur de l'aisselle.	18 cent.	24 cent.
Milieu du bras	13 "	16 "
2 centimètres au-dessus de l'épicondyle..	14 "	17 "

Avant-bras gauche et droit, tous deux atrophiés, même volume. 20 cent. au 1/3 sup., 15 cent. au 1/3 inf. La circonférence du thorax, mesurée sous les aisselles, est de 78 cent.; en passant par les épaules de 98 cent.

Membr. inférieurs.	Cuisse gauche.	Cuisse droite.
Tiers supérieur	34 cent.	35 cent.
" moyen	28 "	33 "
" inférieur	29 "	31 "

Jambes, les mollets sont à peu près égaux.

Cependant le gauche ne mesure que 29 cent., le droit 30 cent. La température interne du corps est normale.

Diagnostic. — Atrophie musculaire de l'enfance chez un adulte, avec hérédité paternelle.

Le malade séjourna un an dans le service, et fut soumis à un traitement par l'électrisation à l'aide des courants faradiques; son atrophie progressa pendant la durée de son séjour, mais progressa d'une façon assez lente. Il sortit en octobre 1881, et rentra de nouveau en mars 1882, pour une bronchite; on constata à cette époque une tuberculose commençante du sommet gauche, hauteur du son dans la fosse sus-épineuse, respiration rude, avec quelques craquements humides. L'atrophie musculaire a un peu augmenté depuis l'année dernière, principalement dans les muscles de la cuisse et les muscles fessiers. Traitement: arséniate de soude 0,01 centig. par jour. Dans le courant d'avril et de mai, quelques hémoptysies, accentuation des signes physiques du sommet gauche. Il demande à sortir dans le courant du mois d'octobre, et rentre en janvier de l'année suivante (1883) dans le service de l'un de nous, à l'hôpital Tenon, pour une aggravation des symptômes pulmonaires.

Etat actuel, le 6 janvier, jour de l'entrée: L'atrophie des muscles de la face est portée à un degré extrême, les yeux sont grands ouverts et ne peuvent se fermer complètement, le front est absolument lisse, la peau de cette région ne présente aucune ride et n'est le siège d'aucun mouvement, même lorsque le malade fait appel à toute sa volonté. La pointe du nez est déviée à gauche, les lèvres sont très grosses et saillantes en avant, surtout la lèvre supérieure (lèvre de tapir), l'inférieure pend renversée en dehors, et laisse voir les dents. Les mouvements des lèvres on presque complètement disparu, le malade ne peut les rapprocher dans l'acte de souffler, et encore moins dans celui de siffler.

Les élévateurs des lèvres ne fonctionnent plus à droite, et à peine à gauche; les buccinateurs sont fortement touchés. Les muscles de la langue, du pharynx, du larynx, du voile du palais sont toujours intacts; il en est

de même des muscles masticateurs et des abaisseurs de la mâchoire. Le sterno-mastoïdien est intact des deux côtés.

La tête est dans la position normale, et les mouvements en sont facilement exécutés. *Membres supérieurs.* Les omoplates sont fortement détachées du thorax, surtout la droite, et déjetées en haut, en arrière et en dehors, et suivent tous les mouvements des bras. Le *deltoïde* du côté gauche est très atrophié, un peu plus que celui du côté droit, les *triceps* et les *biceps* ont à peu près disparu des deux côtés. Les muscles de l'avant-bras droit paraissent très atrophiés; il en est de même de ceux de l'avant-bras gauche. La main droite est en adduction, l'éminence *thénar* et *hypothénar* ont à peu près disparu, mais les inter-osseux ont conservé à peu près intactes leurs fonctions. Les mouvements d'abduction et d'opposition du pouce sont impossibles à exécuter, les éminences *thénar* et *hypothénar* de la main gauche sont moins atrophiées qu'à droite.

La déformation du *thorax* a encore augmenté; il présente une concavité antérieure par suite de la saillie en avant des deux épaules. Le sternum paraît être au fond d'une gouttière, à parois latérales formées par les côtes dont la saillie est très accusée. Le *diaphragme* et les *muscles abdominaux* paraissent intacts. La masse *sacro-lombaire* paraît atrophiée.

Membres inférieurs. — Les muscles *fessiers* sont très atrophiés, et les saillies du sacrum, des ischions et des trochanters, très accusées. Les muscles des cuisses sont également très atrophiés, les *triceps* en particulier, celui du côté gauche surtout. Les muscles des jambes sont également diminués de volume, moins toutefois que ceux des cuisses, la démarche digitigrade est plus accusée qu'il y a deux ans, l'atrophie ayant progressé dans les muscles de la région antéro-externe.

MENSURATIONS

Taille.....	1 m. 72 cent.
Mollets.....	0 m. 28 cent. des deux côtés.
Cuisses.....	{ 0 m. 28 cent. à gauche. 0 m. 30 cent. à droite.
Avant-bras.....	{ 0 m. 195 à gauche. 0 m. 20 cent. à droite.
Bras.....	{ 0 m. 15 cent. à gauche. 0 m. 13 cent. à droite.

On peut voir, en comparant ce tableau avec le précédent, que l'atrophie a augmenté depuis 2 ans 1/2, mais pas dans des proportions très considérables

Pas de *contractions fibrillaires* dans aucun muscle. La *sensibilité* générale et spéciale est toujours intacte. Les *réflexes rotuliens* sont abolis. Signes cavitaires aux deux sommets, plus marqués à droite.

La démarche du malade est assez particulière. Le malade marche, le côté droit du corps en avant, semblant trainer à la remorque le côté gauche, aussi la marche est-elle composée d'une série de secousses, tendant à porter ce dernier côté sur la même ligne que le premier. Pendant ces mouvements, le tronc décrit des courbes bizarres qui tendent à le

maintenir en équilibre; en même temps, les omoplates, fortement saillantes, suivent les mouvements d'oscillation des bras. La tête elle-même s'incline en arrière et à droite. Lorsque le malade veut prendre un objet on le voit exécuter des mouvements singuliers, au moyen desquels il cherche à remplacer ses muscles atrophiés par ceux qui fonctionnent encore, et par la suite, il est obligé de décrire des courbes plus ou moins variées pour atteindre l'objet qu'il désire, mais ces mouvements sont toujours calculés et précis, en raison du but à atteindre, sans paralysie aucune.

L'état général est mauvais, fièvre le soir, pas de diarrhée; le malade reste à Tenon jusqu'au mois de juillet et passe ensuite à la Charité (service du Professeur Hardy, suppléé par M. Landouzy), où il succombe aux progrès de sa tuberculose pulmonaire le 25 octobre 1883, à onze heures du soir.

Autopsie faite le lendemain de la mort, à six heures et demie du soir. Cadavre extrêmement atrophié, sec, sans œdème.

Après avoir enlevé la peau du thorax, on constate, à droite, l'existence d'une dépression correspondant aux cartilages costaux des 5^e, 6^e, 7^e et 8^e côtes.

Dans son ensemble, le thorax est très aplati d'avant en arrière, les muscles *grands pectoraux* très atrophiés, minces, décolorés, les *intercostaux*, au contraire, paraissent sains, ils ont leur coloration à peu près normale. De même pour le *triangulaire* du sternum. Le *diaphragme* présente ses caractères normaux comme couleur et comme épaisseur.

Circonférence du thorax :

Au niveau des mamelons.....	72 cent.
» des fausses-côtes.....	72 »

Les muscles de la paroi abdominale ne paraissent pas atrophiés.

Poumons. Adhérences très marquées, surtout au sommet droit, les deux bases sont également adhérentes; il existe aussi des adhérences au niveau de la plèvre médiastine, et entre les lobes du poumon droit; les adhérences sont partout, sauf au sommet, plus intimes à gauche qu'à droite. Quelques tubercules miliaires au niveau du cul-de-sac inférieur pleural gauche, sur la plèvre pariétale. *Poumon droit* : A la coupe, congestion générale. Au sommet, infiltration tuberculeuse discrète, caséuse, avec de petites cavernes, dont les plus volumineuses peuvent contenir une petite noix. Ces cavernes ne contiennent pas de pus. Pas de poussée de granulations miliaires récentes. A la base et dans tout le lobe inférieur du poumon, il existe de petits groupes de tubercules péribronchiques, caséux. *Poumon gauche* : A la coupe, congestion marquée; foyers de tubercules d'âges divers. Au sommet, une petite caverne, ne contenant pas de pus, dont les parois anfractueuses présentent un aspect rougeâtre et quelques petites bronches. A la base du poumon, au niveau de la partie inférieure du bord antérieur, il existe un petit groupe de granulations grises. Sclérose légère autour des cavernes. *Bronches* : Muqueuse congestionnée, pas de dilatations bronchiques. Les ganglions du hile

sont augmentés de volume, mais aucun n'a subi la dégénérescence caséuse, crayeuse ou calcaire.

Cœur : 235 grammes. Myocarde flasque, mou et pâle, pas de teinte feuille morte. Pas de lésions valvulaires. Toutefois la grande valve de la mitrale est moins souple qu'à l'état normal. Les sigmoïdes aortiques sont saines, le bord de l'insertion de la sigmoïde gauche est cependant un peu épaissi. L'origine de l'aorte présente, au niveau de la base des sigmoïdes et à l'origine des coronaires, de petites plaques athéromateuses jaunâtres. Les cavités du cœur sont moyennement dilatées, et ne contiennent pas de caillots. La valvule tricuspide présente, sur son bord libre, de petits épaississements gélatiniformes, au niveau de l'insertion des muscles papillaires; les sigmoïdes pulmonaires sont normales. L'aorte présente, sur un ou deux points de son trajet dans le thorax, quelques traces légères d'athérome.

Intestins : Ganglions mésentériques augmentés de volume et congestionnés. La muqueuse intestinale ne présente pas d'ulcérations. On constate seulement, vers la fin de l'intestin grêle, une saillie très nette des follicules clos, isolés; psorentérie. Pas de chylifères infiltrés; rien dans la séreuse péritonéale.

Foie : 1650 gr. Rien de particulier extérieurement. Aspect lisse. Pas de tubercules sous la capsule ni sur les coupes, qui ont un aspect jaunâtre et montrent un peu de congestion centrale des lobules. *Rate* : 250 gr. Consistance, plutôt ferme. Pas de trace de tubercules. *Reins* congestionnés. Pas de tubercules, pas d'adhérences; à la coupe, rien de particulier. Rein droit, 170 gr. Rein gauche, 180.

Système musculaire. — *Membres supérieurs* : A droite, le membre supérieur a été disséqué de haut en bas, et chaque muscle ou ce qui en restait a été disséqué avec soin.

Trapèze, très atrophié et de coloration jaunâtre. Le *deltôïde* a presque disparu, laissant voir par transparence la capsule articulaire. Les muscles *sus* et *sous-épineux*, *sous-scapulaire*, *grand rond* et *petit rond* sont normaux. Au bras, le *biceps* et le *brachial antérieur* sont réduits à leur plus simple expression, le *coraco-brachial* a presque disparu, le *biceps* est réduit à l'état d'une corde blanchâtre, dont la circonférence, à sa partie la plus épaisse, dépasse à peine 4 centimètres. Le *triceps* est représenté par une couche extrêmement mince de fibres décolorées, recouvrant l'humérus. A l'avant-bras, tandis que les muscles de la région antérieure ont conservé leur coloration à peu près normale, ceux de la région externe, *long supinateur*, *premier* et *deuxième radial*, sont extrêmement atrophiés et décolorés, et le *long supinateur* est réduit à une mince lamelle musculaire blanchâtre. Le *court supinateur*, au contraire, a sa coloration à peu près normale, tranchant nettement sur celle des muscles précédents. Le *fléchisseur superficiel* et le *profond* ne sont pas décolorés et paraissent peu atrophiés. A la région postérieure, la couche superficielle (*extenseur commun des doigts*, *extenseur propre du petit doigt*, *cubital postérieur*) présente une couleur normale, tandis que la couche pro-

fonde, en particulier le *long extenseur du pouce* et l'*extenseur propre de l'index*, sont très atrophiés, et presque complètement décolorés, leur teinte jaune est très nette. Le *long abducteur du pouce* et le *court extenseur*, quoique décolorés et atrophiés par rapport à la couche superficielle, le sont cependant beaucoup moins que le *long extenseur du pouce* et que l'*extenseur propre de l'index*. Main : les muscles de l'éminence *thénar* ne sont pas tous altérés au même degré. Ainsi, le *court abducteur du pouce* très atrophie, complètement décoloré, n'est plus reconnaissable qu'à la direction de ses faisceaux et à ses insertions. Son épaisseur atteint à peine deux à trois millimètres. Le *court fléchisseur*, au contraire, paraît avoir sa coloration et son volume ordinaires. Il en est de même de l'*adducteur du pouce* et de l'*opposant*. L'éminence *hypothénar* paraît normale; en tout cas, si les muscles sont diminués de volume, ils ont conservé leur coloration habituelle.

Les *lombricaux*, les deux premiers surtout, sont pâles, décolorés, rosés, plus minces et moins volumineux qu'à l'état normal. Les *interosseux*, sauf le premier *interosseux dorsal*, sont diminués de volume, mais ont cependant conservé presque leur coloration.

MENSURATIONS DU MEMBRE SUPÉRIEUR AVANT DISSECTION

Bras, partie moyenne.....	44 cent.
Avant-bras, à 2 cent. au-dessous de la saignée.....	19 "
Avant-bras, à 2 cent. au-dessus de l'articulation radio-carpienne.....	14 "

Muscles du tronc. L'atrophie des *pectoraux* a été mentionnée, les *grands dentelés* sont normaux, bien que le malade ait les omoplates aillées. La masse *sacro-lombaire*, mise à nu et incisée pour l'extraction de la moelle épinière, paraît normale.

Membre supérieur gauche. Les conditions de l'autopsie ne nous ont permis que d'examiner l'épaule et le bras. Atrophie du *trapèze*, du *deltéide*, du *biceps*, du *coraco-brachial* et du *triceps*. Les muscles de l'avant-bras, que nous n'avons pu disséquer plus que ceux de la main, paraissaient tout aussi atrophiés qu'à droite.

MENSURATIONS

Bras, partie moyenne, circonférence	115 millim.
Avant-bras { à 2 cent. au-dessous de la saignée....	20 cent.
à 2 cent. au-dessus de l'articulation radio-carpienne.....	14 "

Membres inférieurs. A droite, atrophie des fessiers et du droit antérieur, à gauche atrophie des fessiers; l'examen n'a pu être fait complètement, le cadavre étant réclamé par la famille. Les membres inférieurs étaient très atrophiés, ainsi que le montrent les mensurations suivantes :

MEMBRES INFÉRIEURS, CIRCONFÉRENCE

	Côté droit. Côté gauche.	
Cuisse, au niveau de la ligne qui va du grand trochanter au pubis.....	36 cent.	34 cent.
Partie moyenne.....	29 "	27 "
Mollets.....	26 "	26 "

Muscles de la face. — C'est en vain que l'on cherche la trace de ces différents muscles, en les disséquant par leur face profonde. Le *frontal*, le *sourcilier*, l'*orbiculaire des paupières*, ne peuvent être reconnus et distingués du tissu cellulo-grasieux, ni par leur coloration, ni par la direction de leurs fibres. Il en est de même des *zygomatiques*, de l'*orbiculaire des lèvres*, du *buccinateur*, que l'on examine de dedans en dehors et que l'on poursuit, inutilement du reste, depuis la muqueuse buccale, jusqu'au derme cutané. De ces différents muscles, on ne peut retrouver trace à l'œil nu. Le *canin* seul présente sa coloration rouge habituelle, et il est le seul des muscles peauciers de la face que l'on ait pu apercevoir et limiter nettement. L'examen microscopique, pratiqué sur des fragments de tissu cellulaire, puis au niveau des points qu'occupent les différents muscles de la face, rend compte, comme on le verra plus loin, de l'impossibilité de les reconnaître à l'œil nu.

Muscles de la langue, parfaitement normaux, *hyo-glosse*, *génio-glosse*, *stylo-glosse*; ces muscles de même que ceux du *voile du palais*, présentent leur volume et leur coloration ordinaires. Il en est de même des muscles du *pharynx* et du *larynx*; du reste, pendant la vie, on n'avait noté aucune espèce de trouble quelconque de ce côté. *Muscles masticateurs*, le *temporal*, le *masséter*, les *ptérygoidiens*, sont parfaitement normaux, comme volume et comme coloration, ainsi que le faisait supposer l'examen clinique.

Il résulte donc, de notre très long examen, que l'atrophie musculaire présentée par ce malade était à la fois généralisée à presque tous les muscles du corps, en même temps qu'elle respectait complètement certains d'entre eux. Les muscles atrophiés l'étaient d'une façon uniforme et ne présentaient pas des faisceaux soit sains, soit moins altérés que les autres; *lorsqu'un muscle était pris, il l'était dans sa totalité, et partout au même degré*. De même, dans les muscles respectés par l'atrophie, et qui avaient conservé leur volume et leur coloration ordinaires, il n'existe pas de stries jaunâtres, indiquant que certains faisceaux sont altérés. *Lorsqu'un muscle était sain, il l'était dans sa totalité*. Toutefois, le bord externe de l'extenseur commun des doigts présentait quelques fibres plus pâles que celles du reste du corps charnu du muscle, qui était parfaitement sain. Cette limitation du processus atrophique à chaque muscle, le fait qu'à côté des muscles qui avaient à peu près disparu, s'en trouvaient d'autres parfaitement sains, fit penser, avant tout examen des nerfs et de la moelle, à une atrophie primitive des muscles, sans l'intervention du système nerveux.

Système nerveux. Encéphale. — Boîte crânienne normale, quelques adhérences de la dure-mère, au niveau de la suture interpariétale. Pas d'adhérences de la pie-mère. Rien à noter du côté du manteau. Ganglions cérébraux et masse blanche normaux. Pas de granulations tuberculeuses le long des sylviennes. *Cervelet* normal. *Bulbe* normal, les racines du facial ont leur coloration nacréée et leur volume habituels. Rien de particulier du côté des autres nerfs crâniens.

Moelle épinière. — Parois osseuses du canal rachidien saines, tissu cellulaire péri-méningé normal. Dure-mère saine sur ses deux faces. Pie-mère normale. Les racines antérieures ont leur volume et leur coloration blanc nacré habituels.

Les gros nerfs des membres, sciatique, médian, radial, cubital, ont leur volume et leur coloration ordinaires.

Examen histologique. — Cet examen a été pratiqué à l'état frais, sur les nerfs intra-musculaires de la plupart des muscles atrophiés, et sur les muscles correspondants, sur les racines antérieures médullaires et sur quelques racines postérieures, sur les racines et le tronc du facial, et différents autres nerfs craniens. La moelle épinière a été examinée ainsi que le bulbe rachidien, après durcissement par le bichromate d'ammoniaque à 5° 0/0. Les muscles de la face et plusieurs muscles des membres ont été examinés après durcissement, ainsi que plusieurs des muscles qui paraissaient normaux.

Nerfs intra-musculaires, examinés dans le *biceps*, le *triceps*, le *brachial antérieur*, le *long supinateur*, le *court abducteur du pouce*, du côté droit, l'*orbiculaire des paupières*, l'*orbiculaire des lèvres*, le *frontal*, le *sourcilier*. Ces nerfs, faciles à retrouver au milieu des faisceaux musculaires atrophiés, paraissent normaux à l'œil nu. Dissociés à l'état frais, pris au moment où ils pénètrent dans le muscle, traités pendant vingt-quatre heures, par l'acide osmique à 1/200, puis colorés au picro-carmin, dissociés sur la plaque de verre et montés dans la glycérine picro-carminée, ces nerfs intra-musculaires, examinés au microscope, sont absolument normaux, et nulle part, sur aucune des très nombreuses préparations que nous en avons faites, nous n'avons pu constater un seul tube en voie d'altération, tous présentaient les caractères de l'état physiologique. De même pour les nerfs intra-musculaires des muscles de la face, qui, sur des coupes de ces muscles faites après durcissement au moyen de l'acide osmique et de l'alcool absolu, se présentent avec des caractères absolument normaux.

Nerf facial. — Tronc et racines. Examen à l'état frais (acide osmique et picro-carmin). Aucune espèce d'altération quelconque, soit des tubes nerveux, soit du tissu conjonctif intertubulaire. L'examen microscopique a été pratiqué sur le tronc et les racines des deux faciaux.

Racines antérieures. — Paraissent saines à l'œil nu (volume et coloration normaux). Après action de l'acide osmique et du picro-carmin, l'examen microscopique ne montre aucune espèce d'altération, les tubes nerveux présentent absolument les caractères de l'état physiologique. Les racines antérieures ont été examinées dans toute la hauteur de la moelle, région par région, et, sur aucune préparation, l'examen microscopique n'a fait constater l'existence d'un seul tube nerveux altéré. Même résultat pour les racines postérieures dont on a examiné quelques-unes, dans les régions cervicale et lombaire.

D'autres nerfs craniens que le facial ont été examinés au microscope, l'*hypoglosse* du côté droit (tronc et racines), le *pneumo-gastrique*, le

spinal du côté gauche et la sixième paire des deux côtés. Ces nerfs présentaient les caractères de l'état normal, comme les faciaux et les racines antérieures. L'examen du médian et du cubital du côté droit, après durcissement et à l'aide de coupes transversales, ne montre aucune altération quelconque.

En résumé, l'examen histologique démontre l'absence complète d'altération dans les nerfs des muscles malades, aussi bien dans leurs ramifications intra-musculaires, que dans leurs troncs et dans leurs racines.

Examen histologique des muscles, pratiqué à l'état frais, après dissociation et action du picro-carmin, et après durcissement dans l'alcool absolu. Certains muscles, ceux de la face en particulier, ont été durcis dans l'alcool absolu, après avoir séjourné vingt-quatre heures dans l'acide osmique à 1/200.

Lorsque l'on examine à l'état frais, après dissociation fine et action du picro-carmin, un fragment d'un muscle totalement atrophié (biceps, long supinateur, frontal, orbiculaire des lèvres), et en employant un faible grossissement (Obj. 2, Oc. 1 Verick), il semble, au premier abord, que l'on a sous les yeux, une préparation d'un fragment de tissu cellulaire sous-cutané, avec cette différence toutefois, que les faisceaux qui constituent ce tissu, au lieu d'être entrecroisés, sont parallèles entre eux et se dissocient avec la plus grande facilité, formant ainsi des faisceaux de plus en plus petits, et toujours parallèles. Souvent, il faut faire de nombreuses préparations, pour arriver à trouver des traces de tissu musculaire. Entre les faisceaux parallèles de tissu connectif et à leur surface, on voit de nombreuses fibres élastiques, et des vésicules adipeuses, disposées en séries linéaires, d'abondance très variable suivant les muscles que l'on examine. Les vaisseaux (artérioles, veinules et capillaires) apparaissent dans ce tissu avec la plus grande netteté, depuis les branches d'un assez gros diamètre, jusqu'aux plus fines ramifications. Les vaisseaux sont du reste *intacts*, ainsi que les *nerfs*. Ce tissu a peu d'affinité pour le carmin, il se colore d'une façon très peu accentuée, et il est très pauvre en noyaux et en cellules.

Pour bien se rendre compte de la nature de ce tissu, et des rapports qu'il affecte avec l'altération musculaire, il faut l'étudier sur des muscles dans lesquels le processus atrophique est moins avancé, le *long abducteur* et le *court extenseur du pouce* par exemple. Sur des préparations fraîches de ces muscles, on voit que la nature de l'altération musculaire est celle de l'*atrophie simple*, sans aucune transformation graisseuse, protéique ou pigmentaire quelconque, du faisceau primitif. Ce dernier se réduit peu à peu de diamètre, en conservant toujours intacte sa striation, et disparaît peu à peu par une sorte de résorption. Les noyaux musculaires de la gaine sarcolemmique et du faisceau primitif ne sont pas augmentés de nombre, leur volume est normal, et ils n'ont pas une grande affinité pour le carmin. On peut suivre, sur une préparation des muscles précédents, les différentes étapes par lesquelles passe

une fibre musculaire, avant d'arriver à l'atrophie complète, depuis le faisceau primitif normal, jusqu'à la gaine de sarcolemme, ne contenant plus que quelques noyaux, derniers vestiges de ce faisceau primitif. Les gaines vides sont extrêmement nombreuses, et contribuent presque exclusivement à donner au muscle atrophie son apparence fibreuse, ainsi que le démontre la grande facilité avec laquelle sous l'action des aiguilles on peut dissocier presque indéfiniment ce tissu en faisceaux parallèles pour ainsi dire indéfiniment, mais cette apparence résulte aussi d'un très léger degré de sclérose inter-musculaire. Du reste, le processus atrophique n'a pas de caractère irritatif à proprement parler, car le protoplasma des noyaux du faisceau primitif en voie d'altération, ne présente rien de particulier, les noyaux ne sont pas multipliés, et le tissu connectif ne présente pas plus de noyaux qu'à l'état normal, ils sont très peu nombreux et, du reste, ces noyaux, examinés à un fort grossissement (Obj. 10 à imm. homogène avec condensateur Abbé et Oc. 1 Verick), sont en réalité les noyaux des cellules plates de revêtement du tissu connectif, plus ou moins modifiées par la dissociation. Dans les muscles orbiculaire des lèvres de la face, à la sclérose légère se joint un certain degré de scléro-adipose.

En résumé, atrophie simple du faisceau primitif, avec sclérose et adipose très légères dans certains d'entre eux, marche très lente du processus, ainsi que le démontre l'absence de lésions irritatives (multiplication des noyaux) et la faible élection pour le picro-carmin. Sur les coupes faites après durcissement, on constate la même altération, portée à un degré extrême sur certains d'entre eux. A ce point de vue, comme le faisait déjà admettre l'examen à l'œil nu, on peut diviser les muscles de ce malade en trois catégories bien distinctes.

1^{re} catégorie. — Muscles ayant complètement disparu; au microscope, il faut souvent plusieurs préparations, pour retrouver quelques fibres musculaires en voie d'atrophie : Frontal, orbiculaire des paupières du côté droit, orbiculaire des lèvres, zygomatiques, buccinateur droit, sourcilier gauche pour la face; biceps et triceps brachial, brachial antérieur, deltoïde, trapèze, coraco-brachial, grand pectoral, long supinateur, radiaux, long extenseur du pouce, extenseur propre de l'index pour le membre supérieur droit ¹. L'adipose est assez marquée dans les préparations des muscles de la face.

2^e catégorie. — Muscles ayant subi une atrophie moins avancée, et encore reconnaissables à l'œil nu : long abducteur et court extenseur du pouce, le court abducteur du pouce, les deux premiers lombricaux, et les trois derniers interosseux dorsaux, du même membre.

3^e catégorie. — Muscles présentant à l'œil nu les caractères normaux, et reconnus intacts à l'examen histologique : Face, le canin des deux côtés. Au membre supérieur droit, le sus et le sous-épineux, le sous-scapulaire,

¹. Le membre supérieur droit ayant été désarticulé, nous avons pu disséquer tous les muscles, couche par couche, et soumettre chacun d'eux à l'examen microscopique.

le grand et le petit rond, le rond pronateur, le fléchisseur superficiel et le fléchisseur profond des doigts, le court supinateur, l'extenseur commun des doigts et le cubital postérieur, tous les muscles du thénar, sauf le court abducteur, tous les muscles de l'hypo-thénar, les deux derniers lombricaux, le premier interosseux dorsal et les quatre interosseux palmaires. Le sous-scapulaire, le grand dentelé¹, le triangulaire du sternum, les inter-costaux, le diaphragme, et la masse sacro-lombaire sont normaux à l'œil nu et au microscope. Il en est de même pour les muscles de la langue, du pharynx, du larynx et pour les masticateurs.

Nous n'avons pu pratiquer l'examen des autres muscles du corps, par suite d'opposition de la famille, et nous n'avons pu voir, par la dissection, s'il existait dans les membres supérieurs, la même symétrie d'atrophie qui existait à la face; la symétrie existait pour les muscles de l'épaule et du bras; le trapèze, le deltoïde, le biceps, le coraco-brachial, le grand pectoral, le trapèze, étaient aussi atrophiés à gauche qu'à droite; mais là où il eût été intéressant de la rechercher, c'eût été à l'avant-bras et à la main, nous n'avons pu le faire. Les muscles de ces régions étaient très atrophiés, mais malheureusement nous n'avons pu voir si l'atrophie portait sur les mêmes muscles qu'à droite, et si les muscles qui avaient échappé, étaient les mêmes des deux côtés.

Examen histologique de la moelle épinière et du bulbe rachidien. — Cet examen a été pratiqué après durcissement du névraxe, par un séjour de six semaines, dans le bichromate d'ammoniaque à 5/100, puis dans l'acide chromique à 3/1000 pendant un temps à peu près égal. Les coupes faites au microtome ont été colorées au carmin, et traitées par les procédés ordinaires.

Région cervicale. — A un faible grossissement (Obj. 2, Oc. 1 Verick) la moelle épinière (à part un degré prononcé de congestion sur lequel nous reviendrons) est absolument normale, les faisceaux blancs comme la substance grise. Les cellules des cornes antérieures sont aussi nombreuses que sur une moelle saine prise comme terme de comparaison, ainsi qu'il est facile de s'en assurer, en comparant des coupes de la région cervicale, avec des coupes de la même région provenant d'individus (tuberculeux) morts sans avoir présenté, pendant la vie, aucun trouble quelconque pouvant relever d'une affection spinale. Les faisceaux radiculaires antérieurs apparaissent avec une admirable netteté, et peuvent être facilement suivis jusqu'aux groupes cellulaires d'où ils émanent. Ce résultat négatif était du reste à prévoir, étant donnée l'absence d'altération des racines antérieures et des nerfs intra-musculaires, dont l'altération, lorsqu'il s'agit d'amyotrophies de causes spinales, est toujours rigoureusement proportionnelle au nombre de cellules motrices altérées. Le nombre des cellules motrices étant normal, reste leur forme et leur volume. Leur forme ne présente rien de particulier; à un plus

1. L'intégrité des grands dentelés, coïncidant avec une telle déviation des omoplates (*scapulæ alatæ*), concorde peu avec l'idée que nous nous faisons des fonctions de ces muscles.

fort grossissement (Obj. 7, Oc. 2 Verick) elles se présentent toutes avec leurs caractères ordinaires, ne sont pas plus pigmentées qu'elles ne le sont à cet âge de la vie, possèdent un noyau et un nucléole parfaitement distincts, fortement colorés par le carmin, et des prolongements cylindre-axe et anastomotiques, aussi nombreux que d'habitude, cloisonnant en tous sens, sous forme de réseau, l'aire des cornes antérieures. Quant au volume de ces éléments, il est tout à fait normal. La névroglie de la substance grise est absolument normale, les différents faisceaux blancs (faisceaux pyramidaux, zone fondamentale, faisceaux cérébelleux, de Goll et de Burdach) présentent les caractères de l'état physiologique; la pie-mère est saine.

Région dorsale. — Rien de particulier à noter, pas plus qu'à la région lombaire, les cellules motrices ont partout les mêmes caractères qu'à la région cervicale, ainsi que les faisceaux blancs.

Bulbe rachidien. — Tous les noyaux du bulbe ont été examinés, et l'examen le plus minutieux a été pratiqué sur les deux noyaux du facial, car ce malade avait une atrophie des muscles de la face, qui durait depuis plus de vingt ans; les résultats ont été absolument négatifs. Noyau du facial inférieur : A son aspect normal, comme forme, volume, nombre de ses cellules et de ses filets radiculaires, aucune espèce d'altération quelconque, et ne pourrait être distingué d'un noyau inférieur du facial pris sur un bulbe quelconque.

Facial supérieur (facial abducens). — Fortement congestionné comme tout l'axe gris antérieur (noyau du facial inférieur excepté), mais normal comme nombre, volume et forme de ses cellules, aussi nombreuses qu'à l'état physiologique; le genou du facial (vu en coupe à ce niveau) présente un aspect on ne peut plus normal, ainsi que les faisceaux qui partent du noyau commun pour former le tronc du nerf facial.

Les autres noyaux bulbaires, *hypoglosse*, colonne mixte (*glosso-pharyngien, pneumo-gastrique et spinal*), noyaux moteur et sensitif du trijumeau, ne présentent rien de particulier à noter, la *lunule* et les différentes parties de la substance grise et de la substance blanche, du bulbe et de la protubérance, sont normales.

En résumé, chez cet atrophique, à part un certain degré de congestion de la moelle en particulier, de la substance grise, le *névraxe* présente les caractères de l'état physiologique, et les cellules motrices en particulier sont intactes dans toute la hauteur.

Pour bien observer cette congestion, marquée surtout dans la substance grise, il est nécessaire de faire des coupes un peu épaisses, et l'on voit alors qu'elle est marquée jusque dans les plus fins capillaires; il semble que l'on ait sous les yeux une coupe de moelle injectée. Les vaisseaux sont partout normaux, et nulle part on ne constate d'extravasation de globules blancs dans leur gaine lymphatique, ni de multiplication des noyaux de cette dernière. C'est de la congestion simple, sans processus irritatif aucun, mais poussée à un degré que nous n'avons jamais observé dans une moelle saine. *L'absence de tout processus irritatif, du côté des*

vaisseaux et du côté de la névrogie, élimine d'emblée toute hypothèse d'une congestion inflammatoire quelconque, d'autant plus que, sur les coupes minces, cette congestion n'est guère facilement appréciable; elle est d'un autre côté trop marquée pour être une congestion asphyxique, survenue au moment de l'agonie. Si l'on réfléchit qu'elle fait complètement défaut, dans les noyaux des nerfs correspondants à des muscles restés sains (hypoglosse, colonne mixte, noyau moteur du trijumeau), on peut se demander si cette congestion n'est pas un effet de l'atrophie musculaire? Cette hypothèse serait très vraisemblable, si le noyau du facial inférieur était congestionné, mais, seul de toutes les origines centrales des nerfs qui correspondaient aux muscles atrophiés, il avait été respecté par la congestion.

La forme clinique de l'atrophie musculaire, dans le cas actuel, correspond absolument, il est presque superflu de le dire, au type décrit par Duchenne sous le nom d'atrophie musculaire de l'enfance, et il est même absolument complet, puisqu'ici l'hérédité directe existe, comme dans la plupart des faits analogues rapportés par cet auteur. L'intérêt considérable de cette observation est qu'elle a été suivie d'autopsie; c'est la première fois, à notre connaissance du moins, que le système nerveux et le système musculaire ont été examinés dans un cas d'atrophie musculaire de l'enfance, et comme on a pu le voir plus haut, l'absence complète d'altérations nerveuses périphériques ou centrales, démontre bien la nature myopathique primitive de l'affection (nous reviendrons là-dessus avec détails par la suite). Nous nous bornerons à faire remarquer pour le moment, que la nature myopathique de l'atrophie dans le cas actuel, pouvait être déjà soupçonnée, si ce n'est affirmée avant tout examen de la moelle ou des nerfs périphériques, étant donnée la topographie du processus atrophique. Dans le domaine de distribution d'un même nerf, au milieu de muscles arrivés au dernier degré de l'atrophie, on trouvait des muscles parfaitement normaux, ayant conservé leur volume et leur coloration ordinaires. Ainsi, dans le domaine du nerf facial, le *canin* des deux côtés persistait avec ses caractères normaux, les autres muscles de la face ayant disparu.

Les mêmes particularités s'observaient dans les muscles des membres, dans le domaine du radial par exemple, tandis que le *triceps*, le *long supinateur*, les *radiaux*, le *long extenseur* et l'*extenseur propre de l'index* avaient disparu, le *court supinateur*, l'*extenseur commun des doigts* et le *cubital postérieur* étaient absolument sains. De même pour les muscles du *thénar*, parmi les trois muscles innervés par le médian, un seul était altéré, le *court abducteur*. De même pour les muscles de l'épaule, le *deltôïde* était à peu près dé-

truit, tandis que le *sous-scapulaire*, les *sus* et *sous-épineux*, *grand rond* et *petit rond* étaient respectés. Enfin, il existait, malgré l'apparence ailée très accusée que présentaient les omoplates, une conservation parfaite du *grand dentelé* des deux côtés.

Le fait, qu'à côté d'un muscle réduit à l'état de vestige, on en rencontrait un autre parfaitement sain, est un phénomène fort intéres-



L... Arthur, 15 ans (Tenon, 1834).

sant à noter, car il montre bien que l'affection frappait chaque muscle d'une façon autochtone, personnelle et d'une façon complète, car lorsqu'un muscle était pris, il l'était également dans toutes ses parties, sans que l'on pût comprendre ni le comment ni le pourquoi de cette localisation. D'autre part, la persistance de l'état normal de certains muscles lorsque tous ceux qui les environnaient avaient disparu, la persistance du canin par exemple, est un fait très extraordinaire, et d'une interprétation fort difficile, sinon même impossible dans l'état actuel de nos connaissances.

Si l'on envisage la disposition de l'atrophie chez ce malade, en se plaçant au point de vue de la physiologie générale, il semble, de prime abord, que les muscles de la vie de relation soient les seuls qui aient été touchés par l'atrophie. En effet, les muscles adaptés à certains appareils étaient respectés : ainsi pour l'œil, le releveur de la paupière, les muscles droits et obliques ; les muscles de la langue, de



L... Arthur, 15 ans (Tenon, 1834).

la mâchoire et du pharynx, les muscles respirateurs, intercostaux, diaphragme, triangulaire du sternum. Tous ces muscles étaient normaux, et l'intégrité de l'appareil moteur de la nutrition (mâchoire, langue et pharynx), ainsi que celle des muscles respirateurs, démontra, à l'autopsie, que ce malade aurait pu vivre encore longtemps, s'il n'était point devenu tuberculeux, très vraisemblablement, à la suite d'un séjour prolongé dans différents services d'hôpital.

LANDOUZY ET DEJERINE.

3

Obs. III. *Atrophie des muscles de la face assez accusée. Atrophie commençante de quelques muscles du tronc. Abolition du réflexe patellaire (Personnelle).*

L... Arthur, fils et frère des précédents, quinze ans. Apprenti menuisier depuis peu de temps, ex-facteur télégraphiste, est examiné en 1883 à Tenon, où il est venu voir son frère Eugène. Le facies atone, sans expression, fait d'emblée suspecter l'amyotrophie progressive de l'enfance.



L... Arthur, 15 ans (Tenon, 1884).

Sa placidité et son aspect lisse sont d'un masque, plutôt que d'une physionomie d'enfant. Le front, d'un poli d'ivoire, se fronce à peine quand, la tête maintenue dans la verticale, L... cherche avec effort à regarder le plafond.

La lèvre supérieure est saillante au repos, et tend à dépasser sensiblement la lèvre inférieure : cette tendance, appréciable même au repos, s'accentue quand l'enfant sourit. Dans le sourire, un peu d'aplatissement se produit sur la lèvre inférieure, qui passe sur un plan postérieur par

rapport à la lèvre supérieure, dont la saillie devient de plus en plus manifeste.

Lorsqu'au lieu de faire sourire légèrement l'enfant, on l'excite à rire violemment et fort, il ne rit pas à *lèvres déployées*, il rit surtout *en travers*, il rit presque exclusivement par élargissement de la fente buccale, aplatissement et étalement des lèvres : son rire n'est pas le rire franc, complet, intelligent et gai, *le rire en haut et en dehors*, c'est un rire



L... Arthur, 15 ans (Tenon, 1884).

singulier, un rire qui surprend par son étrangeté même, car il jette sur toute la physionomie quelque chose de triste et de niais.

Muscles du tronc : Omoplates un peu détachées du thorax, surtout au niveau de la pointe, les fosses sus et sous-épineuses sont un peu amaigries. Les muscles des épaules, des bras, des avant-bras et des mains paraissent normaux. Les grands pectoraux sont nettement diminués de volume. Les muscles des membres inférieurs paraissent de volume normal. *Pas de réflexe patellaire*. Le malade aurait eu, au dire

de sa mère, deux fois des convulsions à l'âge de sept ans. Pouls, 80.
Etat de la contractilité faradique (1^{er} août 1884).

Appareil à chariot (méthode polaire); minimum d'excitation, 12.

	Droite.	Gauche.
Muscles de la face.....	11 1/2	11 1/2
Delhoïde.....	12	12 1/2
Trapèze.....	14	12 1/2
Biceps brachial.....	11	
Grand pectoral.....	12	12
Faisc. clavicul. du grand pectoral.....	13 1/2	12 1/2

L'indocilité du malade empêche de rechercher l'état de la contractilité du nerf facial, ainsi que l'état de la contractilité musculaire par les courants galvaniques. On peut résumer l'observation de la façon suivante : *atrophie nette des muscles faciaux* avec diminution légère de la contractilité faradique; *atrophie légère* des grands pectoraux, douteuse pour les autres muscles du tronc, et pas d'atrophie des muscles des jambes. Pas d'adipose sous-cutanée, état général satisfaisant; sensibilité normale.

Obs. IV. *Atrophie commençante des muscles de la face. Intégrité des autres muscles du corps. Abolition du réflexe patellaire.* (Personnelle.)

Julie L..., âgée de huit ans, fille et sœur des trois précédents. L'atrophie des muscles faciaux, se révèle par un facies particulier et quelques troubles fonctionnels. *Le facies est également atone*; lorsqu'on dit à la petite malade de lever les yeux au plafond, c'est à peine si son front présente quelques légères rides. Rire particulier (rire de travers), et dans cet acte, au niveau de chaque commissure, apparaît une dépression en coup de sabre. La lèvre supérieure est saillante et dépasse l'inférieure.

Urine fréquemment au lit. Pouls, 82.

Les muscles des membres supérieurs, du tronc et des membres inférieurs, paraissent normaux. *Pas de réflexe patellaire.* Sensibilité normale. Contractilité faradique (1^{er} août 1884). Même méthode que dans l'observation précédente. Pour les mêmes raisons que plus haut, l'examen électrique n'a pu être poussé plus loin.

	Droite.	Gauche.
Muscles de la face.....	10 1/2	10 1/2

Même état de la face, même intégrité de tous les muscles des membres et du tronc en septembre 1884, époque à laquelle l'un de nous soigne l'enfant à la Charité, pour une pleurésie droite avec épanchement, pleurésie contractée; au dire de la mère, par refroidissement. Cette pleurésie est suspectée par nous, d'apparaître chez L... Julie comme une première manifestation de tuberculose. Notre appréciation sur la pathogénie de cette pleurésie (dont l'enfant sort guérie? le 22 septembre), se base autant sur une série de considérations doctrinales, touchant l'histoire des pleurésies dites *a frigore*, longuement développées ailleurs par l'un de nous, que sur ce quadruple fait :

1° Que le père, une sœur, un frère de Julie ont succombé à la tuberculose pulmonaire; 2° que Julie a vécu de longs mois dans une chambre exigüe, à côté de son frère Eugène, alors que, dans un logement d'ouvrier composé de deux pièces, l'un de nous visitait, à plusieurs reprises, Eugène pour conjurer ses accès d'étouffement et ses hémoptysies; 3° que nous avons soigné, à la Charité et à Tenon, son frère Georges pour une



L... Julie, Sans (Tenon, 1884).

bronchite tuberculeuse; 4° enfin, que nous ne pouvons pas échapper à cette remarque que les deux frères M..., myopathiques progressifs, dont nous allons rapporter l'histoire, nous paraissent, tout comme les atrophiques de la famille L..., entachés de tuberculose, puisque, en 1878, l'un de nous a soigné, chez sa mère, à Montreuil, M... Léon pour une bronchite avec crachats nummulaires, fièvre, hecticité, etc., et que, à l'heure qu'il est, son frère Georges tousse en même temps qu'il souffre du côté gauche, où la respiration s'entend moins pure que du côté droit et où l'inspiration est manifestement saccadée dans toute l'étendue du tiers inféro-postérieur. Nous aurons, du reste, à revenir sur cette coïncidence de la tuberculose et de la myopathie progressive qui n'a pas lieu de surprendre quand on connaît les faits analogues cités par Duchenne, de Boulogne, pour l'atrophie musculaire progressive.

Famille M..., deux frères atrophiques.

La famille M... n'est pas moins intéressante, puisque l'un de nous, après avoir, il y a onze ans, pu en écrire ¹ la biographie pathologique, est à même aujourd'hui, — janvier 1885, — de parfaire son histoire, et de noter la marche suivie par la myopathie progressive chez deux frères, dont l'un, Léon, était, en novembre 1873, à dix sept ans, myopathique de la face, des membres et du tronc, alors que le second, Georges, âgé de neuf ans et demi, était myopathique facial exclusivement.

La comparaison des observations et des photographies prises à ONZE ANS DE DISTANCE par le même observateur, fait, de cette histoire familiale, un document sans précédent pour l'étude de l'évolution de la myopathie atrophique progressive.

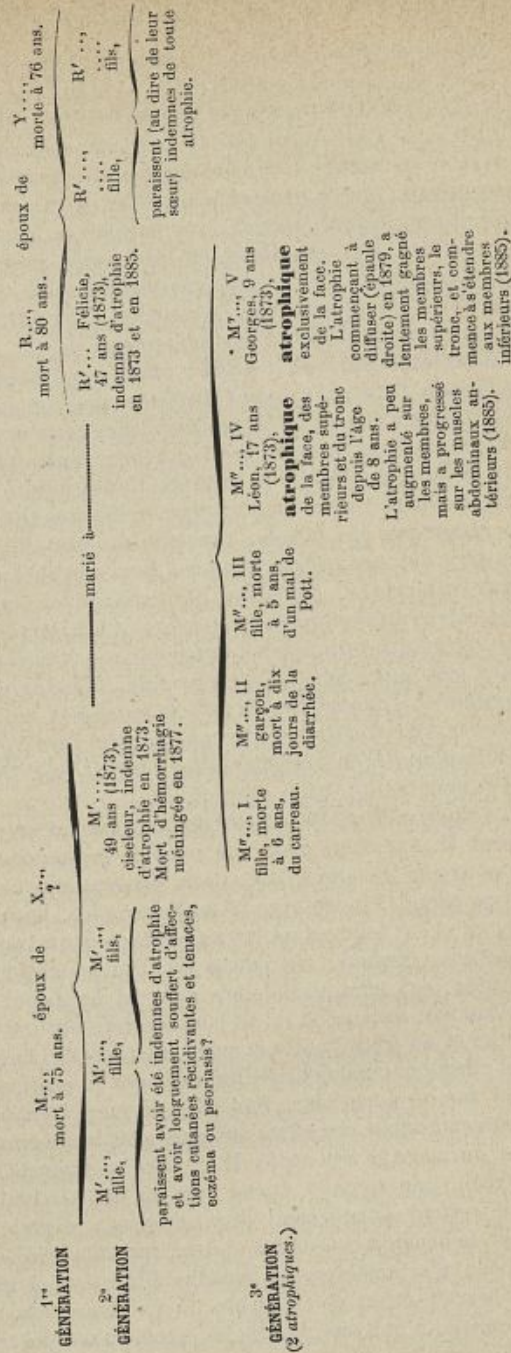
On jugera, par la lecture attentive des dates, que le temps mis, par M... Georges, pour devenir, de myopathique exclusivement facial, un myopathique atrophique diffus, a été assez sensiblement le même, que celui que semblent avoir mis son frère Léon et les trois enfants L.. Angèle, Eugène et Arthur. On remarquera, en consultant le tableau familial M... (page 39), que nous n'avons pu recueillir de renseignements que sur trois générations; on remarquera en outre que les ascendants atrophiques semblent manquer aux deux frères myopathiques. Nous disons, semblent manquer, car, après tout, l'atrophie aurait pu exister et passer inaperçue, ou bien encore aurait pu exister à la première génération et atteindre la troisième en sautant la seconde? Ce qu'il y a de certain, c'est que quelque soin que nous ayons apporté dans notre enquête, nous n'avons pu recueillir de renseignements autorisant à admettre, que les ascendants ou les collatéraux des frères M... eussent été atteints d'affection musculaire. On remarquera encore, que dans cette famille M..., deux enfants seulement sur cinq, sont allés au-delà de la seconde enfance et que ces deux seuls enfants survivants (deux garçons) sont tous deux myopathiques: les trois autres enfants sont morts trop tôt pour que, peut-être, leur morbidité ait pu apparaître, dans le sens atrophique qui nous touche spécialement ici.

1. L. Landouzy : *Note sur deux cas d'atrophie musculaire progressive de l'enfance* (*Mémoires de la Société de biologie*, 1874, où l'observation est intégralement publiée).

HISTOIRE DE LA FAMILLE M...

Trois générations : deux cas d'ATROPHIE.

(Biographie pathologique commencée à Beaujon, en novembre 1873, continuée à Tenon, en janvier 1885.)



Obs. V. — (Personnelle),..... comprenant deux périodes.

Première période : 1873-1874 — *Atrophie musculaire de la face, des membres et du tronc chez un garçon de dix-sept ans. Début probable à huit ans. Les muscles de la face sont très atrophiés : yeux grands ouverts ; fermeture complète des yeux impossible pendant la veille et le sommeil, lèvres grosses, saillantes. Rire particulier. Physionomie singulière, béate, placide, inintelligente, sans mobilité. Atrophie musculaire des membres et du tronc sensiblement symétrique. Marche lente de l'atrophie. Sensibilité intacte. Contractilité faradique diminuée dans les muscles atrophiés. L'hérédité ascendante échappe. Un frère atrophié de la face seulement.*

Deuxième période : 1885; onze ans après. — *Progrès lents et faibles de l'atrophie, ayant intéressé peu de muscles n'ayant pas été déjà frappés en 1873. L'inocclusion des yeux et la conformation de la bouche sont les mêmes qu'il y a onze ans. Atrophie prédominante sur le haut du thorax et les bras. Conservation des muscles épineux. Impossibilité d'extension complète des avant-bras par certain degré de rétraction du biceps; conservation du plus grand nombre des muscles des avant-bras. Progrès de l'atrophie des muscles abdominaux antérieurs : ensellure plus marquée. Impossibilité de station verticale. Impossibilité d'extension de la jambe gauche sur la cuisse par rétraction musculaire. Intégrité des muscles annexés à des appareils spéciaux. Sensibilité normale. Ni douleurs, ni contractions fibrillaires. Disparition du réflexe patellaire, conservation des réflexes cutanés. Diminution de la contractilité faradique et galvanique sans réaction de dégénérescence. État général bon. Nulle trace appréciable de l'ancienne affection thoracique.*

Le 8 novembre 1873, entre à l'hôpital Beaujon, service de M. Fernet, suppléant M. Axenfeld, pour une atrophie musculaire étendue à la face, au tronc et aux membres, M.... Léon, dix-sept ans, ouvrier bijoutier.

Les parents, indemnes de toute atrophie, nous fournissent sur eux-mêmes et sur leur enfant les renseignements suivants. Le père, quarante-neuf ans, ciseleur, n'a jamais eu d'autre maladie qu'une fluxion de poitrine; son père (grand-père paternel de Léon) est mort à soixante-quinze ans, sans qu'on lui ait jamais connu aucune infirmité, deux de ses sœurs et un frère (tantes et oncle paternels de Léon), n'ont jamais eu que des affections cutanées rebelles, psoriasis ou eczéma. La mère, quarante-sept ans, se porte bien. Son père est mort à quatre-vingts ans, sa mère à soixante-seize, ses frères et sœurs sont bien portants. Des cinq enfants nés du mariage des époux M..., trois sont morts : l'une à six ans du carreau, une seconde, à cinq ans, du mal de Pott, le troisième en bas âge; restent actuellement deux garçons : le premier, Léon, a dix-sept ans : le deuxième, Georges, a neuf ans, et a déjà les lèvres saillantes.

Léon n'a jamais eu de maladie antérieure, et les parents ne peuvent préciser le début de l'atrophie, la faiblesse musculaire paraîtrait avoir commencé à huit ans. Jamais les parents n'ont été frappés de la physiono-

mie particulière de Léon, qui leur « a toujours semblé avoir la figure comme tout le monde. » La seule chose qui ait frappé la mère, c'est que, à neuf ans, quand Léon jouait avec un marteau, il le prenait mal et ne le tenait jamais ferme : « sa main semblait pendante sous le poids du marteau quoique celui-ci ne fût pas lourd. »

A huit ans, Léon avait une taille et un développement ordinaires ; la seule chose qu'on remarque, c'est qu'il a moins d'entrain que les enfants de son âge, il joue peu et n'aime pas à courir. A ce moment, Léon n'accuse ni faiblesse ni douleur ; il ne boite pas et ne présente rien des déformations ni des amaigrissements si accusés aujourd'hui.

A dix ans, Léon ne peut rien porter dans les bras : ni douleurs, ni fourmillement dans les membres,

A quatorze ans, Léon était un peu plus petit que les enfants de son âge, quand, en deux mois, il se met à grandir de toute la tête sans ressentir aucun malaise. Bientôt les parents notent de l'amaigrissement dans le membre supérieur gauche, plus faible, du reste, que le droit. Peu de temps après, amaigrissement de la jambe droite.

A quinze ans, Léon est mis en apprentissage chez un bijoutier ; dix ou douze mois après, on s'aperçoit (sans que l'enfant ressente autre chose qu'un peu de faiblesse), que les épaules et les bras maigrissent sensiblement ; en même temps, déformation de la poitrine.

Pas plus à cette époque qu'à aucune autre, ni Léon ni ses parents, n'ont remarqué ni contractions fibrillaires, ni tremblements musculaires.

Cependant, Léon, douze heures par jour, façonnait des bijoux de cuivre, et quoique peu fort des bras, quoique faible des jambes, faisait de longues courses pour livrer la marchandise. L'état général restait excellent : pourtant le tronc se déviait, les reins se creusaient, les membres s'atrophiaient, c'est alors que Léon s'en vint au Bureau Central, d'où M. Fernet l'envoya dans son service à Beaujon.

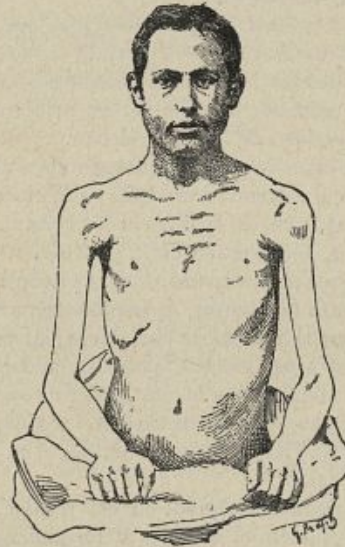
Dès l'entrée du malade à l'hôpital, on est frappé plus peut-être de l'étrangeté de sa physionomie, que des déformations considérables du thorax et des membres ; Léon est montré à M. Duchenne, de Boulogne, pour qui il représente un beau type d'atrophie musculaire progressive de l'enfance : c'est à ce titre que Léon est obligeamment photographié par M. Duchenne.

Facies. — La face dans son ensemble est dépourvue d'animation et ressemble singulièrement à un masque. Les seuls mouvements qui troublent la fixité de ce masque sont, outre quelques-uns qui se passent dans l'*orbiculaire labial* (sur lesquels nous reviendrons), ceux de l'aile du nez qui peut s'abaisser.

Le front, haut et large, est absolument uni, la peau est parfaitement lisse, le malade n'y peut faire aucune ride : les sourcils ne peuvent être ni élevés ni rapprochés. Les paupières peuvent être relevées et l'œil largement ouvert : les mouvements de l'œil sont entiers, et grâce à eux le masque s'anime quelque peu. La contraction de l'*orbiculaire palpébral*, mise en jeu avec une intensité moyenne, n'amène pas les bords

ciliaires des paupières en contact ; il reste entre eux un intervalle d'au moins 4 millimètres, intervalle qui est plus considérable pour l'œil gauche que pour l'œil droit, et la fermeture ne peut être complète même avec toute la volonté du malade. Pendant le sommeil, les paupières *ne sont qu'incomplètement fermées*, et laissent apercevoir une bande assez large de sclérotique.

Les lèvres sont *grosses, saillantes*, surtout la supérieure, écartées et un peu relevées. Cet état des lèvres, joint à la placidité habituelle du visage, donne à la physionomie quelque chose de singulier et de très difficile à définir, en même temps qu'il donne au malade l'air bête. Il y a entre le haut et le bas du visage, une sorte de contraste, Léon paraissant niais ou



M... Léon, 17 ans (Beaujon, 1873).
Dessin de la photographie faite et donnée par Duchenne.

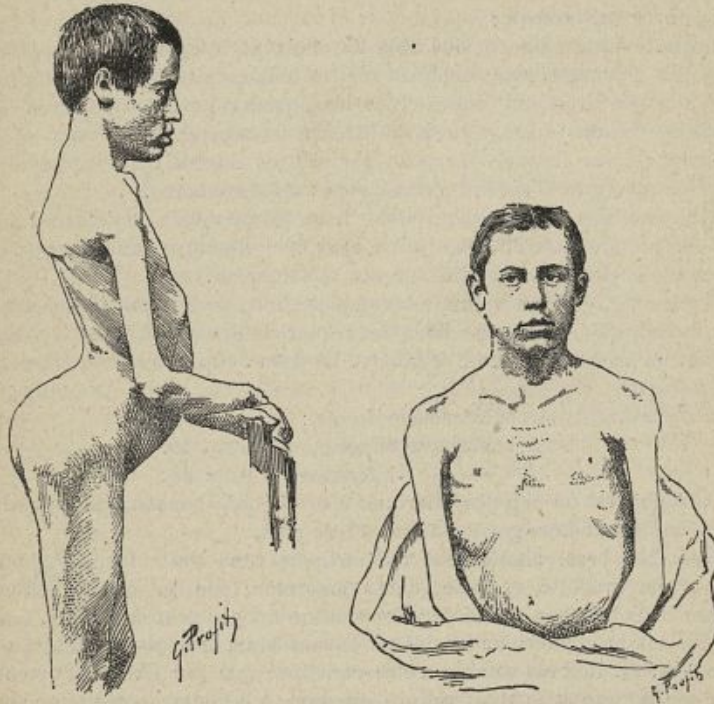
intelligent, suivant qu'on regarde ses lèvres saillantes ou ses yeux vifs et animés. L'air niais du bas de la figure augmente quand Léon parle, il augmente surtout pendant le rire : en effet, la bouche s'agrandit transversalement, de petits sillons se marquent aux commissures, le menton se pince légèrement, la lèvre inférieure s'élève un peu et semble se placer sous la supérieure ; en même temps, les joues s'aplatissent et se creusent, le malade au lieu de rire grandement, franchement et en haut, rit timidement, incomplètement et transversalement, ce qui donne au rire quelque chose de bête et de triste tout à la fois.

Si l'on demande au malade de siffler, les lèvres sont légèrement écartées l'une de l'autre et projetées en avant, en même temps la fente buccale s'élargit, quelque effort que fasse le malade aucun bruit ne se produit l'expiration soulève légèrement les lèvres sans qu'elles puissent être assez

rapprochées et assez froncées pour qu'un son se produise. Même chose arrive quand Léon veut souffler une bougie, c'est à peine s'il parvient à former avec les lèvres une filière qui puisse donner à l'air expiré, une direction et une force utiles.

L'électrisation faradique de la face répétée à plusieurs reprises donne les résultats suivants :

Aucune contraction sur l'orbiculaire palpébral ni sur le frontal. Contraction très faible des sourciliers. Contraction très faible de l'orbiculaire



M... Léon, 17 ans (Beaujon, 1873).
Dessin de photographies faites et données par Duchenne.

des lèvres. Contractions nulles des muscles insérés sur les commissures labiales, à l'exception toutefois des zygomatiques qui se contractent légèrement. Contractions des muscles du menton.

L..., très intelligent, ignore absolument qu'il n'a pas la face comme tout le monde, il ne s'est aperçu et ne se doute de rien : ni ses parents, ni son patron ne lui ont fait aucune observation à ce sujet. Interrogés sur ce point, les parents disent n'avoir rien remarqué d'anormal et s'apercevoir aujourd'hui seulement que leur enfant « n'a pas la figure comme les autres enfants ».

L... est pâle, anémié : la peau de la face et des membres est blanche, fine ; l'émaciation est grande, et ne porte pas seulement sur les différents groupes musculaires ; le tissu cellulo-adipeux est peu abondant quels que soient les points du corps que l'on examine. L'atrophie qui est diffuse et intense, porte d'une façon irrégulière sur tous les muscles ; elle a entraîné du côté des membres, du thorax et du tronc des déformations considérables : celles-ci sont telles, que le diagnostic atrophie musculaire progressive s'impose à première vue, même à un examen des plus superficiels.

Membres supérieurs :

Mains. — Atrophie considérable des thénars, intégrité des hypothénars. Les phalanges sont étendues sur les métacarpiens, les phalangines sont à angle droit sur celles-ci et les phalangettes sont fléchies. Le pouce est étendu le long du bord externe du second métacarpien et de la phalange, sur lesquels il repose par sa face interne : il est placé sur le même plan que le second métacarpien : main simienne.

La flexion des doigts est normale, il en est de même de l'extension si l'on excepte toutefois l'index, qui ne peut être étendu, même alors qu'on maintient la phalange étendue sur son métacarpien.

Avant-bras. — Plus volumineux que les bras, ils ont une forme générale cylindrique, si ce n'est dans leur quart inférieur, où ils sont aplatis d'avant en arrière, comme d'ordinaire. Le tissu cellulaire sous-cutané est assez épais.

La mensuration circonférencielle donne :

Pour l'extrémité supérieure	0 m. 20.
— inférieure	0 m. 15.

L'atrophie est un peu plus marquée à droite qu'à gauche : la circonférence de l'avant-bras gauche a 0 m. 01 de plus.

Bras. Les bras, absolument cylindriques dans toute leur longueur, sont d'une gracilité extrême, d'une maigreur telle qu'on peut les enfermer dans l'anneau formé par l'opposition du pouce et de l'index. Leur volume est bien inférieur à celui de l'avant-bras, leur circonférence mesure 0 m. 14. Le bras semble n'être constitué que par l'humérus recouvert par la peau et le tissu cellulo-adipeux ; à la région postérieure seulement on sent quelques minces faisceaux musculaires.

Nous avons vu, du reste, plus haut que, si l'extension de l'avant-bras sur le bras, quoique faible, était possible, la flexion de l'avant-bras, par les muscles brachiaux, était impossible. Les agents de flexion ne sont ici ni le brachial antérieur ni le biceps, qui ont disparu en totalité, mais le long supinateur, qui, comme on le sait, est pronateur (quand il se contracte pendant la supination), et surtout fléchisseur de l'avant-bras sur le bras.

Le tissu cellulaire du bras paraît plus épais qu'aux avant-bras, il semble qu'il y ait entre l'épaisseur des couches musculaire et cellulo-adipeuse un rapport inverse. Le malade peut écarter le bras du tronc et le maintenir horizontal soit directement en avant, soit en dehors : la position horizontale des bras, très fatigante, ne peut être conservée que

quelques secondes. On constate que, durant l'élévation des bras en avant, la portion claviculaire du trapèze se contracte énergiquement et qu'il se forme, entre le bord antérieur de ce muscle et la clavicule, une fossette profonde. Le bras ne peut être élevé verticalement le long de la tête; le malade ne peut non plus croiser les bras sur la poitrine; du moins, cette attitude ne peut être obtenue que d'une manière fort imparfaite.

L'épaule, outre qu'elle est dépourvue de toute saillie deltoïdienne, a perdu sa forme et son aspect ordinaires, par le fait d'un déplacement complet de l'omoplate, dû à l'atrophie des muscles grand dentelé, trapèze et rhomboïde. Le moignon de l'épaule est porté plus en avant qu'en dehors, la clavicule dirigée presque horizontalement de dedans en dehors, sa face supérieure regardant un peu en arrière, et la face postérieure de l'omoplate presque directement en dehors. L'omoplate a subi un mouvement de bascule qui tend à porter sa cavité glénoïde en bas, en avant et un peu en dedans.

L'omoplate est comme suspendue par son angle interne, de telle façon que le bord externe (axillaire) est devenu presque horizontal et antéro-postérieur, avec une légère obliquité d'arrière en avant et de dedans en dehors; les deux bords supérieur et interne (spinal) sont devenus, le premier oblique en avant et en bas, le second oblique en arrière. Le bord spinal est distant de la colonne vertébrale d'au moins 0 m. 10. L'angle inférieur est remonté, il se trouve correspondre à une ligne horizontale qui passerait par la cinquième vertèbre dorsale. L'angle externe enfin (acromial), en même temps qu'il est porté en avant avec tout le moignon de l'épaule, se trouve abaissé par rapport à l'angle interne et surtout par rapport à l'angle inférieur. La ligne bis-acromiale est de 0 m. 36. Le moignon de l'épaule peut être élevé, mais, pendant l'exécution de ce mouvement, il est, en même temps, projeté en avant et les épaules s'arrondissent. En même temps aussi, les omoplates tendent à reprendre leur position physiologique. L'omoplate est d'ailleurs extrêmement mobile sur la cage thoracique, et cela, dans tous les sens; elle est comme flottante. L'articulation sterno-claviculaire permet également des mouvements très étendus de l'extrémité claviculaire dans le plan sternal: on met en jeu cette mobilité quand, avec la main, on imprime des mouvements à l'omoplate.

Tronc. — La cage thoracique, déformée dans son ensemble, présente une forme rectangulaire: elle est limitée, tant sur les côtés qu'en avant et en arrière, par des surfaces qui sont planes ou presque planes et se réunissent sous des angles peu émoussés. La face antérieure du thorax est dépourvue de tout relief musculaire, c'est à peine s'il reste quelques maigres faisceaux des pectoraux. Les côtes et les espaces intercostaux se dessinent sous la peau; on remarque, au niveau de l'appendice xyphoïde, une dépression médiane assez notable, et, de chaque côté de cette dépression, une sorte de gouttière moins profonde, gouttière horizontale et due à ce que les côtes inférieures font un ressaut, une saillie au-dessus du plan général formé par les côtes supérieures.

Circonférence du thorax :

- 1° à 0 m. 04 au-dessus du mamelon, 0 m. 74 ;
- 2° à 0 m. 04 au-dessous du mamelon, 0 m. 72 ;
- 3° Au niveau des saillies formées par les dernières côtes, 0 m. 74.

Diamètres du thorax :

- Antéro - postérieur. { 1° Au niveau de l'appendice xyphoïde, 0 m. 125 ;
- 2° Au niveau de la fourchette sternale, 0 m. 115 ;
- Transverse : Au-dessus de l'appendice xyphoïde, 0 m., 245.

Le tracé cyrtométrique du thorax donne une ellipse à grand diamètre (0 m. 245) transversal ; on retrouve, dans la disposition générale de la base du thorax, la même déformation que pour la partie supérieure, à savoir l'aplatissement antéro-postérieur, la prédominance du diamètre transverse sur le diamètre antéro-postérieur.

La pointe du cœur bat faiblement dans le cinquième espace, à 0 m. 01 au-dessous et à 0 m. 02 en dedans du mamelon. Pouls régulier, petit, 80.

Dans le décubitus dorsal, l'abdomen forme une convexité assez accusée qui va, en fuyant, des rebords costaux au pubis.

On constate, sur la partie postéro-inférieure du tronc, une ensellure s'étendant du milieu de la région dorsale à la base du sacrum ; la concavité spinale est telle, que rien n'est plus facile que de passer le poing entre la colonne vertébrale et le plan du lit.

Le malade, étant dans le décubitus dorsal, ne peut passer de cette position horizontale à la position assise, sans le secours des membres supérieurs ; dans les efforts impuissants que fait le malade pour se mettre sur son séant, on ne voit se dessiner sur la paroi abdominale, ni saillies, ni méplats, les grands droits de l'abdomen semblent complètement atrophiés. Pour s'asseoir, L... soulève un des côtés du tronc en s'appuyant sur le coude, après quoi, il exécute une sorte de mouvement de torsion du tronc et arrive, enfin, obliquement et en biaisant, par une sorte de mouvement de reptation, à la position assise. Encore, le malade ne peut-il répéter cette manœuvre plusieurs fois de suite, car elle le fatigue et le met rapidement à bout de forces.

Dans la station verticale, on voit et on sent nettement la contraction des muscles sacro-lombaires indemnes d'atrophie, en même temps qu'on constate une inclinaison du bassin sur les fémurs telle, que la cavité pelvienne regarde presque directement en avant.

La flexion en sens inverse du tronc, porté en arrière, et du bassin incliné en avant, est telle, qu'un fil à plomb passant par la septième vertèbre cervicale vient tomber en avant du sacrum. Cette expérience, à défaut de l'impossibilité constatée chez le malade de passer du décubitus horizontal au décubitus vertical, suffirait à indiquer l'atrophie des muscles antérieurs de l'abdomen, et l'action sans antagoniste des sacro-lombaires. La contraction exclusive de ceux-ci aboutit à infléchir le corps en arrière ; c'est alors que le bassin s'incline sur les fémurs, pour ramener en avant le centre de gravité, et arriver, en dernière analyse, à faire sup-

porter le poids du tronc aux muscles extenseurs. Ce mécanisme aboutit à une ensellure, que M. Duchenne a montré différente de celle qui résulte de l'atrophie de la masse sacro-lombaire; on sait, que, dans le jeu sans antagonistes des muscles antérieurs de l'abdomen, le tronc est plus fortement rejeté en arrière, et qu'un fil à plomb passant par la proéminente tombe en arrière du sacrum.

Membres inférieurs. — La forme générale du membre droit, pendant le repos musculaire, dans le décubitus horizontal, ne présente rien de particulier si ce n'est l'attitude du pied.

La cuisse, maigre, a une forme régulièrement arrondie.

La jambe est notablement atrophiée, et la macilence semble porter à peu près également sur les différentes masses musculaires, en sorte que la forme générale du membre est conservée.

Le pied est en extension forcée sur la jambe, sa face dorsale se continue presque en ligne directe avec la face antérieure de la jambe : il y a là un équín avec légère tendance à la formation équín-varus.

Les mouvements de flexion et d'extension de la cuisse sur le bassin et de la jambe sur la cuisse se font bien.

Le pied ne peut pas être fléchi sur la jambe; il peut arriver à un degré d'extension supérieur à celui de l'extension habituelle et permanente. On remarque, sous l'extrémité antérieure de la malléole externe et sous le bord antérieur du tibia, une fossette assez profonde; il y a tendance pour l'astragale à sortir de la mortaise tibio-peronière. La flexion et l'extension des orteils se font bien.

La seule particularité à relever pour le membre gauche, c'est que, pendant le repos musculaire, l'articulation du genou est dans une légère flexion; il y a une flexion corrélative de la cuisse sur le bassin.

La cuisse gauche est notablement atrophiée 0m, 03 de moins que la cuisse droite.

La jambe offre cette particularité d'être moins atrophiée que la droite, elle mesure 4 centimètres de plus.

Le pied gauche est en extension forcée sur la jambe, mais l'équinisme est un peu moins prononcé qu'à droite. Son axe fait un angle obtus avec celui de la jambe; il présente une légère tendance à l'adduction.

Le malade ne peut soulever ses membres inférieurs à plus de 0 m, 50 du lit. La flexion des jambes sur les cuisses et de celles-ci sur le bassin se fait à peu près complètement, mais le mouvement s'exécute en deux temps; l'extension est moins bien conservée, elle ne se fait que lentement par une sorte de reptation, qui a pour but de porter la jambe dans l'adduction.

La sensibilité est la même dans les deux membres. Les réflexes sont peut-être un peu plus accusés qu'à l'état normal.

Les segments atrophiés des membres inférieurs, c'est-à-dire la cuisse droite et la jambe gauche, présentent, par rapport aux segments homologues de l'autre membre :

1° Une plus grande épaisseur des téguments; du moins, le pli qu'on fait à la peau, en se mettant dans des conditions identiques, est plus épais et plus haut sur les segments atrophiés, que sur les segments qui ne le sont point;

2° Une diminution de température appréciable à la main de l'observateur et se traduisant par une sensation subjective très nette.

Température du creux poplité.	Droit.....	34°, 8
	Gauche.....	34°, 0

Dans la station verticale le pied gauche repose à plat sur le sol, le droit au contraire ne touche terre que par son segment antérieur, l'arcade plantaire et le talon en restent éloignés d'environ 0 m. 03. La tendance à l'équin-varus est bien plus accusée à droite qu'à gauche. Pendant la marche, qui semble, du fait de l'équinisme, s'exécuter presque exclusivement sur le segment antérieur du pied, le talon gauche touche le sol à chaque pas, le talon droit ne touche jamais terre, pas plus que dans la station verticale. La marche, déhanchée, se produit par un soulèvement alternatif de chacun des membres inférieurs avec très légère déflexion de ceux-ci. La marche s'obtient à l'aide d'un balancement du tronc, qui a pour but de détacher du sol alternativement chacune des extrémités. Dans ce mode de progression, les bras ballants aident au malade, car la marche devient difficile si les membres supérieurs sont fixés le long du corps.

L'électrisation des différents groupes musculaires, confirme les résultats obtenus par l'examen direct touchant l'état des différents muscles.

La faradisation donne :

Contractions faibles des éminences thénar et hypothénar à droite; nulles à gauche. Contractions faibles des muscles des avant-bras; faibles des deux triceps brachiaux; absolument nulles pour les muscles antérieurs des bras; douteuses pour les deltoïdes, très faibles des pectoraux; absolument nulles pour les grands droits de l'abdomen; fortes pour la masse sacro-lombaire. L'électrisation des membres inférieurs présente cette particularité, que les muscles se contractent plus sur la jambe gauche que sur la jambe droite et, inversement, plus sur la cuisse droite que sur la cuisse gauche.

La sensibilité cutanée à la douleur, aux contacts et à la température est partout normale.

Rien à noter du côté des sens.

Le malade est soumis à un régime tonique et est électrisé (faradisation) chaque jour pendant dix minutes.

Sous l'influence de cette médication et du repos, L... prend des couleurs, de l'embonpoint et se sent plus fort, sans qu'aucun changement puisse être noté du côté des muscles.

A la fin de décembre, le malade quitte Beaujon.

En janvier 1874, L... entre à Saint-Antoine, service de M. Constantin Paul, où il est soumis, chaque matin, durant quinze minutes, à l'électri-

sation (vingt éléments de l'appareil Onimus-Trouvé) par les courants continus.

L'état général est bon, toutes les fonctions se font bien, et l'exercice modéré auquel se livre le malade, n'apporte ni fatigues, ni maux de reins.

Sur les segments des membres inférieurs inversements atrophiés, L... accuse des sensations contraires de température : il se plaint d'avoir la cuisse gauche (la plus atrophiée) moins chaude que la cuisse droite, et la jambe droite plus froide que la jambe gauche. Ces différences thermiques ne sont pas seulement subjectives, elles sont très appréciables à la main et accusées de la façon la plus nette par le thermomètre. Un thermomètre à cuvette plate (thermom. H. Roger), maintenu pendant dix minutes sur les membres inférieurs donne :

Pour la cuisse droite.....	35°,0
— — gauche.....	33°,6
— jambe droite.....	33°,0
— — gauche.....	33°,6
La température rectale est de.....	37°,8

Un fait qui nous paraît d'autant plus important à noter que nous l'avons relevé dans plusieurs cas d'atrophie musculaire consécutive à des névralgies sciatiques, c'est que la peau et le tissu cellulaire sous-cutané paraissent plus épais dans les segments de membres le plus atrophiés; c'est ainsi, que le pannicule graisseux est plus épais sur la cuisse gauche que sur la cuisse droite, et plus épais sur la jambe droite que sur la jambe gauche.

A la fin de juin, M..., satisfait de sa santé générale et de ses muscles, qui, affirme-t-il, ne maigrissent plus, est, sur sa demande, envoyé à Vincennes.

Au sortir de Vincennes, M.... Léon revient chez sa mère, à Montreuil, d'où il nous écrit, en mars 1875, de venir le voir, se disant au plus mal.

Depuis plusieurs semaines, des hémoptysies avec fièvre, toux, expectoration muco-purulente, douleurs thoraciques, anorexie absolue, sont survenues.

Nous le trouvons si mal, si affaibli, si hectique et si fébrile, avec les signes et les symptômes d'une tuberculose pulmonaire à la période de ramollissement, que, après lui avoir en vain conseillé d'entrer au plus vite à l'hôpital, nous le quittons avec la crainte qu'il ne succombe en quelques semaines.

Nous croyions qu'il avait succombé à la tuberculose, quand, cette année — janvier 1885 — il nous écrivit, de Montreuil, pour demander à entrer dans notre service de Tenon, « les progrès de son atrophie ne lui permettant plus de se tenir sur ses jambes. »

C'est dans ces conditions que nous avons été à même de continuer

une biographie pathologique commencée en 1873 : nous ne relaterons ici, bien entendu, tant pour Léon, que pour son frère Georges, que les détails nouveaux qui ne se trouvent pas dans la première partie de leur observation.

Deuxième période..... onze ans après.

Le 19 janvier 1885, M..., Léon, vingt-sept ans, entre à l'hôpital Tenon, salle Lelong, service de M. Landouzy.

Depuis sa sortie de Saint-Antoine, 1874, c'est la quatrième entrée que fait M..., dans les hôpitaux, où l'ont amené soit des rhumes, soit la préoccupation intermittente qu'il prenait de son atrophie : c'est ainsi qu'il passa successivement, en 1874-1875 chez M. Potain à Necker, en 1877 et en 1880 à Saint-Antoine, chez MM. C. Paul et Mesnet.

Depuis août 1880, il n'a plus quitté le logement de sa mère à Montreuil.

L'atrophie a progressé lentement et faiblement, assez pourtant pour que la station debout et la marche soient devenues absolument impossibles. M..., ne peut plus rester que couché ou assis ; il en est réduit, pour se déplacer, à se locomouvoir comme le font le culs-de-jatte. Il va et vient, dans la salle, assis sur une chaise dont il saisit le siège des deux mains, et qu'il déplace par une série d'oscillations supportées par les pieds antérieurs de la chaise, garnis de tampons.

C'est principalement sur les muscles qui relient le tronc au bassin que l'atrophie a progressé, d'où impossibilité pour M... de se tenir dans la verticalité, d'où augmentation marquée de l'ensellure. Pour le reste du corps, l'atrophie a diffusé faiblement et dans le même sens, si bien que, dans l'ensemble, M..., garde la même physionomie générale qu'alors que nous l'avons étudié en 1873-1874.

Face. La face est lisse, sans aucun pli, sans aucune ride, un peu atone, avec un certain air de béatitude, de placidité ; lorsqu'on fait causer le malade, l'apparence de la face reste la même. Il n'y a ni déviation ni asymétrie faciale, les deux commissures labiales sont sur le même plan. Les plis naso-labiaux ont disparu, et le front est lisse comme l'ivoire. Les mouvements de la plupart des muscles de la face sont encore possibles, mais sont notablement diminués d'amplitude. Le *frontal* peut encore ébaucher quelques mouvements, mais ne peut rider la peau du front, le *sourcilier* fonctionne mieux, le froncement des sourcils est cependant peu marqué. Les yeux sont largement ouverts, les pupilles égales, pas de strabisme. Lorsqu'on fait regarder le malade horizontalement, la paupière supérieure recouvre environ le cinquième supérieur de la cornée, tandis que le bord inférieur de cette dernière est à 0,005 mill. de la paupière inférieure. Les yeux ne peuvent être complètement fermés, (quelle que soit la volonté déployée par le malade) ; dans cet acte, les paupières du côté gauche restent entr'ouvertes de 0,003 mil. et les paupières du côté droit, de 0,0015 mil. Pendant le sommeil, l'occlusion palpébrale



M... Léon, 27 ans (Tenon, 1885).

n'est pas non plus complète et une bande de sclérotique apparaît entre les deux bords ciliaires.

A l'état de repos complet, les deux lèvres sont rapprochées : quoique

non augmentées de volume, elles font une légère saillie. L'acte de siffler est impossible autrement que par aspiration. M..., ne peut avancer les lèvres en les fronçant, il ne peut faire la moue. La prononciation des labiales n'est possible qu'avec l'aide du *buccinateur*, qui tendant les deux commissures et par suite tendant l'*orbiculaire* labial par élancement, permet une tension suffisante de l'orifice buccal. L'atrophie de l'*orbiculaire* labial est encore plus nette dans l'acte de souffler, le *buccinateur* agissant, la colonne d'air chasse fortement les lèvres en avant.

Lorsqu'on fait rire M..., il rit transversalement; la bouche devient alors une fente transversale agrandie, le rire ne se fait pas comme normalement, par élévation des commissures et incurvation légère (à convexité inférieure) de la lèvre supérieure : le malade rit *en travers* par action du *peaucier* du cou et du *risorius* de Santorini conservés. Les muscles de la houppe du menton semblent intacts.

L'aspect atone du visage, le pseudo-exorbitisme et la saillie des lèvres sont encore bien plus frappants quand on regarde le malade de profil.

Les *masséters* et *temporaux* ont leur volume normal et fonctionnent comme à l'état physiologique. Les mouvements des *ptérygoïdiens* sont normaux. Le *mylo-hyoïdien* également. Les muscles de la *langue* et du *voile du palais* ne présentent rien de particulier à noter, soit au point de vue du volume, soit au point de vue des fonctions; il en est de même de ceux du *pharynx* et du *larynx*.

En somme, parmi les muscles faciaux que la physiologie groupe en muscles de l'**expression** et muscles de la **mastication**, ceux de l'expression seulement sont touchés, l'atrophie ayant absolument respecté tous ceux qui concourent aussi bien à la mobilité du maxillaire, qu'à la mobilité de la langue.

Muscles du cou. Région *antérieure* : atrophie complète du *sternomastoïdien gauche*; on peut encore déceler quelques traces de ce muscle du côté *droit* en faisant tourner la tête à gauche; on sent alors un faisceau musculaire du volume d'un crayon, roulant sous le doigt; à gauche par le même mécanisme, il est impossible de retrouver vertiges du *sternomastoïdien*. Les muscles de la région *postérieure* ne sont pas atrophies, la tête est dans sa situation normale. Les muscles profonds du cou, aussi bien en avant qu'en arrière, paraissent conservés, l'atrophie des *sternomastoïdiens* laisse à découvert la face antérieure du cou, et l'on voit à chaque inspiration, l'aponévrose cervicale moyenne, fortement tendue par les *omoplato-hyoïdiens*.

Muscles du tronc. *Attitude générale.* Le malade est assis dans son lit, les bras pendants le long du corps, l'abdomen fortement saillant en avant par suite de l'ensellure très prononcée, les épaules saillantes en avant par déformation de la poitrine. Les avant-bras sont en pronation, et les doigts fléchis dans la paume de la main. Les *omoplates* sont ailées, le bord spinal fortement détaché du thorax, et l'angle interne, remonté vient faire saillie dans le triangle sus-claviculaire.

Membre supérieur droit. Muscles de l'épaule. *Trapèze* très diminué



M... Léon, 27 ans (Tenon, 1885).

de volume, *sus et sous-épineux* de volume normal, le *deltôïde* a disparu dans toutes ses parties, aussi la tête humérale est-elle éloignée de la cavité glénoïde. Le *grand pectoral* est très diminué, le *biceps* également; il a le volume du petit doigt, le *brachial* antérieur et le *coraco-brachial* réduits à l'état de vestige, de même que le *triceps*, ce dernier est détruit complètement, surtout dans sa portion inférieure. En résumé, l'humérus est recouvert par la peau et le tissu cellulaire.

Les mouvements de l'épaule sont très limités, l'omoplate peut être légèrement soulevée, la rotation du bras se fait assez facilement, l'adduction très limitée comme force, l'élévation en dehors (abduction) directe, est presque impossible. L'atrophie des muscles du bras est telle que le malade ne peut porter la main à la bouche; pour manger il est obligé, étant assis sur une chaise, de mettre les coudes sur la table, et de porter la main à la bouche avec l'aide de ses fléchisseurs de l'avant-bras.

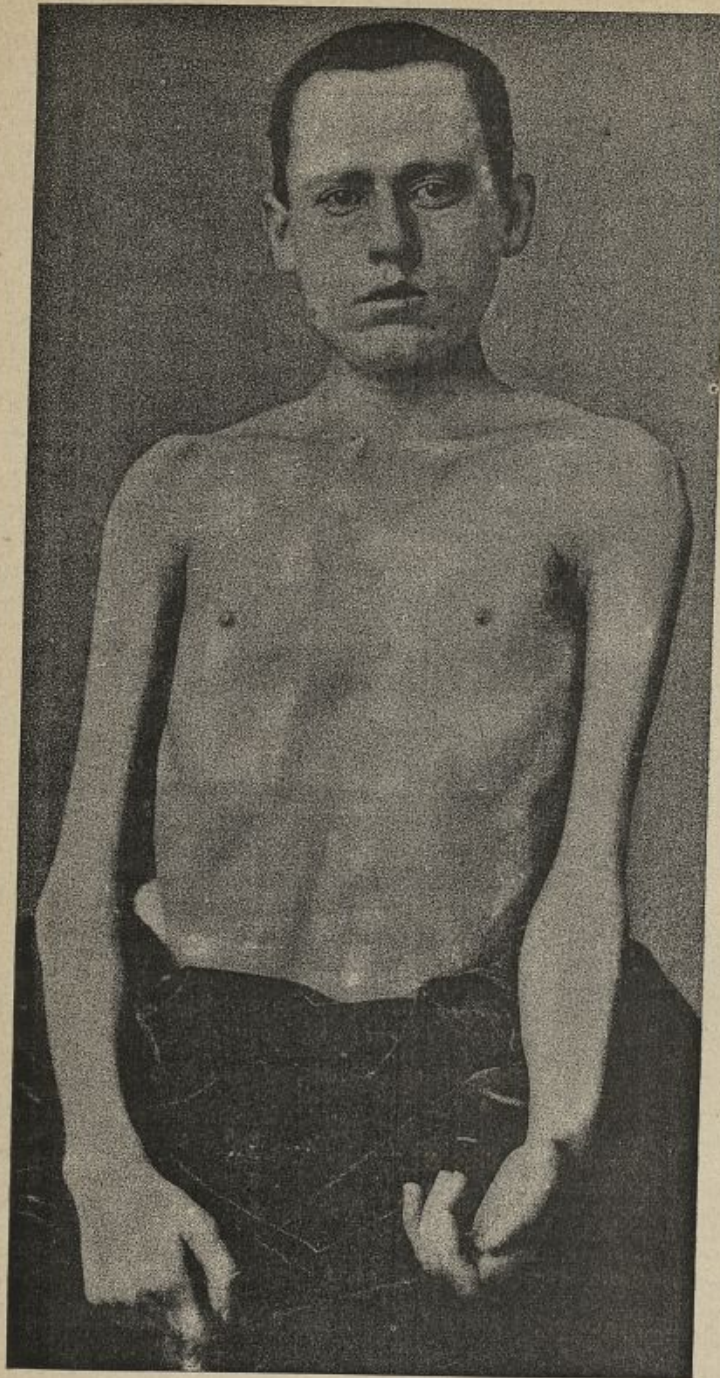
Les avant-bras ne peuvent être amenés (quelques efforts que nous faisons) en extension complète sur les bras: dans les tentatives d'extension, la peau de la face antérieure du bras est soutendue par une corde régulière qui n'est autre que le biceps rétracté, dont le volume peut être comparé à celui du petit doigt. Cette corde bicipitale est plus marquée à droite où, l'inextension de l'avant-bras sur le bras est plus nette qu'à gauche.

Avant-bras: Le *long supinateur* a disparu, les *radiaux* sont réduits à l'état de vestiges. L'atrophie est notablement plus marquée sur les *extenseurs*, aussi le poignet est-il en état de flexion assez marquée. A la face antérieure les muscles du groupe *cubital* sont remarquablement conservés, et la force de pression des doigts encore assez marquée dans l'acte de fermer la main.

Membre supérieur gauche. Atrophie des mêmes muscles qu'à droite; à l'épaule, **conservation** des *sus et sous-épineux* comme de l'autre côté, *trapèze* très atrophié, *deltôïde* disparu, *grand pectoral* presque totalement détruit. Le bras est réduit à l'humérus et à la peau, le *biceps*, le *triceps*, le *brachial* antérieur, le *coraco-brachial* sont réduits à l'état de vestiges. Les mouvements de rotation sont conservés, la tête humérale est abaissée. L'avant-bras gauche présente les mêmes modifications que le droit, mais les *extenseurs* des poignets et des doigts sont moins pris qu'à droite et peuvent exécuter quelques mouvements. Le *long supinateur* a disparu, les *radiaux* sont à peine perceptibles. A la face antérieure, les *fléchisseurs* du poignet et des doigts, le groupe *cubital* en particulier, sont normaux ou à peu près, et le malade peut serrer la main avec assez de force. Pour manger avec son bras gauche, M..., est obligé, comme pour le droit, d'appuyer son coude sur la table.

MENSURATIONS CIRCONFÉRENCIELLES

	Juin 1874.		Février 1885.	
	à gauche.	à droite.	à gauche.	à droite.
Avant-bras au-dessus du poignet.	0,14	0,14	0,135	0,13
— à la partie moyenne...	0,18	0,18	0,16	0,16
— au-dessous de l'épitrachlée.....	0,19	0,19	0,19	0,19
Bras à la partie moyenne.....	0,14	0,145	0,15	0,15



M... Léon, 27 ans (Tenon, 1885).

Main simienne en griffe; la déformation, semblable des deux côtés, est la suivante : le pouce est sur le plan des autres métacarpiens; les deux dernières phalanges sont fléchies sur la paume de la main, la première étant en extension. Les muscles du *thénar* sont altérés, surtout le *court abducteur*, qui a presque disparu; l'*hypothénar* paraît diminué, il est difficile d'affirmer l'atrophie des inter-osseux par la palpation; leurs mouvements se font beaucoup mieux qu'à droite, car la flexion des deux premières phalanges et l'extension de la première se fait presque complètement et un certain degré d'adduction et d'abduction des doigts sont possibles.

La *déformation du thorax* est semblable à celle de L... Eugène (malade de l'observation II) : la poitrine est enfoncée d'avant en arrière, et il existe à la partie antérieure du sternum, une véritable gouttière d'enfoncement, contrastant avec la saillie des côtes.

Muscles du dos. L'ensellure a notablement augmenté, et la déformation qui en est la conséquence donne au malade, vu par derrière, l'apparence d'une hottentote; lorsque le malade est étendu sur le dos, on peut passer les deux poings entre la colonne vertébrale et le lit, la saillie de l'abdomen, de forme conoïde, est la conséquence de cette ensellure. Légère *scoliose* à concavité inférieure et droite.

Membres inférieurs. Les muscles sont tous atrophiés, mais comme aux membres supérieurs, cette atrophie est plus marquée à la racine qu'aux extrémités des membres, les *muscles du bassin* sont très atrophiés, et les parois osseuses de ce dernier facilement reconnaissables.

Les jambes, comme on peut le voir, sont beaucoup moins prises que les cuisses, de même que les avant-bras le sont beaucoup moins que les bras.

Le *réflexe patellaire* manque absolument des deux côtés. Les muscles *extenseurs* des cuisses sont un peu moins atrophiés que les *fléchisseurs*, la jambe droite est un peu plus atrophiée que la gauche, surtout au niveau du mollet. Il existe un *équinisme* assez marqué des deux pieds, les muscles de la région antéro-externe des deux jambes sont diminués de volume.

La jambe droite peut être activement et passivement mise en extension presque complète sur la cuisse : la jambe gauche, dans l'extension forcée, dépasse à peine l'angle droit : l'extension est empêchée par un certain degré de rétraction des muscles de la région postérieure de la cuisse.

MENSURATIONS CIRCONFÉRENCIELLES

	Juin 1874.		Février 1885.	
	à gauche.	à droite.	à gauche.	à droite.
Cuisse au-dessus de la rotule.....	0,28	0,29	0,28	0,28
— à la partie moyenne.....	0,29	0,33	0,29	0,295
— à la racine.....	0,33	0,36	0,34	0,35
Jambe au-dessus des malléoles....	0,175	0,17	0,165	0,165
— au point le plus saillant des mollets.....	0,27	0,22	0,27	0,23
— au niveau de l'épine du tibia.	0,26	0,25	0,26	0,25

La station debout, à *fortiori*, la marche, sont impossibles; le malade

peut élever ses jambes de quelques centimètres au-dessus du lit, il peut aussi remuer ses doigts de pieds, mais les mouvements d'extension sont plus faciles que ceux de flexion.

La contraction idio-musculaire qui fait défaut dans la plupart des muscles, n'existe que dans les *triceps*.

Sensibilité générale et spéciale intacte. Sphincters normaux. Rien aux poumons ni au cœur; estomac, foie et rate, rien de particulier.

Le *diaphragme* fonctionne normalement, respiration type costo-supérieur; quant à l'état des intercostaux, il est difficile à constater; ce qu'il y a de certain, c'est que le malade respire parfaitement bien sans aucune difficulté et sans trace de dyspnée.

Les réflexes cutanés (réflexe plantaire) sont conservés.

En comparant les mensurations de 1873 et celles de 1885, on remarquera, que la dernière mensuration donne, sur quelques-uns seulement des segments des membres, un chiffre supérieur à celui obtenu il y a onze ans, et pour quelques autres, un chiffre égal; et cela, en dépit des progrès de l'atrophie, attestés par la quasi-impotence à laquelle est aujourd'hui réduit le malade :

L'augmentation ou le *statu quo* démontré par certaines des mensurations circonférencielles, ne tient ni à ce que l'atrophie s'est réparée, ni à ce que de la sclérose ou de la lipomatose musculaires sont venues se jeter au travers de l'amyotrophie; cela tient à deux choses :

D'une part, à ce que l'état général de Léon M. étant bon, son inactivité presque absolue, il prend un peu d'embonpoint et a, maintenant, un peu de graisse dans le tissu cellulaire sous-cutané, contrairement à ce qu'il était en 1875, quand, après trois semaines de fièvre hectique, nous l'avions vu la peau littéralement collée sur les aponévroses et les os;

D'autre part, à ce que, du chef même de la disparition plus considérable de certains groupes musculaires, les mouvements des membres ayant presque disparu, la circulation et la respiration de certains segments se sont singulièrement amoindries, d'où diminution dans les oxydations locales et, par suite, accumulation de graisse sous-cutanée par défaut de consommation sur place. Ce qui rend plus que vraisemblable cette manière de comprendre l'adipose sous-cutanée partielle, c'est qu'elle s'est précisément répartie dans les segments des membres les plus atrophiés et les plus refroidis, tant subjectivement qu'objectivement.

Pour se convaincre que le gain fait en 1885 par quelques rares segments de membres, est purement extra-musculaire et sous-cutané, il suffit, dans les points symétriques des membres, de faire

à la peau et au pannicule sous-cutané, un pli comme pour appliquer un séton.

Nous insistions déjà sur cette particularité, quand nous présentions Léon à la société de Biologie, en 1874 : c'est là un fait qui ressortit à la physiologie pathologique générale des atrophies musculaires, et qui, nous le répétons, paraît avoir sa raison d'être dans une moindre activité des nutriments régionales; que cette moindre activité tienne à un trouble d'innervation (comme il arrive dans les amyotrophies neuropathiques dans lesquelles le trophisme pervers se fait sentir à la fois sur le protoplasma musculaire et sur les vaso-moteurs), ou qu'elle tienne à un défaut de contractions musculaires, celles-ci cessant faute de fibres musculaires. C'est là, du reste, un fait sur lequel l'un de nous¹ a, en d'autres places, insisté déjà, en montrant que l'adipose sous-cutanée avait, outre son intérêt de physiologie pathologique, une importance pratique, puisqu'elle risquait, en masquant la macilence musculaire d'un membre, de faire croire à la non-atrophie de ce même membre.

L'examen électrique des muscles et des nerfs, pratiqué au laboratoire de M. le Professeur Vulpian, à la Faculté de Médecine, a donné les résultats suivants :

Courants faradiques. Appareil à chariot. Méthode polaire. Minimum d'excitation chez l'homme sain = 12 centimètres et demi.

	Droit.	Gauche.
Frontal.....	10 cent. 1/2	11 cent. 1/2
Sourcilier.....	10 — 1/2	9 — 1/2
Grand et petit zygomatique.	11 — 1/2	10 — 1/2
Élévateurs de l'aile du nez.	11 — 1/2	10 —
Orbiculaire des paupières..	10 — 1/2	11 — 1/2
Orbiculaire des lèvres.....	9	9
Risorius de Santorini.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Masséter.....	12 — 1/2	13 —
Temporal.....	12 — 1/2	12 — 1/2

Nerf facial, au lieu d'élection, minimum d'excitation chez l'homme sain = 12 cent.

Droit.	Gauche.	
10 1/2 cent.	10 à 10 1/2 cent.	(diminution de 1 1/2 cent.)

MEMBRES SUPÉRIEURS

	Droit.	Gauche.
Sus-épineux.....	10 cent.	11 cent. 1/2
Rhomboïde.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Trapèze, faisceau supér....	9 — 1/2	10 — 1/2
Sous-épineux.....	10 —	11 — 1/2

1. L. LANDOUZY, *De la Sciatique et de l'atrophie musculaire qui peut la compliquer*, Arch. génér. de médecine, 1875; — *De l'Adipose sous-cutanée des membres atteints d'atrophie musculaire deutéropathique*, Revue mensuelle, 1878; — thèse de doctorat, Paris, 1878, DE VERGNES : *De l'Adipose sous-cutanée dans ses rapports avec les atrophies musculaires*.

MEMBRES SUPÉRIEURS

	Droit.	Gauche.
	9 cent. 4/2	9 cent.
Grand dorsal.....	11 —	10 — 1/2
Grand pectoral.....	6 — 1/2	9 —
Deltôïde.....	9 — 1/2	11 —
Biceps.....	9 —	10 —
Triceps.....	<4 —	<4 —
Long supinateur.....	10 —	9 — 1/2
Radiaux.....	10 —	9 — 1/2
Extenseur commun des doigts.	9 — 1/2	10 — 1/2
Cubital postérieur.....	11 — 1/2	11 —
Long abducteur du pouce	11 — 1/2	11 —
Court extenseur du pouce	9 — 1/2	10 — 1/2
Long extenseur du pouce	11 — 1/2	11 —
Rond pronateur.....	11 — 1/2	11 — 1/2
Grand palmaire.....	9 — 1/2	10 — 1/2
Cubital antérieur.....	11 — 1/2	11 — 1/2
Fléchisseurs communs (pro-	11 — 1/2	11 — 1/2
fonds et superficiels)....		
Éminence thénar :		
Court fléchisseur.....	6 —	6 —
Court abducteur.....	10 —	9 — 1/2
Adducteur.....	10 — 1/2	11 — 1/2
1 ^{er} interosseux dorsal.....	9 — 1/2	9 — 1/2
2 ^e , 4 ^e — — —.....	10 —	9 — 1/2
3 ^e — — —.....	12 —	10 — 1/2
Éminence hypothénar.....		

Pas trace de contraction idio-musculaire par la percussion des muscles précédents.

MEMBRES INFÉRIEURS

	Droit.	Gauche.
Triceps cuisse.....	9 cent. 1/2	9 cent.
Cuisse, région interne....	9 — 1/2	9 — 1/2
Biceps.....	9 — 1/2	9 —
Jambier antérieur.....	11 — 1/2	10 — 1/2
Extenseur commun.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Solaire et jumeaux.....	11 —	11 —

La contraction idio-musculaire ne peut être décelée que dans les triceps et est très faible dans ces muscles. Contraction vermiculaire assez marquée par les courants galvaniques.

COURANTS GALVANIQUES

Appareil de Gaiffe avec commutateur et galvanomètre.

MÉTHODE POLAIRE

Chez l'homme sain (avant-bras).....		NFC = 10° PFC = 12°	
Membres supérieurs	Droit.	Gauche.	
	NFC	PFC ³	NFC
	18°	18°	
Deltatoïde.....			24°
Biceps.....			40°
Triceps.....			16°
			28°

1. La douleur empêche d'employer un courant plus fort.
2. NFC = KaSZ, PFC = AnSZ.
3. Seul muscle où nous trouvions réaction de dégénérescence.

Long supinateur... }				
Radiaux..... }	20°	22°	18°	20°
Extenseur commun. }				
Rond pronateur..... }				
Grand palmaire..... }				
Cubital antérieur..... }			14°	18°
Fléchisseurs superficiels et profonds des doigts. }				
<i>Cuisse gauche.</i> Triceps.....		NFC		PFC
		20°		25°
<i>Jambe —</i> Muscles du mollet.....		16°		18°
		Droit.		Gauche.
	NFC	PFC	NFC	PFC
<i>Muscles de la face.....</i>	10°	14°	10°	14°

En parcourant ce tableau et celui de l'observation qui suit, on voit que, somme toute, la contractilité électrique n'est pas profondément altérée chez ces malades, comme on pourrait s'y attendre de prime abord, et c'est là un fait qui nous avait déjà frappés à propos du malade de l'Obs. II (v. le tableau p. 19).

Dans le cas actuel, les muscles de la face, bien qu'atrophiés et en voie d'atrophie progressive, depuis plus de vingt ans, sont peu touchés dans leur contractilité faradique, car l'écart avec la normale ne dépasse pas 3 cent. 1/2 (Orbiculaire des lèvres) et dans les autres muscles elle est inférieure à ce chiffre. Notons ici l'intégrité de la contractilité, comme celle du mouvement volontaire et du volume, dans les muscles annexés à des appareils spéciaux, *temporal, masséter*.

L'excitabilité du *nerf facial* est proportionnelle à celle des muscles à peu de chose près (10 1/2 cent. au lieu de 12 c.). Dans les muscles des membres et du tronc, la contractilité est assez variable, normale, ou à peu près, dans les muscles respectés (*sous-épineux*, groupe *cubital* de l'avant-bras, *sus-épineux*), elle n'est, parmi tous les muscles réduits à l'état de vestige, fortement touchée que dans le *deltoïde* du côté droit, et les deux *longs supinateurs*; dans d'autres muscles tout aussi altérés, en apparence, *deltoïde gauche*, *radiaux*, *trapèze*, elle est peu diminuée.

La sensibilité électrique paraît à peu près conservée comme à l'état normal, et l'emploi des courants un peu forts est douloureux et impossible.

En résumé, diminution pas très prononcée de la contractilité faradique dans les muscles précédents, et dans aucun elle n'est abolie, (disons toutefois que la douleur éprouvée par la malade nous a empêché de rechercher la contractilité dans les *longs supinateurs*, avec des courants un peu intenses, au-dessus de 4°)

Quant à la *contractilité galvanique*, elle est, comme la précédente, diminuée quantitativement, sans inversion de la formule. Le minimum d'excitation a toujours été obtenu, avec le négatif sur le muscle, et le positif sur le sternum ; en d'autres termes, $NFC < que PFC = K a SZ > An SZ$ état normal (Erb.). Seulement il fallait pour obtenir NFC un nombre d'éléments plus grand que chez l'homme sain.

Dans un seul muscle *deltoïde droit*, nous avons obtenu la réaction de *dégénérescence* $NFC = PFC$ ou $K a SZ = An SZ$. Dans tous les autres muscles, PFC a été obtenu, avec un plus grand nombre d'éléments que PFC.

On peut donc dire que, dans le cas actuel, il y a diminution simple de l'excitabilité galvanique, sans inversion de la formule, dans l'immense majorité des muscles atrophies. La *contraction secondaire* est très marquée.

Chose intéressante, chez ce malade, comme chez celui de l'Observation II, certains muscles sont encore complètement respectés à l'heure qu'il est, ce sont les *sus* et *sous-épineux*, des deux côtés, et les *fléchisseurs* des avant-bras, principalement le groupe cubital, c'est là une particularité importante, sur laquelle nous reviendrons plus loin ; les muscles annexés à des appareils spéciaux, sont également indemnes.

Obs. VI (personnelle)..., frère du précédent.

Première période ; 1873-1874. *Atrophie musculaire de la face, très prononcée chez un enfant de neuf ans et demi. Facies immobile, atone, lèvres grosses et saillantes, physionomie sans expression, apparence inintelligente. Sensibilité normale. Intégrité des muscles des membres et du tronc. Diminution de la contractilité faradique des muscles de la face.*

Deuxième période ; Tenon 1885, onze ans après : *facies caractéristique, surtout dans les efforts de mobilité de la face. Atrophie des pectoraux, trapèzes, rhomboïdes et sterno-mastoïdiens. Conservation des épineux. Atrophie des bras. Conservation des muscles des avant-bras. Atrophie diffuse sur les muscles du tronc et des membres inférieurs. Certain degré de rétraction des avant-bras sur les bras. Ni douleur, ni contractions fibrillaires, intégrité de la sensibilité. Diminution du réflexe patellaire gauche, conservation des réflexes cutanés. Diminution faible de la contractilité faradique, diminution simple de la contractilité galvanique, pas de réaction de dégénérescence.*

Première période.

Au mois de mai 1874, nous réexaminons attentivement Georges, frère de Léon M..., que nous avions vu déjà en novembre 1873, cherchant

d'autant plus à surprendre l'atrophie commençante sur l'un quelconque de ses groupes musculaires, que nous lui trouvions les lèvres grosses et un facies rappelant celui de notre malade.

M..... Georges, dix ans et demi, de constitution assez vigoureuse, de tempérament un peu lymphatique, d'une taille de 1 m. 20 et d'une musculature peut-être inférieure à celles des enfants de son âge, a, aujourd'hui, le facies type de l'atrophie musculaire progressive infantile : lèvres grosses et visage sans plis ni rides. Au dire des parents, qui n'ont jamais quitté leur enfant, Georges n'a jamais été malade ni même souffrant ; il a été pendant dix-huit mois nourri au sein par sa mère. L'examen complet et attentif de l'enfant ne fait constater d'atrophie musculaire sur aucun autre point du corps que sur la face.

Au repos de la physionomie on est frappé de deux choses : de l'aspect lisse général de la figure et de l'inégalité d'ouverture des yeux ; l'œil gauche est plus ouvert que le droit, la paupière supérieure droite étant moins relevée que la gauche. Vient-on, la tête étant maintenue droite, à faire regarder le plafond à l'enfant, en d'autres termes, fait-on, la tête tenue immobile, lever à l'enfant les yeux au ciel, on voit la paupière supérieure gauche se relever et s'effacer complètement : si bien que la cornée reste visible dans ses trois quarts inférieurs. Cependant, la paupière supérieure droite s'efface moins et la cornée n'apparaît que dans un tiers inférieur.

On note un très léger strabisme interne de l'œil droit, mais la prédominance d'action du droit interne sur le droit externe, ne semble ni intense ni permanente, car l'œil droit peut être porté sans difficulté en dehors. La vue est bonne, il n'y a pas de diplopie. Les pupilles, contractiles, sont égales. Quelque énergique que soit la contraction de l'orbiculaire des paupières, l'œil ne peut être fermé complètement, et l'inocclusion est pour l'œil droit, plus accusée qu'à gauche.

Toute la face est singulièrement lisse et polie, et, n'était le cercle qui entoure les yeux, le visage serait uni et plat absolument comme un masque. Cet aspect étrange de la face, très difficile à décrire, ressort singulièrement si, en regard de Georges, on place un enfant de son âge (petite fille de onze ans) sur laquelle on voit très nettement indiquées, quoique légèrement creusées, les rides transversales du front, les sillons naso-labial, sus-mentonnier, enfin les sillons obliques des commissures labiales. Il y a entre ces deux physionomies, dont l'une porte, même au repos, la trace de l'animation, alors que l'autre ne rappelle que l'inertie, un contraste des plus frappants.

L'étrangeté de la physionomie n'est pas moindre quand celle-ci s'anime. Quand Georges parle, la lèvre supérieure reste immobile et la fente buccale s'agrandit sensiblement par le tiraillement des commissures en dehors. Pendant le rire, cette mimique s'accentue, les lèvres se tendent, l'agrandissement transversal de la bouche augmente et les joues se creusent ; en même temps, la lèvre inférieure s'élève et se place sur un plan un peu postérieur à celui de la lèvre supérieure. Cette élévation de la lèvre infé-

rieure est produite par la contraction des muscles de la houppe du menton, contraction accusée par les plis qui se forment sur la peau du menton.

Cette façon de rire, qui, nous l'avons dit, rappelle de tous points celle de Léon, n'a rien du rire franc ordinaire, elle donne à la physionomie, non de la gaieté, mais quelque chose d'étonné, de niais et de triste qui jure avec l'animation de l'œil et la vivacité intelligente du malade.

Georges veut-il souffler une bougie, on voit les lèvres s'écarter, la lèvre supérieure être poussée en avant sans le moindre froncement, bref l'enfant éprouve les mêmes difficultés que son frère, et n'arrive à ses fins qu'après de véritables efforts.



M... Georges, 9 ans 1/2 (Beaujon, 1873).
Dessin d'une photographie faite et donnée par Duchenne.

Georges ne peut siffler, il ne parvient pas à froncer son orbiculaire abial, ses efforts n'aboutissent qu'à soulever et à écarter les lèvres.

L'enfant est montré à M. Duchenne de Boulogne et obligeamment photographié par lui comme un type d'atrophie musculaire progressive de l'enfance.

La faradisation des muscles de la face ne décèle de contractions que sur les frontaux, les buccinateurs et les muscles du menton, contractions faibles pour les premiers, très sensibles pour les seconds.

La galvanisation donne, à la fermeture du courant, des contractions petites et non douloureuses sur les frontaux, et elle ne donne rien sur les muscles inférieurs de la face.

De temps en temps, on surprend, sur les lèvres, de petites contractions fibrillaires dont le malade n'a pas conscience. Ces contractions cherchées à plusieurs reprises, n'ont pu être vues ni sur les muscles du tronc ni sur ceux des membres.

La sensibilité de la face est entière comme celle de toutes les parties du corps : absolument rien du côté des sens. La langue a son développement et son aspect ordinaires, ses mouvements entiers.

L'état général est excellent, toutes les fonctions sont normales, aussi l'enfant jouirait-il, aux yeux de ses parents, d'une santé parfaite si, après leur avoir montré la complète ressemblance que présentait, dans son étrangeté même, la physionomie de leurs deux garçons, nous ne leur avions fait concevoir quelques craintes pour l'avenir en leur recommandant de surveiller attentivement l'état des muscles de leur enfant.

Les réserves pronostiques que nous faisons, en 1874, aux parents de Georges, les recommandations de ne pas donner à leur enfant une profession qui fatiguât ses muscles, tout cela n'était que trop justifié, puisque les choses ont marché chez Georges — à la rapidité près — comme chez Léon, puisque, chez les deux frères, l'atrophie s'est étendue de la face, aux membres supérieurs et au tronc.

Deuxième période... onze ans après.

M. Georges, vingt et un ans, ouvrier ciseleur en bronze, est examiné à Tenon où il vient voir son frère. Taille au-dessous de la moyenne, embonpoint modéré, G... a l'aspect d'un adulte bien portant : cependant, il tousse, souffre de temps à autre dans le thorax gauche, où la respiration saccadée est moins pure et moins duveteuse que du côté droit.

Depuis 1873, M. Georges n'aurait fait qu'un séjour en 1884, à Lariboisière, pour une fièvre typhoïde qui, à son dire, n'aurait en quoi que ce soit, changé l'état de ses muscles : cette fièvre serait le seul accident qui l'aurait arrêté depuis onze ans. De 1873 à 1877, il aurait continué à aller à l'école sans que ses parents aient rien surpris sur ses muscles qui ressemblât à la maladie de son frère. Cela est au moins vraisemblable, puisque, en 1878, — en dépit de nos avertissements — il devient apprenti ciseleur. En 1879, il s'aperçoit d'amincissement de l'épaule droite, en 1880 d'amincissement de l'épaule gauche, en 1881 de quelques déformations du haut de la poitrine à droite, en 1882 de déformations de la poitrine à gauche, en même temps que les bras s'effilent et que certains mouvements (passer sa blouse, mettre sa chemise, mettre son chapeau, saluer, etc.) deviennent difficiles, et, s'ils s'exécutent, ne se font pas comme chez tout le monde. Cependant G... continuait à travailler huit et dix heures par jour de son métier assez rude de ciseleur en bronze, métier qu'il exerce aujourd'hui encore et qu'il hésite à quitter.

Examen : février 1885. La figure dans son ensemble est un peu moins atone que celle de son frère, mais elle est cependant très caractéristique, et exprime l'indifférence d'une façon très prononcée. Les yeux sont plus ouverts qu'à l'état normal, le gauche seulement, car à droite la paupière supérieure est abaissée et recouvre une partie de la cornée. Les lèvres sont légèrement saillantes, surtout l'inférieure, mais elles ne sont pas grosses. La figure est lisse et polie comme un marbre; il existe

un certain degré d'asymétrie faciale, la commissure labiale gauche est notablement plus accentuée que la droite, et la moitié droite de la face, plus lisse, plus atone que la moitié gauche. A l'état de repos, cette



M... Georges, 21 ans (Tenon, 1885).

figure qui ne reflète aucune expression, aucun sentiment, ne s'anime guère lorsque l'on fait causer le malade, mais si l'on cherche à le faire rire, elle prend une expression particulière, il ne rit pas avec ses *zygomatiques*, car son rire est transversal, et, dans cette action, le *buccinateur* entre en action, en même temps le *frontal* se contracte très

LANDOUZY ET DEJERINE.

5

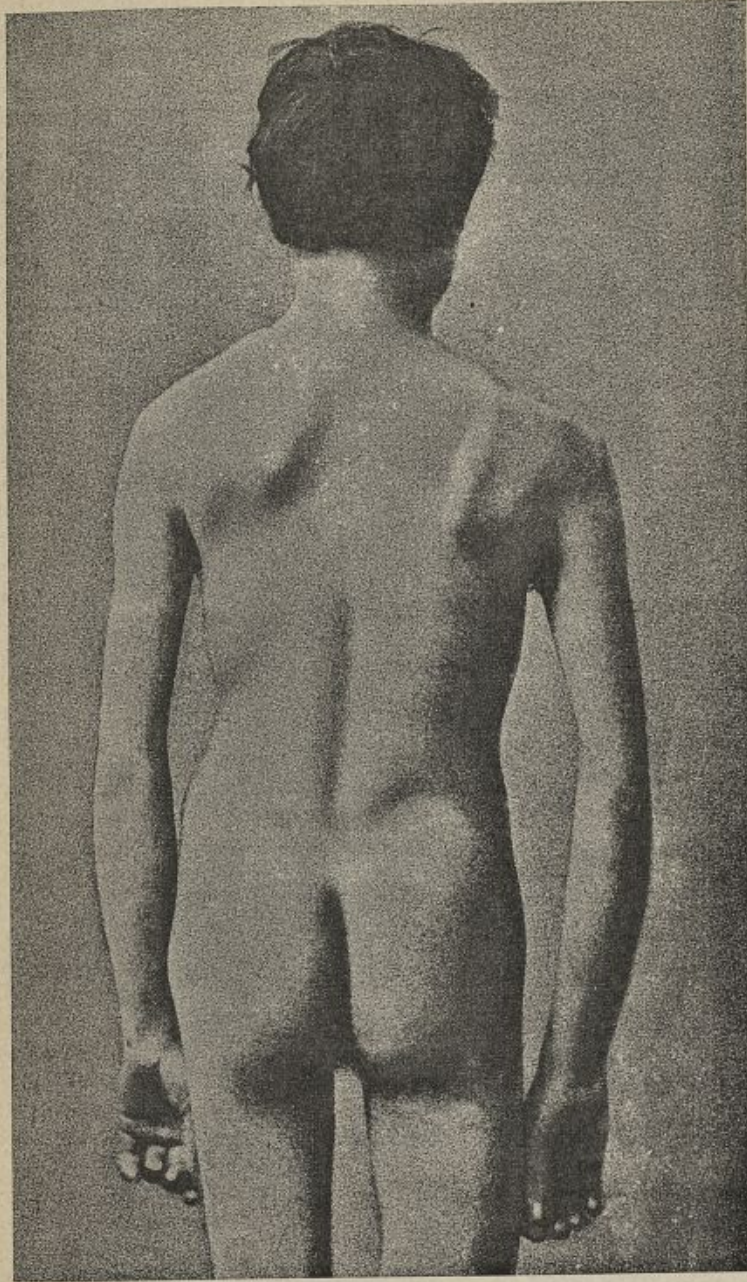
légèrement, les sourcils remontent et le facies fait songer à la physiologie d'un idiot qui rit. Il ne peut froncer les lèvres, et encore moins les avancer en les fronçant (cul-de-poule). Il ne peut siffler. La prononciation des labiales est encore possible. Le malade peut fumer, mais lorsqu'il rejette la fumée au dehors, elle sort par plusieurs ouvertures, et les lèvres sont repoussées comme des rideaux flottants. Les *orbiculaires* des paupières sont aussi atteints que l'*orbiculaire des lèvres*, le malade ne peut fermer complètement les yeux, quelle que soit la volonté qu'il déploie dans cet acte, les deux paupières restent distantes l'une de l'autre de plus de 6 millim. Les autres muscles de la face sont moins atrophiés que les précédents, on peut constater que leurs mouvements sont plus prononcés que ceux des orbiculaires des lèvres et des paupières. Ainsi le malade peut plisser la peau de son front, froncer ses sourcils, avec une intensité cependant notablement moindre que chez un individu normal. Les muscles des yeux sont normaux, pas de strabisme, pupilles égales et contractiles. Les muscles *masticateurs* (masséter, temporal, et ptérygoïdiens) sont intacts; il en est de même des muscles de la *langue* et du *voile du palais*, du *pharynx* et du *larynx*.

Tronc. Attitude générale du corps. Ce qui frappe d'emblée, le malade étant déshabillé, c'est la localisation de l'atrophie, réalisant chez ce malade, on ne peut plus nettement, le type *scapulo-huméral*, le volume des avant-bras contrastant d'une façon singulière avec la macilence des bras et des épaules. La poitrine est aplatie, les épaules font saillie en avant, les omoplates sont détachées du tronc, leur bord spinal est comme flottant, et leur pointe (angle inférieur), très saillante, remonte en haut et en dedans. Ces os ont basculé en haut et en arrière, de telle sorte que leur angle supérieur, très remonté, arrive de chaque côté sur le bord postérieur du triangle sus-claviculaire, formant à ce niveau-là une espèce de tumeur. Cette déformation, sensiblement la même des deux côtés, est légèrement plus accusée à gauche qu'à droite.

Les bras pendent de chaque côté du tronc dans l'extension, mais cette extension ne peut pas être faite d'une façon absolument complète, et l'on sent une certaine résistance dans les biceps, lorsque l'on veut amener l'avant-bras dans la même ligne que le bras ¹.

Membre supérieur droit. Le *deltoïde* est conservé, de volume normal dans sa partie moyenne et antérieure, son tiers postérieur est très atrophié; le *trapèze* est très atrophié ainsi que le *rhomboïde*. Le *grand pectoral* est diminué des deux tiers environ, et sa force très diminuée. Le *sus* et le *sous-épineux*, ce dernier surtout, sont de *volume normal*. Les mouvements de rotation du bras, en dedans, se font facilement et avec force (intégrité du *sous-scapulaire*). Au bras, l'humérus est abaissé le *biceps* est extrêmement atrophié, la flexion de l'avant-bras est possible mais sans force aucune, ce qui montre bien, ainsi que la diminution de volume de la face antérieure, que le *brachial* antérieur est fortement atrophié aussi. Le *triceps* est normal, et sa force très déve-

1. Nous reviendrons plus loin sur cette particularité.



M... Georges, 21 ans (Tenon, 1835).

loppée. A l'avant-bras, le *long supinateur* ne peut être reconnu, pas même lorsque, l'avant-bras étant fléchi, on cherche à l'étendre, ce qui est facile, étant donnée l'atrophie des fléchisseurs. Les *radiaux* sont notablement moins atrophiés que le *long supinateur*. Les autres muscles de l'avant-bras sont *normaux* et *volumineux*, les mouvements d'extension et de flexion se font facilement et avec beaucoup de force. Du reste le malade peut travailler comme ciseleur sur bronze. La main a son apparence normale, pas trace de déformation, le *thénar* et l'*hypothénar* ne présentent rien à noter, soit comme volume, qui est normal, soit comme fonctions qui sont intactes, il en est de même des *interosseux*.

Membre supérieur gauche. Mêmes déformations qu'à droite. Le *sous-épineux* a son volume normal, le *trapèze* et le *rhomboïde* sont très atrophiés, le *deltoïde* n'est conservé que dans sa partie moyenne; les parties antérieures et postérieures étant extrêmement atrophiées. Au bras, l'*humérus*, comme à gauche, est abaissé, le *biceps* et le *brachial antérieurs* sont aussi atrophiés qu'à gauche, la flexion du bras sur l'avant-bras est encore possible, mais sans force aucune. Le *triceps* est en voie d'atrophie marquée. A l'avant-bras, le *long supinateur* a disparu, et il est impossible d'en déceler la présence par la méthode ordinaire. Les *radiaux* sont moins touchés qu'à droite, et ont presque leur volume normal; quant aux autres muscles de l'avant-bras, *extenseurs* et *fléchisseurs*, ils sont remarquablement conservés, ainsi que ceux de la main, qui ne présente aucune déformation quelconque. Le malade dit, du reste, être plus fort de la main gauche que de la droite.

Les muscles profonds de la tête sont conservés; cette dernière a son attitude normale et tous les mouvements en sont faciles. Rien à noter du côté des muscles du dos, ni du côté des muscles abdominaux.

MENSURATION CIRCONFÉRENTIELLE

Bras droit.....	0 ^m ,19
Bras gauche.....	0 ^m ,19

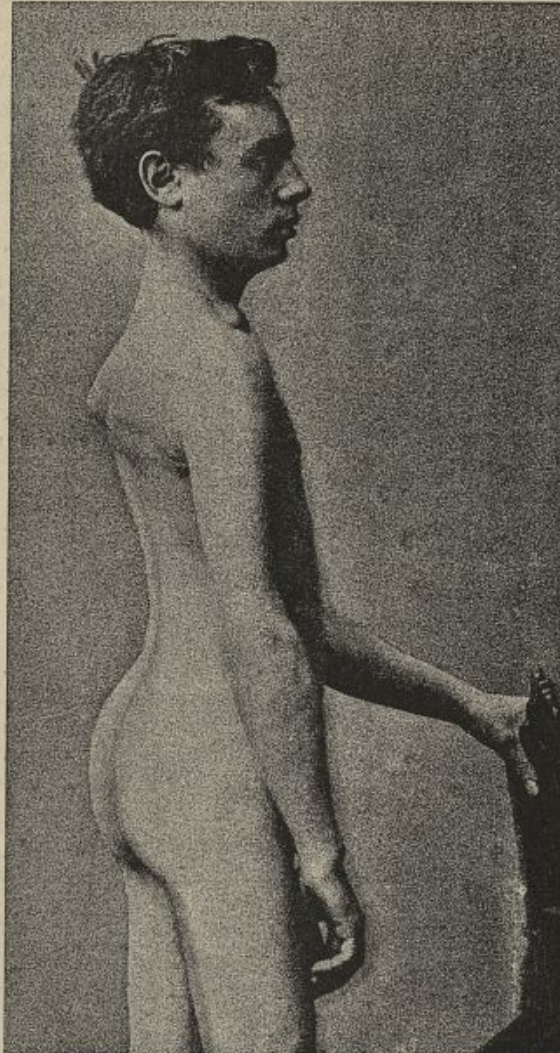
Membres inférieurs. Muscles du bassin normaux, les muscles de la cuisse gauche sont notablement atrophiés, principalement à la région antérieure. Les muscles de la cuisse droite sont très développés et très vigoureux. Aux jambes, état normal, mollets normaux, à la région antéro-externe, peut-être y a-t-il un peu d'amaigrissement? Pas de déformations des pieds, le malade peut marcher longtemps sans fatigue.

Le *réflexe tendineux* du genou existe à droite, le mouvement d'extension de la jambe est peu prononcé, bien que l'on voie très nettement le *triceps* se contracter. A gauche, la percussion du tendon rotulien ne détermine pas d'extension de la jambe, mais seulement quelques contractions isolées du *triceps* en voie d'atrophie. Muscles de l'*abdomen* normaux.

MENSURATION CIRCONFÉRENTIELLE

Cuisse gauche.....	0 ^m ,335
Cuisse droite.....	0 ^m ,365

Rien à noter du côté du *diaphragme* et des *intercostaux*, la respiration est normale. *Intégrité de la sensibilité générale et spéciale et des*



M... Georges, 21 ans (Tenon, 1885).

sphincters, réflexes cutanés conservés. Dans aucun des muscles du corps, il n'existe trace d'hypertrophie vraie ou fausse. La seule particularité présentée par ce malade consiste dans un état particulier

des *biceps*, qui, dans l'extension forcée de l'avant-bras, dessinent une corde résistante sous la peau, empêchant de mettre l'avant-bras et le bras sur la même ligne, bien que l'extension presque complète soit possible. Il s'agit là d'une espèce de rétraction musculaire, qui n'est appréciable que dans l'extension forcée, et que la palpation du muscle, soit à l'état de repos, soit à l'état de contraction, ne décèle nullement.

La santé générale est excellente; rien à noter du côté des différents viscères; cœur et poumons normaux. Le malade n'est point amaigri, la graisse sous-cutanée, sans être abondante, existe cependant. La peau devient très vite anserine au contact de l'air, sans se cyanoser. *Pas trace de contractions fibrillaires dans aucun muscle, même après une longue exposition à l'air.*

Examen de la contractilité électrique pratiqué au laboratoire de M. le Professeur Vulpian.

Contractilité faradique. Méthode polaire. Appareil à chariot. Minimum d'excitation chez l'homme sain = 12 ct.

Muscles de la face.	Droit.	Gauche.
Orbiculaire des paupières....	8 cent.	9 cent. 1/2
Zygomatiques.....	11 —	12 —
Dilatateur de la narine.....	12 —	12 —
Buccinateur	10 — 1/2	11 —
Orbiculaire des lèvres.....	8 — 1/2	10 —
Frontal.....	11 cent. 1/2	12 cent. 1/2
Sourcilier.....	10 — 1/2	11 —
Temporal.....	11 — 1/2	11 — 1/2
Masséter.....	11 — 1/2	11 — 1/2
Nerf facial.....	10 — 1/2	10 — 1/2

Le minimum d'excitation du facial chez l'homme sain est de 11 ct. A un courant de 10 1/2, le facial des deux côtés n'agit ni sur l'orbiculaire des paupières, ni sur celui des lèvres, mais agit très bien sur les autres muscles de la face; à 9 cent. on n'obtient pas davantage leur contraction, la douleur empêche d'employer un courant plus fort, le malade étant assez sensible.

Membres supérieurs.	Droit.	Gauche.
Trapèze.....	9 cent. 1/2	10 cent. 1/2
Grand pectoral.....	9 —	9 —
Deltoïde	11 —	11 —
Biceps.....	8 —	10 —
Triceps	10 —	10 — 1/2
Sous-épineux	10 — 1/2	10 —
Long supinateur	8 —	10 — 1/2
Radiaux.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Extenseur commun des doigts.	10 — 1/2	10 — 1/2
Extenseur propre du petit doigt.	10 — 1/2	10 — 1/2
Cubital postérieur.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Long abducteur du pouce.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Court extenseur du pouce.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Long extenseur du pouce.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Extenseur propre de l'index..	10 — 1/2	10 — 1/2

Membres supérieurs.	Droit.	Gauche.
Rond pronateur.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Grand palmaire.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Cubital antérieur.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Fléchisseur commun.....	10 — 1/2	10 — 1/2
Thénar.....	11 —	11 —
Hypothenar.....	11 —	11 —
Interosseux.....	11 —	11 —

Courants galvaniques. (Appareil de Gaiffe, avec commutateur.) Chez l'homme sain NFC = 10 PFC = 14 dans les muscles de l'avant-bras.

Membres supérieurs.	Droit.		Gauche.	
	NFC	PFC	NFC	PFC
Trapèze.....	14	20		
Delhoïde.....	8	10	8	12
Biceps.....	12	16	18	20
Long supinateur.....	20	24	22	28
Radiaux.....	14	20	16	22
Extenseur commun.....	16	22	14	18
Fléchisseurs.....	14	16	16	20
Muscle de la face.....	Droit.		Gauche.	
—	NFC = 6		NFC = 6	
—	PFC = 10		PFC = 10	

La contraction idio-musculaire fait défaut. L'état de la contractilité électrique des membres inférieurs n'a pas été recherché. La sensibilité électrique est très développée. La contraction galvanique a une apparence vermiculaire, très prononcée dans les muscles précédents.

Les tableaux précédents sont tout à fait comparables à ceux du malade de l'Observation V, frère de Georges. Comme on peut le voir, la contractilité faradique est relativement peu diminuée, et la contractilité galvanique présente de la diminution simple, sans inversion de la formule normale, partant sans réaction de dégénérescence. Ajoutons enfin, que, comme dans tous les cas par nous observés, ce malade ne présente pas trace de paralysie et que ses muscles répondent à la volonté, tant qu'ils contiennent une fibre musculaire saine.

En somme, de la lecture des observations de la famille L... (le père et quatre enfants) et de la famille M... (deux frères) il ressort clairement qu'il s'agit d'une espèce d'amyotrophie spéciale, à type particulier, bien semblable à lui-même, dans lequel la face tout entière, certains muscles de l'épaule et du bras ont été primitivement et principalement incriminés. En somme, ces sept malades forment, tant par la physionomie, que par l'évolution si spéciales de leur atrophie, un groupe autonome, une manière de groupe familial bien distinct, bien reconnaissable au milieu des membres si nombreux et si divers de la grande famille des atrophiques musculaires. Il apparaît clairement, que ces malades du *type facio-scapulo-huméral*, sont clini-

quement d'autre souche que les atrophiques du type Aran-Duchenne, que les atrophiques bien plus nombreux encore de types indécis et irréguliers.

IV

Nous avons tenu à donner ces faits d'atrophie facio-scapulo-humérale dans tous leurs détails, non seulement à cause de l'intérêt considérable qu'ils présentent au point de vue de l'hérédité, de la collatéralité et surtout de l'évolution de la myopathie atrophique progressive, mais encore parce que nos observations sont les seules qui aient été publiées en France depuis les cas rapportés par Duchenne, de Boulogne, sous l'étiquette atrophie musculaire progressive de l'enfance.

Dans la littérature étrangère, nous ne connaissons qu'une seule observation se rapportant à l'atrophie des membres avec diffusion sur tous les muscles de la face : cette observation purement clinique est de Remak, qui l'a publiée l'an dernier ¹.

Obs. — Commerçant de Hemmerstein, trente-deux ans, me consulta le 4 juillet 1881, d'après le conseil de mon collègue Baumeister. Ses grands-parents et son père n'avaient pas d'atrophie musculaire, mais sa mère morte à soixante-quatre ans, sa sœur qui a succombé à une affection pulmonaire, et son frère âgé de trente-quatre ans encore vivant, ont été atteints, depuis leur enfance, de la même affection progressive, tandis que son autre frère est bien portant. Son affection a débuté insidieusement et sans douleurs dans l'enfance, sans qu'il puisse donner des indications exactes sur la progression et la participation des différents muscles, qui ont toujours présenté à la fois de l'atrophie et de la faiblesse fonctionnelle. L'affection aurait débuté par les muscles de l'épaule et du bras ; peu à peu la face se serait prise, de sorte qu'il ne peut plus fermer les paupières depuis trois mois, tandis que l'atrophie de la cuisse gauche n'a commencé que depuis peu de temps. Il est convaincu de l'incubilité de son affection, et craint qu'elle ne se transmette à son enfant.

Le malade est petit, d'aspect souffreteux ; l'état général est bon. Ce qui frappe surtout, c'est l'aspect de clignotement avec lagophthalmos et un léger ectropion paralytique, ainsi que le masque du visage. La parole est du reste intacte. Il existe, par le fait, une paralysie faciale double presque complète. Le front, remarquablement lisse, ne peut être plissé ni en long ni en travers. Lorsqu'il essaie de fermer les yeux, les bulbes oculaires se tournent en haut et en dedans, et la sclérotique reste découverte dans une largeur de 0, 01 ct. Le nez ne peut être plissé (gerumpft) tandis que

1. E. REMAK (Berlin). *Ueber die gelegentliche Betheiligung der Gesichtsmuskulatur bei der juvenilen form der progressive Muskelatrophie* (In *Neurologisches Centralblatt de Mendel* (août 1884, n° 15, p. 337).

les narines se dilatent par le renflement (muscles dilateurs du nez). Les sillons naso-labiaux manquent. La flaccidité des muscles de la partie inférieure du visage est masquée par le grand développement de la barbe. La bouche ne peut être froncée en avant (moue). Le visage est partout lisse, nullement excavé. Les os malaire et les maxillaires inférieurs ont leur volume normal. Pas de paralysie oculaire. Le Dr Baumeister a constaté une légère faiblesse de l'accommodation ; à part cela, un état ophtalmoscopique et fonctionnel normal. La langue, non atrophiée, peut être sortie comme à l'état normal et tournée dans tous les sens. Les mouvements et la situation du voile du palais sont normaux. Pas de troubles du goût. La parole est intacte, et n'est même pas modifiée pour les labiales. Jamais il n'y a eu de troubles de la déglutition ni de la mastication.

L'examen du corps indique une atrophie très prononcée des muscles de l'épaule et du bras. Les omoplates sont aillées, et cette difficulté s'exagère lorsqu'on essaie d'élever le bras (atrophie des grands dentelés et du segment inférieur du trapèze). Les deltoïdes sont aplatis, les muscles sont très atrophiés et ont la consistance du tissu adipeux. Le long supinateur manque aux avant-bras.

Il existe en outre ici, de l'atrophie des extenseurs avec une bonne nutrition des fléchisseurs des mains. La cuisse gauche est fortement atrophiée. Les jambes n'ont pas été examinées ; nulle part il n'existe de contractions fibrillaires.

Les fonctions des extrémités supérieures sont notablement modifiées. Le malade ne peut plier le coude qu'après flexion passive, en lançant ses bras en avant ; il ne peut, dans cette position, manger seul.

Le malade serre avec force. Les mouvements des doigts sont indemnes. La paroi abdominale est assez forte. Dans le décubitus dorsal, il ne peut s'asseoir sans le secours des bras ; il doit s'appuyer sur les coudes et s'asseoir alors, en s'aidant des mains.

L'examen électrique, fort incomplet, montre que le nerf facial n'est excitable des deux côtés et par les deux espèces de courants, que pour les branches des muscles auriculaires supérieurs et postérieurs, ainsi que pour le buccinateur (le dilateur des ailes du nez n'a pas été examiné), tandis que la contractilité directe et indirecte a complètement disparu dans tous les autres muscles innervés par le facial. Même avec les plus intenses courants galvaniques tolérés, on n'observe pas trace de contractilité dans les muscles de la face paralysée, aussi nulle trace de réaction de dégénérescence.

Au cou, la contractilité est légèrement diminuée dans le sterno-cleido-mastoidien et dans l'angulaire de l'omoplate ; elle est très diminuée dans la branche trapézoïde du spinal. Le deltoïde réagit très mal aux deux courants, tandis qu'elle est complètement abolie dans le triceps, le biceps, le brachial antérieur et le long supinateur. La réaction du nerf crural droit paraît normale, celle du domaine du crural gauche est en raison directe de l'atrophie, elle est relativement conservée dans le cutané.

Partout il y a un parallélisme parfait de la contractilité faradique et galvanique. Il n'y a nulle part de réaction de dégénérescence.

Cette observation de Remak paraît être un exemple assez net de l'affection décrite par Duchenne sous le nom d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, c'est-à-dire avec participation atrophique faciale. Ici encore, l'hérédité et la collatéralité atrophiques sont notées¹.

Le cas tout récemment rapporté par Mossdorf, est d'une interprétation plus délicate, en tant que participation des muscles de la face à l'atrophie, car une moitié seule de la face paraît touchée d'une part, et que d'autre part, une amélioration rapide et notable est survenue dans l'état des muscles de la face et des membres.

Oss. — Naundorf, journalier, trente-trois ans (policlinique nerveuse de Dresde). Pas d'hérédité atrophique ni névropathique. A porté pendant sa jeunesse de lourds fardeaux. Début à l'âge de dix-huit ans, par de la faiblesse dans le dos et les bras. Avec les années, la forme de la partie supérieure du tronc s'est modifiée. Il a maigri, mais pas assez rapidement pour indiquer dans quel ordre les muscles se sont pris. Jamais d'hypertrophie pendant l'atrophie, jamais de troubles de la sensibilité. Pas de contractions fibrillaires. A l'âge de vingt-huit ans, difficulté dans la marche. Depuis deux ans seulement, les mains se sont prises, surtout la gauche. Il ne peut s'habiller complètement seul. Le malade ne s'est pas aperçu de l'asymétrie de sa figure.

Etat actuel. Ensellure lombaire, les épaules et les bras sont portés en avant, marche de digitigrade et déviation des genoux en dehors. La tête est droite, mais le menton est fortement porté vers le sternum. Atrophie prononcée du thorax, saillie du rebord costal. Pectoraux très atrophiés, deltoïde droit conservé, à l'exception de son faisceau postérieur, le deltoïde gauche a disparu, ainsi que les biceps, brachial antérieur et triceps, dont les restes sont durs à la palpation. Omoplates ailées. Trapèzes disparus, sauf le faisceau claviculaire, qui est bien conservé. Le grand dorsal et le rhomboïde sont très atrophiés, le grand dentelé l'est moins à gauche qu'à droite. Développement notable des avant-bras, dans lesquels les longs supinateurs seuls ont disparu. Faiblesse dans l'extension des mains, surtout à gauche. Aux mains le premier interosseux externe est seul atrophié. Les muscles des membres inférieurs sont moins pris. Fessiers normaux. Triceps de la cuisse atrophié, surtout à droite, ce qui explique une légère persistance du réflexe patellaire à gauche. Jambiers antérieurs

1. Remak, qui n'avait pas connaissance de notre note à l'Institut (7 janvier 1884), regarde le fait précédent comme un exemple de « la forme juvénile » de Erb, compliquée d'atrophie des muscles faciaux : il ne paraît, du reste, connaître qu'incomplètement les travaux de Duchenne sur l'atrophie musculaire progressive de l'enfance.

très atrophies. Mollets, pas d'hypertrophie. Le visage est asymétrique; pendant la conversation et surtout le rire, la moitié gauche de la face se contracte seule. L'œil droit ne peut être complètement fermé, conjonctivite. Le front se plisse mieux à gauche qu'à droite. L'expression du rechignement (*gerumpft*) se fait mieux à gauche. Le malade ne peut siffler, et il pouvait le faire il n'y a pas longtemps. Le sillon naso-labial droit n'a pas complètement disparu. Les muscles de la moitié droite de la face paraissent amaigris. Pas d'hypertrophie des lèvres. Langue, voile du palais et déglutition normaux ¹.

Dans le mémoire bien connu de Friedreich ², qui comprend, outre les observations personnelles de l'auteur, un nombre considérable de faits d'atrophie musculaire, nous n'en avons pas trouvé dans lesquels l'atrophie faciale fût mentionnée. Ce n'est pas que, dans Friedreich, il ne soit fait mention d'atrophies myopathiques ou soi-disant telles, mais, à la lecture des observations, il est facile de se convaincre que l'auteur a confondu la paralysie pseudo-hypertrophique, avec l'amyotrophie proprement dite. Du reste, les résultats négatifs, au point de vue des lésions médullaires, consignés par l'auteur, pourraient n'être pas tous considérés comme inattaquables, étant donnés les procédés de technique imparfaite, dont il s'est servi.

Pour trouver un travail dans lequel soit rapportée, avec tous caractères de certitude, une observation d'atrophie musculaire progressive sans lésion médullaire, il faut arriver jusqu'à Lichtheim ³, qui, dans un cas d'amyotrophie ayant débuté à vingt-sept ans, montra le névraxe indemne.

Obs. — *Début de l'atrophie il y a quinze ans, par l'épaule droite. Douleurs lancinantes ascendantes dans l'épaule. Marche très lente, avec de longues rémissions, dans les autres extrémités et dans le tronc. Localisation principale de l'atrophie dans les muscles dorso-scapulaires, dans les fléchisseurs du coude et dans les fessiers. Intégrité des muscles de la main et de l'avant-bras. Mort par tuberculose pulmonaire et suppuration de l'articulation coxo-fémorale droite. Atrophie extrêmement prononcée des muscles atteints, avec surcharge graisseuse interstitielle, très intense. Intégrité complète de la moelle et des nerfs périphériques.*

Louise G..., lessiveuse, quarante-deux ans : toujours bien portante jusqu'à vingt-cinq ans, époque à laquelle elle eut une fièvre typhoïde.

1. MOSSDORF. *Ein zweiter Fall von Betheiligung der Gesichtsmuskulatur bei der juvenilen Muskelatrophie* (Neurol. Centralb. de Mendel), Janvier 1883, n° 1.

2. FRIEDREICH, *Ueber Muskelatrophie, ueber wahre und falsche Muskelhypertrophie* (Berlin, 1873).

3. LICHTHEIM, *Progressive Muskelatrophie, ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks* (Arch. für Psych. und Nervenk., B. VIII, p. 521, 1878).

Début de l'affection actuelle à vingt-sept ans. G..., après avoir beaucoup lavé et s'être très fatiguée à porter de lourdes corbeilles, fut prise la nuit de violentes douleurs dans le bras droit : le lendemain, disparition des douleurs, qui laissent après elles une grande faiblesse des bras. La faiblesse augmenta peu à peu, la gênait surtout dans l'élévation du bras, de sorte qu'au bout de trois mois, elle quitta son service pendant quelques semaines, puis le reprit pendant neuf mois. La faiblesse du bras droit persistant, elle vint se faire soigner à la clinique chirurgicale, où elle fut traitée par les frictions et l'électricité. L'année suivante, son état s'améliora, elle accoucha cette année-là, et en sortant de ses couches, elle remarqua une faiblesse dans la jambe droite, faiblesse qui, loin de diminuer, augmenta de plus en plus, en même temps que reparaisait la faiblesse du bras droit, accompagnée d'amaigrissement. Elle put néanmoins continuer son service pendant sept ans (avec de grandes interruptions, il est vrai), et ce n'est qu'au bout de ce temps-là, qu'elle vint demander repos à l'asile. Depuis deux ans et demi, elle est à peu près dans le même état, le processus pathologique a fait beaucoup de progrès; la faiblesse du bras et de la jambe du côté droit ont beaucoup augmenté, l'amaigrissement devint plus considérable, surtout à l'épaule et à la jambe, puis la faiblesse envahit le bras gauche et la jambe, avec émaciation correspondante; la marche devint difficile, et la démarche particulière. De temps en temps, contractions fibrillaires dans les muscles atrophiés. Dans le courant du dernier mois, elle ressentit dans le côté droit de la poitrine, des douleurs contuses, passagères, suivies d'amaigrissement considérable. Dernièrement apparut de la gêne respiratoire. La faiblesse augmentant, elle fut transportée à l'infirmerie. *Aucun antécédent héréditaire à noter.*

État actuel au 8 septembre 1875. La malade est pâle et mal nourrie.

Il saute aux yeux que les deux épaules sont ailées, et la droite plus que la gauche. L'omoplate droite est plus rapprochée des apophyses épineuses, son bord interne parallèle avec la colonne vertébrale, est immobile dans les mouvements respiratoires. L'omoplate gauche, plus élevée, moins ailée, est, dans les mouvements respiratoires, portée un peu en dehors et en haut. Sur la paroi antérieure de la poitrine, on remarque une différence très nette entre les deux côtés; la moitié droite présente, surtout vers sa partie supérieure, un fort rétrécissement, et, dans les mouvements respiratoires, elle reste visiblement en arrière de la moitié gauche.

Atrophie du pectoral droit, moindre du pectoral gauche. Les deux épaules sont également amaigries, la droite toujours plus que la gauche, et là on sent directement sous la peau, la tête humérale et l'apophyse coronoïde droites.

La face dans son ensemble est très amaigrie mais néanmoins symétrique, on remarque cependant à la commissure labiale droite quelques petits sillons, qui manquent à gauche ou n'y sont que faiblement indiqués. Parmi les mouvements mimiques, le froncement (das Rümpfen)

du nez manque presque complètement; ce mouvement est du reste défectueux des deux côtés. Le froncement des sourcils n'existe qu'à un très faible degré; la partie médiane du front ne présente pendant ce mouvement que des plis verticaux très faiblement indiqués. Le froncement du front est beaucoup mieux conservé; l'occlusion des yeux est complète.

La malade peut faire la moue, moins bien cependant qu'à l'état normal : elle ne peut siffler, quoiqu'elle ait pu le faire auparavant. L'élévation de la lèvre supérieure est extrêmement difficile, elle ne se fait que très faiblement; l'abaissement de la lèvre inférieure se fait mieux. Elle peut attirer les commissures labiales en dehors également des deux côtés. Pendant le rire, on ne note aucune expression particulière du visage. Les mouvements du maxillaire sont complètement intacts, aussi bien à l'ouverture qu'à la fermeture de la bouche. Il en est de même des mouvements de latéralité et de projection en avant du maxillaire inférieur. Les mouvements de la langue sont conservés, la langue a sa forme, son épaisseur normales, la parole est normale. Les mouvements des globes oculaires ne sont pas défectueux.

Le cou est très maigre, mais également des deux côtés; les muscles font une saillie très marquée, en particulier le sterno-mastœdien et le trapèze. Les mouvements de rotation, de flexion etc., sont intacts. A la région dorsale, on remarque la position déjà indiquée des omoplates; l'omoplate gauche est très rapprochée de la colonne vertébrale, sa base est éloignée fortement du tronc, de sorte que l'on peut enfoncer le doigt, profondément au-dessous; son angle inférieur est plus rapproché du rachis que l'angle supérieur. Les fosses épineuses, surtout la fosse sus-épineuse, sont profondément creusées, de sorte que l'épine de l'omoplate est très saillante. Ces modifications sont moins marquées à gauche. De ce côté, l'omoplate est peu distante du tronc, l'angle supérieur est un peu plus rapproché de la colonne vertébrale que l'inférieur, la fosse sous-épineuse est aplatie, la sus-épineuse à peine déformée. Lorsque l'on fait élever le bras droit, on arrive à peine à une position horizontale; dans l'extension complète on sent le deltoïde se contracter, à l'exclusion des faisceaux placés en avant de la tête de l'humérus. Une élévation plus considérable du bras est impossible : si on l'essaye, l'angle inférieur de l'omoplate est très peu tiré en dehors, et à la place de la saillie interne du grand dorsal, on n'a plus qu'un repli cutané dans lequel on sent à peine quelques faisceaux ramollis. La partie supérieure du trapèze se contracte énergiquement, mais les faisceaux, qui, de la colonne vertébrale, se rendent à la base de l'omoplate, ne paraissent plus qu'un cordon mince et faible. A gauche tous ces mouvements sont possibles, quoique avec moins d'énergie que normalement. Le bras droit ne peut être que faiblement porté en dehors; l'omoplate est tirée en haut et vers la ligne médiane par le rhomboïde, le coude ne peut cependant être éloigné du tronc que lorsque le bras est, en même temps, porté en arrière. Ces mouvements, quoique affaiblis, peuvent être faits par le bras gauche. Les mouvements du

bras en arrière sont possibles mais difficiles; l'omoplate est appliquée fortement contre la colonne vertébrale par le rhomboïde; le grand rond se contracte énergiquement, mais on ne sent aucune trace du grand dorsal. A gauche, ces mouvements s'exécutent facilement et le grand dorsal est senti. En avant le bras droit ne peut s'élever; si l'on produit ce mouvement d'une manière passive et qu'on abandonne le membre, il retombe aussitôt inerte. A gauche, le mouvement peut l'exécuter quoique faiblement. Dans tous les mouvements du bras gauche, l'omoplate s'écarte du tronc avec sa base et l'on sent le bord du trapèze, contracté.

Parmi les mouvements de rotation du bras droit, c'est la rotation en avant qui est la plus difficile. Dans ce mouvement, l'épaule est portée par le rhomboïde, en haut et en dedans contre la rachis, afin de rendre plus efficace la contraction du sous-scapulaire, tandis qu'à gauche l'omoplate est d'abord portée en dehors. Dans la rotation en dehors peu énergique, le sous-épineux et le petit rond se contractent nettement, tandis que la contraction du sus-épineux est faible. La flexion du coude se fait à droite et jusqu'à l'angle droit, mais ne se produit pas par les muscles qui y sont préposés normalement. Il se produit une extension ou une flexion très prononcée du poignet, et ce sont les muscles fléchisseurs de la main et des doigts qui, dans cette position, produisent le mouvement. Parmi les muscles fléchisseurs propres, on ne sent ni le biceps ni le brachial interne, ni le long supinateur. Force-t-on passivement la flexion, l'avant-bras, laissé à lui-même, retombe jusqu'à l'angle droit. A droite également, la flexion ne peut s'obtenir qu'avec l'aide des muscles précédemment indiqués; mais le mouvement est plus net et plus énergique. Les muscles fléchisseurs du bras gauche sont également atrophiés, quoique moins complètement.

Les mouvements d'extension des deux coudes sont normaux; et le triceps des deux côtés est normal et contraste avec l'atrophie des fléchisseurs. Flexion, extension, pronation ou supination de la main, sont d'une intensité normale des deux côtés; la musculature des deux avant-bras ne présente aucune trace sensible d'atrophie. Les doigts sont ordinairement dans la position suivante: la troisième et deuxième phalange fléchies, la première en extension quoique le malade puisse la fléchir complètement; l'extension de la troisième phalange est également possible, lorsque les deuxième et première sont en flexion. Les éminences thénar et hypothénar *ne sont pas atrophiées*, mais cependant un peu plus fortes à gauche qu'à droite. Des deux côtés des tendons fléchisseurs du petit doigt à droite, on sent une dépression profonde; du reste à droite comme à gauche, on sent parfaitement l'espace interosseux. L'adduction et l'abduction des doigts est possible des deux côtés, mais cependant nécessite un effort assez grand. Les opposants du pouce fonctionnent parfaitement des deux côtés. L'opposition du petit doigt, au contraire, n'est obtenue que par une flexion forte des deux dernières phalanges. Tous les mouvements des doigts présentent un certain tremblement.

Les muscles abdominaux agissent normalement. La malade peut fléchir le tronc sans difficulté, mais dans la position fléchie, elle ne peut revenir à l'extension. La malade ne peut fléchir simultanément les deux genoux. Dans tous ces mouvements, il se produit des contractions cloniques courtes, dans les muscles mis en jeu. Extension et flexion du pied, tous les mouvements des orteils sont intacts. Le pied gauche semble un peu plus volumineux que le droit. Tous les mouvements passifs s'exécutent facilement, et nulle part on n'éprouve la résistance d'un muscle contracté.

L'excitabilité directe ou par les nerfs, par la faradisation, est conservée d'une façon générale. Elle n'est complètement abolie, que dans les muscles envahis en totalité par le processus morbide, par exemple : le biceps brachial et le grand dentelé droit. La réaction est d'autant plus faible que l'atrophie est plus considérable; elle est donc en général plus faible dans la moitié droite que dans la gauche. On obtient les mêmes résultats avec les courants galvaniques. Pas de réaction de dégénérescence.

Réflexes normaux, réflexe patellaire plutôt faible, pas d'autres réflexes tendineux.

La sensibilité est intacte ainsi que les organes des sens. On est frappé chez la malade de l'excitabilité des vaso-moteurs du visage; la moindre cause produit chez elle une rougeur intense, avec élévation sensible de la température, qui ne disparaît qu'au bout de quelques heures. Sur la poitrine, apparaissent sans cause appréciable ou sous une influence psychique de larges taches rouges. La malade succombe à la phthisie pulmonaire le 7 avril 1878.

Autopsie : onze heures après la mort (prof. Cohnheim).

Le grand dorsal des deux côtés est très aminci dans sa partie supérieure, jaune pâle; la partie inférieure ressemble à une masse de graisse jaunâtre, dans laquelle une striation longitudinale permet seule de reconnaître l'élément musculaire. Le dentelé gauche est réduit à une feuille mince, presque transparente, blanc jaunâtre, tandis que le droit, quoique plus mince qu'à l'état normal, est encore rosé et trois fois plus épais qu'à droite. Les mêmes rapports se remarquent entre les fessiers de chaque côté. A droite ils sont beaucoup plus minces, et jaunes, tandis qu'à gauche ils ont gardé une coloration jaune rougeâtre : la lésion porte surtout sur le moyen fessier droit, puis le petit fessier correspondant. Les muscles de l'extrémité inférieure droite sont également plus atrophiés que du côté gauche. Les fléchisseurs : semi-tendineux, semi-membraneux et biceps, sont transformés en une masse grasseuse jaunâtre à droite, encore rougeâtre et plus épaisse à gauche. Les gastrocnémiens ne sont pas atrophiés, et présentent à droite quelques taches jaunâtres.

Le sciatique gauche est un peu aplati et rosé à sa sortie de l'échancrure sciatique, mais dans le reste de son parcours il est d'épaisseur normale et blanc comme à droite.

Dans le canal vertébral peu de graisse; pas de liquide dans la dure-mère; la surface postérieure de la moelle est pâle, nulle part ne présente de colo-

ration grise. La consistance est partout ferme, le diamètre n'est pas sensiblement diminué, les coupes sont pâles partout; la substance grise elle-même est pâle, et l'on ne peut distinguer nettement de différence entre les deux moitiés. Les racines postérieures sont de volume normal, les antérieures également et de couleur blanche normale. A l'œil nu il n'existe donc aucune anomalie. Le grand pectoral est complètement atrophié et jaune; à droite il est même un peu rosé. Le droit abdominal est adipeux dans toute sa partie supérieure, à gauche il l'est moins. Muscles du cou normaux des deux côtés.

Dans les deux poumons, cavernes. Rien d'anormal au sympathique cervical des deux côtés. Les muscles de l'avant-bras droit sont fortement atrophiés et gras; ceux du côté gauche le sont à un moindre degré. Pas de lésions macroscopiques des nerfs correspondants. Les muscles de l'avant-bras sont rouges et non atrophiés. Les extenseurs de la jambe sont sains surtout à droite. Il en est de même des péroniers.

Immédiatement après les muscles, les nerfs et la moelle ont été examinés à l'état frais. Les muscles les plus modifiés, ceux qui ressemblaient à la graisse sous-cutanée, dont ne la distinguait guère qu'une vague striation, présentent une grande difficulté à la dissociation: ils avaient une consistance dure, résistante et malgré tous les efforts on ne put découvrir dans les fragments, des fibres musculaires ou des restes de ces fibres. On n'obtint, outre de nombreuses gouttelettes graisseuses, qu'un tissu conjonctif dense et pauvre en noyaux. Il en est autrement des muscles d'un jaune ou d'un blanc rosé. Leur dissociation est également difficile; et ils sont également coriaces, mais non à un aussi haut degré. Dans les fragments on trouve, et d'autant plus nombreuses que les muscles étaient plus rouges, des fibres musculaires, présentant leur striation transversale ordinaire, et pouvant à peine se distinguer des fibres normales par une épaisseur moindre; d'autres fois la striation ne pouvait se voir, à cause du nombre de globules graisseux irréguliers dont elles étaient parsemées. Je n'ai pu constater de prolifération des noyaux. Les muscles complètement rouges, comme par exemple la musculature de l'avant-bras, sont complètement normaux.

Les préparations des nerfs périphériques sous l'eau (Zerzupfungspräparaten) ne donnèrent pas plus de résultat. La moelle fraîche a un aspect absolument normal; lorsqu'on agite des particules de la substance grise des cornes antérieures, on obtient de très belles cellules ganglionnaires, pourvues de nombreux prolongements.

Muscles, nerfs et moelle sont durcis avec soin dans le liquide de Muller et l'alcool, et examinés complètement au bout de plusieurs mois.

Disparition presque complète des éléments contractiles dans les muscles malades. Réunis en petites masses, les faisceaux musculaires forment comme des îles, séparées par du tissu conjonctif abondant. Entre ces fibres musculaires, on remarque un périnysium interne très développé et riche en noyaux. Les nerfs périphériques aboutissant aux muscles atrophiés, ne présentent pas la moindre modification dans leur tronc, et au

moment où ils abandonnent le muscle. Même le point du sciatique gauche, qui paraissait modifié à l'œil nu, apparaît normal au microscope.

La portion thoracique de la moelle, de la 2^e à la 6^e vertèbre dorsale, présente une légère dilatation du canal central, dilatation qui ne dépasse jamais 0,5 mm. L'épithélium est intact, non aplati, même dans les parties les plus dilatées. La substance blanche de la moelle de cette région ne présente aucune modification. Il en est absolument de même dans les autres régions, particulièrement dans les renflements cervical et lombaire : il n'y eut aucune modification de cellules des cornes antérieures, les cellules ganglionnaires ont toujours été en nombre suffisant, de grosseur normale, pourvues de nombreux prolongements.

On n'ignore pas que, dans les réflexions dont il accompagne cette observation, Lichtheim (généralisant les résultats nécroscopiques auxquels il vient d'arriver), ne va à rien moins qu'à conclure à la non-existence de lésions spinales dans l'atrophie musculaire (type Aran-Duchenne), et à jeter par-dessus bord, sans hésiter, tous les cas dans lesquels on a trouvé des lésions médullaires. Ces cas, dit-il, ne sont pas des cas d'atrophie musculaire progressive, mais bien des paralysies spinales atrophiques, tandis que son observation à lui, doit être regardée comme un cas type d'atrophie musculaire progressive ¹.

Pourtant il suffit de lire complètement cette observation, pour voir qu'elle n'a pas trait à un cas d'atrophie musculaire progressive *classique* : le début brusque par des douleurs dans l'épaule suivies le lendemain d'une faiblesse dans le membre correspondant ; l'atrophie ne survenant que deux ans après ; le tremblement des doigts, les convulsions cloniques des muscles ; la paralysie de la jambe enfin survenant à la suite d'un état puerpéral, tout cela s'inscrit contre la manière de voir de l'auteur. Si, comme le demande Lichtheim, on applique à son observation la méthode de la critique « la plus serrée », on arrive à voir dans son cas, un fait d'amyotrophie sans lésions spinales, mais n'ayant ni de loin ni de près, aucune espèce de rapport avec le type Aran-Duchenne. La dissemblance, nous le répétons, est partout : dans la brusquerie du début, dans les douleurs, dans la topographie de l'atrophie, dans ses

1. Remarquons qu'il est difficile, dans cette observation, d'interpréter les symptômes observés du côté des muscles innervés par le facial inférieur, ce nerf et les muscles correspondants n'ayant point été examinés, pas plus que le bulbe rachidien. Quant aux nerfs des membres, si les troncs ont été reconnus intacts, les nerfs intra-musculaires n'ont pas été examinés ; c'est là une lacune importante.

retours offensifs et dans bien d'autres détails encore. En dépit de tout cela, Lichtheim veut faire de sa malade, un cas type Aran-Duchenne; aussi est-il entraîné à refaire une classification des amyotrophies, dans laquelle l'atrophie musculaire progressive classique (type Aran-Duchenne), ne serait plus tributaire de lésions médullaires, et relèverait directement et simplement, d'une altération primitive des muscles, tout comme la pseudo-hypertrophie (c'est là un retour à l'opinion première ¹ de Duchenne, 1849).

Ce qu'il faut retenir de l'observation de Lichtheim, c'est qu'elle constitue un exemple d'atrophie musculaire myopathique, à symptomatologie particulière, à évolution spéciale : nous aurons à évoquer ce fait, dans le chapitre où nous étudions l'anatomie et la physiologie pathologiques, de nos myopathiques atrophiques progressifs.

Par certains côtés, cette observation de Lichtheim est à rapprocher des faits d'Erb. On n'ignore pas, que, dans un récent travail, Erb, s'appuyant uniquement sur des considérations cliniques, a enlevé aux amyotrophies d'origine spinale, tout un groupe d'atrophies qu'il désigne sous le nom de : *Forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive*, et qu'il regarde comme indépendantes de toute espèce d'altération nerveuse centrale ou périphérique ². Erb décrit sa « forme juvénile » de la façon suivante : « Il s'agit d'une atrophie, d'une faiblesse de certains muscles déterminés, débutant dans l'enfance ou dans l'adolescence, progressant lentement et également, quelquefois par étapes, et devenant stationnaire. Les groupes musculaires atteints sont surtout les muscles de l'épaule, du bras, du bassin, des cuisses et du dos, l'atrophie se combine fréquemment, avec une hypertrophie musculaire vraie ou fausse, qui souvent fait constater une dureté particulière des muscles atrophiés. Cette atrophie évolue sans contractions fibrillaires, sans trace de réaction de dégénérescence, et sans autres troubles du corps, soit du système nerveux soit des sens, des organes de la vie végétative et de l'enveloppe cutanée. » Suit un tableau symptomatique de l'affection : son début est presque toujours antérieur à la vingtième année, sans troubles de la sensibilité, les muscles se prennent dans un certain ordre : ce sont ceux du dos, des omoplates, des bras, qui sont altérés en premier lieu, et qui le sont toujours d'une façon prépondérante, puis viennent les muscles lombaires, du bassin, de la cuisse, à un

1. DUCHENNE. Recherches électro-physiologiques sur l'atrophie musculaire avec transformation graisseuse. (*Acad. des Sciences*, 1849.)

2. W. ERB. Ueber die, « juvenile Form », der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudo-hypertrophie der Muskeln (*Deutsch. Arch. für Klinische Medicin. Vierunddreissigster Band. Fünftes und sechstes Heft*, 1884.)

degré moindre toutefois, quelquefois cependant, le début peut avoir lieu par les membres inférieurs. Les muscles de la main sont toujours respectés. On observe quelquefois dans certains muscles, une hypertrophie, tantôt vraie, tantôt fausse. Cette hypertrophie n'est jamais que temporaire, et fait bientôt place à l'atrophie. Le réflexe patellaire est conservé au prorata du volume du triceps, les contractions fibrillaires sont défaut, et l'excitabilité mécanique des muscles disparaît dans ceux qui sont atteints par l'atrophie.

L'état de la contractilité électrique est le suivant : la contractilité est toujours diminuée proportionnellement à l'atrophie des muscles, et disparaît lorsque cette dernière est très prononcée, la modification est simplement quantitative, jamais qualitative, partant jamais réaction de dégénérescence appréciable ; c'est même sur l'absence de cette réaction que Erb s'appuie, en partie, pour faire, de sa « forme juvénile » une espèce à part, car il prétend que la RdD¹ existe toujours dans la forme spinale.

Notons, à propos de la topographie exposée par Erb, que nulle part il ne fait mention d'atrophie des muscles de la face, et que nulle part il ne fait allusion aux travaux de Duchenne sur l'atrophie musculaire de l'enfance. Notons enfin qu'aucune des observations du mémoire d'Erb n'a été suivie d'autopsie.

Pour ces deux raisons (non-participation de la face, absence de contrôle anatomique), il ne se dégage pas, à la lecture du travail de Erb, la conclusion logique et forcée, qu'il s'agisse véritablement dans tous les cas qu'il rapporte, d'atrophies uniquement et forcément myopathiques : la chose est possible, probable même pour quelques-uns, mais elle n'est pas encore passée de probabilité à l'état de fait acquis, puisqu'elle n'a pas été démontrée anatomiquement. Les considérations cliniques sur lesquels Erb s'appuie, pour attirantes qu'elles soient, ne valent pas l'absolue certitude d'une autopsie. La planche annexée à son travail représente un homme atteint d'atrophie musculaire, réalisant ce qu'avec M. Vulpian on appelle la forme scapulo-humérale², et nous avouons que l'état hypertrophique de certains muscles ne nous paraît pas évident de prime abord. Nous voulons parler bien entendu d'hypertrophie *absolue*, *vraie* comme l'entend Erb : si les deltoïdes apparaissent volumineux ce n'est peut-être que par contraste, que par rapport aux autres muscles disparus ou en train de disparaître ? Nous reviendrons plus loin sur ce fait.

1. RdD, signe abrégé de « réaction de dégénérescence. »

2. A. VULPIAN. Leçons cliniques sur les atrophies musculaires. Hôtel-Dieu, 1883 (inédites).

On remarquera avec quelle justesse Erb, au commencement de son mémoire, note, que si actuellement, une certaine obscurité règne encore sur les atrophies musculaires envisagées dans leur ensemble, cela tient à ce que les observations publiées ne reposent pas sur un matériel anatomique uniforme. Et bien, Erb manquant d'autopsie, n'échappe point lui-même à ce reproche très légitime, et il en est réduit à conjecturer la nature primitivement myopathique de ses amyotrophies, d'après la réaction de dégénérescence. Mais, il faut qu'on le sache, ce n'est point seulement par la présence ou l'absence de R d D qu'on peut arriver à savoir, si une amyotrophie est, oui ou non, *d'essence et d'origine spinale*. La réaction de dégénérescence n'indique qu'une chose, l'*altération des nerfs musculaires*; or, comme cette altération peut être aussi bien d'origine périphérique, que d'origine centrale, la réaction de dégénérescence ne démontre rien touchant la moelle ¹. D'autre part, la R d D n'est point commune dans l'amyotrophie progressive d'origine spinale; sur ce point spécial les observateurs sont loin d'être d'accord, et l'on sait, (Duchenne l'a montré depuis longtemps), que dans la forme d'atrophie musculaire à laquelle son nom reste désormais attaché, la contractilité faradique n'est jamais abolie, pas plus que le mouvement volontaire du reste, et qu'elle persiste, en diminuant progressivement, tant qu'il subsiste une fibre musculaire dans le muscle malade.

Ce ne sont pas là, comme on le voit, des conditions de production pour la R d D, qui ne devient nette, que lorsqu'un grand nombre de fibres nerveuses intra-musculaires sont altérées ensemble et au même degré. Qu'il s'agisse d'un traumatisme ou d'une compression portant sur un tronc nerveux, comme dans la paralysie faciale à *frigore* par exemple, ou bien qu'un grand nombre de cellules motrices soient détruites par l'inflammation, comme dans les paralysies spinales aiguës, le résultat sera toujours le même, et se traduira par la dégénérescence d'un grand nombre de fibres nerveuses motrices : alors seulement se produira la R d D. Dans l'atrophie musculaire spinale (type Aran-Duchenne), les tubes nerveux ne dégénèrent que lentement et progressivement les uns après les autres (la destruction des cellules des cornes antérieures étant elle-même lente et progressive), aussi les conditions de production de R d D ne sont-elles point réalisées, et c'est ce qui explique pourquoi

1. Le meilleur exemple que l'on puisse invoquer en faveur de cette manière de voir, est celui de la paralysie saturnine, dans laquelle, comme on le sait, la R d D est constante. Or, s'il est une affection qui apparaisse de nature *périphérique*, c'est à coup sûr cette dernière.

elle n'est pas, en général, d'une constatation facile dans cette affection.

Que nous n'accordions aucune valeur à la présence ou à l'absence de la R d D chez tel ou tel atrophique, loin de là, nous croyons que lorsqu'elle existe, on est en droit de conclure à l'existence d'une altération nerveuse, mais ce n'est guère qu'à une période avancée de l'affection qu'on la rencontre, et au début de l'atrophie musculaire progressive, elle est loin d'être d'une constatation facile¹.

Reste pour légitimer la qualité de myopathique, que Erb veut donner à ses atrophiques, la localisation de l'atrophie aux muscles de certaines régions, épaules, bras, etc., localisation qui fait que ses malades atteints, réalisent un type clinique tout différent de celui que présentent les atrophiques, type Aran-Duchenne. Ces malades, en effet, présentent le type clinique que nous désignons en France, sous le nom de scapulo-huméral (Vulpian), type clinique dans lequel, les muscles des avant-bras et des mains ne se prennent que tardivement, plus ou moins longtemps après ceux des épaules². Mais ce type clinique peut se rencontrer dans des cas, appartenant incontestablement à l'atrophie myélopathique, et l'on peut dire

1. Le cas où l'un de nous l'a le plus nettement observée dans certains muscles, concerne une atrophie myélopathique, à type *scapulo-huméral*, avec intégrité des avant-bras et des mains, dont nous donnons plus bas l'observation résumée. Il existait des contractions fibrillaires très marquées, dans les muscles malades (malade du service de M. le P^r Vulpian à l'Hôtel-Dieu).

2. Nous ne sommes nullement renseignés, sur la fréquence du type *scapulo-huméral* d'origine myélopathique, mais rien ne prouve qu'il soit moins commun que le type *Aran-Duchenne*, car les atrophiques du premier type ne sont point rares dans les services de Paris (nous en observons un cas type dans notre service de Tenon), et ce sont bien des myélopathiques, lorsque, dans des faits analogues à celui dont nous donnons le résumé, on retrouvera tous les caractères cliniques assignés à l'atrophie musculaire myélopathique.

Atrophie musculaire progressive myélopathique à type scapulo-huméral, chez un homme de quarante et un ans (malade du service de M. le P^r Vulpian, qui a bien voulu nous autoriser à en publier l'observation).

Il s'agit d'un homme sans hérédité atrophique ascendante, descendante ou collatérale, qui entra le 17 juillet 1884 dans le service de M. Vulpian, suppléé par M. Dejerine (Hôtel-Dieu, salle Saint-Denis, lit n° 41). Ce malade avait déjà séjourné quelques mois auparavant dans le service, et avait été diagnostiqué par M. Vulpian, *Atrophie myélopathique, à type scapulo-huméral*. (Obs. très résumée.)

Le début de l'affection remonte à dix mois, et le malade, depuis cette époque, fut obligé de quitter son métier de forgeron. Le bras gauche et l'épaule du même côté furent pris les premiers, et un mois après, la faiblesse se montra du côté droit, où l'atrophie marcha plus vite qu'à gauche. Jamais de douleurs, ni troubles aucuns de la sensibilité.

Etat actuel. Atrophie à type scapulo-huméral, l'épaule et le bras de chaque côté, très atrophiés, contrastent par leur volume avec les avant-bras; au repos

qu'en fait d'atrophies musculaires myélopathiques, si toutes les combinaisons symptomatiques sont possibles, il en est peu qui paraissent justement se présenter, avec autant de fréquence relative, que la modalité symptomatique scapulo-humérale¹. Rien d'étonnant à cela du reste, et nous ne voyons pas pourquoi on refuserait à la téphro-myélite chronique, ce que l'on accorde journellement à la téphro-myélite aiguë de l'enfance et de l'adulte, affection dans laquelle, comme on le sait, la topographie de l'atrophie et de la paralysie est d'une variété si grande. Dans l'une et l'autre de ces affections, la symptomatologie est subordonnée à la localisation du processus, sur telle ou telle partie de la colonne grise antérieure.

La marche lente du processus constituerait encore pour Erb, un argument clinique en faveur de la nature myopathique de l'affection : les observations de nos myopathiques sont assez favorables à cette manière de voir. Il est incontestable que la myopathie atrophique progressive, semble évoluer plus lentement² que les atrophies myélopathiques considérées d'une façon générale, et dans leurs infinies modalités. Il n'y a rien, du reste, d'absolu à cet égard, car il est des

les bras pendent le long du corps. Creux sous-claviculaires très augmentés (atrophie des *pectoraux*), *deltoides* très atrophiés, *sus-épineux* également (scapule latée) par atrophie des *grands dentelés* et des faisceaux inférieurs et moyens des *trapèzes*. *Sous-épineux* conservés; les *rhomboides* sont peu altérés, la déformation des omoplates est plus marquée à droite. Creux *intercostaux* plus apparents, atrophie probable de ces muscles? Aux bras, les muscles *biceps*, *brachial antérieur* et *coraco-brachial*, sont très atrophiés, les *triceps* le sont moins. A l'avant-bras, le long supinateur a disparu presque complètement de chaque côté, les *radiaux* sont un peu touchés, mais les autres muscles *notablement* développés et très vigoureux. La main droite est absolument intacte; à gauche l'adducteur du pouce est seul touché. Muscles du dos et diaphragme sains. Aux membres inférieurs, atrophie de la région antéro-externe de la jambe droite. *Conservation du réflexe patellaire, contractions fibrillaires des muscles*. Contraction idio-musculaire dans quelques muscles. Intégrité de la face. Pas de rétraction dans aucun muscle. Pas de troubles de la sensibilité, ni des sens. Diminution légère de la contractilité faradique. Perversion de la formule normale dans quelques muscles pour la contractilité galvanique, (réaction de dégénérescence) NFG = ou > PFG dans le *deltôide*, et le *trapèze* des deux côtés, le *grand pectoral* du côté gauche, le *long supinateur* gauche. Dans les autres muscles, diminution simple de la contractilité galvanique. Le cas actuel est, pour M. Vulpian, un exemple on ne peut plus net d'atrophie musculaire myélopathique à type scapulo-huméral, et chez ce malade, la topographie de l'atrophie, à part la face qui est intacte, est la même que chez le malade de l'Obs. VI, *atrophique myopathique*.

1. Voy. PIERRET ET TROISIER : *Note sur deux cas d'atrophie musculaire progressive* (Arch. de Phys. norm. et pathol., 1875, p. 236). L'observation I de ce travail concerne un atrophique type scapulo-huméral, du service de M. Vulpian, à l'autopsie duquel on constata dans la moelle épinière et les racines antérieures, les lésions classiques de l'atrophie musculaire progressive myélopathique.

2. Comparer l'observation de M.... Léon, obs. V prise en 1873-1874, avec la même observation prise en 1885.

cas d'amyotrophie myélopathique, dans lesquels la marche est fort lente; tout ce qu'il est permis de dire, c'est que la marche extrêmement lente de l'atrophie myélopathique, est plutôt l'exception que la règle, tandis que nous connaissons des myopathiques de l'enfance, qui sont allés jusqu'à une vieillesse avancée.

Parmi tous les symptômes regardés par Erb, comme caractéristiques de la « forme juvénile », il en est deux, qui nous paraissent avoir une réelle importance, ce sont : 1° l'absence de contractions fibrillaires dans les muscles malades, symptôme qui ne paraît guère faire défaut dans l'atrophie musculaire myélopathique ¹, et qui a toujours manqué chez les myopathiques qu'il nous a été donné d'observer; 2° la conservation des réflexes tendineux, qui sont en raison directe de la conservation des muscles ².

Du reste, nous le répétons encore une fois, quelque légitimes que paraissent de prime abord, les considérations invoquées par l'auteur précédent, à l'appui de sa « forme juvénile », on ne peut, en se basant uniquement sur la symptomatologie, décrire une espèce nouvelle d'atrophie musculaire progressive, indépendante de toute altération nerveuse, centrale ou périphérique, à moins que l'on ne vise sous ce nom, une variété clinique de la paralysie pseudo-hypertrophique. C'est, du reste, ainsi qu'Erb nous paraît avoir compris la « forme juvénile », qui, pour lui, ne serait qu'une variété d'atrophie musculaire, débutant le plus souvent dans l'adolescence, atrophie dans laquelle certains muscles s'atrophieraient d'emblée, tandis que d'autres subiraient préalablement une augmentation de volume, apparente ou réelle, partielle ou totale. En un mot, le type clinique de la forme juvénile serait le type scapulo-huméral, avec hypertrophie de certains muscles, le deltoïde et le sous-épineux en particulier. Du reste, de deux choses l'une, ou bien les malades observés par Erb présentent réellement de l'hypertrophie dans certains muscles, et de l'atrophie dans d'autres, et la « forme juvénile » rentre alors dans la paralysie pseudo-hypertrophique, ou bien l'hypertrophie n'est qu'apparente,

1. Ces contractions peuvent cependant manquer complètement, dans des cas où la présence de R d D fait admettre l'existence d'une lésion nerveuse, par exemple dans les cas rapportés par Schulze, et dont nous reparlerons plus loin.

2. Et encore ce symptôme n'a-t-il point une valeur absolue, car le réflexe patellaire peut faire défaut dans certains cas, bien avant que l'atrophie ait envahi les muscles des cuisses. Ainsi, chez les malades des Obs. III et IV, le réflexe patellaire fait défaut; chez le premier, les muscles de la face et des épaules sont seuls atrophiés, chez le deuxième la face seule est touchée, et cependant, chez l'un comme chez l'autre, il est impossible de constater l'existence du réflexe patellaire; non seulement la percussion du tendon rotulien ne détermine pas d'extension de la jambe sur la cuisse, mais elle ne produit pas même la plus petite contraction fasciculaire dans le triceps crural.

ce n'est qu'une affaire de contraste, et dans ce dernier cas, il faut encore attendre, avant de se prononcer d'une façon absolue, sur la nature de l'affection qu'on a le droit de pressentir par analogie, mais non d'affirmer avant la démonstration nécroscopique.

Quelles que soient les réserves et les conjectures, que l'on fasse après l'analyse du mémoire d'Erb, on ne garde pas moins de sa lecture une vive impression : ce travail, qui montre tout le parti qu'on peut tirer de l'observation clinique aidée de l'exploration électrique, aura contribué à attirer l'attention des médecins, sur certaines formes d'atrophie musculaire, dont l'origine myopathique est aujourd'hui plus ou moins soupçonnée. Il est plus que probable, qu'un certain nombre des malades vus par Erb sont, comme les nôtres, des myopathiques et non des myélopathiques (en particulier les cas qui se rapportent à des enfants d'une même famille), mais nous le répétons, en dépit de toutes les vraisemblances accumulées par Erb, il faut se résigner à attendre les seules démonstrations que puissent nous donner les autopsies. On ne saura jamais trop se souvenir, qu'en médecine, les affirmations basées uniquement sur la plus saine logique, ont été maintes fois réduites à rien par un fait nécroscopique, et ont conduit leurs auteurs à des mécomptes.

V

Quoi qu'il en soit de la place réservée demain en nosographie, aux malades de Erb, en admettant que l'avenir démontre, avec toute certitude, la nature essentiellement myopathique des atrophiques de la *forme juvénile*, il apparaîtra à tout le monde, que ces malades devront former un groupe familial dont Erb lui-même a tracé les limites. Il est certain que si ces malades sont des myopathiques, ils se montrent, autant par un certain mélange d'hypertrophie que par la topographie de leur atrophie, d'autre acabit que nos sept malades.

Topographie, pureté et évolution de la myopathie des enfants L... et M... forment autant de traits typiques et particuliers qui permettent d'affirmer d'abord que nos malades sont bel et bien des myopathiques, ensuite qu'ils forment au sein de la famille myopathique nouvellement constituée, un groupe bien uni, un groupe original nettement reconnaissable à son type exactement défini. Ce type s'affirme et par la participation de toute la face au processus atro-

phique, et par l'atrophie simple, non mélangée d'adipose ou de sclérose musculaires. C'est le type **facio-scapulo-huméral**, de la myopathie atrophique progressive pure.

En effet, la face est presque toujours prise dans la myopathie atrophique progressive, elle l'est même toujours lorsque l'affection date de l'enfance, et jamais, à aucune période de la myopathie atrophique progressive, on ne constate d'hypertrophie musculaire; ce sont là deux caractères d'une importance capitale, suffisants à eux seuls pour dégager la myopathie atrophique, des autres atrophies myopathiques ou supposées telles, et pour en faire une *forme spéciale*.

Il ne nous paraît pas exister de rapports, au point de vue clinique tout au moins, entre notre myopathie atrophique progressive, et le cas observé par Lichtheim. L'observation rapportée par cet auteur concerne bien un fait d'atrophie musculaire sans lésion médullaire (avec participation des muscles du facial inférieur), mais la marche clinique de l'affection diffère complètement de la symptomatologie présentée par nos malades, et en diffère surtout par son mode de début: douleurs dans un des bras, paralysie de ce bras, atrophie longtemps après. Ce sont là, nous le répétons, des particularités symptomatiques, dont l'importance doit être relevée ici, car, dans aucun des faits que nous rapportons, pas plus du reste que dans les observations de Duchenne, on n'a observé des symptômes analogues. Le début a toujours été lent, insidieux, indolore; jamais de troubles paralytiques, la faiblesse des membres s'étant révélée en raison directe du volume de leurs muscles. Ces caractères sont suffisants pour montrer que la *myopathie atrophique progressive* diffère complètement, dans sa symptomatologie, de l'amyotrophie présentée par la malade de Lichtheim.

La myopathie que nous étudions diffère nettement, en tant qu'évolution de la paralysie pseudo-hypertrophique, en dépit de certaines analogies, qu'on peut trouver dans l'étiologie de ces deux affections. La maladie pseudo-hypertrophie musculaire a de commun, avec la myopathie atrophique progressive, le début dans l'enfance et l'hérédité fréquente, mais là s'arrêtent les traits de ressemblance, et apparaissent maints caractères de différence.

Dans la pseudo-hypertrophie, les muscles de la face ne se prennent que d'une façon tout exceptionnelle (nous n'en connaissons pas une seule observation nettement démonstrative), tandis que leur atrophie est la règle dans la myopathie atrophique. Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, les muscles augmentent de volume par scléro-adipose, et, bien que cette hypertrophie ne s'observe pas

toujours, dans tous les muscles du corps, et que certains d'entre eux puissent être frappés d'atrophie, sans passer nécessairement par le stade de l'hypertrophie, il n'en est pas moins vrai que l'on rencontre *toujours*, à côté de muscles atrophés, d'autres qui sont en état d'hypertrophie, et l'on sait que c'est à cette augmentation de volume des muscles, que cette affection doit le nom sous lequel elle est généralement connue et décrite.

Dans la myopathie atrophique, l'atrophie des muscles est le premier et l'unique symptôme; les muscles diminuent lentement de volume, et à *aucune période de l'affection*, ne paraît s'observer d'hypertrophie (fausse ou vraie) d'un muscle ou d'une portion de muscle. La fibre musculaire s'atrophie peu à peu, dans les différentes parties d'un même muscle et, ce qui domine du commencement à la fin dans le tableau clinique, c'est la diminution de volume des masses musculaires. Nous disons qu'il n'y a jamais, chez ces malades, d'augmentation *véritab*le de volume des masses musculaires, car si l'on n'est pas prévenu, on pourrait être tenté de croire, au premier abord, que certains muscles sont peut-être plus volumineux qu'à l'état physiologique. Mais dans tout cela, il n'y a qu'une question de contraste, certains muscles étant restés normaux, au milieu d'autres ayant disparu, et les points de comparaison manquant, on est tenté de croire que les muscles normaux sont un peu plus gros qu'à l'état normal. Chez les malades que nous avons observés, et dont nous avons donné plus haut les Observations, nous n'avons remarqué rien d'analogue; pendant la vie, les muscles étaient atrophés, en voie d'atrophie, ou avaient conservé leur volume ordinaire, mais à l'autopsie du malade de l'Obs. II, certains muscles restés normaux, comme le sous-scapulaire, les sus et sous-épineux et le grand dentelé, faisaient par leur volume, un certain contraste avec les autres qui avaient disparu plus ou moins complètement, et de prime abord, auraient pu paraître à un observateur non prévenu, plus gros peut-être qu'à l'état normal, bien que leur coloration rouge vint d'emblée infirmer cette hypothèse : or, l'examen histologique montrait que ces muscles avaient conservé tous les caractères de l'état physiologique, et que cette apparence n'était qu'un effet de contraste ¹.

1. Le développement du système musculaire est trop variable d'un individu à l'autre, pour que l'on puisse, du vivant d'un atrophique, étiqueter atteint d'hypertrophie, tel ou tel muscle, lorsque cette hypertrophie n'est pas très marquée, et lorsque les muscles homologues sont de même volume, et que, par conséquent, on manque de point de comparaison. C'est là une cause d'erreur, qui ne nous paraît pas avoir attiré suffisamment l'attention de Erb, dans son travail sur la

L'aspect que présentent les malades atteints de myopathie atrophique progressive, est suffisamment caractéristique pour ne pas prêter à confusion. Il suffit d'avoir observé quelques-uns d'entre eux, pour voir combien leur aspect diffère de celui des malades, affectés de paralysie pseudo-hypertrophique, il suffit d'avoir vu, ne fût-ce qu'une seule fois, leur figure atrophiee et atone, et l'émaciation de leur système musculaire, pour être convaincu qu'il s'agit de deux affections cliniquement différentes, et ne pouvant donner lieu à aucune confusion entre elles, à la condition toutefois de ne point regarder comme hypertrophiés, les muscles respectés par l'atrophie.

Ainsi que nous le disions en commençant ce travail, l'affection à laquelle nous avons donné le nom de *myopathie atrophique progressive* (atrophie musculaire progressive de l'enfance de Duchenne), a été jusqu'ici regardée comme une forme héréditaire de l'atrophie musculaire de l'adulte, et partant, comme relevant d'une adultération de la colonne grise antérieure de l'axe spinal, analogue à celle que l'on rencontre constamment dans l'atrophie musculaire progressive myélopathique.

C'est même cette identité acceptée partout, entre l'atrophie de l'enfance et l'atrophie de l'adulte, qui fait que l'un de nous, dans un travail antérieur, cherchait l'explication de l'atrophie musculaire faciale des frères M... (Obs. V et Obs. VI), dans une altération des cellules des noyaux de la septième paire ¹. Cette explication (le vraisemblable est parfois absolument faux) était si bien dans l'enseignement de l'École, que pendant tout le temps que le malade de l'Observation II fut, à la Charité et à Tenon, soumis à notre examen, nous donnâmes son atrophie des muscles de la face, des épaules et des

forme juvénile de l'atrophie musculaire. La plupart des observations rapportées par cet auteur, concernent des malades arrivés déjà à l'âge adulte, quelques-uns même à un âge déjà assez avancé, et qui ont été atteints, dans leur jeunesse, d'atrophie musculaire à type scapulo-huméral. Erb, dans ses observations, note l'hypertrophie de certains muscles, toujours les mêmes chez ces différents malades, à savoir les deltoïdes, les sous-épineux, les sterno-cléido-mastoldiens, sans tenir un compte suffisant de la musculature générale. Or, un athlète et un homme de musculature moyenne ou peu développée, atteints d'atrophie musculaire à type scapulo-huméral, présenteront des apparences très différentes, car, tandis que chez le premier les muscles précédents paraîtront énormes, chez le deuxième ils paraîtront de volume normal, et chez le troisième, ils seront dits en voie d'atrophie. Ce sont là des réflexions, qui viennent à l'esprit de quiconque examine les planches, que Erb a annexées à son mémoire, et l'état hypertrophique de certains muscles, que cet auteur regarde comme un des caractères principaux de sa « forme juvénile », ne nous paraît point absolument démontré.

1. L. LANDOUZY, *Mem. Société de Biologie*, 1874.

bras, comme justiciable d'une lésion bulbo-médullaire ¹. C'est alors que l'autopsie, démontrant l'intégrité rigoureuse du système nerveux central et périphérique, révéla la nature purement myopathique de l'atrophie. Voilà comment, force nous fut de faire sortir l'atrophie musculaire progressive de l'enfance, du cadre où l'avait placée Duchenne. Voilà comment, à l'atrophie progressive de l'adulte *myélopathique*, nous opposâmes l'atrophie progressive *myopathique*. C'est parce que, en saine nosographie, la définition d'une maladie doit (en attendant la base étiologique) reposer sur deux termes, le terme anatomique et le terme évolution, que nous avons désigné l'atrophie musculaire, débutant, dans l'enfance, par la face, sans neuropathie, sous le nom de *myopathie atrophique progressive*, afin d'éviter toute possibilité de confusion, avec l'atrophie musculaire de l'adulte myélopathique.

VI

Il nous faut maintenant étudier plus en détail cette affection, en tracer le mode de début, la symptomatologie et l'évolution, en nous appuyant sur les observations de nos malades. Le mode de début de la myopathie atrophique progressive, peut présenter deux modalités bien distinctes : il peut avoir lieu dans la seconde enfance, ou plus tard dans l'adolescence ou même dans l'âge adulte. Le premier mode, le début dans l'enfance est pour ainsi dire la règle, le

1. L'hypothèse d'une lésion de la colonne des cellules motrices, débutant par les noyaux des nerfs faciaux, progressant lentement dans ces noyaux, puis plusieurs années après, s'étendant aux cellules motrices de la région cervicale, pour continuer à évoluer du haut en bas, cette hypothèse, disons-nous, bien que conforme à la tradition et à la physiologie pathologique de l'atrophie musculaire de l'adulte (d'origine myélopathique), était cependant passible de plusieurs objections que nous nous sommes faites plusieurs fois du vivant de notre malade, et auxquelles nous n'avons jamais pu trouver de réponse satisfaisante. Les deux principales étaient les suivantes : 1^o Dans l'hypothèse d'une destruction lente et progressive des cellules des noyaux des nerfs faciaux, il était facile de comprendre, l'atrophie des muscles appartenant au domaine du facial inférieur, mais pour le domaine du facial supérieur (facial-abducens), il était impossible d'expliquer avec une lésion de ce noyau, l'absence de troubles du côté de la sixième paire, et on était obligé, d'hypothèse en hypothèse, pour rester fidèle à la théorie nerveuse centrale, de supposer que, dans le noyau du facial-abducens, les cellules d'origine des fibres allant au facial étaient seules touchées, la lésion respectant celles de la sixième paire, hypothèse peu d'accord avec la physiologie et la pathologie générales. La deuxième objection, non moins sérieuse que la précédente, consistait, étant donnée une lésion des noyaux du facial, à expliquer comment cette lésion avait pu atteindre le renflement cervical, sans altérer en passant les parties intermédiaires de la colonne grise antérieure, contenant les noyaux de l'hypoglosse et de la colonne mixte.

deuxième l'exception. Dans la symptomatologie de la myopathie atrophique progressive, il faut étudier séparément la myopathie débutant dans l'enfance, et la myopathie débutant plus tard. Lorsque la myopathie atrophique débute dans le jeune âge, c'est le cas le plus fréquent de beaucoup, les muscles de la face se prennent les premiers; pendant longtemps, l'atrophie des muscles de la face peut être le seul et unique symptôme, et il peut s'écouler un temps plus ou moins long, avant que les modifications du facies, conséquences de l'atrophie, éveillent l'attention des parents (voy. Obs. VI). Cette atrophie des muscles faciaux se marque en général par une déformation de la bouche, laquelle se traduit tantôt par une augmentation de volume des lèvres et par un abaissement de la lèvre inférieure, tantôt par une saillie de la lèvre supérieure (lèvre de tapir); les lèvres sont moins mobiles, la bouche est entr'ouverte et, lorsque l'on fait rire le malade, 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 (coup de hache). Déjà tout à fait au début, la physionomie prend un caractère indifférent, atone, sans expression, et les rides du front sont moins faciles à produire, lorsque l'on dit au malade de regarder le plafond sans renverser la tête en arrière.

Les orbiculaires des paupières se prennent à peu près en même temps que l'orbiculaire des lèvres, et l'occlusion des paupières se fait incomplètement, soit pendant le sommeil (Obs. V), soit à l'état de veille, sous l'influence de la volonté (Obs. V et II); il n'est pas rare de rencontrer des cas, où l'atrophie de l'orbiculaire est portée à un degré tel, que l'ouverture palpébrale est plus grande qu'à l'état physiologique, et qu'il existe un véritable lagophthalmos, par tonicité du releveur, tout comme dans une paralysie faciale double (voy. fig. I). Le frontal et les sourcilliers se prennent aussi à la même époque, et contribuent à donner à ces malades, un facies tout à fait spécial et absolument caractéristique dans l'espèce.

Le facies exprime l'hébétéude, l'indifférence, les yeux sont grands ouverts, les rides du front effacées, les commissures naso-labiales ont disparu, le masque facial est lisse, en même temps que la symétrie n'est pas toujours absolue dans les deux moitiés de la face, un des côtés étant sensiblement plus atrophié que l'autre. Les lèvres, souvent grosses et saillantes, contribuent à donner à la physionomie son expression *béta*.

La mobilité du masque facial toute amoindrie qu'elle soit, toute insuffisante qu'elle soit au point de vue émotionnel, est conservée

tant qu'il persiste une fibre musculaire; cette mobilité est en raison directe du volume des muscles, les malades sont essentiellement des atrophiques, non des paralytiques.

Les mouvements diminuent progressivement d'ampleur et d'intensité; pendant longtemps les malades peuvent siffler, rire, en y appliquant tous leurs efforts et toute leur volonté, mais ils sifflent et rient d'une façon incomplète, la prononciation des labiales est gênée, ils peuvent fermer les yeux, mais incomplètement, ils peuvent froncer les sourcils, rider leur front, mais d'une manière également incomplète, et qui doit retenir l'attention de tout bon observateur. Peu à peu, les troubles fonctionnels augmentent, et alors il devient difficile de faire exécuter aux malades des mouvements un peu accentués de la face, il arrive un moment où il leur est impossible de fermer les yeux, ils ont beau contracter leur orbiculaire des paupières, l'occlusion ne se produit plus, la cornée n'est plus complètement recouverte, et l'on observe parfois chez eux, le même phénomène que dans la paralysie faciale, le globe de l'œil tournant autour de son axe transversal, on voit la cornée remonter et venir s'abriter derrière la paupière supérieure. Nous le répétons, au premier abord, ces malades semblent quelquefois atteints de déplégie faciale, mais ce n'est qu'une apparence grossière, et le moindre examen montre de suite qu'il s'agit, non point de paralytiques, mais bien d'atrophiques.

Les muscles *de l'expression* de la face, se prennent donc à peu près ensemble, sensiblement à la même époque, et l'atrophie paraît n'en respecter aucun, du moins parmi ceux qui ont des fonctions d'une certaine importance (nous avons vu en effet, à l'autopsie de notre malade, que le canin des deux côtés persistait seul intact, les autres ayant disparu). Cette atrophie peut quelquefois être constatée par la palpation dans certains muscles comme le frontal, par exemple, constatation, beaucoup moins facile dans d'autres par ce procédé (orbiculaire des lèvres), le tissu cellulo-graisseux sous-cutané gênant l'exploration.

Les muscles innervés par le facial, sont les seuls muscles de la tête, qui soient atteints par l'atrophie, les muscles masticateurs, les muscles des yeux, de la langue, du pharynx et du voile du palais, ont toujours été respectés chez les malades que nous avons observés, et la même particularité ressort de la lecture des observations de Duchenne, qui ne mentionne, dans aucun cas, l'atrophie des muscles précédents. Ajoutons enfin que cette atrophie faciale évolue du commencement à la fin, sans aucun trouble quelconque, du côté de la sensibilité générale ou spéciale.

L'atrophie des muscles de l'expression, une fois arrivée à un certain degré de développement (et il lui faut pour cela, en général, plusieurs années), persiste seule pendant un temps en général assez long, tout en continuant à progresser, mais de la même façon qu'auparavant, c'est-à-dire d'une façon très lente. Au bout d'un nombre d'années variable (quatorze ans dans l'Obs. II, cinq ans dans l'Obs. VI), l'atrophie apparaît dans d'autres muscles du corps, et tend à se généraliser.

Ici, comme pour la face, le début est très difficile à préciser exactement, car l'atrophie se développe toujours très lentement, sans être précédée ou accompagnée de troubles de la sensibilité ou de phénomènes paralytiques. C'est par les muscles des membres supérieurs, que s'affirme la généralisation, et il est exceptionnel de voir l'atrophie s'attaquer d'emblée aux muscles des extrémités inférieures, comme dans l'Obs. CCXXIII de Duchenne ¹.

Les muscles de l'épaule et du bras sont d'une façon générale, ceux qui se prennent les premiers, et on peut dire que c'est là le début ordinaire, classique. Le trapèze, le rhomboïde, le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur, le triceps, le long supinateur, les radiaux, sont les premiers et en général les seuls atteints, pendant une longue période de temps, avec le grand et le petit pectoral. Pendant ce temps-là (ce qui invite, à priori, à suspecter la nature myopathique de l'affection), certains muscles ou groupes de muscles, voisins des muscles atrophiés, se conservent presque indéfiniment. Cette conservation, facile à reconnaître pendant la vie, porte, d'ordinaire, à l'épaule, sur les sus et sous-épineux, sur les sous-scapulaires; aux avant-bras sur les fléchisseurs, et les extenseurs de la main et des doigts, les radiaux étant pris à peu près en même temps que le long supinateur, mais en général, d'une façon moins intense ².

Quelquefois, rarement toutefois, comme dans les Obs. II et V, les muscles du thénar, le court abducteur en particulier, se prennent à peu près en même temps que ceux de l'épaule et du bras, mais c'est là une éventualité peu commune.

L'atrophie frappe les muscles homologues d'une façon symétrique (avec quelques variantes d'intensité cependant dans tel ou tel muscles), et, au bout d'un temps assez long, — car l'évolution de l'atrophie se fait d'une façon lente, — les malades réalisent le tableau clinique des atrophiques à type scapulo-huméral (de M. Vulpian), et

1. 3^e édition, p. 1099.

2. Aux muscles de l'épaule conservés, on peut ajouter encore le grand et le petit rond, qui furent trouvés intacts à l'autopsie du malade de l'obs. II.

se présentent à l'observateur avec les caractères suivants : à l'état de repos, les bras sont pendants le long du corps, les avant-bras en flexion et pronation légères, plus volumineux que les bras. La poitrine est déformée en avant; de convexe elle devient plane, parfois même concave, le sternum formant alors une espèce de gouttière, dont les parois latérales sont limitées par les cartilages costaux. Les épaules proéminent en avant, les creux sous-claviculaires sont exagérés d'une manière notable, les humérus abaissés, et la tête humérale éloignée de la cavité glénoïde, souvent accessible à la palpation; les omoplates détachées des parois costales et comme flottantes, subissent souvent une espèce de rotation autour de leur axe, de telle sorte que leur angle interne, devenu supérieur, est remonté et vient faire saillie dans le triangle sus-claviculaire. Les bras sont réduits à l'os recouvert de la peau, et peuvent être embrassés entre le pouce et l'index; à l'avant-bras, les longs supinateurs ont disparu, et les radiaux sont très diminués de volume.

Les avant-bras gardent très longtemps leurs dimensions, et c'est à cette conservation de la plupart de leurs muscles, que les myopathiques doivent l'apparence spéciale, qu'ils conservent pendant presque toute la durée de leur affection, apparence résultant de la disproportion souvent très marquée, qui existe entre le volume de leurs bras et celui de leurs avant-bras. Les muscles de ces derniers (à part le long supinateur et les radiaux) ne se prennent que très tardivement, et les fléchisseurs du poignet et des doigts ont toujours été reconnus intacts, chez les malades que nous avons observés.

Les muscles de la main s'atrophient, se prennent en général en même temps que ceux de l'avant-bras, c'est-à-dire très tardivement. Au thénar, c'est le court abducteur qui se prend le premier, et souvent pendant longtemps, il est le seul de ce groupe qui soit atteint (Obs. V), la main prend alors une apparence simienne, puis les interosseux se prennent à leur tour, mais, il est rare d'observer la main en griffe, comme dans l'atrophie musculaire (type Aran-Duchenne); ce que l'on observe le plus souvent, lorsque les extenseurs sont en voie d'atrophie, c'est la flexion des doigts dans la paume de la main, par tonicité des fléchisseurs, muscles qui, comme nous l'avons montré, persistent à l'état normal, pendant un temps à peu près indéfini.

Quelle que soit la période à laquelle soit parvenue l'affection, quel que soit le degré d'atrophie auquel soient arrivés les muscles, on constate toujours la conservation de certains d'entre eux, dont nous avons donné plus haut la nomenclature, conservation qui, comme nous le verrons par la suite, est d'un précieux secours dans certains cas, pour arriver à établir le diagnostic, à condition toutefois de ne

point prendre des muscles restés normaux, pour des muscles en voie d'hypertrophie ; ce sont là des erreurs plus faciles à commettre qu'il ne paraît de prime abord, si l'on ne tient pas un compte suffisant de la musculature générale ¹.

Les muscles des membres inférieurs se prennent, en général, après ceux des membres supérieurs et du tronc, mais quelquefois peu de temps après les membres supérieurs, et, ils se prennent avec ou sans participation des muscles sacro-spinaux, et des muscles de la région abdominale antérieure ; mais, toutes choses égales d'ailleurs, ils sont presque toujours moins atrophiés que ceux de l'extrémité supérieure du corps. Ici, comme aux membres supérieurs, les muscles de la racine du membre se prennent les premiers, puis de là, l'atrophie s'étend à ceux de la cuisse et de la jambe. Les muscles fessiers s'atrophient d'abord, puis les fémoraux ; l'atrophie étant souvent à peu près égale des deux côtés, et à peu près symétrique dans les muscles de chaque région, on n'observe pas d'attitude vicieuse des cuisses. Il n'en est pas de même aux jambes, où la prédominance fréquente de l'atrophie, dans les muscles de la région antéro-externe, détermine un certain degré d'équinisme du pied, et comme conséquence, de la difficulté dans la marche, surtout pour gravir un escalier ; dans certains cas, les malades marchant sur leur talon antérieur, deviennent de véritables digitigrades. Enfin, on peut observer de l'atrophie des muscles de la voûte plantaire, et un certain degré d'aplatissement de cette dernière.

Les muscles du dos (masse sacro-lombaire) peuvent participer aussi à l'atrophie, et une lordose considérable, comme dans l'Obs. V, peut en être la conséquence, mais ces muscles, chez les différents malades que nous avons observés, ont été moins souvent touchés que les muscles des membres et du tronc.

Enfin, il est certains muscles, que nous avons toujours trouvés intacts chez nos malades ; ce sont les muscles profonds du cou et de la nuque, car jamais, chez les plus atrophiés, chez ceux même qui avaient perdu leurs sterno-mastoïdiens, nous n'avons rencontré, une gêne quelconque dans les mouvements de flexion, d'extension ou de rotation de la tête sur le tronc. Quant aux muscles de l'abdomen, ils participent, dans certains cas, à l'atrophie, et il se produit consécutivement des déformations bien connues, et sur lesquelles nous n'avons pas à insister.

Lorsque la myopathie atrophique progressive s'est généralisée aux muscles des extrémités inférieures, et que l'atrophie a progressé

1. Voy. la note de la page 90.

dans ces derniers, on observe une particularité analogue à celle que l'on constate dans les membres supérieurs, à savoir une prédominance de l'atrophie dans les muscles de la racine du membre, prédominance qui, de même qu'aux membres supérieurs, persiste presque indéfiniment, et qui défie jusqu'ici toute explication, mais qui est très caractéristique dans l'espèce, et que l'on peut résumer en disant que, chez les myopathiques atrophiques, les membres sont toujours plus atrophiés à leur racine qu'à leur extrémité.

Chez l'enfant, le début par les muscles du visage peut être considéré comme constant, et Duchenne, on le sait, a beaucoup insisté sur l'importance de ce caractère clinique. On conçoit cependant la possibilité d'un début par les membres supérieurs, comme cela a été observé quelquefois chez l'adulte ; on conçoit aussi la possibilité d'un début de l'atrophie, par les membres supérieurs et la face tout à la fois, et c'est ainsi que les choses se sont probablement passées chez un de nos malades (Obs. III). Mais à cet égard, nous ne pouvons jusqu'ici, rien affirmer, les parents n'étant point les premiers, tant s'en faut, à s'apercevoir de l'atrophie de la face chez leurs enfants (Obs. II, Obs. V, Obs. VI).

Si la myopathie atrophique progressive débute le plus souvent dans le jeune âge, l'enfance n'est point la seule époque de la vie, où on puisse la voir survenir. Comme nous l'avons déjà indiqué au cours de ce travail, la myopathie atrophique peut débiter dans l'adolescence ou dans l'âge adulte, chez un individu bien portant jusque-là. Ce début tardif est relativement rare, mais il a été déjà observé un certain nombre de fois, et on a même vu l'affection se développer dans un âge relativement avancé.

Le début dans l'adolescence ou l'âge adulte, peut réaliser plusieurs modalités ; ou bien la face se prend la première, et les choses se passent ensuite comme lorsque l'affection débute dans l'enfance, ou bien la face ne se prend que consécutivement aux membres, comme chez le malade de l'Obs. I, ou bien elle ne se prend pas du tout, et les myopathiques sont des atrophiques avec intégrité de la face ¹. Nous n'avons pas à décrire la symptomatologie de la myopathie atrophique de l'adolescence et de l'âge adulte, car la description que nous avons donnée de la myopathie à début infantile et facial, s'applique à celle de la jeunesse et de l'âge adulte. Les mo-

1. Obs. LXXXIII et suiv. de Duchenne (3^e édition), concernant un atrophique qui ne fut atteint qu'à quarante-six ans, ses enfants l'étant depuis leur enfance, et chez lequel, à l'âge de soixante-quatre ans, la face était encore intacte (voy. plus loin le résumé des Observ., page 109).

difications du facies sont les mêmes, et la topographie de l'atrophie identique; ces malades présentent toujours le type scapulo-huméral et, par la suite, deviennent atrophiques des membres inférieurs, avec ou sans participation des muscles du dos et de l'abdomen. Lorsque la face reste indemne, ce qui paraît être assez rare, l'atrophie musculaire des membres peut faire penser de prime abord à l'existence d'atrophie myélopathique, réalisant le type *scapulo-huméral*, erreur que l'on peut éviter dans la plupart des cas, comme nous le verrons plus loin à propos du diagnostic, en considérant certains symptômes particuliers, que présentent les malades affectés de myopathie atrophique progressive, et que nous allons passer en revue successivement.

D'une façon générale (et ceci n'est pas un des caractères les moins importants de l'affection que nous étudions ici), on peut dire que les myopathiques atrophiques, — bien différents en cela des atrophiques myélopathiques, — sont des atrophiques des muscles de la vie de relation, et que chez eux, les muscles striés annexés à des appareils spéciaux, à ceux de la vie animale en particulier, sont *respectés*. C'est là, pour nous, la cause de la longue durée de l'existence chez beaucoup de ces malades, qui, souvent, arrivent à un âge avancé.

Pour ce qui est des muscles qui président à la mastication et à la déglutition, jamais, à aucune époque de l'affection, on ne les voit être atteints d'atrophie. Jusqu'à la fin de leur existence, les malades peuvent manger et déglutir leurs aliments, sans difficulté aucune, les abaisseurs des mâchoires sont toujours respectés, tout aussi bien que les élévateurs (temporal masséter) et que les diducteurs (ptérygoïdiens). La langue conserve toujours son volume et ses mouvements, le voile du palais reste mobile, ainsi que les constricteurs du pharynx. Jamais on n'observe, chez ces malades, *aucun symptôme quelconque de paralysie labio-glosso-laryngée*. Il en est de même pour les muscles du larynx (muscles de la région sus et sous-hyoïdienne et muscles du larynx proprement dits), qui ne présentent jamais aucun trouble, de même aussi pour les muscles de l'œil, qui conservent leurs propriétés, et qui, pendant le sommeil, lorsque l'atrophie faciale est très avancée, font basculer sur son axe l'organe de la vision, de façon à venir abriter la cornée derrière la paupière supérieure.

De même que les muscles qui président à la respiration, dans le larynx, sont intacts aussi bien que les muscles vocaux, et que jamais on n'observe chez ces malades, la moindre dyspnée d'origine laryngée, de même les muscles respirateurs persistent intacts chez eux, ainsi

que nous l'a démontré l'autopsie, contrairement à ce que nous avons cru pouvoir inférer d'après l'analyse clinique. Chez le malade de l'Observation II, comme chez tous ceux que nous avons observés, nous avons noté la conservation des mouvements du diaphragme, mais le type costo-inférieur du mode respiratoire, et la déformation de la partie supérieure du thorax, nous avaient porté à admettre l'existence d'un certain degré d'atrophie des muscles intercostaux. Or, à l'autopsie, ces derniers muscles étaient normaux et présentaient, comme le diaphragme, les caractères de l'état physiologique¹.

Cette persistance de l'état physiologique, dans les muscles striés annexés à des appareils spéciaux, nous paraît devoir être opposée à l'atrophie des muscles de la vie de relation, et mériter d'être prise en sérieuse considération au point de vue du diagnostic.

VII

Étudions maintenant les caractères que présentent les muscles atrophés, chez les malades affectés de myopathie atrophique progressive. Tout d'abord, il est un symptôme important à noter, c'est l'absence complète, chez ces myopathiques, de toute espèce de *contractions fibrillaires*, ou de tremblements fasciculaires dans les muscles, qu'il s'agisse des muscles atrophés, en voie d'atrophie, ou des muscles restés normaux. Ces contractions, si communes dans les atrophies musculaires d'origine spinale, et qui, dans ce dernier cas, sont si faciles à constater, ces contractions, disons-nous, manquent complètement chez les myopathiques, et l'on ne peut les faire apparaître par aucun procédé. C'est là un caractère clinique, dont nous aurons à faire ressortir plus loin la grande importance diagnostique.

Les muscles sains, comme les muscles malades, ne présentent pas d'augmentation vraie ou fausse de leur volume, caractère clinique d'une importance non moins grande que le précédent; et, si la plupart ne présentent rien de particulier à noter comme consistance, il n'en est pas de même pour certains, qui présentent des modifications d'autant plus curieuses à signaler, qu'on ne les rencontre guère dans l'atrophie musculaire myélopathique; nous voulons parler du raccourcissement, de la **rétraction** de certains muscles, du *biceps brachial* en particulier, et qui existe d'une

1. Duchenne rapporte cependant un cas (obs. CCXVII, 3^e édition), où ces muscles auraient été atrophés, mais il n'y a pas d'autopsie à l'appui de cette affirmation.

façon très nette chez trois de nos malades (Obs. V, VI et VII). Cette rétraction des muscles précédents empêche ces malades de mettre les avant-bras sur la même ligne que le bras, de produire en un mot l'extension complète; dans ce mouvement, la corde dessinée sous la peau par le biceps rétracté augmente de tension, fait une saillie plus marquée, donne au palper la sensation d'une corde tendue, et l'on sent une résistance que l'on ne peut vaincre, même en déployant une grande force musculaire. En un mot, l'élongation complète des muscles précédents est impossible, et c'est en grande partie à cette rétraction, qu'est due la flexion légère des avant-bras sur le bras, que l'on observe chez ces malades, rétraction qui est souvent assez prononcée, pour attirer d'emblée l'attention de l'observateur. Du reste, ce phénomène peut s'observer dans d'autres muscles, et c'est une rétraction de même nature, siégeant dans les muscles de la région postérieure de la cuisse, qui maintient dans un état permanent de flexion assez prononcée, la jambe gauche du malade de l'Observation V. Cette rétraction des muscles donne, lorsqu'ils sont en état de tension, une sensation de dureté particulière à la palpation, sensation que l'on ne retrouve guère, lorsque ces muscles sont dans le relâchement ¹.

Voyons maintenant l'état de la contractilité volontaire, dans les muscles atrophiés. Eh bien, ici, la contractilité musculaire persiste, tant qu'il reste une fibre intacte pour ainsi dire. Ce n'est pas un des moindres sujets d'étonnement pour l'observateur, que de voir certains de ces malades réduits à l'état squelettique, se servir encore de leurs membres, pour la plupart des usages ordinaires de la vie. Les mouvements, il est inutile de le dire, sont limités et au prorata du volume des masses musculaires, mais ils s'exécutent, et jamais, à aucun moment, on ne constate chez ces malades de troubles paralytiques; ce sont des atrophiques simples, chez lesquels la force musculaire est en raison directe du volume des muscles, et la chose n'a rien d'étonnant, si l'on réfléchit que chez eux, le système nerveux central et périphérique étant indemne, les fibres musculaires restées saines, sont actionnées par les nerfs moteurs, comme à l'état physiologique.

La suppression du mouvement volontaire, l'impotence fonctionnelle des muscles n'arrive, que lorsque ces derniers ont disparu, et souvent même, en voyant les malades exécuter certains mouvements dont on les croit de prime abord incapables, étant donné l'état d'atrophie de certains muscles, on peut voir qu'il persiste encore

1. Ce signe clinique n'a pas encore été signalé, à notre connaissance du moins.

des vestiges de ces derniers, jouissant jusqu'au bout de la propriété de se contracter. C'est ce dont il est facile de s'assurer, en pressant entre les doigts la région correspondante, pendant que le malade exécute le mouvement dont on le croyait incapable : on sent alors un faisceau musculaire, qui n'a souvent que quelques millimètres d'épaisseur, durci et tendu sous le doigt.

Chez les myopathiques que nous avons observés, on peut dire qu'il se passe, pour la contractilité électrique, quelque chose d'analogue à ce que l'on observe pour la contractilité volontaire, à savoir qu'elle ne disparaît que lorsque le muscle est complètement détruit. Ce n'est pas une des particularités cliniques les moins intéressantes de la myopathie atrophique progressive, que de voir, chez ces malades, la contractilité électrique peu altérée relativement, bien que l'affection soit déjà ancienne, et que les muscles soient réduits de volume dans des proportions considérables. La contractilité faradique, mesurée avec le chariot, n'était pas très altérée, chez les malades des Observations II, V, VI, VII (voy. les tableaux), bien que l'atrophie fût portée chez eux à un degré extrême, et l'on peut dire d'une façon générale, que chez les malades affectés de myopathie atrophique, l'état de la contractilité faradique est en raison directe du volume des muscles, et qu'elle ne disparaît, que lorsque l'atrophie a détruit dans un muscle, jusqu'au dernier faisceau primitif. Cette particularité importante relève de la même cause que celle qui, chez ces malades, préside à la conservation du mouvement volontaire, à savoir de l'intégrité des nerfs moteurs dans toute leur étendue. On sait, en effet, que le courant faradique agit non point sur les fibres musculaires elles-mêmes, mais bien sur les terminaisons nerveuses qui les animent, et il est facile de comprendre comment, dans la myopathie atrophique, où les nerfs sont indemnes, le courant faradique actionnant ces derniers, peut faire contracter les faisceaux musculaires correspondants, jusqu'à la dernière rangée de sarcos-éléments. C'est ainsi que doit, suivant nous, être interprétée la diminution peu considérable, de l'excitabilité faradique des muscles dans cette affection, excitabilité qui ne disparaît complètement, que lorsque le muscle lui-même n'est plus constitué que par des gaines vides de substance contractile. Du reste, cette action des nerfs sur les muscles, ne cessant qu'avec la destruction complète de ces derniers, est encore plus facile à comprendre dans le cas actuel, si l'on réfléchit que, comme nous l'indiquerons plus loin, l'atrophie du muscle dans la myopathie atrophique, est une atrophie simple, sans trace de processus irritatif du côté des noyaux musculaires, sans modification de la substance contractile. La même cause nous rend compte du peu d'al-

tération de l'excito-motricité du nerf facial, dans cette même affection.

Quant à la contractilité galvanique, elle est également diminuée, et diminuée suivant la formule de l'état normal, car, si pour obtenir NFC, il faut un plus grand nombre d'éléments que chez l'homme sain, en revanche, il faut toujours un nombre d'éléments encore plus grand pour obtenir PFC. Il y a donc diminution simple, sans inversion de la formule normale, NFC est toujours $>$ PFC ou $K a S Z > A n S Z$, et il n'existe pas de réaction de dégénérescence¹. Par contre, la contraction secondaire est quelquefois très marquée, ainsi que la forme vermiculaire de la contraction. La sensibilité électro-musculaire est conservée comme à l'état normal; quant à la contractilité idio-musculaire elle existe très rarement, et en général elle est d'une constatation difficile.

Dans la myopathie atrophique progressive, on peut dire que l'état des réflexes tendineux, est en raison directe du volume des masses musculaires, et que, par conséquent, ils diminuent d'intensité, à mesure que l'atrophie fait des progrès, pour disparaître lorsque cette dernière est très avancée (Obs. I, II et V). Dans certains cas cependant, le réflexe patellaire peut disparaître avant toute trace d'atrophie dans les muscles de la cuisse, comme on peut s'en convaincre en parcourant les Obs. III et IV. S'agit-il ici d'une coïncidence fortuite? La chose nous paraît peu probable, par la bonne raison que le réflexe patellaire ne manque guère chez les sujets sains, et que d'un autre côté, il s'agit ici de deux atrophiques héréditaires appartenant à la même famille. Cette absence du réflexe patellaire, dans ces deux cas, encore inexplicable pour nous, *mérite d'être prise en sérieuse considération*, car elle tend à montrer que la valeur du phénomène du genou, quelque grande qu'elle soit en clinique, est loin d'être absolue, et que ce phénomène peut faire défaut, chez des myopathiques, bien avant que l'atrophie se soit montrée dans les membres inférieurs².

La sensibilité générale et spéciale persistent intactes pendant toute la durée de l'affection, il en est de même des sphincters. La peau ne présente aucun trouble trophique et le tégument cutané ne paraît pas avoir de tendance à se cyanoser au contact de l'air, ainsi qu'on l'observe dans les amyotrophies spinales. Quant au tissu cellulaire

1. Sauf dans un seul muscle, le deltoïde du côté droit (Obs. V).

2. Avant que l'autopsie de notre malade (Obs. II) eût démontré la nature myopathique de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance, cette *abolition du réflexe patellaire* chez les malades précédents (Obs. III et IV), sans atrophie aucune des muscles de la cuisse, eût pu être *considérée comme largement suffisante*, pour conclure à la nature *myéopathique* de cette affection. Tant il est vrai qu'en clinique, un seul signe a bien rarement une valeur absolue, et suffisante par elle-même pour assurer un diagnostic.

sous-cutané, son épaisseur est variable suivant les malades; chez la plupart il est mince et dépourvu de graisse, chez d'autres il est d'une épaisseur un peu plus considérable, variant avec la possibilité de formation d'un certain degré d'adipose sous-cutanée.

VIII

Après avoir indiqué les symptômes de la myopathie progressive, voyons comment évolue cette affection. La marche est essentiellement chronique, et l'atrophie progresse d'une façon lente, mais continue, sans rémission apparente, du moins dans les cas qu'il nous a été donné d'observer. Dans les cas où le début a lieu dans la seconde enfance, le plus souvent, l'atrophie reste pendant des années cantonnée aux muscles de la face, qu'elle détruit peu à peu. Ce n'est que plus tard que les muscles du tronc se prennent à leur tour, et en général après plusieurs années. Chez le malade de l'Obs. II, l'atrophie n'a gagné les membres supérieurs, que quatorze ans après avoir débuté par les muscles de la face, mais cet intervalle est en général moins long (voy. les Obs. III, V, VI de ce travail, et les Observations CXXII et CXXIII de Duchenne ¹).

Quelle que soit l'époque du début de la myopathie atrophique, qu'elle se développe dès l'enfance ou plus tard, que la face soit prise ou non la première, elle n'en est pas moins, par sa nature, essentiellement et fatalement progressive, et finit par s'étendre à la plupart des muscles du corps. Cette généralisation n'est, comme nous l'avons dit, qu'une question de temps, avec des différences cependant d'un malade à l'autre, quant à la rapidité avec laquelle elle se fait. Il est des cas (Obs. II) où les malades arrivent à un état squelettique, en un nombre d'années assez restreint; dans d'autres, la marche est beaucoup plus lente, ainsi chez les deux frères dont Duchenne a rapporté l'histoire ². Il existe donc des différences, quant au temps que met la généralisation à se produire, l'évolution lente est la règle, mais tôt ou tard, les malades arrivent à un état semblable à celui des malades des Obs. I, II et V.

Du reste, et c'est là un point de la question que nous croyons devoir mettre en évidence, la marche du processus peut être variable chez un même malade. A l'évolution lente peut succéder une évolution très lente, et c'est là un fait que nous avons pu cons-

1. Obs. CXXII et CXXIII (3^e édition, p. 1099 et suiv.).

2. Obs. LXXXIV et LXXXV (3^e édition, p. 518 et suiv.).

tater plusieurs fois. En revoyant nos malades à plusieurs années de distance (Obs. V), nous avons pu constater chez eux que l'affection, tout en continuant à progresser, semblait se ralentir dans sa marche, et c'est là, toutes choses égales d'ailleurs, une circonstance plutôt favorable, et qui compense un peu la gravité du pronostic, car si la myopathie atrophique est essentiellement progressive, si jusqu'ici nous ne l'avons jamais vue s'arrêter, et encore moins rétrograder, sa marche est parfois tellement lente, que ses progrès peuvent en être insensibles d'une année à l'autre.

Ce qu'il y a de remarquable, c'est de voir combien, chez ces malades, l'état général peut rester longtemps indemne, lorsqu'ils sont dans des conditions d'hygiène satisfaisante; la chose, du reste, est facile à comprendre, étant donnée chez eux l'intégrité constante des muscles annexés aux fonctions de la vie végétative. L'absence de troubles quelconques, du côté des muscles de la mastication et de la déglutition d'une part, leur permet de se nourrir dans des conditions normales; d'autre part, les muscles de la respiration restant indemnes¹, on conçoit que l'hématose continue à se faire d'une façon à peu près normale : nous disons à peu près normale, car les muscles auxiliaires de la respiration ne sont pas respectés par l'atrophie. Les myopathiques sont des atrophiques qui peuvent vivre longtemps, vingt, trente, quarante ans et même davantage, mais, dans certaines conditions d'hygiène défectueuse, surtout après un séjour prolongé dans les hôpitaux, ils arrivent à réaliser les conditions favorables à la contagion de la tuberculose. Si le pronostic est toujours très grave (le mot progressif, ajouté au nom de cette maladie l'indique suffisamment), il n'est pas fatal.

IX

La manière d'opposition que nous croyons pouvoir établir, entre le pronostic de l'atrophie musculaire myopathique, et le pronostic de l'atrophie musculaire myélopathique, repose sur ce que nous ont appris et les Observations de nos malades, et les Observations que, rétrospectivement, nous avons cru pouvoir interpréter dans le sens

1. Dans un seul cas, l'atrophie des muscles respiratoires a été observée par Duchenne (obs. CCXXVI et CCXXVII), *loco citato*, p. 1101. Mais, comme nous l'avons déjà fait remarquer précédemment, l'absence d'autopsie dans ce cas permet de faire des réserves, car chez notre malade de l'Obs. II, la conservation des muscles intercostaux constatée après la mort, était loin de pouvoir être soupçonnée pendant la vie, étant données les déformations du thorax.

de la myopathie atrophique. Ces Observations, dont la caractéristique est la participation de la face à l'atrophie, sont presque toutes françaises. En effet, dans la littérature étrangère nous n'avons pu trouver qu'une seule Observation ¹, — de date toute récente, — dans laquelle l'atrophie de tous les muscles de la face soit notée chez un malade atrophique des membres. Nous ferons remarquer que, chez presque tous ces atrophiques de la face et des membres, dont nous donnons les Observations plus loin, la topographie de l'atrophie des muscles des membres est la même, c'est-à-dire que, chez presque tous, le type scapulo-huméral existe, avec conservation des avant-bras, et, que chez quelques-uns, l'absence de contractions fibrillaires dans les muscles malades, est nettement indiquée.

La première Observation d'atrophie musculaire progressive, avec participation de tous les muscles de la face, à l'atrophie, est due à Cruveilhier. (Mémoire sur la Paralyse musculaire atrophique. Bulletins de l'Académie de médecine, 1852-1853, t. XVIII. Obs. II du mémoire.) En voici le résumé :

Obs. II — Legrand Adolphe, berger, dix-huit ans, est porté, le 30 mai 1848, à la Charité. Amaigrissement extrême, membres supérieurs et inférieurs extrêmement grêles; cette gracilité tient non seulement, à l'absence complète de graisse sous-cutanée, mais bien plus encore à l'atrophie du système musculaire, atrophie musculaire qui est générale. Cette atrophie s'accompagne d'une paralysie générale du mouvement. *Les muscles de la face participent à cette atrophie et à cette paralysie, aussi la face est-elle sans expression, ce qui donne à Legrand un air hébété.* Un seul muscle de la face a été respecté, c'est l'orbiculaire des paupières, encore sa contraction est-elle très incomplète, car les bords libres des paupières ne peuvent arriver au contact. Mort par variole. Autopsie. Système nerveux intact, moelle, bulbe et cerveau. *Les nerfs périphériques sont aussi volumineux qu'à l'état sain.* Atrophie de presque tous les muscles du corps, le sous-scapulaire est intact, c'est, avec le petit pectoral, le seul respecté aux membres supérieurs. Dans les membres inférieurs, atrophie des muscles très prononcée.

Cette Observation est la première, à notre connaissance, dans laquelle l'atrophie des muscles de la face (facial inférieur et facial supérieur), soit notée chez un malade atteint d'atrophie musculaire progressive. Cette atrophie faciale n'avait point échappé au génie d'observation de l'illustre médecin, et, dans l'Obs. III de son mémoire

1. Obs. de Remak (de Berlin), p. 72. Dans les observations de Zimmerlin les muscles innervés par la 7^e paire ne sont pas tous pris. Voir, plus loin, le travail de ce dernier auteur. Dans l'obs. de Lichtheim, le facial inférieur était seul touché, dans celle de Mossdorf, p. 74, l'état de la face est, comme nous l'avons montré, d'une interprétation assez complexe.

(Obs. de Lecomte), Cruveilhier note bien l'atrophie de certains muscles de la face, mais fait remarquer que cette atrophie n'atteint que l'orbiculaire des lèvres, et qu'elle s'accompagne de paralysie de la langue, et de troubles dans le mécanisme de la déglutition¹, ces derniers phénomènes faisant défaut chez le malade de l'Obs. II. Dans ce même mémoire, Cruveilhier dit qu'il a observé deux cas d'atrophie musculaire de l'enfance, ayant débuté par les muscles de la face.

Deux ans plus tard, en 1855, Duchenne rapporte plusieurs exemples d'atrophie de l'orbiculaire des lèvres, au cours de l'atrophie musculaire progressive, mais dans ces cas l'orbiculaire seul étant pris, il est difficile d'affirmer que tous se rapportent à des myopathiques, bien que nous inclinions vers cette interprétation, car ces malades présentent le type scapulo-huméral, la plupart avec conservation des muscles des avant-bras et des jambes; aucun d'eux n'est atteint de paralysie bulbaire, et chez presque tous l'atrophie musculaire a évolué d'une façon très lente.

Obs. XXVIII. — M. B., âgé de vingt-deux ans, exploré en 1853 : atrophie complète du *grand dentelé*, des trois portions du *trapèze*, du *rhomboïde gauche*, incomplète de l'*angulaire gauche* et du *rhomboïde droit*. L'atrophie a envahi presque toutes les régions, respectant certains muscles, entre autres ceux des avant-bras et des jambes. *A la face, l'orbiculaire des lèvres a entièrement disparu, ce qui lui donne un aspect tout particulier*². (*Electrisation localisée*, 1^{re} édition, 1855, p. 311 et 331, fig 57 et 64.) Duchenne reproduit l'histoire de ce malade dans ses éditions suivantes fig. 73 et 74 (2^e édition), fig. 123 et 124 (3^e édition), et note que l'atrophie s'est étendue aux membres supérieurs, les *avant-bras*, les *sus et sous-*

1. Cette Obs. III (Lecomte, saltimbanque) est classique, car c'est la première fois, que l'atrophie des racines antérieures fut constatée dans l'atrophie musculaire progressive. Lecomte succomba à l'atrophie du diaphragme et des intercostaux, et, à l'autopsie, l'orbiculaire des lèvres, surtout sa moitié inférieure, fut seul trouvé aliéné de tous les muscles de la face. *L'hypoglosse était extrêmement atrophié*, ainsi que *les racines antérieures de la moelle*. La langue était en voie d'atrophie, masquée par de l'infiltration graisseuse. *Les nerfs moteurs des membres étaient extrêmement diminués de volume*, et réduits au *névilemme*, dans les *éminences thénar et hypothenar*.

Cruveilhier ne relève pas ce contraste singulier, entre l'intégrité des nerfs périphériques chez Legrand, et l'atrophie extrême des mêmes nerfs chez Lecomte. Si ce contraste eût frappé Cruveilhier, il eût, du même coup, créé l'atrophie musculaire myopathique et l'atrophie musculaire myélopathique (avec atrophie des racines antérieures). Cruveilhier, comme nous avons fait à l'autopsie de L... Eugène, — Obs. II de notre travail, page 93 — eût fait de Legrand, berger de dix-huit ans, un atrophique *myopathique*, car l'observation de ce malade doit être aujourd'hui regardée comme un type de myopathie. Cruveilhier, qu'on ne l'oublie pas, ne mentionne pas les contractions fibrillaires chez Legrand (myopathique), et insiste au contraire sur leur existence chez Lecomte (myélopathique).

2. Cette atrophie de l'orbiculaire n'est indiquée que dans la 1^{re} édition, 1855, p. 433 (5^e cas).

épineux, étant restés normaux. Pas d'hérédité directe ou collatérale, longue durée de l'affection, marche très lente.

Obs. XXXV. — Madame X.... demeurant rue Saint-Honoré, n° 122, explorée en 1852 : atrophie des *grands dentelés* et des *trapèzes* à l'exception du faisceau claviculaire. La plupart des *muscles du tronc* étaient atrophiés chez cette malade. Elle avait aussi perdu son *orbiculaire des lèvres*. Il n'est pas fait allusion à l'hérédité (1^{re} édition, 1855, p. 331).

Obs. XXIX. — Madame X...., âgée de vingt-cinq ans, demeurant rue Montmartre, n° 40 : atrophie des *grands dentelés*, des *trapèzes* et des *rhomboïdes*. L'atrophie est généralisée chez cette malade, bien que certains muscles soient parfaitement intacts. L'*orbiculaire des lèvres* est entièrement atrophié. Pas mention d'hérédité (1^{re} édition, p. 331, fig. 58; 2^e édition, fig. 66, Obs. CI, p. 459; 3^e édition, fig. 117, Obs. LXXX). Duchenne insiste sur l'absence de contractions fibrillaires dans ce cas.

Obs. XXXVI. — M. X..., exploré en 1852 : atrophie du *grand dentelé*, des *trapèzes* et des *rhomboïdes*. Ce cas offre la plus grande analogie avec l'Obs. XXVIII, par sa généralisation et par les muscles qui ont été envahis par l'atrophie graisseuse progressive. Sur le tronc ce sont aussi les mêmes muscles qui ont été détruits. Aux membres supérieurs les muscles des *avant-bras*, aux membres inférieurs ceux des *jambes*, sont très développés, tandis que les muscles des bras et de la cuisse sont plus ou moins développés. A la face, on ne retrouve plus l'*orbiculaire des lèvres*. Pas d'allusion à l'hérédité (1^{re} édition, p. 332).

Obs. XCVIII. — A ce fait lugubre, je dois ajouter celui d'un jeune homme, que j'ai vu dernièrement en consultation avec mon confrère M. Maubec, et qui a perdu successivement tous les muscles commandés par la *septième paire*, une grande partie des muscles du tronc, des bras et des cuisses. J'ai retrouvé à l'aide de la faradisation les débris de quelques-uns de ces muscles, dont on pouvait encore provoquer quelques faibles contractions, sur le tronc et les membres; et, phénomène bizarre, qu'on n'observe que dans cette maladie! au milieu de ce désastre musculaire, on voyait sur ce jeune homme les muscles des *avant-bras*, des *maines* et des *jambes*, excessivement développés et jouissant d'une force athlétique. Malgré le soin que M. Maubec et moi, avons mis à fouiller dans les antécédents de ce malheureux jeune homme, nous n'avons pu découvrir d'autre cause de sa maladie qu'une *influence héréditaire*; et en effet, sa sœur à peine âgée de douze ans perd déjà, comme lui, les muscles de la face (1^{re} édition, 1855, p. 580).

Dans la troisième édition de son livre, Duchenne rapporte un assez grand nombre de nouvelles Observations d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, avec participation de la face, et insiste sur ce fait, que la face se prend la première et d'assez bonne heure. Une de ses Observations (LXXXIII et suiv.) concerne un adulte, dont

la face resta indemne bien qu'elle fût atrophiée chez trois de ses enfants. Voici le résumé de ces Observations :

OBS. LXXXIII, LXXXIV, LXXXV. — M. X..., âgé de soixante-quatre ans, dont le père est mort *atrophique*, a sept enfants, quatre bien portants, dont un cependant a les *lèvres grosses et peu mobiles*. Les deux derniers, frère et sœur, ont commencé à s'atrophier de la face à l'âge de cinq ans, atrophie qui a progressé et s'est étendue entre onze et douze ans, aux muscles des épaules, des bras et du thorax, puis plus tard aux muscles des cuisses. Duchenne les vit lorsqu'ils avaient, l'un trente et un, l'autre quarante et un ans, et à ce moment *les muscles des avant-bras et des mains étaient indemnes*. Le père ne fut atteint d'atrophie que longtemps après ses enfants, et chez lui l'affection débuta par les muscles des épaules, pour atteindre ensuite les muscles d'autres parties du corps; l'atrophie avait à peu près la même topographie que chez ses enfants, mais *la face resta indemne*, et elle l'était encore lorsque Duchenne vit ce malade seize ans après le début de son atrophie. (3^e édition, 1873, p. 518.)

OBS. CCXXII. — Garçon de treize ans, atrophie des muscles de la face, des muscles du tronc et des épaules (*scapulæ alatae*), l'*atrophie de la face* date de l'enfance, et celle des muscles du tronc a commencé à l'âge de treize ans. *Hérédité maternelle*. La grand'mère a été atteinte à l'âge de dix-neuf ans, elle a actuellement soixante ans; l'oncle maternel (trente-trois ans) avait été atteint à l'âge de treize ans. Chez tous deux l'atrophie n'avait atteint que les muscles des membres supérieurs. Chez la mère, l'affection était congénitale, et était restée stationnaire à la face : comme son fils, elle avait les lèvres épaisses et tombantes (fig. 251, p. 1098, 3^e éd.).

OBS. CCXXIII. — *Atrophie des muscles de la face et des membres* chez un enfant de neuf ans, la face s'étant prise à trois ans, les muscles des membres inférieurs et du tronc à cinq ans, et ceux des membres supérieurs entre six et sept ans. *Hérédité maternelle*. La mère est atrophique de la face et des membres supérieurs depuis l'âge de dix-neuf ans (*Type scapulo-huméral*). Un frère âgé de quatorze ans est également un *scapulo-huméral*, avec face atrophiée (fig. 252-253-254, p. 1099, 3^e édition).

Atrophiques de l'enfance sans hérédité.

OBS. CCXXIV. — *Atrophie de la face* débutant à l'âge de sept ans, s'étendant à quatorze ans aux membres supérieurs, au tronc et aux membres inférieurs plus tard. *Pas d'hérédité* (3^e édition, p. 1100, fig. 1 et 2 de l'album de l'édition de 1881).

OBS. CCXXV. — *Atrophie de la face*, se généralisant aux membres et au tronc à l'âge de treize ans. *Pas d'hérédité* (p. 1100 de la 2^e édition, fig. 10 de l'album précédent).

OBS. CCXXVI et CCXXVII. — Atrophie musculaire progressive, chez deux garçons de familles différentes, débutant entre six et sept ans par les

muscles de la face, et gagnant vers l'âge de dix ans chez l'un, de douze ans chez l'autre, les autres muscles du corps. Mort de l'un d'eux par atrophie des muscles inspirateurs. Pas d'hérédité (p. 1101, 3^e édition).

Enfin dans la planche II (3^e édition, 1873), Duchenne a reproduit un atrophique héréditaire (face et membres), le type scapulo-huméral est très net. Nous n'avons pu en retrouver l'observation clinique, Duchenne relate ce fait de la façon suivante : « Atrophie progressive de l'enfance, qui a débuté à sept ans par l'orbiculaire des lèvres et par quelques autres muscles de la face, et qui, à quatorze ans, a détruit successivement une grande partie des muscles des membres supérieurs et du tronc. La paralysie pseudo-hypertrophique, ayant été confondue anatomiquement et pathogéniquement, avec l'atrophie musculaire progressive, cette figure peut servir au diagnostic différentiel » (loco citato, p. 598).

Dans toutes les Observations précédentes ¹, les malades atteints d'atrophie des muscles de la face, sont atrophiques également du tronc et des membres, et chez eux, la distribution de l'atrophie dans les muscles des membres supérieurs réalise le type scapulo-huméral, particularité clinique observée également chez tous nos malades, et dont nous aurons à relever l'importance par la suite.

X

La myopathie atrophique progressive est, comme nous l'avons indiqué maintes fois dans le cours de ce travail, une affection *essentiellement propre à la seconde enfance*, mais, comme nous l'avons dit aussi, elle n'est point l'apanage exclusif de cette dernière, et peut s'observer à toutes les périodes de la vie, chez l'adolescent, chez l'adulte, et même à un âge assez avancé.

Dans ces derniers cas, à début plus ou moins tardif, tantôt la face est prise, tantôt elle reste indemne, mais quoi qu'il en soit, ces atrophiques ont toujours la même apparence, ce sont des atrophiques à type *scapulo-huméral*, qui, lorsque la face reste indemne, ne diffèrent des atrophiques à début infantile, que par l'intégrité du facies; mais ici se présente une difficulté.

Ces malades, chez lesquels la face est intacte, ne présentent rien de prime abord, qui les distingue des myélopathiques à type scapulo-huméral, surtout si l'on ne retrouve chez eux aucune hérédité, descendante ou collatérale, pouvant mettre sur la voie d'une affection myopathique. Mais si, dans bien des cas, la difficulté est grande

1. Dans une seule de ces observations, la face est intacte (obs. LXXXIII), 3^e édition.

(nous reviendrons là-dessus au point de vue du diagnostic), dans d'autres on peut arriver à reconnaître, avec de grandes chances de certitude, la nature purement musculaire de l'affection. La topographie de l'atrophie dans les membres supérieurs (type scapulo-huméral), la conservation à peu près indéfinie de certains muscles (sus et sous-épineux, sous-scapulaire, fléchisseurs du poignet et des doigts), l'absence de contractions fibrillaires, la diminution simple de la contractilité électrique, la rétraction fréquente de certains muscles, l'intégrité des muscles annexés aux appareils de la vie végétative, enfin la marche très lente de l'affection, sont autant d'éléments de diagnostic dont la réunion chez un même malade, permet d'éliminer d'emblée l'idée d'atrophie musculaire myéopathique.

C'est à l'aide de ces différents caractères, que nous avons pu suspecter, chez plusieurs malades, l'existence de la myopathie atrophique progressive, bien que la face parût intacte; nous nous bornerons à rapporter l'observation suivante, concernant un jeune homme, atrophique type scapulo-huméral, que l'un de nous a eu l'occasion d'observer dans le service de M. Vulpian, pendant une suppléance de vacances, et qu'il suit depuis trois ans. Ce jeune homme fut diagnostiqué myopathique, malgré l'absence de toute hérédité directe ou collatérale, par suite d'une modification particulière des biceps, analogue à celle constatée chez les malades des obs. V et VI.

Obs. VII. — *Atrophie musculaire à type scapulo-huméral chez un jeune homme de vingt-neuf ans. Rétraction des biceps. Intégrité des avant-bras et des mains. Grosses lèvres, sans atrophie nette de l'orbiculaire. Atrophie des muscles du bassin, des cuisses et des jambes. Intégrité du réflexe patellaire, pas de contractions fibrillaires. Diminution simple de la contractilité faradique et galvanique. Pas d'hérédité. (Personnelle.) Ressemblance frappante de ce malade, avec celui représenté dans la figure 124 de la 3^e édition de Duchenne. (Personnelle.)*

Le nommé F.. Jean, âgé de dix-neuf ans, employé, entre le 7 juillet 1883, dans le service de M. Vulpian, suppléé par M. Dejerine, salle Saint-Denis, lit n° 6.

Père bien portant, mère névropathe, pas d'atrophiques, dans la famille¹. Le malade présente les attributs du tempérament strumeux. Il y a trois ans (le malade avait alors seize ans), il a grandi beaucoup, et, à partir de cette époque, il a remarqué que sa jambe droite s'affaiblissait, puis, quel-

1. Ces renseignements ne sont que de seconde main, car nous n'avons pu voir les parents, ni les autres enfants; par conséquent il reste un point de doute au sujet de l'hérédité.

ques mois après, le même phénomène se produisit dans la jambe gauche. En même temps, il s'aperçut que ses jambes maigrissaient, il éprouva à la même époque, et il les ressent encore, des douleurs dans les jambes et dans les reins. La marche devint de plus en plus difficile et fatigante, et, au bout d'un an et demi après le début des accidents, il marchait sur la pointe du pied. A l'âge de dix-huit ans, ses épaules et ses bras commencèrent à devenir faibles et à maigrir. Depuis deux ans, le malade ressent des palpitations de cœur, de l'essoufflement, et il a eu des hémoptysies pendant tout le cours de l'hiver dernier. Nerveux, caractère très impressionnable.

État actuel. Lorsqu'on découvre le malade, on voit apparaître sur la poitrine un érythème très intense, durant quelques instants, et l'on constate les déformations ordinaires de l'atrophie à type scapulo-huméral. La poitrine est aplatie à sa face antérieure, les épaules faisant saillie en avant les deux bras pendant le long du corps, les avant-bras légèrement fléchis, sensiblement plus volumineux que les bras, les omoplates sont saillantes, le bord spinal est flottant, et ces différentes déformations sont à peu près symétriques.

Membre supérieur droit. Le trapèze est passablement atrophié surtout dans sa partie inférieure, de même pour le *rhomboïde*; le *sous-épineux* a son volume normal, le *deltoïde* est diminué de volume surtout dans sa partie antérieure. La face antérieure du bras est très diminuée de volume (*biceps* et *brachial antérieur*). On ne peut étendre complètement le bras, et l'amener sur la même ligne que l'avant-bras; dans ce mouvement le *biceps rétracté* résiste, et se dessine sous forme d'une corde mince et tendue, résistant au doigt. Le *triceps* est peu atrophié. A l'avant-bras le *long supinateur* a disparu, et les *radiaux* sont très diminués de volume, mais les autres muscles de l'avant-bras, *extenseurs* des doigts, *fléchisseurs du poignet* et des *doigts*, sont intacts et très développés, et la force musculaire remarquablement conservée. La main a sa forme normale, le *thénar*, l'*hypothenar* et les *interosseux*, sont normaux comme volume et comme fonctions.

Membre supérieur gauche. Même distribution de l'atrophie qu'à droite, le *deltoïde* est moins atrophié, le *trapèze* et le *rhomboïde* le sont à peu près autant qu'à droite. Le *triceps* brachial est intact ou à peu près. Le *biceps* et le *brachial antérieur* sont aussi atrophiés qu'à droite, et l'extension complète de l'avant-bras est également impossible, par suite de la rétraction des *biceps*. Le *long supinateur* a disparu, les *radiaux* sont très atrophiés, les autres muscles de l'avant-bras et de la main, intacts comme à droite. Les *grands pectoraux* sont très atrophiés, et les creux sous-claviculaires très apparents. Les muscles *sacro-spinaux* sont également en voie d'atrophie, le malade est fortement cambré en avant (lordose). Les mouvements exécutés par le malade sont en raison directe du volume de ses muscles, et il peut se servir de ses membres pour tous les usages ordinaires de la vie, sans paralysie aucune. Les muscles respirateurs sont intacts.

MENSURATIONS

	Droit.	Gauche.
Avant-bras à 10 centim. au-dessous de l'olécrane.	24 c. 1/2	24 c.
Bras à 10 centim. au-dessus de l'épicondyle.....	21	20 1/2

Membres inférieurs. Atrophie marquée des muscles du bassin, des cuisses et des jambes. Aux cuisses, l'atrophie est à peu près aussi prononcée dans les muscles de la région antérieure, qu'à la région postérieure. Aux jambes l'atrophie est assez prononcée, le mollet droit est plus atrophié que le gauche, mais, des deux côtés, l'atrophie est notablement plus prononcée dans les muscles de la région antéro-externe, d'où la production d'un double équin. Le malade marche comme un *digitigrade*. Il marche en se dandinant, sur la pointe du pied, le talon relevé en l'air, la voûte du tarse fait une saillie considérable à la face dorsale du pied, et cette déformation persiste pendant le repos. En marchant, il y a des mouvements latéraux du bassin (déhanchement). Le malade est du reste très vite fatigué. Aux jambes il existe un peu d'adipose sous-cutanée. *Le réflexe patellaire est conservé. Pas trace de contractions fibrillaires dans aucun muscle.*

MENSURATIONS

	Droit.	Gauche.
Cuisse, à 10 centim. au-dessus de la rotule...	35 c.	36 c.
— à 20 centim. — — — ..	38 1/2	39 1/2
Jambe, à 14 centim. au-dessous de la rotule..	30	31
— à 22 centim. — — ..	26	27

A l'âge de 16 ans, les mollets du malade avaient 39 centim. de tour.

Face. Les lèvres sont grosses et saillantes, l'inférieure surtout, mais le malade peut siffler et rire sans difficulté, la physionomie est expressive et intelligente.

La sensibilité générale et spéciale est intacte. Sphincters indemnes. État général satisfaisant, souffle doux au premier temps, dans le deuxième espace intercostal gauche. L'examen des poumons ne permet de constater rien d'anormal.

Diagnostic. Atrophie myopathique à type scapulo-huméral, chez un jeune sujet. Le diagnostic fut basé sur la rétraction des biceps, l'absence de contractions fibrillaires, et l'absence de réaction de dégénérescence (voir plus loin les tableaux).

Traitement. Hydrothérapie, faradisation quotidienne des muscles, toniques.

Le malade quitte le service le 15 août dans le même état, et y rentre l'année suivante (2 juillet 1884), au n° 25 de la salle Saint-Denis.

État actuel le 5 juillet. L'atrophie a peu progressé depuis l'année dernière, n'a pas atteint de nouveaux muscles, la topographie de l'atrophie est la même qu'à cette époque, c'est toujours le type *scapulo-huméral*, avec atrophie des membres inférieurs.

Membres supérieurs. La progression de l'atrophie y est un peu moins

apparente qu'aux membres inférieurs, les avant-bras frappent toujours par leur développement, les mains sont normales, sans trace d'atrophie d'aucun muscle. Le *deltoïde* est un peu plus atrophié à droite qu'à gauche, mais l'atrophie de ces muscles n'a guère progressé depuis l'année dernière, le *trapèze* est également plus touché à droite qu'à gauche, le *rhomboïde* et le *grand dentelé* de même, et l'omoplate du côté correspondant, plus détachée du tronc qu'à gauche. Les *grands pectoraux* sont à peu près dans le même état qu'il y a un an.

Le *triceps* gauche est peu altéré, beaucoup moins que le droit dans lequel l'atrophie a progressé. Les *biceps* sont dans le même état, et la corde qu'ils dessinent sous la peau, lorsque les bras sont pendants, est toujours très apparente, la rétraction musculaire empêchant d'étendre complètement les avant-bras. L'atrophie très prononcée des *biceps* porte aussi sur le muscle *brachial antérieur* de chaque côté. A l'avant-bras les *longs supinateurs* ont disparu, et les *radiaux* sont diminués de volume, les autres muscles de l'avant-bras et de la main sont intacts et très développés, force musculaire très marquée.

A la *face*, les lèvres sont toujours grosses, mais très mobiles, rien de particulier aux autres muscles. Langue, voile du palais et pharynx, musculature et fonctions normales. Intégrité des muscles respirateurs. Pas de tremblements fibrillaires dans aucun muscle.

Aux membres inférieurs, l'état est le même, le malade est toujours digitigrade, marche sur les orteils, en cambrant fortement le tronc en avant (atrophie des sacro-spinaux). L'atrophie des muscles du bassin, des jambes et des cuisses, ne paraît guère plus accusée que l'année dernière, aux jambes elle est toujours prédominante dans la région antéro-externe, d'où la déformation des pieds, signalée plus haut. Le *réflexe patellaire* est conservé. État général satisfaisant.

État de la contractilité faradique en 83 et 84. Méthode polaire, appareil à chariot (minimum d'excitation entre 40 1/2 et 11 c.).

	15 juillet 1883.		30 juillet 1884.	
	Droit.	Gauche.	Droit.	Gauche.
	8 c.	8 c. 1/2	8 c. 1/2	8 c.
Grand pectoral.....	8	8	10	10
Deltoïde.....	0	0	0	0
Biceps.....	9 1/2	10	9 1/2 à 10	10
Fléchisseurs de l'avant-bras..	10 1/2	10 1/2	10 1/2 à 11	10 1/2
Long supinateur.....	0	0	0	0
Radiaux.....	6	7	5 à 6	8
Extenseurs.....	8	8	8	8
Cubital postérieur.....	9	9	9 1/2	9 1/2
Nerf radial dans la gouttière.	9 1/2	9 1/2	9	9 1/2
Trapèze.....	9 1/2	9 1/2	9 1/2	9 1/2
Grand dentelé.....	9 1/2	9 1/2	9 1/2	9 1/2
Triceps crural.....	9	8	6 (1)	9 1/2 (2)

(1) Contraction secondaire très marquée.

(2) Atrophie un peu moins prononcée qu'à droite.

Région post. de la cuisse (1).	7 à 7 1/2	7 1/2 à 8	7	7
Région interne de la cuisse.	8	7 1/2 à 8 1/2	8	8
Jambe, région ant. externe.	8 1/2	7 1/2 à 8	7	6
— — postérieure ..	8 à 8 1/2	8 1/2	8	8

La contractilité galvanique, examinée en 1883 et 1884, montre une diminution simple de NFC et PFC, sans inversion de la formule normale, parlant sans réaction de dégénérescence.

La consistance des différents muscles ne présente rien de particulier à noter, à part la rétraction des biceps.

L'Observation précédente nous paraît être un exemple incontestable de myopathie atrophique progressive, et l'hypothèse d'une adulation spinale fut éliminée d'emblée, malgré l'absence de l'hérédité, à cause de la présence de certains caractères cliniques, dont les principaux sont les suivants. Tout d'abord, la conservation de certains muscles, au milieu d'autres en voie d'altération (sous-épineux), l'absence de contractions fibrillaires, la conservation des réflexes tendineux, l'intégrité de la plupart des muscles de l'avant-bras et de la main (sauf le long supinateur et les radiaux), intégrité faisant partie des caractères cliniques du type scapulo-huméral, et enfin surtout, la *rétraction des biceps*, rétraction perceptible à distance, empêchant le malade d'étendre complètement les avant-bras, et de ramener ces derniers sur la même ligne que le bras. Cette rétraction, d'autant plus facile à constater, que l'on voulait davantage étendre le bras, n'était perceptible que dans l'extension; lorsque l'avant-bras était à demi-fléchi ou à l'état de repos, le biceps étant en relâchement, la palpation des biceps ne dénotait rien d'anormal, tandis que, pendant l'extension, se dessinait sous la peau, une corde dure au toucher, comme chez les malades des Obs. V et VI, mais le phénomène était plus prononcé que chez ces derniers. Il s'agit, en un mot, dans le cas actuel, d'un véritable raccourcissement musculaire.

Lorsque l'on parcourt les différentes Observations d'atrophie musculaire progressive, publiées jusqu'ici, on en trouve un certain nombre, ayant trait à des atrophiques adultes (type scapulo-huméral), avec intégrité de la face, et présentant des caractères cliniques tout à fait conformes, dans certains cas, à ceux que nous avons assignés plus haut à la myopathie atrophique de l'adulte. Toutefois, ces observations sont moins nombreuses, que celles concernant des atrophiques avec participation de la face, ce qui nous confirme encore dans l'opinion, que nous avons émise au courant de ce tra-

(1) Bien que l'atrophie des masses musculaires des cuisses fût assez prononcée, le réflexe patellaire était encore nettement appréciable.

vail, à savoir que la myopathie atrophique progressive, avec localisation faciale primitive et début infantile *type facio-scapulo-huméral*, paraît être plus fréquente, du moins dans notre pays, que la myopathie uniquement scapulo-humérale. Voici ces observations résumées : la première observation clinique, dans laquelle on trouve une bonne description de l'atrophie musculaire progressive, date de 1847, elle est due à Dubois (de Neuchâtel), et concerne un cas à *type scapulo-huméral*, chez un jeune homme :

Obs. résumée. — T... Emile, agriculteur, dix-huit ans, vient me consulter le 1^{er} décembre de l'année dernière, pour un amaigrissement et une faiblesse musculaire, dans les muscles des épaules, des bras, et du haut de la poitrine. Il me dit que cette atrophie avait commencé deux ans auparavant par le bras gauche, et s'était étendue ensuite au bras droit. Un an plus tard, douleurs dans les articulations des muscles thoraciques et le long des nerfs. Les deux humérus pendent aux épaules, comme ceux d'un squelette monté, le devant de la poitrine est d'une maigreur remarquable, ainsi que les fosses scapulaires, tandis que les avant-bras paraissent comparativement bien nourris. Le diamètre de chaque bras (atrophie extrême des biceps et des triceps) n'est que de 4 à 5 cent. Les avant-bras sont faibles et maigres, comparativement au développement des membres pelviens, mais font cependant, par leur volume, le contraste le plus *extraordinaire* avec les bras. Intégrité de la sensibilité. La température est la même dans les parties atrophiées que dans le reste du corps. Emile peut serrer avec la main très énergiquement. Les mouvements de la main et des doigts sont rapides, ainsi que la pronation et la supination (*Gazette médicale*, 1847).

L'état de la face n'est pas indiqué; on ne mentionne ni contractions fibrillaires ni hérédité. Ce cas nous paraît avoir trait à la myopathie atrophique, étant donnés l'âge du sujet et la topographie de l'atrophie.

Obs. CIV. — *Type scapulo-huméral*. M. B..., âgé de vingt-deux ans, de haute stature, et très musclé, si l'on en juge par ce qui lui reste de muscles. Début de l'affection en 1846. En 1853, je constate, à l'aide de l'exploration électro-musculaire, que le biceps avait à peu près complètement disparu, mais que le triceps brachial était encore considérablement développé; je ne retrouvai pas le long supinateur, *mais tous les autres muscles de l'avant-bras et de la main étaient intacts*; le deltoïde, le sous-épineux, le grand rond, le sus-épineux et l'angulaire de l'omoplate, étaient à peu près à l'état normal, mais le trapèze, le rhomboïde, le grand dentelé et le grand dorsal, avaient disparu. A gauche, les muscles des bras étaient également atrophiés, mais en sens inverse, c'est-à-dire que le *triceps* était presque entièrement détruit et que le *biceps* avait beaucoup moins souffert que du côté opposé, où il n'y avait plus de *long supinateur*, de *grand dorsal*, de *trapèze*, ni de *grand dentelé*. Aux membres inférieurs, les *extenseurs* de la jambe sur

la cuisse étaient considérablement atrophiés, mais j'en retrouvai encore des traces par l'exploration électro-musculaire. Marche lente de l'affection. Pas d'hérédité, face intacte. (2^e édition, 1861, p. 478, fig. 73 et 74. 1^{re} édition, 1855, fig. 57 et 64. 3^e édition, 1873, fig. 124 et 125.)

Obs. CII. — Type *scapulo-huméral*, chez un jeune homme de vingt-deux ans, héréditaire depuis trois générations chez les aînés de la famille. Les *avant-bras*, ainsi que les muscles des jambes sont conservés, la *face* est intacte (p. 465, fig. 76, 77, 78, 2^e édition, 1861, et fig. 127, 128 et 129 de la 3^e édition). Ce cas n'est pas net au point de vue de la forme de la myopathie, et se rapproche de la paralysie pseudo-hypertrophique à début tardif, plutôt que de la myopathie atrophique progressive.

Obs. CXXI. — Type *scapulo-huméral*. Bonnard, mécanicien, âgé de vingt-cinq ans, sans antécédents pathologiques. Début de l'affection en 1848. État actuel en décembre 1850. Tronc d'une maigreur extrême. *Facies intact*. A la face antérieure de la poitrine, la peau semble appliquée immédiatement sur les côtes, de telle sorte que cette poitrine offre l'aspect d'un thorax de squelette; les clavicules et les épaules sont très saillantes en avant, et creusent transversalement la face antérieure de la poitrine. Attitude vicieuse des omoplates, abaissement du moignon de l'épaule. Le bras gauche est un tiers à peu près moins volumineux que le bras droit; le *biceps* offre à peine le volume de l'index à sa partie supérieure, dans l'étendue de deux pouces à deux pouces et demi. Atrophie du *triceps*, du long *supinateur* et des *radiaux*. L'atrophie est disposée de la même façon à droite. Le développement considérable des muscles non atrophiés, forme un contraste frappant avec les précédents. *Contractions fibrillaires des muscles*. Traitement par la faradisation localisée; Bonnard, qui était forgeron, put reprendre son métier au bout de six mois. Chaque année Bonnard vient me visiter. *Aujourd'hui, en mai 1860, sa guérison s'est maintenue depuis huit ans* (2^e édition, 1861, p. 535, fig. 67 et 68. Malade dont il est question aussi dans la 1^{re} et la 3^e édition).

L'amélioration durant de si longues années, est en faveur de la myopathie, mais les contractions fibrillaires des muscles plaident pour la myélopathie.

Obs. CI. — J'ai été appelé à soigner conjointement trois femmes, qui avaient perdu de chaque côté les *grands dentelés*, les *trapèzes* et les *rhomboïdes*, après avoir porté de lourds fardeaux sur les bras pendant un temps très long. Leurs membres supérieurs étaient intacts. Chez une de ces femmes, ayant une énorme courbure du tronc, et une atrophie des muscles de l'abdomen, la maladie tend à se généraliser, car elle a en outre perdu l'*orbiculaire des lèvres* et quelques autres muscles de la face, et les membres inférieurs commencent à s'atrophier. Nous avons déjà mentionné ce cas, à propos de l'atrophie des muscles de la face (Obs. XXIX). On observe chez cette malade, dit Duchenne, un phénomène bizarre

propre à cette maladie, c'est qu'à côté des muscles détruits, on voit les autres muscles parfaitement intacts. On est surtout frappé du développement des pectoraux et des muscles des membres supérieurs. Je dois encore signaler un fait important, qui s'est montré chez cette malade, et que j'ai noté assez souvent dans d'autres cas : c'est l'absence de contractions fibrillaires. Enfin, cette femme n'a jamais éprouvé la moindre douleur (2^e édition, p. 459).

Obs. CXVIII. *Type scapulo-huméral, et atrophie des muscles de la région antéro-externe des jambes.* Début de l'affection remontant à onze années. Face intacte, pas d'hérédité notée. Mort du choléra. A l'autopsie, atrophie d'un grand nombre de muscles, atrophie non diffuse; on trouve des muscles parfaitement sains, au milieu d'autres ayant complètement disparu, les *sus* et *sous-épineux*, le *sous-scapulaire* et les *fléchisseurs* de la main et des doigts sont intacts. La moelle épinière est normale. Une attention toute particulière a été donnée à l'examen des racines spinales. Il a été impossible d'y découvrir aucune atrophie (Autopsie faite par Axenfeld). Pas d'examen microscopique (2^e édition, 1861, p. 521 et suiv.).

L'intégrité des racines antérieures, dans le cas actuel, a beaucoup de valeur, car elles ont été examinées avec d'autant plus de soin par Axenfeld, que Cruveilhier avait constaté leur atrophie un an auparavant, à l'autopsie de Lecomte. Cette intégrité des racines, rapprochée des lésions constatées dans les muscles, atteignant ceux-ci isolément, fait songer immédiatement à une atrophie myopathique, opinion qui est encore corroborée par la longue durée de l'affection. Il est plus que probable qu'il s'agit ici d'un cas de myopathie atrophique progressive, avec intégrité des muscles de la face.

Quant aux deux autres atrophiques à type scapulo-huméral, représentés fig. 69-70 et 71-72, p. 458-459 de la 1^{re} édition, et reproduits dans les éditions suivantes, il est impossible de se prononcer sur la nature de l'atrophie dans ces deux cas, les observations cliniques étant trop peu détaillées.

Obs. LIII. — Atrophie muscul. progressive. Hérédité. Intégrité de la face. Hôpital de la Charité, service de M. Cruveilhier (Saint-Ferdinand, n° 21) : M. X..., capitaine au long cours, a toujours joui d'une bonne santé. Une de ses sœurs et deux de ses oncles maternels ont succombé à l'atrophie musculaire progressive. Début de l'atrophie il y a deux ans, avec crampes. Le malade est réduit à l'état squelettique lors de son entrée à l'hôpital. Atrophie du diaphragme. Intégrité de la face. Contractions fibrillaires. Mort par bronchite (1^{re} édition, 1855, p. 459).

Cette observation, bien que ne concernant pas un type scapulo-huméral, rentre dans la myopathie atrophique, étant donné l'hérédité, bien que les contractions fibrillaires puissent faire songer à l'atrophie myélopathique.

L'Observation XXI de Friedreich (pl. VIII et IX) concernant un atrophique à type scapulo-huméral, a trait vraisemblablement aussi à un myopathique, étant donné la durée et la topographie de l'affection; face intacte, orbiculaire labial droit atteint ¹.

F. Guig... trente ans, journalier. Début de l'atrophie à seize ans, par une faiblesse du bras gauche, atrophie extrême du bras, deux ans plus tard. A vingt ans, atrophie lentement progressive du bras droit, atteignant le même degré de développement qu'à gauche, au bout de seize ans seulement. Depuis huit ans, *scapulæ alatae*. Depuis un an, atrophie et faiblesse des deux jambes. Face, langue, pharynx intacts. Un peu d'*hypertrophie* de la moitié gauche de l'orbiculaire des lèvres, qui est prédominant de ce côté, lorsque le malade le contracte.

Une Observation d'Aran a trait vraisemblablement aussi à la myopathie, elle concerne un cas du type scapulo-huméral, ayant débuté à seize ans, et à évolution très lente. (Aran, *Recherches sur une maladie, etc.* Arch. gén. de médecine, 1850.)

Dans une Observation de Ross, concernant une atrophique femme, à type scapulo-huméral avec intégrité de la face, et chez laquelle l'affection évolua d'une façon lente, l'état des muscles des membres inférieurs, ceux des mollets en particulier, plaide en faveur de la paralysie pseudo-hypertrophique plutôt que de la myopathie atrophique progressive. (Obs. de Charlotte A..., âgée de quarante-deux ans ².)

XI

Après avoir exposé la symptomatologie, la marche et le pronostic de la myopathie atrophique progressive, il nous reste à traiter de son diagnostic. Pour cela, nous établirons deux catégories de faits, suivant que la myopathie a débuté dans l'enfance, ou, qu'au contraire, elle n'est survenue que plus tard, pendant l'adolescence ou l'âge adulte.

Lorsque l'atrophie commence à se montrer, dans les muscles de face d'un enfant, le diagnostic peut être difficile au début, car il s'agit d'une affection peu connue, et à laquelle on ne songe pas de prime abord. L'immobilité plus ou moins prononcée du masque facial, peut donner le change, l'on peut se croire en présence d'un

1. Friedreich (*loco citato*), p. 194.

2. Ross. *Diseases of the nervous system*. T. I, 2^e édition, 1883, p. 944, fig. 4 et 6 de la planche II, et fig. 199, 200 et 201 du texte.

enfant, dont l'intelligence est peu développée, et c'est ainsi que les choses se sont passées, une fois à notre connaissance. Cependant, même au début, il existe déjà une déformation des lèvres, suffisante pour éveiller l'attention, alors même que l'enfant est vu, la figure en complète placidité. Dans ces conditions pourtant, le diagnostic est délicat, car c'est, en somme, par des nuances, que l'enfant myopathique au repos, diffère d'un enfant bien portant. Mais, si le masque présenté par le malade (saillie des lèvres, certaine asymétrie commissurale, pseudo-exorbitisme, front d'ivoire), pour singulier qu'il apparaisse, même en son immobilité, n'a pas suffi pour retenir l'attention du médecin, celui-ci devra être frappé de l'étrangeté que prend la figure du myopathique dès qu'on cherche, par commandements ou d'une façon émotionnelle, à faire produire l'un quelconque des traits auxquels nous sommes accoutumés à lire sur les visages. C'est alors que se marqueront de singuliers contrastes et que la figure prendra, dans la parole, dans le rire, — *rire en travers* si spécial, — dans les pleurs, dans l'effort, dans l'acte de souffler ou de siffler, etc., etc., des airs qui ne sont plus *naturels*. C'est alors que la mimique sera mise en défaut, c'est alors que la physionomie prendra ce caractère singulier et étrange, qui donne à nos six myopathiques un air de famille et cela, en dépit de leur âge, de leur sexe, de leur tempérament et de leur intelligence. Pour peu que l'atrophie des muscles de la face acquière déjà une certaine intensité, ces malades ont vraiment un facies typique qui *prévient en faveur* du diagnostic, tout comme chez les malheureux affectés de maladie de Parkinson.

Pour caractéristique que soit ce facies (**facies myopathique**) encore faut-il qu'il soit remarqué; or, dût la chose paraître étonnante, on devra savoir qu'il n'attire, ne fixe, ni ne retient l'attention du plus grand nombre de médecins. Nous nous sommes convaincus de cela maintes fois, tant il y a deux ans à la Charité, quand, à la clinique, nous présentions le malade qui fait le sujet de l'Observation II, tant aujourd'hui encore, quand, dans notre service de Tenon, nous faisons voir les frères M... Nous sommes convaincus, pour le dire en passant, que cette méconnaissance du facies myopathique de l'enfance, est pour beaucoup dans la rareté des cas connus ¹. Nous

1. Le 20 février dernier, M. le professeur Charcot, dans une clinique consacrée à l'étude analytique et critique des atrophies musculaires progressives, vient de présenter à ses élèves un bel exemple d'atrophie (avec participation de la face) musculaire progressive de l'enfance, héréditaire, myopathique.

Voir, in *Progrès médical* du 7 mars : *Révision nosographique des atrophies musculaires progressives*; leçon recueillie par MM. P. Marie et Guinon.

croyons que, plus d'une fois, on a dû passer à côté du diagnostic, faute d'avoir été averti et prévenu, faute d'avoir su voir les modifications subies par le facies des malades, tant au repos que dans les efforts de mimique. Lèvres grosses, facies étrange, inoclusion complète des yeux pendant la veille et le sommeil, immobilité des traits, tout cela était lettre morte. Rappelons que, en 1873, quand nous faisons notre enquête auprès des parents des frères M... (Obs. V et VI), ni le frère déjà si fortement atrophie, ni les parents ne s'étaient aperçus de la physionomie pourtant si étrange de Georges : même remarque à propos d'Arthur et de Julie L... (Obs. III et IV). Rappelons que les parents des frères M... étaient, même après que nous avions attiré sur ce point leur attention, peu émus de la physionomie si spéciale de leur fils, quand nous leur disions que Georges, ayant même altération des traits que son frère Léon, nous avions à craindre que ses bras et ses épaules ne se prissent de même manière.

Ce début par les muscles de la face est, nous l'avons répété déjà maintes fois, le caractère pour ainsi dire pathognomonique de la myopathie atrophique de l'enfance. Toutefois, il peut se rencontrer des cas (pour notre part nous n'en avons jamais observé, mais certains faits d'atrophie musculaire familiale rapportés par des auteurs étrangers, et dont nous parlerons plus loin, légitiment cette hypothèse), il peut se rencontrer des cas, disons-nous, dans lesquels la face restant indemne, l'atrophie débute dans l'enfance par les muscles du tronc ou des membres inférieurs. Dans des cas semblables, la lenteur de l'évolution, les commémoratifs, suffiront pour éliminer d'emblée la paralysie infantile, dont les symptômes sont suffisamment connus aujourd'hui, pour permettre d'éviter toute espèce d'erreur. L'hypothèse d'une atrophie musculaire progressive d'origine spinale, pourrait se présenter à l'esprit, étant donné la marche de l'atrophie, l'absence de paralysie véritable, etc., etc.; mais outre que l'existence de cette dernière affection n'a pas encore été démontrée *anatomiquement* chez l'enfant, on trouvera presque toujours, dans les antécédents ou les collatéraux, l'existence d'atrophies musculaires, démontrant que l'on est en présence d'une affection héréditaire, et l'on sait que l'hérédité de l'atrophie musculaire (type Aran-Duchenne) par lésions spinales, n'a pas encore été jusqu'ici rencontrée et surtout *démontrée*, anatomiquement parlant.

Toutefois, si le type Aran-Duchenne de l'enfance par aduclération du névraxe, n'a pas encore été rencontré jusqu'ici, il n'en est pas de même de certaines myélopathies, résultant vraisemblablement d'une

altération de la colonne grise* antérieure, et se traduisant cliniquement, par des symptômes assez analogues, à ceux assignés par Duchenne, à la paralysie générale spinale antérieure subaiguë de l'adulte. Mais, dans des cas semblables, l'absence d'hérédité d'une part, et les caractères cliniques d'autre part (paralysie et atrophie généralisées, paralysie plus grande que l'atrophie, marche plus rapide, réaction de dégénérescence, etc.), suffiraient amplement à établir le diagnostic, et à prouver l'existence d'une altération subaiguë des cellules motrices ¹.

Quelques années plus tard, lorsque de la face l'atrophie s'est étendue aux membres et au tronc, et que l'enfant est devenu adolescent ou même adulte, on pourrait se demander si l'on n'a pas affaire à une atrophie musculaire progressive d'origine spinale, et nous savons, que, jusqu'ici, c'est ainsi qu'avait été interprétée l'atrophie musculaire progressive de l'enfance. Or voici, quels sont, suivant nous, les éléments de diagnostic différentiel entre ces deux affections : 1° Dans l'*atrophie musculaire progressive* d'origine spinale, la face n'est jamais prise ²; dans la *sclérose latérale amyotrophique*, la paralysie qui survient à la fin dans les muscles de la face, ne porte que sur les muscles du facial inférieur, et s'accompagne des autres symptômes de la paralysie labio-glosso-laryngée, terminaison ordinaire de la maladie de Charcot; 2° dans la *myopathie atrophique progressive* débutant dans l'enfance, la face est toujours prise, et jamais, on n'observe aucune espèce de symptôme de paralysie labio-glosso-laryngée. Cette atrophie des muscles de la face a une valeur absolument décisive au point de vue diagnostique, car, nous le répétons, on ne l'observe jamais dans

1. L'hérédité des amyotrophies spinales n'est point démontrée, et il est peu probable qu'elles soient transmissibles directement. Mais, si l'hérédité directe de ces affections ne paraît guère probable, il faut cependant tenir compte de la possibilité de lésions spinales familiales, c'est-à-dire développées chez plusieurs enfants d'une même famille. Voy. à cet égard SCHULZE, *Ueber eine eigenthümliche progressive Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie* (Berlin. klinisch. Wochenschr. p. 649, 1884). Chez l'un des enfants, il existait quelques troubles de la sensibilité, et chez tous, il y avait réaction de dégénérescence dans les muscles malades, mais pas de *contractions fibrillaires*. Il s'agit là de faits rares, mais qui cependant doivent être pris en sérieuse considération, car ils prouvent que l'on n'est point en droit de rejeter *a priori*, l'hypothèse d'une lésion spinale, lorsque l'on se trouve en présence d'une atrophie familiale.

2. Il n'existe pas, à notre connaissance, d'observation avec autopsie, d'atrophie musculaire myélopathique, avec atrophie des muscles de la face. Les faits d'atrophie musculaire progressive, avec paralysie labio-glosso-laryngée, rencontrés jusqu'ici, font partie du domaine de la sclérose latérale amyotrophique. (Voy. J. DEJEMME. *Etude anatomique et clinique sur la paralysie labio-glosso-laryngée*, avec 1 pl., Arch. de Phys. norm. et pathol., 1883.)

les amyotrophies d'origine spinale, protopathiques ou deutéropathiques¹.

Ainsi donc, un atrophique étant donné, quel que soit son âge, quelle que soit l'époque à laquelle l'affection a débuté, si chez ce malade il existe une atrophie des muscles de la face, sans aucun symptôme quelconque de paralysie bulbaire, il n'y a pas d'hésitation possible quant à la nature de l'atrophie, **cet atrophique est un myopathique**.

Mais, chez l'adolescent et chez l'adulte, comme nous l'avons montré plus haut, la face peut ne se prendre qu'après les membres, ou même rester intacte pendant un temps indéterminé; comment alors dans ces conditions, reconnaître le *myopathique*, comment le différencier du *myélopathique*?

Le type clinique myélopathique, que peut simuler de prime abord la myopathie atrophique progressive, n'est point le type Aran-Duchenne, les myopathiques étant essentiellement, comme nous l'avons montré, des atrophiques à type scapulo-huméral, c'est surtout avec le type analogue d'origine myélopathique, moins commun peut-être que le type Aran-Duchenne, qu'il faut faire le diagnostic différentiel, et le problème à résoudre est le suivant : étant donnés deux atrophiques à type scapulo-huméral, adultes tous deux, avec intégrité de la face dans les deux cas, comment distinguer l'atrophie myélopathique de l'atrophie myopathique?

On peut arriver dans la majorité des cas à un diagnostic exact, en se basant sur les considérations suivantes :

1° L'atrophie d'origine myopathique frappe les muscles d'une façon individuelle; et, dans la sphère de distribution d'un même nerf, on trouve des muscles absolument détruits, au milieu d'autres absolument sains, ce qui ne s'observe point dans les amyotrophies d'origine spinale, pour des raisons faciles à comprendre. On peut bien observer, dans ces dernières, certaines localisations de l'atrophie dans tel ou tel groupe musculaire, les recherches les plus récentes, tendant à démontrer que l'innervation motrice des muscles, telle que nous la connaissons par l'anatomie descriptive, correspond à des origines centrales multiples, et adaptées à tel ou tel mouvement spécial. En d'autres termes, nous savons aujourd'hui, que les différents nerfs des membres ont des origines centrales dissociées, et ne correspondant nullement à leur distribution anatomique; mais malgré cela, nous le répétons, on n'observe pas dans la myopathie atrophique, cette diffusion de l'atrophie, si caractéristique dans

1. Voy. à ce propos les réflexions au sujet du facial-abducens, p. 92.

l'atrophie musculaire d'origine spinale. Dans l'affection que nous décrivons ici, les muscles se prenant par eux-mêmes et pour eux-mêmes, lorsque l'un d'eux est atteint, il l'est dans sa totalité, et à peu près au même degré dans toute son étendue. C'est cette atrophie individuelle des muscles, qui pourra être d'un grand secours pour le diagnostic, bien que, lorsque l'affection est très ancienne, elle puisse devenir d'une constatation difficile.

2° *Conservation* presque indéfinie de certains muscles, toujours les mêmes, chez les malades qu'il nous a été donné d'observer : ces muscles sont les sus et sous-épineux, le sous-scapulaire, et à l'avant-bras le groupe des fléchisseurs. Ces muscles persistent encore intacts, lorsque l'atrophie a détruit presque complètement les autres muscles des membres supérieurs, et jusqu'ici, nous ne les avons jamais vus s'atrophier, dans la myopathie atrophique progressive. La constatation de la conservation des sus et sous-épineux, est facile à faire par la palpation de l'épaule, celle du sous-scapulaire moins facile; quant à l'intégrité des fléchisseurs du poignet et des doigts, elle frappe à première vue, car c'est à la conservation de ces muscles, que les malades doivent de conserver un avant-bras notablement plus volumineux que le bras correspondant, particularité qui saute aux yeux à la simple inspection de nos photographies.

3° Les contractions fibrillaires des muscles, si communes chez les atrophiques myélopathiques, manquent complètement, et c'est là, au point de vue du diagnostic, une particularité dont l'importance n'a pas besoin d'être relevée. Ajoutons enfin, que souvent la nature *myopathique* du processus est mise pour ainsi dire sous les yeux de l'observateur, nous voulons parler de ces *rétractions* musculaires que l'on rencontre surtout dans les muscles du bras (biceps), et auxquelles nous attribuons une valeur quasi pathognomonique.

4° *Conservation des réflexes tendineux*, absence de la réaction de dégénérescence et fréquence de l'hérédité. Les mêmes signes serviront également au diagnostic, dans les cas de myopathie atrophique progressive, remontant à de longues années, et se traduisant par le type scapulo-huméral, plus ou moins combiné au type Aran-Duchenne.

Si dans l'énumération des signes pouvant servir à reconnaître la myopathie atrophique, la face étant indemne, nous n'avons pas fait intervenir l'âge, c'est parce que ce dernier caractère n'a qu'une valeur relative. En effet, si la myopathie atrophique avec intégrité de la face, se rencontre assez souvent dans l'adolescence, à un âge par conséquent, où l'on n'a guère à compter avec l'atrophie musculaire spinale; elle peut survenir, par contre, chez l'adulte et même

à une époque déjà avancée de l'existence, et bien que cette deuxième éventualité s'observe plus rarement que la première, il suffit qu'elle soit possible, pour que le facteur de l'âge soit relégué au second plan, au point de vue du diagnostic.

Quant au diagnostic différentiel avec la sclérose latérale amyotrophique, nous croyons ne pas devoir nous y arrêter, car les contractions d'une part, la paralysie plus grande que l'atrophie et l'apparition de phénomènes bulbaires d'autre part, sont des symptômes (pour ne parler que des principaux), qui font toujours défaut chez les myopathiques.

Pour en finir avec ce qui a trait au diagnostic de notre myopathie atrophique progressive, il nous reste à rechercher les caractères qui la différencient de la « forme juvénile » de Erb et de la paralysie pseudo-hypertrophique.

L'atrophie de la face et l'absence d'hypertrophie musculaire, sont suffisamment caractéristiques, pour empêcher de confondre la myopathie atrophique progressive, avec la « forme juvénile », dans laquelle la face reste indemne et où, par contre, certains muscles sont toujours augmentés de volume. C'est encore cette augmentation de volume des masses musculaires, marchant de pair avec l'atrophie de certains autres, qui permettra de reconnaître le malade affecté de la « forme juvénile », et de le distinguer du myopathique atrophique, chez lequel la face est encore intacte.

Arrivons au diagnostic différentiel de la myopathie atrophique progressive, et de la paralysie pseudo-hypertrophique. Cette dernière affection, dont la symptomatologie est bien connue, a comme caractère principal, fondamental même, de présenter de l'augmentation de volume d'un plus ou moins grand nombre de muscles, et l'on peut dire d'avance, que là où il n'y a pas pseudo-hypertrophie, même limitée à un muscle, on a affaire à autre chose qu'à la paralysie pseudo-hypertrophique. Cette remarque est absolument nécessaire suivant nous, et pour étiqueter pseudo-hypertrophique tel ou tel malade, il faut qu'il existe chez lui une augmentation réelle du volume des muscles, avec ou sans changement de leur consistance normale. Dans le cours de ce travail, nous avons déjà mentionné la possibilité de causes d'erreurs dans l'appréciation du volume *absolu* de tel ou tel muscle, chez tel ou tel atrophique, erreur d'appréciation qui peut être la conséquence d'un effet de contraste ¹.

Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, le début de l'affection qui a lieu par les membres inférieurs (après avoir été précédé de

1. Voir la note de la page 90.

faiblesse pendant un temps plus ou moins long), l'augmentation de volume des muscles, l'intégrité de la face sont, dans les formes classiques, autant de signes suffisants pour ne laisser aucune prise à l'erreur, et, bien que l'on voie quelquefois l'atrophie s'établir d'emblée, sans avoir été précédée de la phase hypertrophique (le fait s'observe surtout dans les muscles du thorax), on retrouve toujours, dans ces cas-là, dans les membres inférieurs ou ailleurs, des muscles atteints d'hypertrophie totale ou partielle, dont la consistance est spéciale. Il en est de même dans les cas, très rares d'ailleurs, où la paralysie pseudo-hypertrophique s'attaque aux muscles de la face; ici encore, on a les autres symptômes de la paralysie myo-sclérosique, et en outre les muscles masticateurs se prennent, ce qui ne se voit jamais dans la myopathie atrophique.

En un mot, on peut résumer le diagnostic différentiel entre cette dernière affection, et la paralysie pseudo-hypertrophique, de la façon suivante : *à aucune époque de la myopathie atrophique progressive, on n'observe d'hypertrophie, vraie ou fausse, totale ou partielle, passagère ou permanente, d'un muscle ou d'un fragment de muscle; du commencement à la fin, c'est l'atrophie du système musculaire, qui en constitue le seul et l'unique symptôme.*

C'est encore l'absence d'hypertrophie musculaire, qui permettra de différencier la myopathie atrophique, de ces formes de paralysies myo-sclérosiques, désignées par Leyden sous le nom d'atrophie musculaire héréditaire, et qui appartiennent à la paralysie pseudo-hypertrophique, comme l'a démontré récemment Möbius.

XII

Nous avons maintenant à rechercher dans quelle catégorie d'affections, doit être rangée la myopathie atrophique progressive. L'intégrité du système nerveux central et périphérique, nous ayant montré qu'il s'agit dans l'espèce, d'une altération primitive de la fibre musculaire, il nous reste à étudier plus en détail cette altération, et à voir si elle affecte des rapports de parenté, prochaine ou éloignée, avec une autre affection musculaire, idiopathique, elle aussi, nous voulons parler de la paralysie pseudo-hypertrophique. Pour cela, nous avons à revenir, avec quelques détails, sur les lésions constatées à l'autopsie du malade de l'Obs. II, et sur les résultats fournis par l'examen histologique.

Nous avons assez longuement insisté, pour ne plus y revenir dans le cours de ce travail, sur les caractères macroscopiques des muscles, et sur la topographie de l'atrophie dans ces derniers, permettant, après simple dissection des membres, de présumer l'existence d'une atrophie myopathique. Ce sont les altérations histologiques de la fibre musculaire, que nous allons maintenant passer en revue, en choisissant pour cette étude, un muscle n'ayant encore subi qu'une atrophie incomplète, le long abducteur du pouce du côté droit, par exemple.

Sur une préparation, pratiquée à l'état frais, après dissociation et action du picro-carmin, on constate facilement les différentes phases par lesquelles passe le faisceau primitif, avant d'aboutir à la disparition complète. Le processus est celui de l'atrophie simple, mais ce processus d'atrophie simple, paraît être précédé, dans certains faisceaux du moins, d'un état *hypertrophique vrai* de la fibre musculaire¹. Sur chacune des nombreuses préparations que nous avons faites, soit du long abducteur, soit du court extenseur du pouce, nous avons toujours trouvé quelques faisceaux primitifs, plus volumineux que ceux d'un muscle sain, pris comme terme de comparaison. Le volume de ces faisceaux hypertrophiés était à celui des faisceaux sains comme 2 est à 3 environ. Leur nombre était, du reste, peu considérable, mais on en retrouvait toujours quelques-uns sur chaque préparation, au milieu d'autres ayant conservé leur volume normal ou étant en voie d'atrophie, ces derniers étant, du reste, de beaucoup les plus nombreux. La constance du résultat, obtenu dans un grand nombre d'examen, prouve que, dans la myopathie atrophique progressive, on peut observer dans certaines fibres musculaires, un état hypertrophique vrai; quant à savoir si cet état hypertrophique est constant, si, en d'autres termes, les faisceaux primitifs subissent tous une augmentation de volume avant de s'atrophier, il nous est impossible de nous prononcer à cet égard en nous basant sur l'examen anatomique, pour des raisons faciles à comprendre. Mais, si nous nous reportons aux symptômes cliniques, nous pouvons affirmer, que cet état d'hypertrophie n'est que partiel, limité à quelques-unes d'entre elles, puisque dans la myopathie atrophique, il n'existe jamais, à aucune période quelconque de son évolution, la moindre trace apparente en clinique d'hypertrophie musculaire. Du reste, même en admettant que cet état hypertrophique soit constant dans toutes les fibres, qu'il soit le premier

1. Ce détail histologique, très important dans l'espèce, a été omis à l'impression, pendant la mise en pages, et doit être ajouté aux résultats histologiques consignés pages 27 et suiv.

stade du processus, on se rend très bien compte que, malgré cela, l'augmentation de volume du muscle ne puisse en être la conséquence, et cela pour la raison suivante : L'affection frappant les fibres d'une façon isolée, les unes après les autres, l'évolution du processus étant très lente, l'augmentation de volume des faisceaux primitifs, est insuffisante pour compenser la diminution de volume totale, conséquence de l'atrophie des autres faisceaux, car, nous le répétons, le nombre des fibres en voie d'atrophie, dans les muscles que nous avons examinés, l'emporte de beaucoup, sur le nombre de celles augmentées de volume, et de celles qui ont encore leurs dimensions normales.

Cette augmentation de volume de certains faisceaux musculaires, faisait absolument défaut dans les muscles sains, tels que le sous-scapulaire, les sus et sous-épineux, les intercostaux, etc., tous muscles qui présentaient au microscope les caractères de l'état physiologique.

Le processus de l'atrophie dans les muscles des myopathiques, qu'il soit ou non toujours précédé d'une augmentation de volume du faisceau primitif, est celui de l'atrophie simple ; les fibres musculaires ne présentent aucune altération granulo-graisseuse, protéique ou pigmentaire. Les faisceaux striés diminuent progressivement de volume, en conservant toujours leur striation intacte, et peu à peu les sarcous-éléments s'atrophiant les uns après les autres, le faisceau primitif finit par disparaître, et n'est plus représenté alors que par la gaine de sarcolemme vide de toute substance contractile. Cette atrophie du faisceau primitif évolue, du commencement à la fin, sans aucune irritation quelconque, soit des noyaux du sarcolemme, soit des noyaux musculaires proprement dits, et même, ces derniers en particulier, paraissaient moins nombreux et surtout moins facilement reconnaissables, qu'à l'état physiologique.

Ainsi donc, dans la myopathie atrophique, la lésion consiste essentiellement dans une atrophie simple du faisceau primitif, avec ou sans hypertrophie préalable, et, *en tant qu'altération de la substance contractile* proprement dite (sarcous éléments), la lésion est semblable à celle de la paralysie pseudo-hypertrophique, telle que nous la connaissons depuis les travaux de Heller ¹, Wernicke ²,

1. HELLER, *Klinische Beobachtungen ueber die bisher als « Muskelhypertrophie » bezeichnete Lipomatis luxurians muscularis progressiva*. In *Deutsch. Arch. für klinisch. Medicin*, 1866 et 1867.

2. WERNICKE, *Fall von Muskelhypertrophie*. In *Deutsch. Arch. etc.* 1866.

Eulenburg-Cohnheim¹ et de M. Charcot². Mais il n'en est plus de même si l'on considère les altérations du tissu conjonctif dans ces deux affections, car c'est ici que les différences s'accusent. Toutes deux, en pathologie générale, peuvent bien être considérées comme des cirrhoses parenchymateuses, mais la première est une cirrhose *atrophique*, et la deuxième une cirrhose *hypertrophique*³.

Dans la myopathie atrophique progressive, le terme de *cirrhose parenchymateuse* est d'autant plus exact, que les vaisseaux sont remarquablement sains. (Voy. p. 27). Dans cette affection, les altérations du tissu conjonctif (perimysium internum et externum), doivent être étudiées à l'état frais, et à l'aide de la dissociation. Lorsque l'on dissocie un fragment de muscle, arrivé à un degré extrême d'atrophie, et qu'on le dissocie suivant sa longueur, on peut, au moyen des aiguilles, diviser ce fragment musculaire en faisceaux de plus en plus petits, et cela presque indéfiniment, et, si l'on vient à colorer la préparation au picrocarmin, il est facile de constater au microscope, que le tissu que l'on a sous les yeux, est constitué presque exclusivement par des gaines de sarcolemme revenues sur elles-mêmes, et complètement vides de leur contenu. Ce sont ces gaines vides, accolées les unes aux autres, qui, persistant indéfiniment, donnent aux muscles réduits à l'état de vestiges, la coloration jaunâtre qu'ils présentent à l'œil nu; et les préparations histologiques de ce tissu, faites par le procédé que nous indiquons, sont absolument démonstratives. Les gaines vides sont faciles à reconnaître, en employant un grossissement suffisant (Obj. VII. Oc. 1, Verick), et du reste, on retrouve toujours dans quelques-unes d'entre elles, même dans les muscles les plus atrophés, on retrouve toujours, disons-nous, des fibres musculaires en voie d'atrophie extrême, réduites à une ou deux rangées de sarcous-éléments, contenus tantôt dans toute la longueur de la gaine, tantôt seulement dans quelques parties de cette dernière⁴. Il existe

1. EULENBURG, *Ueber Muskelhypertrophie*. *Berliner klinisch. Wochensch.*, 1863; du même, *Verhand. der Berliner medic. Gesell.*, 1866.

2. CHARCOT. Note sur l'état des muscles et de la moelle épinière dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique (*Arch. de phys. norm. et pathol.*, 1872).

3. Le mot cirrhose est pris ici dans son sens le plus large, sans vouloir dire par là qu'il y ait dans ces myosites de véritables phénomènes de *rétraction fibreuse*. Dans la myopathie atrophique, comme nous l'avons montré, ces rétractions fibreuses ne s'observent guère que dans certains muscles, à peu près toujours les mêmes (biceps des bras ou des cuisses); les autres muscles atrophés ne se rétractent pas; du reste, la myosite interstitielle est très peu prononcée dans cette affection.

4. L'analogie avec ce que l'on observe, dans le bout périphérique d'un nerf sectionné depuis plusieurs mois, est frappante; ici, comme là, ce sont les gaines

cependant un léger degré de myosite interstitielle, de sclérose musculaire, ainsi qu'on peut le constater sur des coupes faites après durcissement, et perpendiculaires à l'axe des muscles. Dans ces conditions, on observe un léger épaissement du perimysium internum et externum, mais cet épaissement des travées connectives, n'est pas plus considérable, que celui qui existe dans les amyotrophies d'origine nerveuse, qu'il s'agisse de l'atrophie musculaire progressive spinale, de la sclérose latérale amyotrophique (Charcot¹), de la paralysie saturnine (Gombault²), de l'atrophie musculaire consécutive à la section d'un tronc nerveux, dans toutes, à côté de l'atrophie du faisceau primitif, on rencontre et marchant de pair avec elle, une légère hyperplasie connective. Ce sont là des particularités sur lesquelles a insisté longuement M. Hayem, dans son travail si remarquable sur les atrophies musculaires³, et nous le répétons, la myosite interstitielle de la myopathie atrophique progressive, n'est pas plus prononcée, que celle qui s'observe toujours, dans toutes les amyotrophies d'origine neuropathique.

Constate-t-on, dans la myopathie atrophique progressive, de l'adipose dans les muscles en voie d'altération? Posée en ces termes, la question ne peut recevoir qu'une réponse positive, et il est certain que dans quelques-uns d'entre eux (orbiculaire des lèvres, frontal, deltoïde, biceps, long supinateur), elle a été rencontrée, tandis qu'elle faisait complètement défaut dans d'autres (trapèze, radiaux, long extenseur et court abducteur du pouce, triceps). Mais, sauf dans l'orbiculaire des lèvres, l'infiltration graisseuse n'existait qu'à un degré pour ainsi dire insignifiant, et sans importance pour les muscles qui en étaient atteints, elle n'était du reste pas plus abondante, que celle que l'on observe dans les muscles de malades ayant succombé à l'atrophie musculaire spinale ou à la sclérose latérale amyotrophique⁴. Nous le répétons, l'adipose, n'était un peu

vides qui constituent presque uniquement la préparation, l'hyperplasie du tissu conjonctif ne jouant qu'un rôle très secondaire.

1. J. M. CHARCOT, *Maladies du système nerveux*. Amyotrophies, p. 211 et 225, 1874.

2. GOMBAULT. *Contribution à l'histoire anatomique de la paralysie saturnine* (*Arch. de Phys. norm. et pathol.*), 1873.

3. G. HAYEM. *Recherches sur l'anatomie pathologique des atrophies musculaires*, avec 10 pl. (*Mém. de l'Ac. de médecine*), 1875.

4. C'est là une particularité, dont la possibilité a été signalée il y a longtemps par M. Charcot, à propos des amyotrophies spinales. « A son tour, la *lipomatose interstitielle* peut intervenir et aller même jusqu'à la *lipomatose luxuriante*. Ce dernier fait mérite d'être particulièrement mentionné, parce que la surcharge graisseuse peut, pendant la vie, rendre méconnaissable l'existence de l'atrophie des masses musculaires, et masquer ainsi le principal symptôme de la maladie. » (J.-M. Charcot, *loco citato*.)

marquée que dans l'orbiculaire des lèvres, et c'est cette adipose qui, conservant aux lèvres leur volume, empêchait de constater directement l'atrophie de ce muscle; l'on sait, du reste, que le même phénomène est constant dans l'atrophie de l'orbiculaire des lèvres par suite de paralysie bulbaire, et qu'il n'est point l'apanage de l'atrophie myopathique.

En résumé, on peut définir de la façon suivante, la lésion anatomique de la myopathie atrophique progressive : *myosite parenchymateuse primitive* (avec hypertrophie de certains faisceaux musculaires), aboutissant par le processus de l'atrophie simple, à la disparition de la substance contractile. *Myosite parenchymateuse atrophique*, avec myosite interstitielle très légère. Dans quelques muscles, à la myosite interstitielle, vient s'adjoindre un très léger degré d'infiltration graisseuse. Jamais, à aucune période, les muscles malades n'augmentent de volume; ils sont atrophiés dès le début, et la chose est facile à comprendre, d'après les données anatomiques, que nous venons d'exposer.

Quant aux vaisseaux des muscles, ils ont toujours été trouvés intacts, et les nerfs périphériques, examinés jusque dans leurs dernières ramifications intra-musculaires, n'ont jamais présenté la moindre altération.

L'intégrité du système nerveux central et périphérique, dans la myopathie atrophique progressive, est intéressante à constater, non seulement parce qu'elle nous permet de créer une nouvelle espèce d'atrophie musculaire progressive, mais encore parce qu'elle constitue pour nous, une objection irréfutable à l'hypothèse de Friedreich¹. On sait que cet auteur avait imaginé la théorie de la *deutéropathie* pour expliquer certains cas d'atrophie musculaire avec lésions nerveuses, en partant de cette idée, que les atrophies musculaires, relevant toutes d'une altération primitive de la fibre musculaire, les cas dans lesquels on rencontrait des lésions des nerfs et de la moelle, devaient, suivant lui, être justifiables d'une *névrite ascendante*, développée dans les extrémités terminales des nerfs correspondant aux muscles malades, et remontant peu à peu vers les centres! Lorsque l'on réfléchit que, dans le cas dont nous rapportons l'autopsie, certains muscles, ceux de la face, en particulier, étaient atteints d'atrophie depuis une vingtaine d'années, et que les nerfs intra-musculaires correspondants, ne pouvaient pas être distingués de ceux d'un homme sain pris dans la même région, on arrive à cette conclusion, importante en neuro-pathologie, à savoir que la

1. *Loco citato*.

suppression des fonctions des nerfs moteurs est *impuissante* à elle seule, pour amener leur altération, et ce que nous disons des nerfs, s'applique également à la moelle. C'est là du reste une conclusion, tout à fait confirmative des idées émises à cet égard par l'un de nous, dans un travail antérieur, et on ne peut plus d'accord avec les données de la pathologie comparée et expérimentale¹.

L'influence de la moelle épinière et des nerfs périphériques, ne pouvant être mise en cause, comme nous l'avons vu plus haut, l'hypothèse d'une atrophie par troubles de l'innervation, doit être complètement éliminée, et nous restons dans l'ignorance complète de la pathogénie de la myopathie progressive. C'est pourquoi le terme de myopathie atrophique *protopathique*, nous paraît être celui qui convient le mieux dans le cas actuel, puisqu'il ne préjuge en rien la notion de cause, laquelle, nous le répétons, nous échappe.

Si nous ne pouvons, pour le moment, nous rendre compte du comment de l'atrophie du faisceau primitif, dans la myopathie atrophique, si d'un autre côté, nous ne sommes guère plus avancés pour expliquer, pourquoi certains muscles restent sains, au milieu d'autres profondément altérés, si enfin l'intégrité des muscles

1. Voy. J. DEJERINE ET A. MAYOR. *Recherches sur l'état de la moelle épinière et des nerfs du moignon*, chez les amputés d'ancienne date (*Soc. de Biologie*, 1878). L'état de la moelle épinière, dans le cas actuel, est tout à fait conforme aux idées que nous émettions dans ce travail, sur l'absence de lésions de la moelle épinière à la suite d'amputations. Dans huit cas examinés avec soin, nous n'avons constaté qu'une seule fois, une diminution des cellules du côté correspondant, et, les préparations de ce cas, que nous possédons encore et que nous avons examinées récemment, montrent une diminution légère du nombre des cellules du côté de l'amputation, mais cette diminution, nous le répétons, n'est point en rapport avec le degré de suppression fonctionnelle, qui existait chez ce malade, amputé de cuisse depuis trente ans (Voy. à ce propos, Hayem et Gilbert, *Note sur les modifications du système nerveux chez un amputé*, *Arch. de Phys. norm. et pathol.*, 1884, p. 430 et suiv.). Les résultats auxquels arrivent ces auteurs sont différents des nôtres.

Pour en revenir à la question de l'influence exercée sur la moelle, par l'atrophie musculaire, dans le cas actuel, nous la regardons comme nulle; la moelle épinière, à part une congestion assez marquée de la substance grise, était normale ainsi que ses racines, le fait est intéressant à noter, étant donnée l'atrophie musculaire dont était atteint ce malade, mais, là où cette absence d'altération consécutive est surtout intéressante à noter, c'est dans les noyaux du nerf facial, qui peu à peu avaient perdu complètement toute action quelconque avec les muscles de la face, par suite de l'atrophie de ces derniers. Cette suppression fonctionnelle des noyaux du facial, progressant pendant des années (l'atrophie de la face durait depuis vingt ans lorsque la mort est arrivée), sans altération aucune de ces noyaux (leur apparence était absolument physiologique), est une preuve encore à ajouter à tant d'autres, que, en fait de système nerveux, la suppression de la fonction n'entraîne point par elle-même, la modification de nutrition, et partant de texture.

annexés à des fonctions spéciales, reste encore pour nous un problème, nous possédons cependant sur l'étiologie de cette affection, des données importantes, et sur lesquelles nous croyons devoir insister.

XIII

Ce qui domine dans l'histoire de la myopathie atrophique progressive, c'est l'hérédité, tantôt directe, tantôt collatérale. Dans la famille L...., dont nous avons rapporté l'histoire au commencement de ce travail, l'hérédité a pu être constatée jusqu'à la cinquième génération. C'était, comme nous disait Mme L...., une maladie de famille, et les parents étaient hantés par la crainte perpétuelle de la voir apparaître chez leurs enfants.

C'est une affection essentiellement héréditaire, dans le sens propre du mot, car elle ne se développe guère dans la première enfance, et peut survenir à toutes les époques de l'existence, bien que la seconde enfance soit la période de la vie, où on l'observe le plus souvent. La transmission paraît se faire indifféremment par le père ou la mère, car si d'une part, les trois premières générations de la famille L..., n'ayant pas eu d'enfants mâles, l'affection s'est transmise par les femmes, l'influence du père est suffisamment démontrée par l'histoire de cette même famille, puisque sur les neuf enfants que L.... (Obs. I) eut d'une seule et même femme, quatre ont été ou sont encore atrophiques, et que des cinq autres, trois sont morts tout jeunes, avant d'avoir atteint l'âge où se développe d'ordinaire la myopathie. Cette influence de l'hérédité avait d'ailleurs été très nettement établie par Duchenne; il la regardait comme la cause principale de l'atrophie musculaire de l'enfance, et dans les cas qu'il en rapporte (dont nous avons donné plus haut le résumé), l'hérédité maternelle est un peu plus souvent notée que l'hérédité paternelle. Est-ce affaire de simple coïncidence ou non, il n'est guère possible de se prononcer. La myopathie atrophique progressive frappe-t-elle indifféremment les deux sexes? Il nous est difficile de nous prononcer à cet égard, car, si les observations de Duchenne et les nôtres concernent un nombre plus grand de garçons que de filles, la différence n'est pas assez marquée, et les statistiques sur lesquelles nous avons opéré sont trop peu nombreuses, pour nous permettre de tirer des conclusions, mais, ce qu'il y a de certain, c'est que cette affection n'épargne point le sexe féminin.

L'hérédité, disons-nous, est la règle dans la myopathie atrophique, son absence l'exception. Cependant on rencontre des cas dans lesquels on ne trouve pas d'hérédité dans les ascendants (Obs V, VI et VII de ce travail), et Obs. CCXXIV, CCXXVI et CCXXVII, de Duchenne, mais ces exceptions sont plus apparentes que réelles. Chez les malades des observations V et VI, si l'hérédité ascendante ne paraît pas exister, on trouve par contre l'hérédité collatérale (familiale), et, dans les observations où l'hérédité paraît manquer complètement, il faudrait pour que ces faits négatifs eussent une valeur absolument démonstrative, il faudrait, disons-nous, que dans tous, l'hérédité collatérale eût été recherchée avec soin, et l'on sait combien, en général, on rencontre, à l'hôpital surtout, de difficultés dans cet ordre d'investigations.

Dans la myopathie atrophique progressive, l'hérédité peut épargner une génération (famille L.....), elle peut en outre ne pas être toujours directe et *homonyme*; si elle l'était toujours, la maladie en question n'aurait pas de raisons pour se perpétuer (surtout si le début en avait toujours lieu dans l'enfance); les malheureux atrophiques, et cela se comprend, ne trouveraient pas facilement à reproduire l'espèce. Ce sont les cas de myopathie atrophique à début tardif (dans l'âge adulte et même plus tard), ce sont aussi ceux dans lesquels une génération échappe à l'atrophie, qui perpétuent l'affection. Pour nous, notre conviction est faite, nous croyons à la *constance* de l'hérédité, directe le plus souvent, collatérale quelquefois; mais nous ne croyons guère au développement de la myopathie atrophique progressive, en dehors de cette influence ¹.

Nous serons brefs sur la question du traitement de la myopathie atrophique progressive. Nous croyons que pour avoir quelque efficacité et pour avoir chances, sinon d'enrayer au moins de ralentir la marche de l'affection, le traitement doit être plutôt général que local, et faire appel aux reconstituants, aux toniques, aux modificateurs de la nutrition, aux analeptiques notamment (phosphate de chaux, huile de foie de morue, lait) et à l'hydrothérapie. C'est dans ce sens, que nous dirigeons la médication donnée aux deux frères M... et aux enfants L...

Qu'on se souvienne de la fréquence de la phthisie chez les myopathiques, pour mettre en œuvre certaines précautions d'hygiène et de

1. Voy. au point de vue de l'hérédité collatérale, les recherches de RUTIMEYER (de Bâle) sur la maladie de Friedreich (In *Virchow's Arch.* Bd XCI, p. 106, *Ueber Hereditäre Ataxie*, 1883).

prophylaxie, dont nul n'a plus le droit de se départir, puisque la quasi-inertie à laquelle se trouve condamné le myopathique, le réduit à un état de *stabulation* qui, dans nos hôpitaux, fait de lui, à plus ou moins longue échéance, un élu de la tuberculose.

Puisqu'il s'agit ici de myopathie sans neuropathie, nous nous demandons si le traitement par l'électrisation, a toutes chances de donner des résultats ? Certains succès de Duchenne, sur quelques-uns de ses clients affectés d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, ce fait que nos malades, tant à Beaujon, qu'à Saint-Antoine, à la Charité et à Tenon, paraissent avoir tiré quelques bénéfices de l'électrisation faradique et galvanique, ces faits commandent de recourir à l'électrothérapie, d'autant qu'elle peut agir dans deux sens : comme modificateur local et général. Pour faire fond sur l'électrisation des muscles affectés de myopathie atrophique progressive on n'a qu'à se rappeler que la clinique et la physiologie expérimentale ont, d'un commun accord, démontré qu'un muscle sans communication avec son centre trophique (nerf coupé), s'atrophie moins rapidement si on le soumet chaque jour à l'action de l'électricité. Ce sont là des considérations que nous avons déjà développées ailleurs¹ : c'est à la clinique qu'il appartient, en dernier ressort, de nous apprendre, de quelle plus ou moins grande utilité sera la galvanisation des membres atrophés myopathiquement.

XIV

La myopathie atrophique progressive, étant, comme nous venons de le démontrer, une affection primitive du système musculaire, doit désormais prendre place dans le groupe des atrophies myopathiques. Jusqu'à nos recherches nécroscopiques, ce groupe ne comprenait qu'une seule espèce, la paralysie pseudo-hypertrophique, démontrée myopathique et reconnue comme telle, depuis les travaux d'Eulenburg-Cohnheim et de M. Charcot. Aussi, avant d'assigner à la myopathie atrophique progressive, une place à part dans la pathologie du système musculaire, il nous reste à rechercher, si cette affection diffère de la paralysie myosclérotique, ou si l'une et l'autre ne seraient pas que des variétés d'un

1. L. LANDOUZY ET J. DEJERINE. *Revue de Médecine*, 1883 : *Des paralysies générales spinales à marche rapide et curables* (page 1058.)

seul et même processus, toujours, au fond, identique à lui-même, en dépit d'expressions symptomatiques variables et d'aspects anatomiques divers? En d'autres termes, myopathie atrophique et paralysie pseudo-hypertrophique sont-elles autre chose que des modalités anatomiques d'une même altération de la fibre musculaire, d'une myopathie primitive?

L'une et l'autre, envisagées au point de vue anatomo-pathologique, ont le même point de départ initial; toutes deux consistent dans une modification des faisceaux primitifs, avec état hypertrophique d'un certain nombre d'entre eux ¹, mais là s'arrêtent les rapports, et, si la lésion initiale est semblable dans les deux affections, si dans toutes deux, l'atrophie de la substance contractile se fait par le processus de l'atrophie simple, le retentissement de la lésion musculaire sur le tissu conjonctif, est *absolument différent* dans les deux cas, et c'est là pour nous une des principales raisons, si ce n'est la principale, permettant de séparer l'une de l'autre, ces deux affections.

Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, le tissu conjonctif augmente de volume dans des proportions considérables, en même temps qu'il s'infiltre de gouttelettes graisseuses; c'est une sclérose *hypertrophique* d'origine musculaire avec transformation graisseuse, et c'est à cette sclérose qu'est due l'augmentation du volume des muscles, caractéristique de cette affection.

Dans la myopathie atrophique, où il n'existe pas d'hypertrophie marquée du tissu conjonctif, et où la transformation graisseuse ne se rencontre que dans des proportions à peine appréciables, nous avons bien encore affaire à une sclérose d'origine musculaire, mais c'est une sclérose très légère, et qui d'emblée est *atrophique*. Comme on le voit, l'opposition entre les deux affections est frappante au point de vue anatomique. Mais, serait-on tenter d'objecter, ces deux formes ne peuvent-elles pas coexister, et chez un même individu, ne peut-il y avoir sclérose atrophique dans certains muscles, et sclérose hypertrophique dans d'autres? A cela nous répondrons qu'en pareil cas, le malade doit être étiqueté pseudo-hypertrophique, n'eût-il d'hypertrophie que dans quelques muscles (et c'est du reste assez souvent le cas pour la paralysie myo-sclérosique), par la bonne raison que, dans l'affection que nous décrivons sous le nom de myopathie atrophique primitive, on ne rencontre à aucune période de

1. L'état hypertrophique du faisceau primitif dans la paralysie myo-sclérosique a été indiqué par WERNICKE (*loco citato*) et tout récemment encore par SAKAKY (*Soc. de méd. interne de Berlin*, 8 décembre 1884) et par EELENBURG (*Ibid.*, 2 mars 1885).

son évolution, la moindre trace d'hypertrophie dans aucun muscle.

La période d'hypertrophie est caractéristique de la paralysie myo-sclérosique, et lorsqu'elle fait défaut, dans tous les muscles, du commencement à la fin, le malade n'est point un pseudo-hypertrophique, mais bien un myopathique atrophique.

Nous le répétons, ces deux affections sont toutes deux des sclé-roses parenchymateuses, aboutissant comme toutes les scléroses à l'atrophie ; mais, dans l'une, l'atrophie s'établit d'emblée ; dans l'autre, l'atrophie est toujours précédée d'une période d'hypertrophie partielle ou générale. En résumé, si le processus paraît être le même au début, l'évolution en est absolument différente, et, comme on le sait, la caractéristique d'une affection, étant, en saine nosographie, non point dans la lésion anatomique, mais bien dans l'évolution de cette dernière, la myopathie atrophique progressive nous paraît devoir être séparée de la paralysie pseudo-hypertrophique, et former une espèce clinique à part, dans le groupe des atrophies myopathiques.

Les différences s'accusent tout autant, à d'autres points de vue, entre ces deux affections, et l'absence d'hypertrophie n'est pas le seul symptôme permettant de les séparer complètement l'une de l'autre. Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, la face n'est presque jamais prise ; dans la myopathie atrophique remontant à l'enfance, la face est toujours prise. La première est dyscrasique congénitale, la seconde est héréditaire, et paraît pouvoir se développer à toutes les époques de l'existence. Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, le sexe masculin est beaucoup plus souvent frappé que le sexe féminin, qui, dans une même famille, est en général épargné ; en outre, les malades atteignent bien rarement la vingtième année. Dans la myopathie atrophique, le sexe ne joue aucun rôle, et les malades peuvent vivre pour ainsi dire indéfiniment, car, comme nous l'avons montré, ils ne succombent point aux progrès de leur atrophie, mais bien à des affections intercurrentes, surtout à la tuberculose.

Distincte de la paralysie pseudo-hypertrophique, la myopathie atrophique ne l'est pas moins, et pour les mêmes raisons, de la « forme juvénile » d'Erb, affection dont la description nous paraît correspondre à des faits complexes, et dont quelques-uns ressortent très vraisemblablement à la paralysie pseudo-hypertrophique.

Il nous paraît d'autant plus nécessaire, à l'heure actuelle, d'insister sur l'autonomie de la myopathie atrophique progressive, que cette autonomie aura pour conséquences forcées et nécessaires, d'amener un remaniement complet dans nos classifications des

atrophies musculaires. C'est dans ce but, que nous croyons devoir passer rapidement en revue, différentes formes d'atrophie musculaire, ayant toutes, comme caractères communs, de se rencontrer chez plusieurs membres d'une même famille, et désignées indifféremment par les auteurs étrangers sous le nom d'atrophies familiales, d'atrophies héréditaires, et dont on trouve quelques exemples dans l'ouvrage de Friedreich.

Parmi ces formes, les unes appartiennent incontestablement à la paralysie pseudo-hypertrophique, les autres paraissent n'avoir avec cette affection que des rapports très éloignés, ou même n'en avoir aucun.

Dans les premières, on peut tout d'abord ranger :

1° L'affection que Leyden a décrite sous le nom d'atrophie musculaire héréditaire, et à laquelle il assigne comme caractères principaux : l'origine héréditaire; le début dans la première enfance par les membres inférieurs; la prédominance du sexe masculin; l'hypertrophie de certains muscles, qui, dans l'observation que rapporte l'auteur, ont une dureté et une force telles, qu'on est porté à admettre, non pas une lipomatose, mais bien une hypertrophie réelle de ces derniers ¹. Möbius, qui a fait de cette forme une étude plus récente, réunit la forme héréditaire de Leyden à la paralysie pseudo-hypertrophique, dont elle n'est pour lui qu'une variété ². On peut la désigner sous le nom de type Leyden-Möbius, et bien que l'on ne possède sur elle aucune donnée anatomique, elle appartient évidemment, par ses caractères cliniques d'une part, et par son origine héréditaire d'autre part, à la paralysie pseudo-hypertrophique, ainsi qu'on peut s'en convaincre à la lecture des observations rapportées par l'auteur précédent, avec cette particularité toutefois, que l'augmentation de volume des masses musculaires n'atteint pas des dimensions exagérées, tout en étant cependant parfaitement reconnaissable;

2° Quelques-uns des faits rapportés par Erb dans son travail sur la « forme juvénile »; ce sont ceux dans lesquels l'atrophie atteint plusieurs enfants de la même famille. Il en est peut-être de même, dans la plupart des autres faits rapportés par l'auteur précédent, et dont quelques-uns concernent des adultes, devenus atrophiques aux environs de la vingtième année. Mais, comme nous l'avons fait remarquer au cours de ce travail, dans ces derniers cas, l'hypertrophie musculaire est loin d'être nettement évidente, et comme Erb

1. LEYDEN, *Klinik der Rückenmarks kr.*, 1876, t. II, p. 525.

2. MÖBIUS, *Ueber die hereditären Nervenkrankheiten. Volkmann's Sammlung Klin. Vorträge*, n° 174, 1879, p. 1505.

n'apporte aucune autopsie à l'appui de son affirmation, il est encore impossible d'admettre avec absolue certitude que dans tous les faits qu'il a consignés, il s'agisse toujours d'atrophies myopathiques.

D'après cela, la paralysie pseudo-hypertrophique paraîtrait comprendre plusieurs variétés, à savoir :

La paralysie pseudo-hypertrophique ordinaire, classique, la plus anciennement connue;

L'atrophie musculaire héréditaire de Leyden-Möbius;

Un certain nombre des faits rassemblés par Erb, sous le titre de « forme juvénile ».

Dans toutes ces variétés, l'hypertrophie musculaire est plus ou moins marquée, plus ou moins généralisée, mais elle existe *toujours*. Ce sont des myopathies à tendance hypertrophique plus ou moins accentuée, ayant encore entre elles, comme liens communs, l'origine héréditaire fréquente, le début antérieur à la vingtième année et l'intégrité de la face.

Dans une autre catégorie de faits, l'origine héréditaire est également indiscutable, mais la pseudo-hypertrophie musculaire fait défaut (en tout cas, elle n'est point indiquée par les auteurs), la myopathie est atrophique d'emblée, et, du commencement à la fin, l'atrophie musculaire est le seul symptôme présenté par les malades. L'affection ne débute pas toujours dans le bas âge, elle peut survenir à *toutes* les époques de la vie, tantôt ce sont les muscles des membres supérieurs, tantôt ceux des membres inférieurs ou du dos, qui se prennent les premiers : enfin on trouve signalée, dans un petit nombre de cas, l'atrophie de quelques muscles de la face. Comme on peut le voir par ce rapide exposé, les analogies deviennent très grandes entre ces formes, et notre myopathie atrophique progressive.

C'est à l'Étranger principalement, que ces formes ont été étudiées par Eichhorst¹, Zimmerlin², Hammond³, Ormerod⁴, et nous devons

1. EICHHORST, *Berliner Klinisch. Wochensch.*, 1873. — Famille Bessel (six générations d'atrophiques). Chez tous, l'atrophie a débuté par les *jambes*; presque toujours dans l'adolescence ou l'âge d'adulte, plus rarement dans l'enfance. Chez tous, la face est intacte, sauf peut-être chez Ernst, âgé de huit ans (dernière génération), qui est noté comme ayant une *physionomie stupide*. (Voy. le tableau.)

2. F. ZIMMERLIN, *Ueber hereditäre familiäre progressive Muskelatrophie* (Clinique médicale d'Immermann à Bâle), *Zeitschrift für klinische medicin*, 1883, p. 15 à 36.

3. HAMMOND, *Maladies du système nerveux* (traduit par Labadie-Lagrave), Paris, 1879.

4. J. ORMEROD, *Muscular Atrophy, after measles, in three members of a family* (*Brain*, octobre 1884, p. 333), Atrophie musculaire chez trois membres d'une même famille, âgés de 9, 17 et 56 ans. Atrophie sans hypertrophie, sans rigidité d'aucun muscle, sans contractions fibrillaires, sans réaction de dégénérescence. Face intacte.

à Eichhorst, un travail, avec tableau généalogique fort complet, que nous donnons plus loin, concernant l'histoire d'une famille d'atrophiques dans laquelle l'atrophie a pu être suivie, en remontant jusqu'à la sixième génération.

Les observations de Zimmerlin présentent ceci de particulier, c'est que, dans deux cas, les muscles de la face sont indiqués comme altérés dans leur fonctionnement; en voici le résumé :

Histoire de deux familles, ayant trait à 7 atrophiques : famille Löwslī (Berne) et famille Schumacher (Aarau). Pas d'hérédité dans les ascendants dans les deux cas.

Famille Löwslī, quatre atrophiques (deux garçons et deux filles). Début de l'affection après la puberté (de 18 à 23 ans). Localisation particulière de l'atrophie (type scapulo-huméral), avec intégrité des thénars, des hypothénars et des interosseux. Intégrité des membres inférieurs. Face intacte. Absence de lipomatose. Pas de contractions fibrillaires. Pas de réaction de dégénérescence. Intégrité de la sensibilité. Marche lente.

Famille Schumacher, trois frères atrophiques. Début antérieur à la puberté (de 13 à 15 ans). Localisation scapulo-humérale chez les deux premiers, chez le troisième les membres inférieurs sont également pris. Pas de contractions fibrillaires, ni de troubles de la sensibilité, pas de réaction de dégénérescence, sauf dans un muscle. Marche lente de l'affection. La face est intacte chez le troisième frère, mais elle est touchée chez les deux autres. Dans l'obs. VI, il est noté que « le malade (trente-neuf ans) a la bouche un peu tirée à gauche. La protrusion en avant des lèvres (moue) et le sifflement sont incomplets, et se faisaient mieux auparavant, au dire du malade. » Dans l'obs. VII (42 ans), « la bouche est large, la lèvre inférieure épaisse et un peu pendante. Intégrité du front et des yeux. Par contre, dans ces mouvements, la région de la bouche, ainsi que la bouche elle-même, ne se modifient que peu et restent immobiles d'une façon frappante, comme un masque. Le malade ne peut gonfler les joues, ni faire la moue, ni siffler. » (Langue et voile du palais, intacts dans les deux cas). (ZIMMERLIN, *loco citato*, p. 29 et 31.)

Ces observations nous paraissent rentrer dans la myopathie atrophique progressive, et la participation de quelques muscles de la face à l'atrophie, dans deux d'entre elles, vient encore appuyer notre manière de voir.

Dans la seconde catégorie de faits que nous venons de rapporter et dus aux auteurs précédents, l'hypertrophie musculaire fait défaut, la myosite est d'emblée atrophique; aussi croyons-nous devoir les réunir à nos observations personnelles, pour les ranger dans la myopathie atrophique progressive.

Ce qui crée une distinction importante entre ce dernier groupe et

le précédent, c'est l'absence complète d'hypertrophie, et, de même qu'il existe des scléroses parenchymateuses qui sont atrophiques d'emblée; de même, croyons-nous, il existe des myopathies primitives, avec retentissement léger sur le tissu conjonctif, myopathies qui ont comme principal caractère clinique, d'évoluer du commencement à la fin, sans que jamais les muscles malades présentent autre chose qu'une diminution de leur volume.

On peut donc diviser les myopathies progressives, en myopathies avec *hypertrophie* plus ou moins marquée et en myopathies sans hypertrophie, ou *atrophiques* d'emblée.

Existe-t-il entre ces deux grandes variétés des formes intermédiaires, permettant de les faire rentrer toutes deux dans une seule espèce, comme le pense Erb, ou bien les caractères qu'elles présentent l'une et l'autre sont-ils suffisamment tranchés, pour permettre de les opposer toujours l'une à l'autre, pour en faire deux affections différentes?

Pour ce qui a trait à l'atrophie musculaire que nous étudions spécialement dans ce travail (atrophie musculaire de l'enfance de Duchenne), nous croyons à son indépendance d'avec la paralysie pseudo-hypertrophique, quelle que soit la forme clinique que puisse affecter cette dernière (qu'il s'agisse du type classique, du type Leyden-Möbius ou de la forme juvénile de Erb).

Nous sommes amenés à cette conclusion, par la clinique et par l'anatomie pathologique. Par la clinique, car jamais, sur aucun des six malades, que nous avons examinés et suivis de près pendant de longues années, il ne nous a été donné de constater la moindre trace d'hypertrophie vraie ou fausse du système musculaire. Par l'anatomie pathologique, car les muscles du malade de l'obs. II présentaient les caractères de l'atrophie simple, avec sclérose légère, sans que sur aucun d'eux on pût constater, même à un faible degré, les lésions anatomiques de la paralysie pseudo-hypertrophique.

Ce n'est pas qu'on ne puisse, un jour ou l'autre, rencontrer des formes de transition, entre le premier et le second groupe de myopathies que nous croyons devoir établir, la chose est possible, mais jusqu'ici elle n'est pas démontrée, et nous avons vu qu'Erb a cherché, avec plus ou moins de bonheur, en créant sa « forme juvénile », à résoudre une partie du problème, car Erb fait rentrer dans cette forme les cas de Zimmerlin, bien que ces cas concernent des atrophiques non hypertrophiques¹. Mais, nous le répétons, nous ne

1. Dans toutes les observations de Zimmerlin, à part la dernière, il est expressément noté qu'aucun muscle du corps ne présente de lipomatose ou d'hyper-

sommes point convaincus, que les faits rapportés par cet auteur légitiment tous pareille interprétation. En effet, nous ne voyons guère comment une même lésion musculaire pourra se traduire chez tel malade par de la pseudo-hypertrophie, chez tel autre par de l'atrophie et de la pseudo-hypertrophie à la fois, chez un troisième enfin, comme dans les observations de Zimmerlin, par de l'atrophie ¹. La question de l'hérédité, qui n'a pas été soulevée par Erb, est cependant d'une importance capitale, au point de vue qui nous occupe. Or, avec l'hypothèse précédente, on ne comprend pas comment et pourquoi, la pseudo-hypertrophie engendre toujours la pseudo-hypertrophie, pourquoi la myopathie atrophique progressive, reproduit toujours la myopathie atrophique progressive? On n'a pas, que nous sachions, rencontré jusqu'ici, de myopathie atrophique progressif, issu d'une souche de pseudo-hypertrophiques ou *vice versa*; et, lorsque l'hérédité ascendante faisant défaut, on ne rencontre que l'hérédité collatérale, les enfants d'une même famille affectés d'atrophie myopathique, sont tous ou pseudo-hypertrophiques, ou myo-

trophie. Dans l'obs. VII (famille Schumacher), Z. après avoir décrit l'atrophie très marquée du grand pectoral gauche, décrit ainsi l'altération du muscle correspondant à droite : « La musculature correspondante du côté droit, plus volumineuse qu'à l'état normal, constitue du côté de l'humérus, une convexité molle appréciable. Des deux côtés les fonctions sont presque nulles ». Erb voit dans cette particularité, un trait d'union entre sa forme juvénile et le type Leyden-Mobius. Pour nous, rien ne prouve qu'il s'agisse là d'hypertrophie vraie ou fausse, car dans aucun autre muscle du corps il n'a été rien constaté d'analogue; pour affirmer l'existence de la pseudo-hypertrophie chez le malade de l'obs. VII de Z., l'état du grand pectoral droit nous paraît loin d'être suffisant.

1. « Il existe une forme particulière de lésion musculaire, qui consiste tantôt dans une hypertrophie contemporaine ou suivie d'une atrophie des fibres musculaires, tantôt d'une hyperplasie de tissu conjonctif interstitiel, et qui se complète finalement par une lipomatose plus ou moins développée. Quant à savoir si la fibre musculaire est prise la première ou si c'est le tissu conjonctif, ou si les deux le sont ensemble, il m'est impossible de me prononcer. Il s'agit ici d'une affection chronique lentement progressive, dans le cours de laquelle, un muscle peut être atteint soit d'atrophie, soit d'hypertrophie véritable, soit de pseudo-hypertrophie.

1° L'affection apparaît tantôt sous la forme d'une atrophie musculaire, dans l'enfance ou dans l'adolescence, quelque temps avant ou après la puberté, et représente alors ce que j'ai le premier décrit, comme forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive; il n'est pas rare d'observer des groupes familiaux même à travers plusieurs générations.

2° Si l'affection débute dans la première enfance et s'il ne s'y ajoute pas une lipomatose considérable, on a affaire à ce que l'on a désigné sous le nom d'atrophie musculaire héréditaire de Leyden, mais si elle se combine avec une lipomatose très prononcée et apparaissant de bonne heure, lipomatose des membres inférieurs surtout, on aura affaire à la pseudo-hypertrophie.

3° Mais toutes ces formes sont identiques entre elles, et ne présentent qu'une évolution et une intensité diverses, d'une seule et même affection. » *Erm, loco citato. Nachtrag.*

pathiques atrophiques, mais ils ne présentent pas de formes intermédiaires ou mélangées, ils sont atteints de l'une ou de l'autre des deux affections, et non à la fois de l'une et de l'autre. La perpétuité de l'espèce morbide, paraissant conservée toujours semblable à elle-même, à travers une série de générations, constitue un caractère nosographique, sur la valeur duquel on ne saurait trop insister.

Ajouté à tous ceux énumérés dans notre travail, ce caractère vient, par surcroît, démontrer l'existence autonome et indépendante, de la myopathie atrophique progressive héréditaire, à laquelle il faut désormais faire non pas une place, mais la première place, dans la grande famille des atrophies musculaires.

La myopathie atrophique progressive a droit à cette place maîtresse, puisque, par sa physionomie essentiellement originale, elle sait se faire distinguer et reconnaître entre toutes les atrophies musculaires progressives : originalité symptomatique (type facio-scapulo-huméral); singularité étiologique (affection héréditaire); particularité d'évolution (marche lente); spécificité anatomique (absence de neuropathie) font bel et bien, pour le pathologiste général, de la myopathie le prototype de l'atrophie musculaire progressive pure, simple et idiopathique :

Pure, puisqu'il n'y a jamais, au cours de la maladie, de mélange de troubles sensitifs, paralytiques ou trophiques;

Simple, puisqu'il ne se mêle à l'amyotrophie, ni adipose, ni sclérose intramusculaire;

Idiopathique, puisque l'affection, véritable dystrophie constitutionnelle, héréditaire, naît, évolue, demeure ou progresse pour son propre compte, sans neuropathie.

Affection idiopathiquement, uniquement myopathique, son étude analytique paraît éclairer singulièrement l'histoire naturelle des amyotrophies en général, et pouvoir servir de point de départ aux essais synthétiques de classification des atrophies musculaires.

La myopathie atrophique progressive, autonome dans sa cause (hérédité) et son évolution, devra être considérée comme *la maladie musculaire* par excellence, comme le type autour duquel il faudra grouper l'infinie variété des amyotrophies. De là, croyons-nous, possibilité de coordonner dans un tableau d'ensemble, toutes les amyotrophies sans exception, quels que soient leurs types, réguliers ou irréguliers, nettement définis ou encore mal délimités :

ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES

Atrophies myopathiques.	1 ^o Myopathie atrophique progressive.	Atrophie musculaire progressive de l'enfance (Duchenne). Type facio-scapulo-huméral (Landouzy et Dejerine). Type scapulo-huméral (Zimmerlin). Type fémoro-tibial (Eichhorst).
	2 ^o Myopathie pseudo-hypertrophique.	Paralysie pseudo-hypertrophique classique. Type Leyden-Möbius (hypertrophie peu accusée). Forme juvénile de Erb.
Atrophies neuropathiques.	Myélopathiques.	1 ^o Par altération limitée aux cellules motrices.
		2 ^o Par altération des cellules motrices, avec sclérose pyramidale.
		3 ^o Par altération des cellules motrices, dans différentes affections chroniques de la moelle.
	Névritiques.	Types à symptomatologie variable mêlée de troubles paralytiques et sensitifs.
		1 ^o Type Aran-Duchenne de Charcot. 2 ^o Type scapulo-huméral de Vulpian. 3 ^o Types non classés. Début par les muscles du tronc ou des membres inférieurs (rares). Sclérose latérale amyotrophique. (Maladie de Charcot.) Types non classés, et dans lesquels, l'atrophie musculaire est proportionnelle, comme siège, comme étendue et comme évolution, aux altérations cellules motrices. Intoxications. (Saturnisme.) Maladies infectieuses.

Un simple coup d'œil jeté sur ce tableau, fait ressortir toute l'importance que prend en pathologie générale, l'étude de la myopathie atrophique progressive héréditaire (maladie d'un système anatomique); il fait bien voir qu'il y a entre l'atrophie *myopathique* et les atrophies *neuropathiques*, toute la distance qui sépare, et toute la différence qui distingue une **maladie** d'un **symptôme**.

Il y a, en pathologie générale, mutatis mutandis, entre la myopathie atrophique progressive héréditaire de l'enfance (maladie), et les amyotrophies neuropathiques (symptômes), autant de différences à établir, que l'un de nous ¹ en marquait, par exemple, entre la fièvre zoster et les exanthèmes zostériformes.

Rapprocher, en manière de comparaison et de contraste, les amy-

1. Fièvre zoster et exanthèmes zostériformes; L. LANDOUZY, leçon clinique de la Charité : *Semaine médicale*, n° 39, septembre 1883.

trophies symptomatiques et la myopathie atrophique progressive, c'est faire, en nosographie musculaire, ce qu'on ferait pour la description des affections cutanées ou articulaires, si, pour l'appréciation exacte et philosophique des faits, on rapprochait, par exemple, de la xérodermie et du rhumatisme chronique déformant, — pour ne citer que ces deux autres dystrophies constitutionnelles, — tout le groupe des dermopathies symptomatiques de neuropathies ¹ (erythème, glossy skin des Anglais, etc., etc.) ou des arthropathies secondaires (entre autres, arthropathie tabétique ²). Toutes ces dermopathies et toutes ces arthropathies ne sont-elles pas, à la xérodermie et au rhumatisme déformant, ce que toutes les atrophies *neuropathiques* sont à la myopathie atrophique progressive héréditaire?

Ce sont là des considérations fort intéressantes que nous aurions pris goût à développer si elles ne menaçaient, pour être mises en pleine valeur, de nous entraîner fort avant, dans les questions les plus attachantes et les plus difficiles de la pathologie générale.

CONCLUSIONS.

Nos sept observations personnelles et notre autopsie de myopathies atrophiques progressifs d'une part, les recherches critiques produites au cours de ce travail d'autre part, nous autorisent à formuler les conclusions suivantes :

1° L'affection décrite par Duchenne de Boulogne, sous le nom d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, et qui, jusqu'ici, a été regardée comme étant de même nature que l'atrophie musculaire progressive de l'adulte d'origine spinale, apparaît comme une maladie tout à fait spéciale, et n'ayant avec cette dernière que de purs rapports d'expression symptomatologique.

2° Tandis que l'atrophie musculaire progressive de l'adulte (type Aran-Duchenne), est la conséquence d'une lésion spinale, l'atrophie musculaire progressive de l'enfance évolue, du commencement à la fin, sans participation aucune du système nerveux central ou périphérique, et c'est parce qu'elle relève d'un processus primitivement, purement et exclusivement **myopathique**, que l'atrophie musculaire progressive de l'enfance doit être complètement séparée de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte d'essence spinale. Pour éviter toute espèce de confusion, entre ces deux affections essentiellement

1. CHARCOT. Des troubles trophiques consécutifs aux maladies du cerveau, de la moelle et des nerfs, in *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. I, 4^e édition.

2. CHARCOT, *loco citato*.

différentes, nous avons, le 7 janvier 1884, donné¹ le nom de myopathie atrophique progressive à l'atrophie musculaire de l'enfance, voulant ainsi nettement opposer, en nosographie, une maladie **myopathique** aux atrophies **myélopathiques**.

3° Aussi bien au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique, la myopathie atrophique progressive constitue, dans le domaine des atrophies musculaires protopathiques, une affection tout à fait spéciale dans son étiologie, sa pathogénie, ses symptômes et son évolution.

4° La myopathie atrophique progressive débute le plus souvent dans l'enfance par les muscles de la face (muscles de l'expression)²; pourtant, elle peut n'apparaître que dans l'adolescence, dans l'âge adulte ou même dans un âge avancé.

5° Lorsqu'elle débute dans l'enfance, et c'est le cas le plus ordinaire, les muscles de la face (orbiculaires, labiaux et palpébraux) se prennent les premiers : d'où, physionomie particulière du malade : **au repos**, facies béat, lèvres saillantes, front lisse comme l'ivoire, pseudo-exorbitisme; *pendant les efforts de mimique*, facies plus singulier encore, rire triste (**rire en travers**), mouvements des lèvres incomplets, immobilité des traits contrastant avec l'animation des yeux (*Type facial*).

6° Lorsque, chez l'enfant, atrophique déjà des muscles supérieurs et inférieurs de la face, la généralisation commence, elle se fait presque toujours par les muscles des membres supérieurs, et la prédominance constante de l'atrophie dans les muscles des épaules et des bras, se traduit bientôt par une topographie particulière (*Type facio-scapulo-huméral*).

7° L'atrophie frappe les muscles d'une façon individuelle, et l'on rencontre dans un groupe de muscles innervés par un seul et même nerf, des muscles *normaux* au milieu d'autres plus ou moins complètement détruits. Les muscles qui persistent intacts, à peu près indéfiniment, sont en particulier les *sus et sous-épineux*, le *sous-scapulaire*, et le groupe des *fléchisseurs* de la main et des doigts.

8° Les muscles altérés sont atrophiés dès le *début*, jamais, à aucune période de l'affection, ils ne présentent d'*hypertrophie*, et il en est de même pour les muscles respectés par l'atrophie, que nous avons mentionnés plus haut.

1. Académie des Sciences : *De la myopathie atrophique progressive* (myopathie héréditaire débutant, dans l'enfance, par la face, sans altération du système nerveux).

2. *La physionomie et l'expression des sentiments*, par P. Mantegazza : Bibliothèque scientifique internationale, chez F. Alcan.

9° Les muscles annexés à des appareils spéciaux (vue, mastication, déglutition, phonation), restent intacts pendant toute la durée de l'affection; il en est de même des muscles respirateurs.

10° La consistance des muscles ne présente rien de particulier; dans quelques-uns cependant (les biceps des bras entre autres), on observe souvent un état de rétraction du tissu musculaire, produisant un véritable raccourcissement, se traduisant dans les muscles précédents, par l'impossibilité de l'extension complète de l'avant-bras sur le bras, et par une corde saillante sous la peau.

11° Chez tous les malades, les contractions fibrillaires des muscles sont complètement défaut, et la contraction idio-musculaire a disparu, ou est très diminuée et d'une constatation difficile.

12° La contractilité électrique (faradique et galvanique) est modifiée quantitativement. Il y a diminution simple, sans inversion de la formule normale, partant sans réaction de dégénérescence.

13° Les réflexes tendineux ne disparaissent en général, que lorsque les muscles sont très atrophiés. Dans certains cas cependant, ils peuvent disparaître de très bonne heure.

14° La sensibilité générale et spéciale, la nutrition de la peau, les réflexes cutanés, les sphincters, sont conservés pendant toute la durée de l'affection.

15° La *myopathie atrophique progressive* de l'adolescence ou de l'âge adulte, plus rarement observée que celle de l'enfance, *ne débute pas toujours par la face*. L'affection peut débiter par les *membres supérieurs*, très rarement par les *membres inférieurs*. La face se prend consécutivement ou bien reste intacte, et l'on peut observer, soit le type facio-scapulo-huméral, soit le type scapulo-huméral seulement, soit le type fémoro-tibial.

16° L'évolution de la myopathie atrophique progressive se fait d'une façon lente.

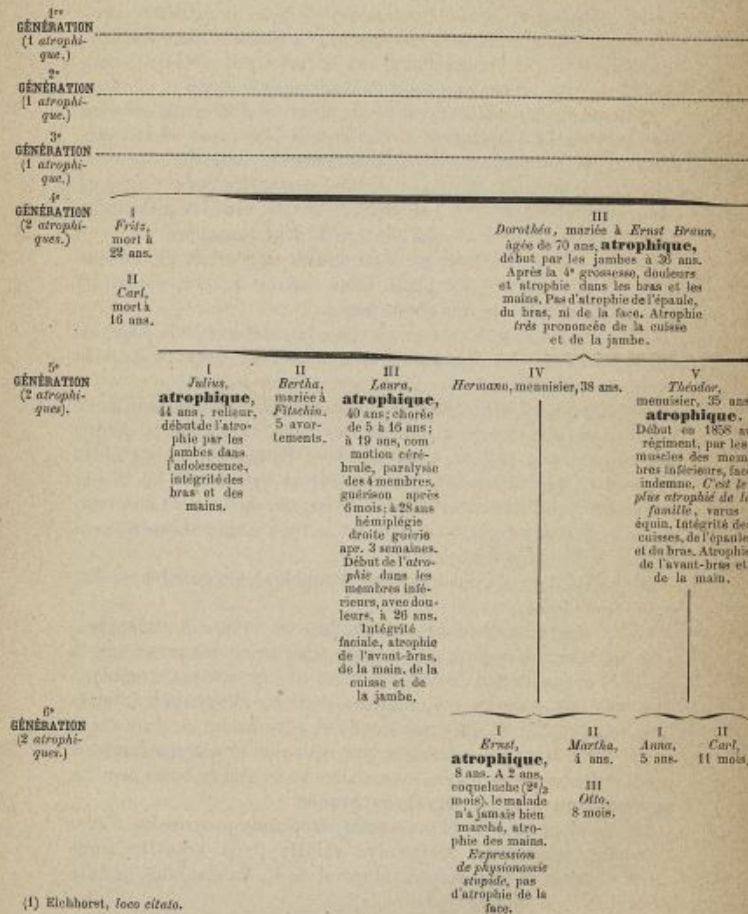
17° La lésion anatomique consiste dans une myosite atrophique, avec sclérose très légère, sans que les muscles altérés présentent la moindre augmentation de volume. C'est une myopathie atrophique d'emblée qui demeure ou progresse toujours atrophique. C'est le type de l'atrophie idiopathique simple et pure autour de laquelle la nosographie trouvera avantages, par analogies et par contrastes, à grouper toutes les atrophies musculaires progressives, aussi bien les **myopathiques** que les **myélopathiques**.

18° Le diagnostic de la myopathie atrophique progressive d'avec l'atrophie musculaire progressive spinale (type Aran-Duchenne de M. Charcot et type scapulo-huméral de M. Vulpian) doit se faire surtout avec ce dernier type;

ATROPHIE MUSCU

HISTOIRE

Six générations : Treize

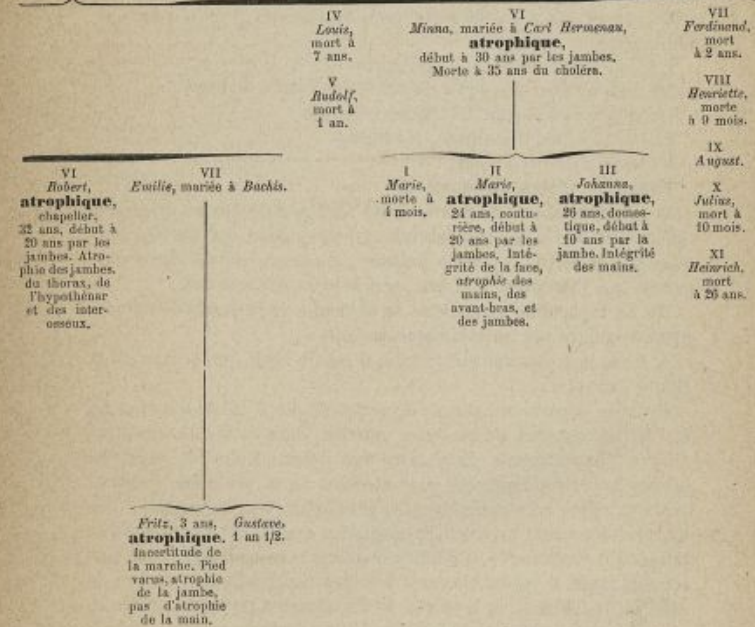


(1) Elckhorst, loco citato.

LAIRE PROGRESSIVE

FAMILIALE (1)

cas d'ATROPHIE.

Carl Bessel, **Atrophique**.*Carl Bessel*, **Atrophique**.*Daniel Bessel*, **Atrophique**, Mort d'apoplexie à 56 ans.

La face est prise (type facio-scapulo-huméral), ou bien elle est intacte (type scapulo-huméral) :

Lorsqu'il s'agit d'un malade à type facio-scapulo-huméral, le diagnostic différentiel repose sur les considérations suivantes : dans l'atrophie musculaire myélopathique, la face n'est jamais prise. Dans la myopathie atrophique progressive dont le début remonte à l'enfance, la face est toujours prise. Cette atrophie des muscles de la face est le seul caractère clinique permettant de trancher d'emblée la question ; sa valeur est *absolue*.

Si la face est intacte, le diagnostic de la myopathie atrophique progressive devra être fait surtout avec le type scapulo-huméral myélopathique et la nature myopathique de l'affection pourra être reconnue en se basant sur :

La conservation indéfinie de certains muscles (sus et sous-épineux, etc.) ;

L'absence de contractions fibrillaires ;

La rétraction de certains muscles (biceps du bras) ;

L'absence de réaction de dégénérescence ;

La conservation des réflexes tendineux ;

La lenteur de l'évolution ;

L'hérédité, directe ou collatérale.

Des considérations de même ordre sont applicables au diagnostic différentiel avec la sclérose latérale amyotrophique, qui, par ses principaux caractères, paralysie bulbaire, contractures, paralysie plus grande que l'atrophie, etc., etc., sera facilement reconnue.

19° La myopathie atrophique se distingue de la paralysie pseudo-hypertrophique par les caractères suivants :

A. Dans la myopathie atrophique, il est de *règle* que la face participe à l'atrophie.

B. Dans la paralysie pseudo-hypertrophique il existe toujours un état hypertrophique de quelques muscles ; dans la myopathie atrophique l'hypertrophie musculaire fait défaut. Enfin, la paralysie pseudo-hypertrophique est une affection de la première enfance, beaucoup plus commune chez les enfants du sexe masculin, et les malades dépassent rarement la vingtième année. Dans la myopathie atrophique progressive, le début a lieu dans la seconde enfance le plus souvent (mais il peut s'observer à toutes les époques de la vie), le sexe est indifférent, et la durée de l'existence à peu près indéfinie.

20° La myopathie atrophique se distingue de la « forme juvénile de Erb », par la participation de la face à l'atrophie, l'absence de pseudo-hypertrophie, et la fréquence, sinon la constance, de l'hérédité, soit directe, soit collatérale.

Le pronostic de la myopathie atrophique progressive est grave, car la maladie ne paraît pas s'arrêter dans sa marche. Deux choses atténuent cette gravité : la marche de l'affection, qui peut être extrêmement lente; l'intégrité constante des appareils musculaires spéciaux (mastication, respiration, etc.).

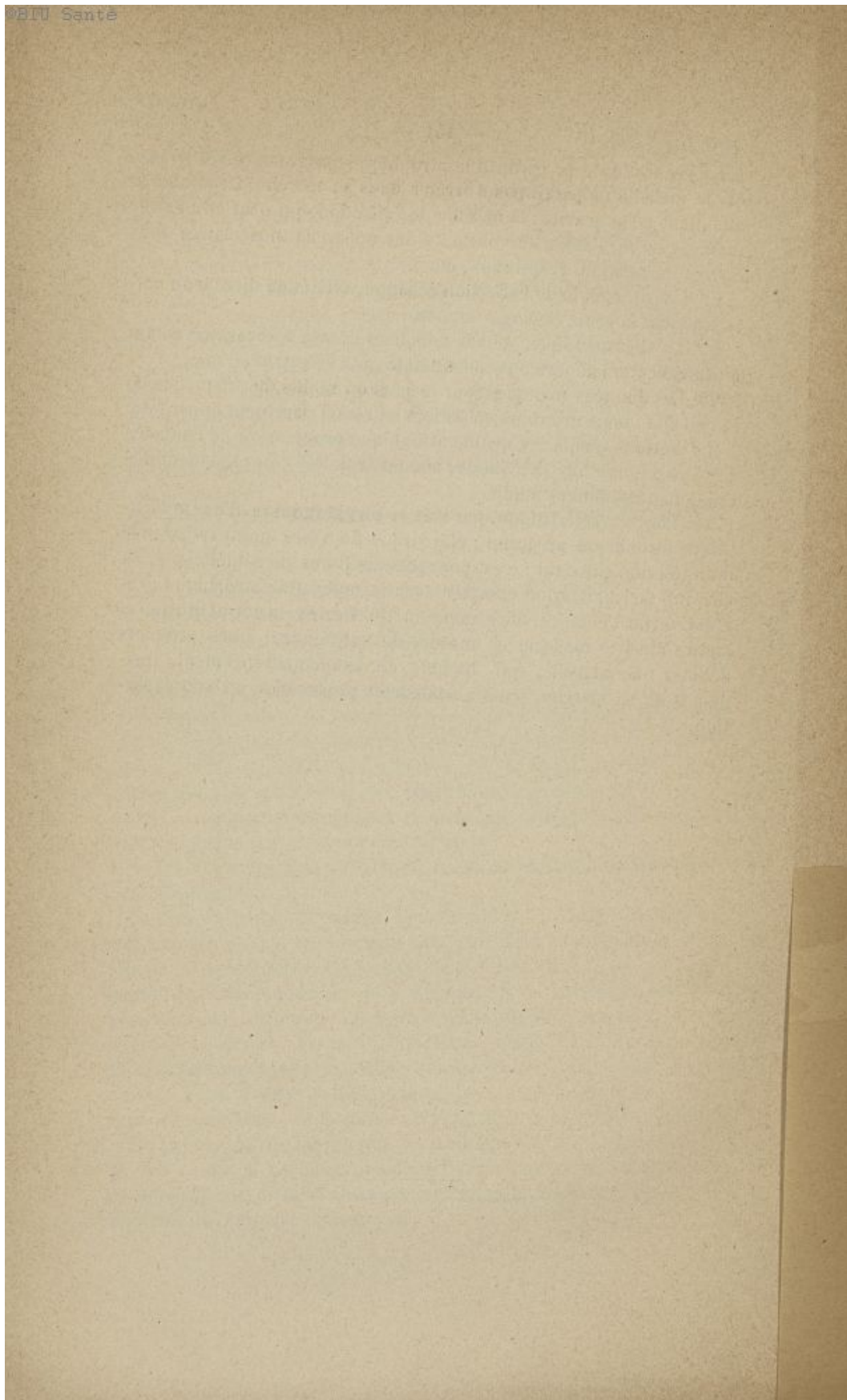
21° La pathogénie de l'affection échappe; l'hérédité directe ou collatérale est la seule étiologie connue.

22° La thérapeutique, en ses tentatives, devra s'adresser autant à la médication générale reconstituante qu'à l'électrothérapie.

23° Les données manquent sur le plus ou moins de fréquence de la maladie : nous croirions volontiers sa rareté purement apparente. Nous pensons que la myopathie atrophique progressive de l'enfance a été plus d'une fois méconnue, faute d'avoir été complètement décrite et suffisamment étudiée.

24° Pour caractéristique que soit la **physionomie** d'un myopathique atrophique progressif, elle risque de n'être point remarquée d'un œil non prévenu : c'est pourquoi les livres de séméiotique, au chapitre facies, devront compter avec la myopathie atrophique progressive de l'enfance, faire mention du **facies myopathique**, et mettre ainsi le médecin en mesure de surprendre, à ses premiers débuts, une maladie, qui, humble en son commencement, insidieuse en sa marche, semble fatalement progressive en son évolution.

FIN



ANCIENNE LIBRAIRIE GERMER BAILLIÈRE ET C^{IE}
FÉLIX ALCAN, ÉDITEUR

CATALOGUE
DES
LIVRES DE FONDS
(MÉDECINE — SCIENCES)

TABLE DES MATIÈRES

BIBLIOTHÈQUE SCIENTIFIQUE INTERNATIONALE.....	2	PUBLICATIONS PÉRIODIQUES :	
RÉCENTES PUBLICATIONS MÉDICALES ET SCIENTIFIQUES :		Revue de médecine.....	27
Pathologie médicale.....	5	Revue de chirurgie.....	27
Pathologie chirurgicale.....	6	Archives italiennes de biologie.....	28
Thérapeutique, pharmacie, hygiène.....	7	Journal de l'Anatomie.....	28
Anatomie, physiologie, histologie	8	Revue scientifique et Revue littéraire.....	29
Physique, chimie, hist. naturelle.	10	Recueil d'ophtalmologie.....	29
BIBLIOTHÈQUE DE L'ÉTUDIANT EN MÉDECINE.....	12	Annales d'hydrologie.....	29
LIVRES SCIENTIFIQUES NON PORTÉS DANS LES SÉRIES PRÉCÉDENTES (médecine, sciences, magnétisme, scienc ^{es} occult ^{es}), par ordre alphabétique de noms d'auteurs.	14	ENSEIGNEMENT SECONDAIRE CLASSIQUE.....	30
		Cours de mathématiques élémentaires.....	32
		Manuel du baccalauréat ès lettres.....	32

On peut se procurer tous les ouvrages qui se trouvent dans ce Catalogue par l'intermédiaire des libraires de France et de l'Étranger.

On peut également les recevoir *franco* par la poste, sans augmentation des prix désignés, en joignant à la demande des TIMBRES-POSTE ou un MANDAT sur Paris.

PARIS

108, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 108

Au coin de la rue Hautefeuille.

JUIN 1884

BIBLIOTHÈQUE SCIENTIFIQUE INTERNATIONALE

Publiée sous la Direction de M. Émile ALGLAVE

La *Bibliothèque scientifique internationale* n'est pas une entreprise de librairie ordinaire. C'est une œuvre dirigée par les auteurs mêmes, en vue des intérêts de la science, pour la populariser sous toutes ses formes, et faire connaître immédiatement dans le monde entier les idées originales, les directions nouvelles, les découvertes importantes qui se font chaque jour dans tous les pays. Chaque savant expose les idées qu'il a introduites dans la science et condense pour ainsi dire ses doctrines les plus originales.

On peut ainsi, sans quitter la France, assister et participer au mouvement des esprits en Angleterre, en Allemagne, en Amérique, en Italie, tout aussi bien que les savants mêmes de chacun de ces pays.

La *Bibliothèque scientifique internationale* ne comprend pas seulement des ouvrages consacrés aux sciences physiques et naturelles, elle aborde aussi les sciences morales, comme la philosophie, l'histoire, la politique et l'économie sociale, la haute législation, etc.; mais les livres traitant des sujets de ce genre se rattachent encore aux sciences naturelles, en leur empruntant les méthodes d'observation et d'expérience qui les ont rendues si fécondes depuis deux siècles.

Cette collection paraît à la fois en français, en anglais, en allemand, en russe et en italien : à Paris, chez Félix Alcan; à Londres, chez C. Kegan, Paul et C^{ie}; à New-York, chez Appleton; à Leipzig, chez Brockhaus; et à Milan, chez Dumolard frères.

LISTE DES OUVRAGES PAR ORDRE D'APPARITION

VOLUMES IN-8, CARTONNÉS A L'ANGLAISE, A 6 FRANCS.

Les mêmes en demi-reliure veau avec coins, tranche supér. dorée, non rogné..... 10 francs.

Les titres précédés d'un *astérisque* sont recommandés par le Ministère de l'Instruction publique pour les Bibliothèques et pour les distributions de prix des lycées et des collèges.

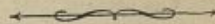
- * 1. J. TYNDALL. *Les glaciers et les transformations de l'eau*, avec figures. 1 vol. in-8. 4^e édition. 6 fr.
- * 2. MAREY. *La machine animale*, locomotion terrestre et aérienne, avec de nombreuses fig. 1 vol. in-8. 2^e édition. 6 fr.
- 3. BAGEHOT. *Lois scientifiques du développement des nations* dans leurs rapports avec les principes de la sélection naturelle et de l'hérédité. 1 vol. in-8. 4^e édition. 6 fr.

4. BAIN. *L'esprit et le corps*. 1 vol. in-8. 4^e édition. 6 fr.
- * 5. PETTIGREW. *La locomotion chez les animaux*, marche, natation, 1 vol. in-8, avec figures. 6 fr.
- * 6. HERBERT SPENCER. *La science sociale*. In-8. 6^e édit. 6 fr.
- * 7. SCHMIDT (O.). *La descendance de l'homme et le darwinisme*. 1 vol. in-8, avec fig. 3^e édition. 6 fr.
- * 8. MAUDSLEY. *Le crime et la folie*. 1 vol. in-8. 4^e édit. 6 fr.
- * 9. VAN BENEDEN. *Les commensaux et les parasites dans le règne animal*. 1 vol. in-8, avec figures. 2^e édit. 6 fr.
10. BALFOUR STEWART. *La conservation de l'énergie*, suiv. d'une étude sur la nature de la force, par M. P. de Saint-Robert, avec figures. 1 vol. in-8. 3^e édition. 6 fr.
11. DRAPER. *Les conflits de la science et de la religion*. 1 vol. in-8. 7^e édition. 6 fr.
12. SCHUTZENBERGER. *Les fermentations*. 1 vol. in-8, avec fig. 4^e édition. 6 fr.
- * 13. L. DUMONT. *Théorie scientifique de la sensibilité*. 1 vol. in-8. 3^e édition. 6 fr.
- * 14. WHITNEY. *La vie du langage*. 1 vol. in-8. 3^e édit. 6 fr.
15. COOKE et BERKELEY. *Les champignons*. 1 vol. in-8, avec figures. 3^e édition. 6 fr.
- * 16. BERNSTEIN. *Les sens*. 1 vol. in-8, avec 91 fig. 3^e édit. 6 fr.
- * 17. BERTHELOT. *La synthèse chimique*. 1 vol. in-8. 4^e édition. 6 fr.
- * 18. VOGEL. *La photographie et la chimie de la lumière*, avec 95 figures. 1 vol. in-8. 3^e édition. 6 fr.
- * 19. LUYK. *Le cerveau et ses fonctions*, avec figures. 1 vol. in-8. 4^e édition. 6 fr.
- * 20. STANLEY JEVONS. *La monnaie et le mécanisme de l'échange*. 1 vol. in-8. 3^e édition. 6 fr.
- * 21. FUCHS. *Les volcans et les tremblements de terre*. 1 vol. in-8, avec figures et une carte en couleur. 4^e éd. 6 fr.
- * 22. GÉNÉRAL BRIALMONT. *Les camps retranchés et leur rôle dans la défense des États*, avec fig. dans le texte et 2 planches hors texte. 3^e édit. 6 fr.
- * 23. DE QUATREFAGES. *L'espèce humaine*. 1 vol. in-8. 7^e édition. 6 fr.
- * 24. BLASERNA et HELMHOLTZ. *Le son et la musique*. 1 vol. in-8, avec figures. 2^e édit. 6 fr.
- * 25. ROSENTHAL. *Les nerfs et les muscles*. 1 vol. in-8, avec 75 figures. 3^e édition. 6 fr.
- * 26. BRUCKE et HELMHOLTZ. *Principes scientifiques des beaux-arts*, avec 39 figures. 3^e édit. 6 fr.
- * 27. WURTZ. *La théorie atomique*. 1 vol. in-8. 3^e édition. 6 fr.
- * 28-29. SECCHI (le Père). *Les étoiles*. 2 vol. in-8, avec 63 fig. dans le texte et 17 pl. en noir et en coul. hors texte. 2^e édit. 12 fr.

- * 30. JOLY. **L'homme avant les métaux.** In-8 avec fig. 3^e éd. 6 fr.
- * 31. A. BAIN. **La science de l'éducation.** 1 v. in-8. 4^e éd. 6 fr.
- * 32-33. THURSTON (R.). **Histoire des machines à vapeur,** précédé d'une introduction par M. HIRSCH. 2 vol. in-8, avec 140 fig. dans le texte et 16 pl. hors texte. 2^e éd. 12 fr.
- * 34. HARTMANN (R.). **Les peuples de l'Afrique.** 1 vol. in-8, avec figures. 2^e éd. 6 fr.
- * 35. HERBERT SPENCER. **Les bases de la morale évolutionniste.** 1 vol. in-8. 2^e éd. 6 fr.
- 36. HUXLEY. **L'écrevisse,** introduction à l'étude de la zoologie. 1 vol. in-8, avec figures. 6 fr.
- 37. DE ROBERTY. **De la sociologie.** 1 vol. in-8. 6 fr.
- * 38. ROOD. **Théorie scientifique des couleurs.** 1 vol. in-8 avec figures et une planche en couleurs hors texte. 6 fr.
- 39. DE SAPORTA et MARION. **L'évolution du règne végétal** (les Cryptogames). 1 vol. in-8 avec figures. 6 fr.
- 40-41. CHARLTON BASTIAN. **Le cerveau, organe de la pensée chez l'homme et chez les animaux.** 2 vol. in-8, avec figures. 12 fr.
- 42. JAMES SULLY. **Les illusions des sens et de l'esprit.** 1 vol. in-8 avec figures. 6 fr.
- 43. YOUNG. **Le Soleil.** 1 vol. in-8, avec figures. 6 fr.
- 44. DE CANDOLLE. **L'origine des plantes cultivées.** 2^e édition. 1 vol. in-8. 6 fr.
- 45-46. SIR JOHN LUBBOCK. **Fourmis, Abeilles et Guêpes.** Études expérimentales sur l'organisation et les mœurs des sociétés d'insectes hyménoptères. 2 vol. in-8 avec 65 figures dans le texte, et 13 planches hors texte dont 5 coloriées. 12 fr.
- 47. PERRIER (Ed.). **La philosophie zoologique avant Darwin.** 1 vol. in-8 avec fig. 2^e éd. 6 fr.
- 48. STALLO. **La matière et la physique moderne.** 1 vol. in-8, précédé d'une introduction par FRIEDEL. 6 fr.
- 49. DE MEYER. **Les organes de la parole et leur emploi.** 1 vol. in-8 avec figures, traduit de l'allemand par CLAVEAU. 6 fr.

OUVRAGES SUR LE POINT DE PARAÎTRE :

- DE SAPORTA et MARION. **L'évolution du règne végétal** (les Phanérogames). 2 vol. in-8 avec figures.
- DE LANESSAN. **Introduction à la botanique** (le Sapin). 1 vol. in-8 avec figures.
- MANTEGAZZA. **La physiologie et l'expression des sentiments.** 1 vol. in-8 avec figures.
- POUCHET (G.). **Le sang.** 1 vol. in-8, avec figures.
- ROMANES. **L'intelligence des animaux.** 1 vol. in-8.
- SEMPER. **Les conditions d'existence des animaux.** 1 vol. in-8, avec figures.



RÉCENTES PUBLICATIONS MÉDICALES

Pathologie médicale.

- AXENFELD et HUCHARD. **Traité des névroses**. 2^e édition, augmentée de 700 pages par HENRI HUCHARD, médecin des hôpitaux. 1 fort vol. in-8. 1882. 20 fr.
- BARTELS. **Les maladies des reins**, traduit de l'allemand par le docteur EDELMANN; avec préface et notes de M. le professeur LÉPINE. 1 vol. in-8 avec fig. 1884. 15 fr.
- BIGOT (V.). **Des périodes raisonnantes de l'aliénation mentale**. 1 vol. in-8. 1877. 10 fr.
- BOTKIN. **Des maladies du cœur**. Leçons de clinique médicale faites à l'Université de Saint-Petersbourg. In-8. 3 fr. 50.
- BOTKIN. **De la fièvre**. Leçons de clinique médicale faites à l'Université de Saint-Petersbourg. In-8. 4 fr. 50.
- BOUCHUT. **Diagnostic des maladies du système nerveux par l'ophtalmoscopie**. 1866. 1 vol. in-8 avec atlas colorié. 9 fr.
- BOUCHUT et DESPRÉS. **Dictionnaire de médecine et de thérapeutique médicale et chirurgicale**, comprenant le résumé de la médecine et de la chirurgie, les indications thérapeutiques de chaque maladie, la médecine opératoire, les accouchements, l'oculistique, l'odontotechnie, les maladies d'oreille, l'électrisation, la matière médicale, les eaux minérales, et un formulaire spécial pour chaque maladie. 4^e édition, 1883, très augmentée. 1 vol. in-4 avec 918 figures dans le texte et 3 cartes.
Broché. 25 fr. — Cartonné. 27 fr. 50. — Relié. 29 fr.
- CORNIL et BRAULT. **Études sur la pathologie du rein**. 1 vol. in-8, avec 16 planches hors texte. 1884. 12 fr.
- DAMASCHINO. **Leçons sur les maladies des voies digestives**. 1 vol. in-8. 1880. 14 fr.
- DESPRÉS. **Traité théorique et pratique de la syphilis**, ou infection purulente syphilitique. 1873. 1 vol. in-8. 7 fr.
- DURAND-FARDEL. **Traité pratique des maladies chroniques**. 1868. 2 vol. gr. in-8. 20 fr.
- DURAND-FARDEL. **Traité des eaux minérales de la France et de l'étranger, et de leur emploi dans les maladies chroniques**. 3^e édition. 1883. 1 vol. in-8. 10 fr.
- DURAND-FARDEL. **Traité pratique des maladies des vieillards**. 1873, 2^e édition. 1 fort vol. gr. in-8. 14 fr.
- FERRIER. **De la localisation des maladies cérébrales**, traduit de l'anglais par H. C. DE VARIGNY, suivi d'un mémoire de MM. CHARCOT et PITRES sur les *Localisations motrices dans les hémisphères de l'écorce du cerveau*. 1 vol. in-8 et 67 fig. dans le texte. 1879. 6 fr.
- GARNIER. **Dictionnaire annuel des progrès des sciences et institutions médicales**, suite et complément de tous les dictionnaires. 1 vol. in-12 de 500 pages. 49^e année, 1883. 7 fr.
- GINTRAC. **Traité théorique et pratique des maladies de l'appareil nerveux**. 1872, 4 vol. gr. in-8. 28 fr.
- GOUBERT. **Manuel de l'art des autopsies cadavériques**, surtout dans ses applications à l'anat. pathol., accompagné d'une lettre de M. le prof. Bouillaud. In-18 de 520 pages, avec 145 figures. 6 fr.
- HÉRARD et CORNIL. **De la phthisie pulmonaire**, étude anatomopathologique et clinique. 1 vol. in-8 avec fig. dans le texte et planches coloriées. 2^e édit., avec la collaboration de M. HANOT.
(Sous presse.)
- KUNZE. **Manuel de médecine pratique**, traduit de l'allemand par M. KNOERI. 1883. 1 vol. in-18. 4 fr. 50

- LANCEREAUX. **Traité historique et pratique de la syphilis.** 2^e édition. 1874. 1 vol. gr. in-8 avec fig. et planches color. 17 fr.
 MARTINEAU. **Traité clinique des affections de l'utérus.** 1 fort vol. gr. in-8. 1879. 14 fr.
 MAUDSLEY. **La pathologie de l'esprit**, traduit de l'anglais par M. GERMONT. 1 vol. in-8. 7 fr. 50
 MURCHISON. **De la fièvre typhoïde**, avec notes et introduction du docteur H. GUENEAU DE MUSSY. 1 vol. in-8 avec figures dans le texte et planches hors texte. 1878. 10 fr.
 NIEMEYER. **Éléments de pathologie interne et de thérapeutique**, traduit de l'allemand, annoté par M. Cornil. 1873, 3^e édition française augmentée de notes nouvelles. 2 vol. gr. in-8. 14 fr.
 ONIMUS et LEGROS. **Traité d'électricité médicale.** 1 fort vol. in-8, avec de nombreuses fig. interc. dans le texte. 2^e éd. (S. presse.)
 ILLIET et BARTHEZ. **Traité clinique et pratique des maladies des enfants.** 3^e édition, refondue et augmentée par E. BARTHEZ et A. SANNÉ. Tome 1^{er}. 1 fort vol. gr. in-8. 16 fr.
 TARDIEU. **Manuel de pathologie et de clinique médicales.** 4^e édition, corrigée et augmentée. 1873. 1 vol. gr. in-18. 8 fr.
 TAYLOR. **Traité de médecine légale**, traduit sur la 7^e édition anglaise, par le D^r HENRI COUTAGNE. 1881. 1 vol. gr. in-8. 15 fr.

Pathologie chirurgicale.

- ANGER (Benjamin). **Traité iconographique des fractures et luxations**, précédé d'une introduction par M. le professeur Velpeau. 1 fort volume in-4, avec 100 planches hors texte, coloriées, contenant 254 figures, et 127 bois intercalés dans le texte. Relié. 150 fr.
 BILLROTH. **Traité de pathologie chirurgicale générale**, traduit de l'allemand, précédé d'une introd. par M. le prof. VERNEUIL. 1880, 3^e tirage, 1 fort vol. gr. in-8, avec 100 fig. dans le texte. 14 fr.
 DE ARLT. **Des blessures de l'œil**, considérées au point de vue pratique et médico-légal. 1 vol. in-18. 3 fr. 50
 JAMAIN et TERRIER. **Manuel de petite chirurgie.** 1880, 6^e édit., refondue. 1 vol. gr. in-18 de 1000 pages avec 450 fig. 9 fr.
 JAMAIN et TERRIER. **Manuel de pathologie et de clinique chirurgicales.** 1876, 3^e édition. Tome I, 1 fort vol. in-18. 8 fr.
 Tome II, 1 vol. in-18. 1878-1880. 8 fr.
 Tome III, 1^{er} fascicule. 1 vol. in-18. 4 fr.
 LE FORT. **La chirurgie militaire** et les Sociétés de secours en France et à l'étranger. 1872, 1 vol. gr. in-8 avec fig. 10 fr.
 MAC CORMAC. **Manuel de chirurgie antiseptique**, traduit de l'anglais par M. le docteur Lataud. 1 fort vol. in-8. 1881. 6 fr.
 MALGAIGNE. **Manuel de médecine opératoire.** 8^e édition, publiée par M. le professeur Léon Le Fort. 2 vol. grand in-18 avec 744 fig. dans le texte. 1874-1877. 16 fr.
 La première partie, *Opérations générales*, se vend séparément. 7 fr.
 MAUNOURY et SALMON. **Manuel de l'art des accouchements**, à l'usage des élèves en médecine et des élèves sages-femmes. 1874, 3^e édit., 1 vol. in-18 avec 115 grav. 7 fr.
 NÉLATON. **Éléments de pathologie chirurgicale**, par M. A. Nélaton, membre de l'Institut, professeur de clinique à la Faculté de médecine, etc.
Seconde édition complètement remaniée.
 TOME PREMIER, revu par le docteur Jamain. *Considérations générales sur les opérations. — Affections pouvant se montrer dans toutes les parties du corps et dans les divers tissus.* 1 fort vol. gr. in-8. 9 fr.

- TOME DEUXIÈME**, revu par le docteur Péan. *Affections des os et des articulations*. 1 fort vol. gr. in-8, avec 288 fig. dans le texte. 13 fr.
- TOME TROISIÈME**, revu par le docteur Péan. *Affections des articulations (suite), affections de la tête, des organes de l'olfaction*. 1 vol. gr. in-8, avec 148 figures dans le texte. 14 fr.
- TOME QUATRIÈME**, revu par le docteur Péan. *Affections des appareils de l'ouïe et de la vision, de la bouche, du cou, du corps thyroïde, du larynx, de la trachée et de l'œsophage*. 1 fort vol. gr. in-8, avec 208 figures. 14 fr.
- TOME CINQUIÈME**, revu par les docteurs Péan et Després. *Affections de la poitrine, de l'abdomen, de l'anus, du rectum et de la région sacro-coccygienne*. 1 fort vol. gr. in-8, avec 61 fig. dans le texte. 14 fr.
- TOME SIXIÈME (1^{re} fascicule)**, par les docteurs Després, Gillette et Horteloup. *Affections des organes génito-urinaires de l'homme*. 1 fort vol. gr. in-8, avec 74 figures dans le texte. 9 fr.
- TOME SIXIÈME (2^e fascicule)**, par les docteurs Després, Gillette et Horteloup. *Affections des organes génito-urinaires de la femme*. — *Affections des membres*. 1 vol. gr. in-8. (Sous presse.)
- PAGET (Sir James). Leçons de clinique chirurgicale**, traduites de l'anglais par le docteur L. H. Petit, et précédées d'une introduction de M. le professeur Verneuil. 1 vol. grand in-8. 1877. 8 fr.
- PÉAN. Leçons de clinique chirurgicale.**
- TOME I.** Leçons professées à l'hôpital Saint-Louis pendant l'année 1874 et le premier semestre de 1875. 1 fort vol. in-8, avec 40 figures intercalées dans le texte et 4 planches coloriées hors texte. 1876. 20 fr.
- TOME II.** Leçons professées pendant le deuxième semestre de l'année 1875 et l'année 1876. 1 fort vol. in-8, avec fig. dans le texte. 20 fr.
- TOME III.** Leçons professées pendant l'année 1877. 1 fort vol., avec figures dans le texte. 20 fr.
- PHILLIPS. Traité des maladies des voies urinaires.** 1860, 1 fort vol. in-8 avec 97 fig. intercalées dans le texte. 10 fr.
- RICHARD. Pratique journalière de la chirurgie.** 1 vol. gr. in-8 avec 215 fig. dans le texte. 2^e édit., 1880, augmentée de chapitres inédits de l'auteur, et revue par le D^r J. CRAUX. 16 fr.
- ROTTENSTEIN. Traité d'anesthésie chirurgicale**, contenant la description et les applications de la méthode anesthésique de M. PAUL BERT. 1880. 1 vol. in-8, avec figures. 10 fr.
- SCHWEIGGER. Leçons d'ophtalmoscopie**, avec 3 planches lith. et des figures dans le texte. In-8 de 144 pages. 3 fr. 50
- SOELBERG-WELLS. Traité pratique des maladies des yeux.** 1873. 1 fort vol. gr. in-8 avec figures. Traduit de l'anglais. 15 fr.
- VIRCHOW. Pathologie des tumeurs**, cours professé à l'Université de Berlin, traduit de l'allemand par le docteur Aronsohn.
- Tome I^{er}. 1867. 1 vol. gr. in-8 avec 106 fig. 12 fr.
- Tome II. 1869. 1 vol. gr. in-8 avec 74 fig. 12 fr.
- Tome III. 1871. 1 vol. gr. in-8 avec 49 fig. 12 fr.
- Tome IV. 1876 (1^{re} fascicule). 1 gr. in-8 avec figures. 4 fr. 50
- YVERT. Traité pratique et clinique des blessures du globe de l'œil**, avec introduction de M. le D^r GALEZOWSKI. 1 vol. gr. in-8. 1880. 12 fr.

Thérapeutique. — Pharmacie. — Hygiène.

- BINZ. Abrégé de matière médicale et de thérapeutique**, traduit de l'allemand par MM. Alquier et Courbon. 1872, 1 vol. in-12 de 335 pages. 2 fr. 50

- BOUCHARDAT. **Nouveau Formulaire magistral**, précédé d'une Notice sur les hôpitaux de Paris, de généralités sur l'art de formuler, suivi d'un Précis sur les eaux minérales naturelles et artificielles, d'un Mémoire thérapeutique, de notions sur l'emploi des contre-poisons, et sur les secours à donner aux empoisonnés et aux asphyxiés. 1884, 24^e édition, revue, corrigée. 1 vol. in-18. 3 fr. 50
Cartonné à l'anglaise. 4 fr. — Relié. 4 fr. 50
- BOUCHARDAT. **Formulaire vétérinaire**, contenant le mode d'action, l'emploi et les doses des médicaments simples et composés prescrits aux animaux domestiques par les médecins vétérinaires français et étrangers, et suivi d'un Mémoire thérapeutique. 3^e édit. 1 vol. in-18. (Sous presse.)
- BOUCHARDAT. **Manuel de matière médicale, de thérapeutique comparée et de pharmacie**. 1873. 5^e éd. 2 vol. gr. in-18. 16 fr.
- BOUCHARDAT. **Annuaire de thérapeutique, de matière médicale et de pharmacie pour 1884**, contenant le résumé des travaux thérapeutiques et hygiéniques, publiés pendant l'année 1883; et les formules des médicaments nouveaux, suivi de notes sur la nature des maladies contagieuses et sur la genèse de leurs parasites (tuberculose, cancer, typhus feber, peste, fièvre jaune, choléra, infection purulente, septicémies, fièvres intermittentes). 1 vol. gr. in-32. 44^e année. 4 fr. 50
- BOUCHARDAT. **De la glycosurie ou diabète sucré**, son traitement hygiénique. 1883, 2^e édition. 1 vol. grand in-8, suivi de notes et documents sur la nature et le traitement de la goutte, la gravelle urique, sur l'oligurie, le diabète insipide avec excès d'urée, l'hippurie, la pîmellorrhée, etc. 15 fr.
- BOUCHARDAT. **Traité d'hygiène publique et privée**, basée sur l'étiologie. 1 fort vol. gr. in-8. 2^e édition, 1883. 18 fr.
- CORNIL. **Leçons élémentaires d'hygiène privée**, rédigées d'après le programme du ministère de l'instruction publique pour les établissements d'instruction secondaire. 1873, 1 vol. in-18 avec figures. 2 fr. 50
- DESCHAMPS (d'Avallon). **Compendium de pharmacie pratique**. Guide du pharmacien établi et de l'élève en cours d'études, comprenant un traité abrégé des sciences naturelles, une pharmacologie raisonnée et complète, des notions thérapeutiques, et un guide pour les préparations chimiques et les eaux minérales; un abrégé de pharmacie vétérinaire, une histoire des substances médicamenteuses, etc.; précédé d'une introduction par M. le professeur Bouchardat. 1868, 1 vol. gr. in-8 de 1160 pages environ. 20 fr.
- MAURIN. **Formulaire magistral des maladies des enfants**. 1 vol. in-18. 2^e édition. (Sous presse.)

Anatomie. — Physiologie. — Histologie.

- ALAVOINE. **Tableaux du système nerveux**, deux grands tableaux avec figures. 1878. 5 fr.
- BAIN (Al.). **Les sens et l'intelligence**, traduit de l'anglais par M. Cazelles. 1873. 1 fort vol. in-8. 10 fr.
- BASTIAN (Charlton). **Le cerveau, organe de la pensée**, chez l'homme et chez les animaux. 2 vol. in-8, avec 184 figures dans le texte. 1882. 12 fr.
- BÉRAUD (B. J.). **Atlas complet d'anatomie chirurgicale topographique**, pouvant servir de complément à tous les ouvrages d'anatomie chirurgicale, composé de 109 planches gravées sur acier, représentant plus de 200 gravures dessinées d'après nature par M. Bion, et avec texte explicatif. 1865, 1 fort vol. in-4. Prix : fig. noires, relié. 60 fr. — Fig. coloriées, relié. 120 fr.

- BÉRAUD (B. J.) et ROBIN. **Manuel de physiologie de l'homme et des principaux vertébrés.** 2 vol. gr. in-18, 2^e édition, entièrement refondue. 12 fr.
- BÉRAUD (B. J.) et VELPEAU. **Manuel d'anatomie chirurgicale générale et topographique.** 2^e éd., 1 vol. in-8 de 622 p. 7 fr.
- BERNARD (Claude). **Leçons sur les propriétés des tissus vivants,** avec 94 fig. dans le texte. 1 vol. in-8. 8 fr.
- BERNSTEIN. **Les sens.** 1877. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. intern.*, avec fig., 2^e édit. Cart. 6 fr.
- BURDON-SANDERSON, FOSTER et LAUDER-BRUNTON. **Manuel du laboratoire de physiologie,** traduit de l'anglais par M. MOQUIN-TANDON. 1 vol. in-8, avec 184 figures dans le texte. 1884. 14 fr.
- CORNIL et RANVIER. **Manuel d'histologie pathologique.** 2^e édition. 2 vol. in-8 avec de nombreuses figures dans le texte.
Tome I. 1 fort volume in-8. 14 fr.
Tome II, 1^{er} fascicule. 1 vol. in-8. 7 fr.
- FAU. **Anatomie des formes du corps humain,** à l'usage des peintres et des sculpteurs. 1866. 1 atlas in-folio de 25 planches avec texte. Prix : fig. noires. 15 fr. — Fig. coloriées. 30 fr.
- FERRIER. **Les fonctions du cerveau.** 1 vol. in-8, traduit de l'anglais par M. H. C. de Varigny, avec 68 fig. dans le texte. 1878. 10 fr.
- GIRAUD TEULON. **L'ŒIL.** Notions élémentaires sur la fonction de la vue et ses anomalies. 2^e édition. 1 vol. in-12. 3 fr.
- JAMAIN. **Nouveau traité élémentaire d'anatomie descriptive et de préparations anatomiques.** 3^e édition, 1867. 1 vol. grand in-18 de 900 pages avec 223 fig. intercalées dans le texte. 12 fr.
Avec figures coloriées. 40 fr.
- LEYDIG. **Traité d'histologie comparée de l'homme et des animaux,** traduit de l'allemand par le docteur Lahillonne. 1 fort vol. in-8 avec 200 figures dans le texte. 1866. 15 fr.
- LONGET. **Traité de physiologie.** 3^e édition, 1873. 3 v. gr. in-8 avec figures. 36 fr.
- LUYS. **Le cerveau, ses fonctions.** 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. intern.*, 1882, 5^e édit. avec fig. Cart. 6 fr.
- MAREY. **Du mouvement dans les fonctions de la vie.** 1868, 1 vol. in-8 avec 200 figures dans le texte. 10 fr.
- MAREY. **La machine animale.** 1877, 2^e édit., 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. intern.* Cartonné. 6 fr.
- PETTIGREW. **La locomotion chez les animaux,** marche, natation. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. internat.*, avec fig. Cart. 6 fr.
- PREYER. **Éléments de physiologie générale,** traduit de l'allemand par M. Jules SOURY. 1 vol. in-8. 5 fr.
- RICHEL (Charles). **Physiologie des muscles et des nerfs.** 1 fort vol. in-8. 1882. 15 fr.
- RICHEL. **L'homme et l'intelligence.** Fragments de physiologie et de psychologie. 1 fort vol. in-8. 1884. 10 fr.
- ROSENTHAL. **Les nerfs et les muscles.** 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. internat.* avec 75 figures. 2^e édit., 1878. Cart. 6 fr.
- SCHIFF. **Leçons sur la physiologie de la digestion,** faites au Muséum d'histoire naturelle de Florence. 2 vol. gr. in-8. 20 fr.
- SULLY (James). **Les illusions des sens et de l'esprit.** 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. internat.*, avec figures. Cart. 6 fr.
- VULPIAN. **Leçons de physiologie générale et comparée du système nerveux,** faites au Muséum d'histoire naturelle, recueillies et rédigées par M. Ernest BAÉMOND. 1866, 1 vol. in-8. 10 fr.
- VULPIAN. **Leçons sur l'appareil vaso-moteur** (physiologie et pathologie), recueillies par le Dr H. CARVILLE. 2 vol. in-8. 1875. 18 fr.

Physique. — Chimie. — Histoire naturelle.

- AGASSIZ. **De l'espèce et des classifications en zoologie.** 1 vol. in-8. 5 fr.
- BERTHELOT. **La synthèse chimique.** 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. intern.* 4^e édit., 1880. Cart. 6 fr.
- BLANCHARD. **Les métamorphoses, les mœurs et les instincts des insectes**, par M. Émile Blanchard, de l'Institut, professeur au Muséum d'histoire naturelle. 1 magnifique vol. in-8 Jésus, avec 160 fig. dans le texte et 40 grandes planches hors texte. 2^e édit. 1877. Prix : broché, 25 fr. — Relié en demi-marquin. 30 fr.
- BLASERNA. **Le son et la musique**, suivi des *Causes physiologiques de l'harmonie musicale*, par H. HELMHOLTZ. 1 vol. in-8 de la *Biblioth. scient. intern.*, avec figures. Cart. 6 fr.
- BOCQUILLON. **Manuel d'histoire naturelle médicale.** 1871. 1 vol. in-18 avec 415 fig. dans le texte. 14 fr.
- CANDOLLE (de). **L'origine des plantes cultivées.** 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. internat.* Cart. 6 fr.
- COOKE et BERKELEY. **Les champignons**, avec 110 figures dans le texte. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. internat.* Cart. 6 fr.
- DARWIN. **Les récifs de corail**, leur structure et leur distribution. 1 vol. in-8, avec 3 planches hors texte, traduit de l'anglais par M. Cosserat. 1878. 8 fr.
- EVANS (John). **Les âges de la pierre.** 1 beau vol. gr. in-8, avec 467 figures dans le texte. 15 fr. — En demi-reliure. 18 fr.
- EVANS (John). **L'âge du bronze.** 1 fort vol. in-8, avec 540 figures dans le texte. 15 fr. — En demi-reliure. 18 fr.
- FUCHS. **Les volcans et les tremblements de terre.** 1 vol. in-8 de la *Bibl. scient., inter.*, 1880. 3^e édit. Cart. 6 fr.
- GRÉHANT. **Manuel de physique médicale.** 1869, 1 vol. in-18 avec 469 figures dans le texte. 7 fr.
- GRÉHANT. **Tableaux d'analyse chimique** conduisant à la détermination de la base et de l'acide d'un sel inorganique isolé, avec les couleurs caractéristiques des précipités. 1862, in-4. Cart. 3 fr. 50
- GRIMAUD. **Chimie organique élémentaire.** 1881, 3^e édit. 1 vol. in-18 avec figures. 5 fr.
- GRIMAUD. **Chimie inorganique élémentaire.** 3^e édit., 1882. 1 vol. in-18, avec fig. 5 fr.
- HARTMANN (R.). **Les peuples de l'Afrique.** 1 vol. in-8, avec figures, de la *Bibliothèque scient. internat.* 2^e édit. Cart. 6 fr.
- HERBERT SPENCER. **Principes de biologie**, traduit de l'anglais par M. B. CAZELLES. 2 vol. in-8. 20 fr.
- HUXLEY (Th.). **L'écrevisse**, introduction à l'étude de la zoologie. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. internat.*, avec 89 figures dans le texte. Cart. 6 fr.
- HUXLEY. **La physiographie**, introduction à l'étude de la nature. 1 vol. in-8 avec 128 figures dans le texte, et 2 planches hors texte. 1882. 8 fr. — Relié. 11 fr.
- OJLY. **L'homme avant les métaux.** 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scientifique internationale*, 3^e édit., avec fig. Cart. 6 fr.

- LUBBOCK. **L'homme préhistorique**, étudié d'après les monuments et les costumes retrouvés dans les différents pays de l'Europe, suivi d'une description comparée des mœurs des sauvages modernes, traduit de l'anglais par M. Ed. BARBIER, avec 256 figures intercalées dans le texte. 3^e édit. 1 vol. in-8. (*Sous presse.*)
- LUBBOCK. **Origines de la civilisation**, état primitif de l'homme et mœurs des sauvages modernes, traduit de l'anglais. 3^e édition. 1 vol. in-8 avec fig. Broché. 15 fr. — Relié. 18 fr.
- LUBBOCK. **Les Fourmis, les Guêpes et les Abeilles**. 2 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. intern.*, avec figures et planches en couleurs. Cart. 12 fr.
- PERRIER. **La philosophie zoologique ayant Darwin**. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. intern.* Cart. 6 fr.
- PISANI (F.). **Traité pratique d'analyse chimique qualitative et quantitative**, à l'usage des laboratoires de chimie. 1 vol. in-12. 1880. 3 fr. 50
- PISANI et DIRVELL. **La chimie du laboratoire**. 1 v. in-12. 1882. 4 fr.
- QUATREFAGES (de). **L'espèce humaine**. 1 vol. in-8 de la *Biblioth. scient. intern.*, 6^e édit., 1880. Cart. 6 fr.
- QUATREFAGES (de). **Charles Darwin et ses précurseurs français**. Étude sur le transformisme. 1870. 1 vol. in-8. 5 fr.
- RICHE. **Manuel de chimie médicale**. 1880. 1 vol. in-18 avec 200 fig. dans le texte. 3^e édition. 8 fr.
- ROOD. **Théorie scientifique des couleurs**. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. internat.*, avec figures et une planche en couleurs hors texte. Cart. 6 fr.
- DE SAPORTA et MARION. **L'évolution du règne végétal**, les cryptogames. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. internat.*, avec 85 figures dans le texte. Cart. 6 fr.
- SCHMIDT (O.). **La descendance de l'homme et le darwinisme**. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scientifique internationale*, avec figures. 3^e édition, 1878. Cart. 6 fr.
- SCHUTZENBERGER. **Les fermentations**, avec figures dans le texte. 1 vol. in-8 de la *Biblioth. scient. intern.* 3^e édit., 1878. Cart. 6 fr.
- SECCHI (le Père). **Les étoiles**. 2 vol. in-8 de la *Bibliothèque scientifique internationale*, avec 63 figures dans le texte et 17 planches en noir et en couleurs hors texte. 2^e édit. Cart. 12 fr.
- TYNDALL (J.). **Les glaciers et les transformations de l'eau**, avec figures. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scientifique internationale*. 3^e édit. Cart. 6 fr.
- VAN BENEDEN. **Les commensaux et les parasites dans le règne animal**. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scientifique internationale*, avec figures. 2^e édit. Cart. 6 fr.
- VOGEL. **La photographie et la chimie de la lumière**. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. internat.* avec fig. 3^e édit. Cart. 6 fr.
- WURTZ. **La théorie atomique**. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scient. internat.* 3^e édit. Cart. 6 fr.
- YOUNG. **Le Soleil**. 1 vol. in-8 de la *Bibliothèque scientifique internationale*, avec figures. Cart. 6 fr.



BIBLIOTHÈQUE DE L'ÉTUDIANT EN MÉDECINE

COLLECTION D'OUVRAGES POUR LA PRÉPARATION
AUX EXAMENS DU DOCTORAT, DU GRADE D'OFFICIER DE SANTÉ
ET AU CONCOURS DE L'EXTERNAT ET DE L'INTERNAT

1^{er} EXAMEN

(Physique, chimie, histoire naturelle.)

- | | |
|--|--|
| BOCQUILLON. — MANUEL D'HISTOIRE NATURELLE MÉDICALE. 1 vol. grand in-18, avec 415 figures. 14 fr. | GRIMAUD. — CHIMIE ORGANIQUE ÉLÉMENTAIRE. Leçons professées à la Faculté de médecine. 1 vol. in-18. 3 ^e édition. 5 fr. |
| LE NOIR. — HISTOIRE NATURELLE, avec 255 figures dans le texte. 5 fr. | GRIMAUD. — CHIMIE INORGANIQUE ÉLÉMENTAIRE. 3 ^e édit. 1 vol. in-18. 5 fr. |
| GRÉHANT. — MANUEL DE PHYSIQUE MÉDICALE. 1 vol. gr. in-18, avec 469 figures dans le texte. 7 fr. | LE NOIR. — CHIMIE ÉLÉMENTAIRE. 1 vol. in-12, avec 69 fig. 3 fr. 50 |
| LE NOIR. — PHYSIQUE ÉLÉMENTAIRE, avec 455 figures dans le texte. 6 fr. | PISANI. — TRAITÉ D'ANALYSE CHIMIQUE. 4 vol. in-18. 3 fr. 50 |
| RICHE. — MANUEL DE CHIMIE MÉDICALE. 3 ^e édit. 1880. 1 vol. in-18, avec 209 figures dans le texte. 8 fr. | PISANI. — LA CHIMIE DU LABORATOIRE. 1 vol. in-18. 4 fr. 50 |

2^e EXAMEN1^{re} PARTIE (Anatomie, histologie.)

- | | |
|---|--|
| JAMAIN. — NOUVEAU TRAITÉ ÉLÉMENTAIRE D'ANATOMIE DESCRIPTIVE ET DE PRÉPARATIONS ANATOMIQUES. 3 ^e édit. 1 vol. gr. in-18, avec 223 figures dans le texte. 12 fr. | CORNIL et RANVIER. — MANUEL D'HISTOLOGIE PATHOLOGIQUE. 2 vol. gr. in-8. 2 ^e édition. Tome I, 1 vol. gr. in-8. 14 fr. |
| BERNARD (Claude). — LEÇONS SUR LES PROPRIÉTÉS DES TISSUS VIVANTS, faites à la Sorbonne. 1 vol. in-8, avec 90 fig. dans le texte. 8 fr. | Tome II, 1 ^{re} partie. 1 vol. in-8. 7 fr. |
| | HOUEL. — MANUEL D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE GÉNÉRALE ET APPLIQUÉE, contenant : la description et le catalogue du musée Dupuytren. 2 ^e édit. 1 vol. gr. in-18. 7 fr. |

2^e PARTIE (Physiologie.)

- | | |
|---|---|
| BÉRAUD et ROBIN. — MANUEL DE PHYSIOLOGIE de l'homme et des principaux vertébrés, répondant à toutes les questions physiologiques du programme des examens de fin d'année. 2 ^e édit. 2 vol. in-12. 12 fr. | LONGET. — TRAITÉ DE PHYSIOLOGIE. 2 ^e édit. 3 vol. gr. in-8. 36 fr. |
| | VULPIAN. — LEÇONS SUR LA PHYSIOLOGIE GÉNÉRALE ET COMPARÉE DU SYSTÈME NERVEUX, faites au Muséum d'histoire naturelle. 1 fort volume in-8. 10 fr. |

3^e EXAMEN1^{re} PARTIE (Médecine opératoire, pathologie externe, accouchements.)

- | | |
|---|---|
| MALGAIGNE et LE FORT. — MANUEL DE MÉDECINE OPÉRATOIRE. 8 ^e édition, avec 714 fig. dans le texte. 2 vol. gr. in-18. 16 fr. | JAMAIN et TERRIER. — MANUEL DE PATHOLOGIE ET DE CLINIQUE CHIRURGICALES. 3 ^e édition : |
| NELATON. — ÉLÉMENTS DE PATHOLOGIE CHIRURGICALE. 2 ^e édition, revue par MM. les docteurs Péan, Després, Horteloup et Gillette. 5 volumes gr. in-8. 64 fr. | Tome I. 1 vol. gr. in-18. 8 fr. |
| Le tome VI et dernier est sous presse. | Tome II. 1 vol. in-18. 8 fr. |
| MAUNOURY et SALOMON. — MANUEL DE L'ART DES ACCOUCHEMENTS. 3 ^e édit. 1 vol. gr. in-18, avec 115 fig. 7 fr. | Tome III. 1 ^{re} partie. 1 volume in-18. 4 fr. |
| JAMAIN et TERRIER. — MANUEL DE PETITE CHIRURGIE. 6 ^e édit. relendue. 1 vol. gr. in-18, avec 455 fig. 9 fr. | BILLROTH. — TRAITÉ DE PATHOLOGIE CHIRURGICALE GÉNÉRALE, précédé d'une introduction par M. Verneuil. 1 fort vol. gr. in-18, avec 100 figures dans le texte. 14 fr. |
| | VELPEAU et BÉRAUD. — MANUEL D'ANATOMIE CHIRURGICALE, GÉNÉRALE ET TOPOGRAPHIQUE. 3 ^e édition. 1 vol. in-8. 7 fr. |

2^e PARTIE (*Pathologie interne, pathologie générale.*)

- | | |
|---|---|
| GINTRAC. — COURS THÉORIQUE ET PRATIQUE DE PATHOLOGIE INTERNE ET DE THÉRAPIE MÉDICALE. 9 vol. in-8. 63 fr. | annotés par M. Sornil. 3 ^e édit. française. 2 vol. gr. in-8. 14 fr. |
| NIEMEYER. — ÉLÉMENTS DE PATHOLOGIE INTERNE, traduits de l'allemand, | TARDIEU. — MANUEL DE PATHOLOGIE ET DE CLINIQUE MÉDICALES. 1 fort vol. in-18. 4 ^e édit. 8 fr. |

4^e EXAMEN

(*Hygiène, médecine légale, thérapeutique, matière médicale, pharmacologie.*)

- | | |
|---|--|
| BINZ. — ABRÉGÉ DE MATIÈRE MÉDICALE ET DE THÉRAPEUTIQUE, traduit de l'allemand par MM. Alquier et Courbon. 1 vol. in-12 de 335 pages. 2 fr. 50 | DESCHAMPS. — MANUEL DE PHARMACIE ET ART DE FORMULER. 3 fr. 50 |
| BOUCHARDAT. — MANUEL DE MATIÈRE MÉDICALE, DE THÉRAPEUTIQUE ET DE PHARMACIE. 5 ^e édit. 2 vol. in-12. 16 fr. | TAYLOR. — TRAITÉ DE MÉDECINE LÉGALE, traduit de l'anglais par H. Coutagne. 1 vol. gr. in-8. 15 fr. |
| CORNIL. — LEÇONS ÉLÉMENTAIRES D'HYGIÈNE PRIVÉE. 1 vol. in-18. 2 fr. 50 | BOUCHARDAT. — NOUVEAU FORMULAIRE MAGISTRAL. 24 ^e édition, revue, corrigée d'après le <i>Codex</i> , augmentée de quatre notices sur les usages thérapeutiques du lait, du vin, sur les cures de petit-lait, de raisin, et de formules nouvelles, et suivie d'un mémoire sur l'hygiène thérapeutique. 1 volume in-18. 3 fr. 50 |
| BOUCHARDAT. — TRAITÉ D'HYGIÈNE PUBLIQUE ET PRIVÉE BASÉE SUR L'ÉTIOLOGIE. 1 vol. gr. in-8. 2 ^e édition. 18 fr. | Cartonné. 4 fr. — Relié. 4 fr. 50 |

5^e EXAMEN

1^{re} PARTIE (*Cliniques externe, obstétricale, etc.*)

- | | |
|--|---|
| JAMAIN et TERRIER. — MANUEL DE PATHOLOGIE ET DE CLINIQUE CHIRURGICALES. 3 ^e édition :
2 vol. et 1 ^{re} fascic. du t. III. 20 fr. | technie, les maladies d'oreille, l'électrisation, la matière médicale, les eaux minérales, et un formulaire spécial pour chaque maladie. 4 ^e édit. 1883. 1 vol. in-4, avec 918 figures dans le texte, et 3 cartes. — Prix : br. 25 fr. — Cart., 27 fr. 50. — Relié, 29 fr. |
| BOUCHUT et DESPRÉS. — DICTIONNAIRE DE MÉDECINE ET DE THÉRAPEUTIQUE MÉDICALE ET CHIRURGICALE, comprenant le résumé de la médecine et de la chirurgie, les indications thérapeutiques de chaque maladie, la médecine opératoire, les accouchements, l'oculistique, l'odontotechnie, les maladies d'oreille, l'électrisation, la matière médicale, les eaux minérales, et un formulaire spécial pour chaque maladie. 4 ^e édit. 1883. 1 vol. in-4, avec 918 figures dans le texte, et 3 cartes. — Prix : br. 25 fr. — Cart., 27 fr. 50. — Relié, 29 fr. | MAUNOURY et SALMON. — MANUEL DE L'ART DES ACCOUCHEMENTS, à l'usage des élèves en médecine et des élèves sages-femmes. 3 ^e édit., avec 415 figures dans le texte. 7 fr. |

2^e PARTIE (*Clinique interne, anatomie pathologique.*)

- | | |
|--|---|
| GINTRAC (E.). — COURS THÉORIQUE ET CLINIQUE DE PATHOLOGIE INTERNE ET DE THÉRAPIE MÉDICALE. Tomes I à IX. 9 vol. gr. in-8. 63 fr. | CORNIL et RANVIER. — MANUEL D'HISTOLOGIE PATHOLOGIQUE. 2 vol. gr. in-8, avec de nombreuses figures dans le texte :
Tome I. 1 fort vol. gr. in-8. 14 fr.
Tome II. 1 ^{re} p. 1 vol. gr. in-8. 7 fr. |
| Les tomes IV et V se vendent séparément. 14 fr. | GOUBERT. — MANUEL DE L'ART DES AUTOPSIES CADAVÉRIQUES, surtout dans ses applications à l'anatomie pathologique, précédé d'une lettre de de M. le professeur Bouillaud. 1 vol. in-8 de 500 pages, avec 145 gravures dans le texte. 6 fr. |
| Les tomes VI et VII (<i>Maladies du système nerveux</i>) se vendent séparément. 14 fr. | |
| Les tomes VIII et IX (<i>Maladies du système nerveux</i>) se vendent séparément. 14 fr. | |

BERTON. **Guide et Questionnaire de tous les examens de médecine**, avec les réponses des examinateurs eux-mêmes aux questions les plus difficiles; suivi des programmes des conférences pour l'internat et l'externat, avec de grands tableaux synoptiques inédits d'anatomie et de pathologie. 1 vol. in-18. 2^e édit. 3 fr. 50

LIVRES SCIENTIFIQUES

NON PORTÉS DANS LES SÉRIES PRÉCÉDENTES

(MÉDECINE — SCIENCES — MAGNÉTISME ET SCIENCES OCCULTES)

par ordre alphabétique de noms d'auteurs.

- AMUSSAT (Alph.). **De l'emploi de l'eau en chirurgie.** 1850. In-4. 2 fr.
- AMUSSAT (Alph.). **Mémoires sur la galvanocaustique thermique.** 1 vol. in-8, avec 44 fig. intercalées dans le texte. 1876. 3 fr. 50
- AMUSSAT (Alph.). **Des sondes à demeure et du conducteur en baleine.** 1 brochure in-8, avec fig. dans le texte. 1876. 2 fr.
- ARTIGUES. **Amélie-les-Bains, son climat et ses thermes.** 1 vol. in-8 de 267 pages. 3 fr. 50
- AUBER (Edouard). **Traité de la science médicale** (histoire et dogme). 1853. 1 fort vol. in-8. 8 fr.
- AUBER (Ed.). **Hygiène des femmes nerveuses, ou Conseils aux femmes pour les époques critiques de leur vie.** 1 vol. gr. in-18. 3 fr. 50
- AUBER (Ed.). **De la fièvre puerpérale devant l'Académie de médecine, et des principes du vitalisme hippocratique appliqués à la solution de cette question.** 1858. In-8. 3 fr. 50
- AUBER (Ed.). **Philosophie de la médecine.** 1 vol. in-18. 2 fr. 50
- AUBER (Ed.). **Institutions d'Hippocrate, ou Exposé dogmatique des vrais principes de la médecine, extraits de ses œuvres.** 1864. 1 vol. gr. in-8. 10 fr.
- AUZIAS-TURENNE. **La syphilisation, syphilis, vaccine, sur les maladies virulentes, variétés.** 1 fort vol. in-8. 1878. 16 fr.
- BAUDON. **L'ovariotomie abdominale.** In-8. 4 fr.
- BAUDRIMONT. **Formation du globe terrestre pendant la période qui a précédé l'apparition des êtres vivants.** 1 vol. in-18. 2 fr. 50
- BAYLE (A.-L.-J.). **Eléments de pathologie médicale, ou Précis de médecine théorique et pratique écrit dans l'esprit du vitalisme hippocratique.** 1857. 2 vol. in-8. 5 fr.
- BECQUEREL. **Traité clinique des maladies de l'utérus et de ses annexes.** 1859. 2 vol. in-8, avec atlas de 18 planches. 8 fr.
- BECQUEREL. **Traité des applications de l'électricité à la thérapeutique médicale et chirurgicale.** 1860, 2^e édition. 1 vol. in-8. 2 fr. 50
- BECQUEREL et RODIER. **Traité de chimie pathologique appliquée à la médecine pratique.** 1854. 1 vol. in-8. 3 fr. 50
- BERGERET. **Philosophie des sciences cosmologiques, critique des sciences et de la pratique médicale.** 1866. In-8 de 310 p. 4 fr.
- BERGERET. **Petit manuel de la santé.** 1 vol. in-18. 7 fr.
- BERGERET. **De l'urine, chimie physiologique et microscopie pratique.** 1868. 1 vol. in-18. 4 fr. 50
- BERNARD. **Champignons observés à la Rochelle et dans les environs.** 1 vol. in-8 avec 1 atlas, figures noires. 15 fr. — Coloriées. 25 fr.
- BERTET. **Pathologie et chirurgie du col utérin.** In-8. 2 fr. 50
- BERTON. **Guide et questionnaire de tous les examens de médecine, avec les réponses des examinateurs eux-mêmes aux questions les plus difficiles, suivi de programmes de conférences pour l'externat et l'internat, avec de grands tableaux synoptiques inédits d'anatomie et de pathologie.** 1 vol. in-18. 2^e édition, 1877. 3 fr. 50
- BERTRAND. **Traité du somnambulisme.** In-8. 7 fr.
- BERTULUS (Évar.). **Marseille et son intendance militaire, à propos de la peste, de la fièvre jaune, du choléra.** In-8. 7 fr.

- BLACKWELL (le Dr Elisabeth). **Conseils aux parents sur l'éducation de leurs enfants.** 1 vol. in-18. 2 fr.
- BLATIN. **Recherches physiologiques et cliniques sur la nicotine et le tabac.** 1870. Gr. in-8. 4 fr.
- BOCQUILLON. **Revue du groupe des Verbénacées.** 1863. 1 vol. gr. in-8 de 186 pages avec 20 planches gravées sur acier. 15 fr.
- BOCQUILLON. **Anatomie et physiologie des organes reproducteurs des Champignons et des Lichens.** 1869. In-4. 2 fr. 50
- BOCQUILLON. **Mémoire sur le groupe des Tillacées.** 1867. Gr. in-8 de 48 pages. 2 fr.
- BONJEAN. **Monographie de la rage.** 1 vol. in-18. 1879. 3 fr. 50
- BOSSU. **Nouveau compendium médical à l'usage des médecins-praticiens.** 5^e édition. 4 vol. gr. in-18. 7 fr.
- BOSSU. **Botanique et plantes médicinales.** 1 vol. in-12 de 600 pages, avec 1029 gravures. 7 fr. 50
- BOUCHARDAT. **Annuaire de thérapeutique, de matière médicale, de pharmacie et de toxicologie, de 1841 à 1883, contenant le résumé des travaux thérapeutiques et toxicologiques publiés de 1840 à 1882, et les formules des médicaments nouveaux, suivi de Mémoires divers de M. le professeur Bouchardat.**
- La collection complète se compose de 44 années et 3 suppléments. 46 vol. gr. in-32. Prix des années 1841 à 1873, et des suppléments, chacune 1 fr. 25
- — 1874 à 1884. 1 fr. 50
1841. — Monographie du diabète sucré.
1842. — Observations sur le diabète sucré et mémoire sur une maladie nouvelle, l'hippurie.
1843. — Mémoire sur la digestion.
1844. — Recherches et expériences sur les contrepoisons du sublimé corrosif, du plomb, du cuivre et de l'arsenic.
1845. — Mémoire sur la digestion des corps gras.
1846. — Recherches sur des cas rares de chimie pathologique, et mémoire sur l'action des poisons et de substances diverses sur les plantes et les poissons.
1846. Supplément. — 1^o Trois mémoires sur les fermentations.
 2^o Un mémoire sur la digestion des substances sucrées et féculentes, et des recherches sur les fonctions du pancréas.
 3^o Un mémoire sur le diabète sucré ou glycosurie.
 4^o Note sur les moyens de déterminer la présence et la quantité de sucre dans les urines.
 5^o Notice sur le pain de gluten.
 6^o Note sur la nature et le traitement physiologique de la phthisie.
1847. — Mémoire sur les principaux contrepoisons et sur la thérapeutique des empoisonnements, et diverses notices scientifiques.
1848. — Nouvelles observations sur la glycosurie, notice sur la thérapeutique des affections syphilitiques, et mémoire sur l'influence des nerfs pneumogastriques dans la digestion.
1849. — Mémoire sur la thérapeutique du choléra.
1850. — Mémoire sur la thérapeutique des affections syphilitiques et observations sur l'affaiblissement de la vue coïncidant avec les maladies dans lesquelles la nature de l'urine est modifiée.
1851. — Mémoire sur la pathogénie et la thérapeutique du rhumatisme articulaire aigu.
1852. — Mémoire sur le traitement de la phthisie et du rachitisme par l'huile de foie de morue.
1855. — Mémoires : 1^o sur les amidonneries insalubres ; 2^o sur le rôle des matières albumineuses dans la nutrition.
1856. Supplément. — 1^o Histoire physiologique et thérapeutique de la cinchonine ;
 2^o Rapports sur les remèdes proposés contre la rage ;
 3^o Recherches sur les alcaloïdes dans les veines ;
 4^o Solution alumineuse benzinée ;
 5^o La table alphabétique des matières contenues dans les Annales de 1841 à 1855, rédigée par M. le docteur Ramon.
1857. — Mémoire sur l'oligosurie, avec des considérations sur la polyurie.
1858. — Mémoire sur la genèse et le développement de la fièvre jaune.
1859. — Rapports sur les farines falsifiées, le pain bis et le vin plâtré.
1860. — Mémoire sur l'infection déterminée dans le corps de l'homme par la fermentation putride des produits morbides ou excrémentiels. Des désinfectants qui peuvent être employés pour prévenir cette infection.
1861. — Mémoire sur l'emploi thérapeutique externe du sulfate simple d'alumine et de zinc, par M. le docteur Homolle.
1861. — Supplément (épuisé).

1862. — Deux conférences faites aux ouvriers sur l'usage et l'abus des liqueurs fortes et des boissons fermentées.
 1863. — Mémoire sur les eaux potables.
 1864. — Trois notes sur l'origine et la nature de la vaccine ; sur l'inoculation et sur le traitement de la syphilis.
 1865. — Mémoire sur l'exercice forcé dans le traitement de la glycosurie.
 1866. — Mémoire sur les poisons, les venins, les virus, les miasmes spécifiques dans leurs rapports avec les ferments.
 1867. — Mémoire sur la gravelle.
 1868. — Mémoire sur le café.
 1869. — Mémoire sur la production de l'urée. — Mémoire sur l'étiologie de la glycosurie.
 1870. — Mémoire sur la goutte.
 1871-72. — Mémoire sur l'état sanitaire de Paris et de Metz pendant le siège.
 1873. — Mémoire sur l'étiologie du typhus.
 1874. — Mémoire sur l'hygiène du soldat.
 1875. — Mémoire sur l'hygiène thérapeutique des maladies.
 1876. — Mémoire sur le traitement hygiénique des maladies chroniques et des convalescences.
 1877. — Mémoire sur l'étiologie thérapeutique.
 1878. — Nouveaux moyens dans la glycosurie.
 1879. — Des vignes phylloxérées.
 1880. — Mémoire sur le traitement hygiénique des dyspepsies.
 1881. — Hygiène et thérapeutique du scorbut.
 1882. — Sur la préservation des maladies contagieuses.
 1883. — Sur le traitement hygiénique de la fièvre typhoïde, et sur les parasitiques.
 1884. — Sur les maladies contagieuses et la genèse de leurs parasites.
- BOUCHARDAT. Supplément à l'Annuaire de thérapeutique, etc.,** pour 1846, contenant des mémoires : 1° sur les fermentations ; 2° sur la digestion des substances sucrées et féculentes et sur les fonctions du pancréas, par MM. BOUCHARDAT et SANDRAS ; 3° sur le diabète sucré ou glycosurie ; 4° sur les moyens de déterminer la présence et la quantité de sucre dans les urines ; 5° sur le pain de gluten ; 6° sur la nature et le traitement physiologique de la phthisie. 1 vol. gr. in-32. 1 fr. 25
- BOUCHARDAT. Supplément à l'Annuaire de thérapeutique, etc.,** pour 1856, contenant : 1° l'histoire physiologique et thérapeutique de la cinchonine ; 2° rapport sur les remèdes proposés contre la rage ; 3° recherches sur les alcaloïdes dans les urines ; 4° solution aluminieuse benzinée ; 5° la table alphabétique des matières contenues dans les Annales de 1841 à 1855, rédigée par M. Ramon. 1 vol. in-32. 1 fr. 25
- BOUCHARDAT. Opuscules d'économie rurale,** contenant les engrais, la betterave, les tubercules de dahlia, les vignes et les vins, le lait, le pain, les boissons, l'alucite, la digestion et les maladies des vers à soie, les sucres, l'influence des eaux potables sur le goitre, etc. 1851. 1 vol. in-8. 3 fr. 50
- BOUCHARDAT. Traité des maladies de la vigne.** 1853. 1 vol. in-8. 3 fr. 50
- BOUCHARDAT. Le travail,** son influence sur la santé (conférences faites aux ouvriers). 1863. 1 vol. in-18. 2 fr. 50
- BOUCHARDAT. Histoire naturelle.** Zoologie, botanique, minéralogie, géologie. 2 vol. gr. in-18 avec 308 figures. 2 fr.
- BOUCHARDAT. Physique avec ses principales applications.** 1 vol. gr. in-18 avec 230 figures. 3^e édition. 2 fr.
- BOUCHARDAT et QUEVENNE. Instruction sur l'essai et l'analyse du lait.** 1 br. gr. in-8. 3^e édit., 1879. 1 fr. 50
- BOUCHARDAT et QUEVENNE. Du lait,** 1^{er} fascicule, instruction sur l'essai et l'analyse du lait ; 2^e fascicule, des laits de femme, d'ânesse, de chèvre, de brebis, de vache. 1857. 1 vol. in-8. 6 fr.
- BOUCHARDAT (Gustave). Histoire générale des matières albuminoïdes.** Thèse d'agrégation. 1 vol. in-8. 1872. 2 fr. 50
- BOUCHUT. Histoire de la médecine et des doctrines médicales.** 1873. 2 forts vol. in-8. 16 fr.

- BOURDEAU (Louis). **Théorie des sciences** Plan de science intégrale. 2 vol. in-8. 1882. 20 fr.
- BOURDET (Eug.). **Des maladies du caractère** au point de vue de l'hygiène morale et de la philosophie positive. In-8. 5 fr.
- BOURDET (Eug.). **Vocabulaire des principaux termes de la philosophie positive**. 1 vol. in-8. 1875. 3 fr. 50
- BOUTIGNY (M. H. P. d'Évreux). **Études sur les corps à l'état sphéroïdal**. 1 vol. in-8. 4^e édition. 10 fr.
- BOUYER (Achille). **Étude médicale sur la station hivernale d'Amélie-les-Bains**. 1 vol. in-18. 1876. 1 fr. 50
- BRÉMOND (E.). **De l'hygiène de l'aliéné**. 1871. Br. in-8. 2 fr.
- BRIERRE DE BOISMONT. **Des maladies mentales** (extrait de la Pathologie médicale du professeur Requin). In-8 de 90 pages. 2 fr.
- BRIERRE DE BOISMONT. **Des hallucinations**, ou Histoire raisonnée des apparitions, des visions, des songes, de l'extase, du magnétisme et du somnambulisme. 1862, 3^e édition très augmentée. 1 vol. in-8. 7 fr.
- BRIERRE DE BOISMONT. **Du suicide et de la folie-suicide**. 1865, 2^e édition. 1 vol. in-8 de 680 pages. 7 fr.
- BRIERRE DE BOISMONT. **Joseph Guislain**, sa vie et ses écrits, esquisses de médecine mentale. 1867. 1 vol. in-8. 5 fr.
- BRIGHAM. **Quelques observations chirurgicales**. 1872, gr. in-8 sur papier de Hollande avec 4 photographies. 5 fr.
- BUCHNER. **Nature et science**, traduit de l'allemand par le docteur LAUTH. 1 vol. in-8. 2^e édition. 7 fr. 50
- BYASSON. **Essai sur les causes de dyspepsie** et sur leur traitement par l'eau minérale de Mauhourat (à Caunterets). In-8. 4 fr. 50
- BYASSON (H.) ET FOLLET (A.). **Étude sur l'hydrate de chloral et le trichloracétate de soude**. 1871. In-8 de 64 pages. 2 fr.
- CABADÉ. **Essai sur la physiologie des épithéliums**. 1867. In-8 de 88 pages avec 2 planches gravées. 2 fr. 50
- CAHAGNET. **Abrégé des merveilles du ciel et de l'enfer**, de Swendenborg. 1855. 1 vol. gr. in-18. 3 fr. 50
- CAHAGNET. **Encyclopédie magnétique spiritualiste**. 1854 à 1862. 7 vol. gr. in-18. 28 fr.
- CAHAGNET. **Lettres odiques-magnétiques** du chevalier Reichenbach, traduites de l'allemand. 1853. 1 vol. in-18. 1 fr. 50
- CAHAGNET. **Magie magnétique**, ou Traité historique et pratique de fascinations, de miroirs cabalistiques, d'apports, de suspensions, de pactes, de charmes des vents, de convulsions, de possession, d'envoûtement, de sortilèges, de magie de la parole, de correspondances sympathiques et de nécromancie. 1858, 2^e éd. 1 v. gr. in-18. 7 fr.
- CAHAGNET. **Sanctuaire du spiritualisme**, ou Étude de l'âme humaine et de ses rapports avec l'univers, d'après le somnambulisme et l'extase. 1850. 1 vol. in-18. 5 fr.
- CAHAGNET. **Méditations d'un penseur**, ou Mélanges de philosophie et de spiritualisme, d'appréciations, d'aspirations et de déceptions. 1861. 2 vol. in-18. 10 fr.
- CASTORANI. **Mémoire sur le traitement des taches de la cornée, néphélie, albugo**. 1867. In-8. 1 fr.
- CASTORANI. **Mémoire sur l'extraction linéaire externe de la cataracte**. 1874. In-8. 3 fr. 50
- CAZENEUVE. **Des densités des vapeurs au point de vue chimique** (thèse de concours d'agrégation). In-8. 1878. 3 fr. 50
- CHARBONNIER. **Maladies et facultés diverses des mystiques**. 1 vol. in-8. 1875. 5 fr.
- CHARCOT ET CORNIL. **Contributions à l'étude des altérations anatomiques de la goutte**, et spécialement du rein et des articulations chez les gouteux. 1864. In-8 de 30 pages avec pl. 4 fr. 50

- CHARCOT et PITRES. *Etude critique et clinique de la doctrine des localisations motrices dans l'écorce des hémisphères cérébraux de l'homme*. 1 br. gr. in-8. 2 fr. 50
- CHARPIGNON. *Physiologie, médecine et métaphysique du magnétisme*. 1848. 1 vol. in-8 de 480 pages. 6 fr.
- CHARPIGNON. *Considérations sur les maladies de la moelle épinière*. 1860. In-8. 1 fr.
- CHARPIGNON. *Études sur la médecine animique et vitaliste*. 1864. 1 vol. gr. in-8 de 192 pages. 4 fr.
- CHASERAY (Alexandre). *Conférences sur l'âme*. In-18. 75 c.
- CHAUFFARD. *De la spontanéité et de la spécificité dans les maladies*. 1867. 1 vol. in-18 de 232 pages. 3 fr.
- CHERUBIN. *De l'extinction des espèces, études biologiques sur quelques-unes des lois qui régissent la vie*. 1868. In-18. 2 fr. 50
- CHEVALLIER (Paul). *De la paralyse des nerfs vaso-moteurs dans l'hémiplégie*. 1867. In-8 de 50 pages. 1 fr. 50
- CHIPAULT (Antony). *De la résection sous-périostée dans la fracture de l'omoplate par armes à feu*. In-8. 3 fr. 50
- CHIPAULT. *Fractures par armes à feu*. 1872. In-8 avec 37 planches. 25 fr.
- CHOMET. *Effets et influence de la musique sur la santé et sur la maladie*. In-8. 3 fr.
- CHRISTIAN (P.). *Histoire de la magie, du monde surnaturel et de la fatalité à travers les temps et les peuples*. 1 vol. gr. in-8 de 669 pages avec un grand nombre de fig. et 16 pl. hors texte. 15 fr.
- CLÉMENTEAU. *De la génération des éléments anatomiques, précédé d'une introd. par M. le profess. Robin*. 1867. In-8. 5 fr.
- Conférences historiques de la Faculté de médecine faites pendant l'année 1865.** (*Les Chirurgiens érudits*, par M. Verneuil. — *Gui de Chauliac*, par M. Follin. — *Celse*, par M. Broca. — *Wurtzius*, par M. Trélat. — *Biroland*, par M. Le Fort. — *Leuret*, par M. Tarnier. — *Harvey*, par M. Béclard. — *Stahl*, par M. Lasègue. — *Jenner*, par M. Lornin. — *Jean de Vier*, par M. Axenfeld. — *Loennek*, par M. Chauffard. — *Sylvius*, par M. Gubler. — *Stoll*, par M. Parrot.) 1 vol. in-8. 3 fr.
- CORLIEU. *La mort des rois de France depuis François 1^{er} jusqu'à la Révolution française*. 1 vol. in-18. 1873. 3 fr. 50
- CORNIL. *Des différentes espèces de néphrites*. In-8. 3 fr. 50
- CORNIL ET CHARCOT. Voy. CHARCOT.
- CRUVEILHIER (Louis). *Éléments d'hygiène générale*. 7^e édition, 1 vol. in-32. 60 c.
- DAMASCHINO. *Des différentes formes de pneumonie aiguë chez les enfants*. 1867. In-8 de 154 pages. 3 fr. 50
- DAMASCHINO. *La pleurésie purulente*. 1869. In-8. 3 fr. 50
- DAMASCHINO. *Étiologie de la tuberculose*. 1872. In-8 de 204 pages. 2 fr. 50
- D'ARDONNE. *La philosophie de l'expression, étude psychologique*. 1871. 1 vol. in-8 de 352 pages. 8 fr.
- D'ASSIER (Adolphe). *Physiologie du langage phonétique*. 1868. 1 vol. in-18. 2 fr. 50
- D'ASSIER (Adolphe). *Physiologie du langage graphique*. 1868. In-18. 2 fr. 50
- D'ASSIER (Adolphe). *Essai de philosophie positive au XIX^e siècle*. Première partie : Le ciel. 1 vol. in-18. 2 fr. 50
- D'ASSIER. *Essai de philosophie naturelle chez l'homme*. 1 vol. in-12. 1882. 3 fr. 50
- DAURIAU. *Des notions de matière et de force dans les sciences de la nature*. 1 vol. in-8. 1878. 5 fr.

- DEGRAUX-LAURENT. *Études ornithologiques*. La puissance de l'aile, ou l'oiseau pris au vol. 1871. 1 vol. in-8. 5 fr.
- DELBOEUF. *La psychologie comme science naturelle*. 1 vol. in-8. 1876. 2 fr. 50
- DELBOEUF. *Psychophysique*, mesure des sensations de lumière et de fatigue; théorie générale de la sensibilité. In-18. 1883. 3 fr. 50
- DELBOEUF. *Examen critique de la loi psychophysique*. 1 vol. in-18. 3 fr. 50
- DELEUZE. *Histoire critique du magnétisme animal*. 2^e édition; 1819. 2 vol. in-8. 9 fr.
- DELEUZE. *Mémoire sur la faculté de prévision*. In-8. 2 fr. 50
- DELMAS. *Étude pratique sur l'hydrothérapie*. 1^{re} partie: De l'hydrothérapie à domicile. In-8. 2 fr.
- DELMAS. *Physiologie nouvelle de l'hydrothérapie*. 1 br. in-8 avec 115 tableaux. 3 fr. 50
- DELVAILLE (Camille). *Études sur l'histoire naturelle*. 1 vol. in-18. 3 fr. 50
- DELVAILLE (Camille). *De la fièvre de lait*. In-8. 2 fr. 50
- DELVAILLE (Camille). *De l'exercice de la médecine*, nécessité de reviser les lois qui la régissent en France. In-8. 2 fr.
- DELVAILLE (Camille). *Lettres médicales sur l'Angleterre*. 1874. In-8. 1 fr. 50
- DEVERGIE (Alphonse). *Médecine légale théorique et pratique*, avec le texte et l'interprétation des lois relatives à la médecine légale, revus et annotés par M. Dehaussy de Robécourt, conseiller à la Cour de cassation. 1852, 3^e édit. 3 vol. in-8. 23 fr.
- DONDERS. *L'astigmatisme et les verres cylindriques*. In-8. 4 fr. 50
- DROGNAT-LANDRE. *De l'extraction de la cataracte*. 1869. Gr. in-8. 1 fr.
- DROGNAT-LANDRE. *De la contagion seule cause de la propagation de la lèpre*. 1869. In-8. 2 fr. 50
- DUBOUCHET. *Maladies des voies urinaires et des organes de la génération*. 10^e édition, 1851. 1 vol. in-8. 5 fr.
- DUJARDIN-BEAUMETZ. *Myélite aiguë*. In-8. 2 fr. 50
- DUMOUSTIER. *Les stations de l'homme préhistorique sur les plateaux du Grand-Morin (Seine-et-Marne)*. 1 vol. in-8 avec 40 gravures. 1882. 3 fr.
- DUPOTET. *Traité complet de magnétisme*, cours en douze leçons. 4^e édition. 1 vol. in-8. 1879. 8 fr.
- DUPOTET. *Manuel de l'étudiant magnétiseur*, ou Nouvelle instruction pratique sur le magnétisme, fondée sur trente années d'expériences et d'observations. 1869, 4^e édition. 1 vol. gr. in-18. 3 fr. 50
- DUPOTET. *Le magnétisme opposé à la médecine*. In-8. 6 fr.
- DURAND (de Gros). *Essais de physiologie philosophique*. 1866. 1 vol. in-8. 8 fr.
- DURAND (de Gros). *De l'influence des milieux sur les caractères de races, de l'homme et des animaux*. 1868. Br. in-8. 1 fr. 50
- DURAND (de Gros). *Ontologie et psychologie physiologique*. 1 vol. in-18. 1871. 3 fr. 50
- DURAND (de Gros). *De l'hérédité dans l'épilepsie*. 1869. Br. in-8 de 15 pages. 50 c.
- DURAND (de Gros). *Les origines animales de l'homme*, éclairées par la physiologie et l'anatomie comparatives. 1871. 1 vol. In-8. 5 fr.
- DURAND-FARDEL. *Les eaux minérales et les maladies chroniques*. Leçons professées à l'École pratique. 1 vol. in-18. 3 fr. 50
- DURAND-FARDEL. *Les indications des eaux minérales et leurs actions thérapeutiques*. 1 br. in-8. 1878. 1 fr. 25
- Éléments de science sociale, ou Religion physique sexuelle et naturelle*, par un docteur en médecine. 4^e édit. Gr. in-18. 3 fr. 50

- ELIPHAS LEVI. **Histoire de la magie**, avec une exposition de ses procédés, de ses rites et de ses mystères. 1 vol. in-8 avec 90 fig. 12 fr.
- ELIPHAS LEVI. **La clef des grands mystères**, suivant Hénoch, Abraham, Hermès Trismégiste et Salomon. In-8. 12 fr.
- 20 pl. 12 fr.
- ELIPHAS LEVI. **Dogme et rituel de la haute magie**. 1861, 2^e éd. 2 vol. in-8 avec 24 fig. 18 fr.
- ELIPHAS LEVI. **La science des esprits**, révélation du dogme secret des cabalistes, esprit occulte des évangiles, appréciations des doctrines et des phénomènes spirites. 1865. In-8. 7 fr.
- ESPINAS (A.). **Des sociétés animales**. 1 vol. in-8, 2^e éd. 7 fr. 50
- ESPINAS (A.). **Philosophie expérimentale en Italie**. 1 volume in-18. 2 fr. 50
- ESTACHY. **Des grossesses dites prolongées**. In-8. 1 fr. 25
- FAIVRE (Ernest). **De la variabilité des espèces**. 1868. 1 vol. in-18 de la *Bibliothèque de philosophie contemporaine*. 2 fr. 50
- FERMOND. **Études comparées des feuilles** dans les trois grands embranchements végétaux. 1 vol. in-8 avec 13 pl. 10 fr.
- FERMOND. **Phytogénie**, ou Théoriemécanique de la végétation. 1867. 1 vol. gr. in-8 de 708 pages avec 5 planches. 12 fr.
- FERMOND. **Essai de phytomorphie**, ou Étude des causes qui déterminent les principales formes végétales. 1864-1868. 2 vol. gr. in-8 avec nombreuses planches. 30 fr.
- FERMOND. **Faits pour servir à l'histoire générale de la fécondation chez les végétaux**. In-8 de 45 pages. 2 fr.
- FERRIERE. **L'âme est la fonction du cerveau**. 2 vol. in-18. 1883. 7 fr.
- FOURNIER. **Actes du congrès international de botanique tenu à Paris en août 1867**. 1 vol. gr. in-8. 6 fr.
- FOY. **Traité de matière médicale thérapeutique**, appliquée à chaque maladie en particulier. 1843, 2 vol. in-8. 5 fr.
- FOY. **Formulaire des médecins praticiens**. In-18. 2 fr.
- FREDÉRIQ (D^r). **Hygiène populaire**. 1 vol. in-12. 1875. 4 fr.
- FUMOUE (A.). **De la cantharide officinale** (thèse de pharmacie). 1867. In-4 de 58 pages et 5 planches. 3 fr. 50
- FUMOUE (V.). **Les spectres d'absorption du sang** (thèse de doctorat). In-4 de 141 pages et 3 pl. 4 fr. 50
- GALEZOWSKI. **Desmarres**, sa Vie et ses Œuvres. 1 br. in-8. 2 fr.
- GALTIER-BOISSIÈRE. **Sématotechnie**, ou Nouveaux signes phonographiques. 1 vol. in-8 avec figures. 3 fr.
- GARCIN. **Le magnétisme expliqué par lui-même**, ou Nouvelle théorie des phénomènes de l'état magnétique, comparé aux phénomènes de l'état ordinaire. 1855. 1 vol. in-8. 4 fr.
- GARNIER. **Dictionnaire annuel des progrès des sciences et institutions médicales**, suite et complément de tous les dictionnaires, précédé d'une introduction par M. le docteur Amédée Latour. 1 vol. in-12 de 500 pages.
- Prix de la 1^{re} année 1864. 5 fr.
- les 2^e, 3^e, 4^e, 5^e et 6^e années, 1865 à 1869, chacune. 6 fr.
- de la 7^e année 1870 et 1871. 7 fr.
- des 8^e, 9^e, 10^e, 11^e, 12^e, 13^e, 14^e, 15^e, 16^e, 17^e, 18^e et 19^e années, 1872 à 1883, chacune. 7 fr.
- GAUCKLER (Ph.). **Les poissons d'eau douce et la pisciculture**. 1 vol. gr. in-8, br. 8 fr. — Demi-reliure, tr. dorées. 11 fr.
- GAUTHIER. **Histoire du somnambulisme connu chez tous les peuples**, sous les noms divers d'extases, songes, oracles, visions. Examen des doctrines de l'antiquité et des temps modernes, sur ses causes, ses effets, ses abus, ses avantages et l'utilité de son concours avec la médecine. 1842, 2 vol. in-8. 10 fr.

- GAUTHIER (Aubin). **Revue magnétique**, journal des cures et des faits magnétiques et somnambuliques. Décembre 1844 à octobre 1846, 2 vol. in-8. 8 fr.
Les numéros de mai, juin, juillet, août et septembre 1846 n'ont jamais été publiés; ils forment, dans le tome II*, une lacune des pages 241 à 432.
- GELY. **Études sur le cathétérisme curviligne et sur l'emploi d'une nouvelle sonde dans le cathétérisme évacuatif**. 1862. 1 vol. in-4 avec 97 planches. 7 fr.
- GEOFFROY SAINT-HILAIRE (Étienne). **Vie, travaux et doctrine scientifique**, par Isid. Geoffroy Saint-Hilaire. 1 vol. in-12. 3 fr. 50
— Le même. 1 vol. in-8. 5 fr.
- GERVAIS (Paul). **Zoologie**. Reptiles vivants et fossiles. 1869. Gr. in-8 avec 49 planches gravées. 7 fr.
- GIACOMINI. **Large communication entre la veine porte et les veines iliaques droites**, traduit de l'italien. 1874. In-8. 2 fr. 50
- GILLE. **Le traitement des malades à domicile**. 1 v. in-8. 6 fr.
- GINTRAC (E.). **Cours théorique et clinique de pathologie interne et de thérapie médicale**. 1853-1859, tomes I à IX. Gr. in-8. 63 fr.
Les tomes IV et V se vendent séparément. 14 fr.
Les tomes VI et VII (*Maladies du système nerveux*) se vendent séparément. 14 fr.
Les tomes VIII et IX (*Maladies du système nerveux, suite*) se vendent séparément. 14 fr.
- GINTRAC (E.). **Maladies de l'appareil nerveux** (extrait du *Cours de pathologie interne*). 4 vol. gr. in-8. 28 fr.
- GIRAUD-TEULON. **Oeil schématique**, dimensions décuples. 1868, 1 tableau. 2 fr. 50
- GOUJON. **Étude d'un cas d'hermaphroditisme bisexuel imparfait chez l'homme**. 1872. In-8 avec 2 planches. 1 fr.
- GOUPY. **Explication des tables parlantes**, des médiums, des esprits et du somnambulisme. 1 vol. in-8. 6 fr.
- GRAD. **Considérations sur les progrès et l'état présent des sciences naturelles**. 1874. In-8. 2 fr.
- GREHANT. **Recherches physiques sur la respiration de l'homme**. 1864. In-8 de 46 pages avec 1 planche. 1 fr. 50
- GROVE (W. R.). **Corrélation des forces physiques**, traduit de l'anglais par M. Séguin aîné. 2^e édition, 1868. In-8. 7 fr. 50
- GUENEAU DE MUSSY (H.). **Théorie du germe contagieux et son application à la fièvre typhoïde**. 1 brochure in-8. 1878. 1 fr. 50
- GUILLEMOT. **Étude sur l'arnica**. 1874. In-8. 1 fr.
- GUINIER. **Essai de pathologie et de clinique médicales**, contenant des recherches spéciales sur la forme perniciieuse de la maladie des marais, la fièvre typhoïde, la diphthérie, la pneumonie, la thoracite chez les enfants, le carreau, etc. 1866. 1 fort vol. in-8. 8 fr.
- HACHE (M.). **Étude clinique sur les cystites**. 1 vol. in-8. 1884. 3 fr. 50
- HANRIOT (M.). **Hypothèses sur la constitution de la matière** (thèse d'agrégation, 1880). 1 vol. in-8. 3 fr.
- HERBERT SPENCER. **Classification des sciences**. In-18. 2 fr. 50
- HEMEY (Lucien). **De la péritonite tuberculeuse**. 1867, in-8 de 90 pages. 2 fr.
- HIRIGOYEN. **De l'influence des déviations de la colonne vertébrale sur la conformation du bassin** (thèse d'agrégation, 1880). 1 vol. in-8. 4 fr.
- HOUEL. **Manuel d'anatomie pathologique générale et appliquée**, contenant le catalogue et la description des pièces déposées au musée Dupuytren. 2^e édition. 1862. 1 vol. in-18 de 930 pages. 7 fr.
- HUCHARD (H.). **Étude critique sur la pathogénie de la mort subite dans la fièvre typhoïde**. 1 br. in-8. 1878. 1 fr. 25

- HYERNAUX. **Traité pratique de l'art des accouchements.** 1866. 1 vol. gr. in-8 avec fig. 10 fr.
- ISAMBERT (E.). **Études sur l'emploi thérapeutique du chlorate de potasse**, spécialement dans les affections diphthéritiques (croup, angine couenneuse, etc.). 1856. 1 vol. in-8. 2 fr. 50
- ISAMBERT (E.). **Parallèle des maladies générales et des maladies locales.** 1866. In-8. 3 fr.
- JACOBY. **Études sur la sélection dans ses rapports avec l'hérédité chez l'homme.** 1 vol. in-8. 1881. 14 fr.
- JAMAIN. **Archives d'ophtalmologie.** 1853-1856. 6 vol. in-8 avec figures. 12 fr.
- JORDAN (Joseph). **Traitement des pseudarthroses par l'autoplastie périostique.** 1860. 1 vol. in-4, avec 3 planches. 1 fr. 75
- JOSAT. **De la mort et de ses caractères.** 1 vol. in-8. 7 fr.
- JOSAT. **Recherches historiques sur l'épilepsie.** 1856, in-8. 2 fr.
- JOUSSET DE BELLESME. **Recherches expérimentales sur la digestion des insectes, et de la Blatte en particulier.** 1 vol. in-8. 1876. 3 fr.
- JOUSSET DE BELLESME. **Phénomènes physiologiques de la métamorphose chez la Libellule déprimée.** In-8. 2 fr. 50
- JOUSSET DE BELLESME. **Recherches expérim. sur les fonctions du balancier chez les Insectes diptères.** In-8. 3 fr.
- LABORDE. **Les hommes et les actes de l'insurrection de Paris devant la psychologie morbide.** 1871. 1 vol. in-18 de 150 pages. 2 fr. 50
- LAENNEC. **Traité inédit sur l'anatomie pathologique.** Introduction et 1^{er} chapitre, précédés d'une préface par V. CORNIL, ornés de 2 portraits de Laennec. 1884. 1 fr. 50; sur papier de Hollande. 3 fr.
- LAFONTAINE. **Mémoires d'un magnétiseur.** 2 vol. in-18. 7 fr.
- LAFONTAINE. **L'art de magnétiser.** 1 vol. in-8, 4^e édit. 1880. 5 fr.
- LAFONT-GOUZI. **Traité du magnétisme animal**, considéré sous les rapports de l'hygiène, de la médecine légale et de la thérapeutique. 1839. In-8, br. 3 fr.
- LAHILONNE. **Essai de critique médicale.** Pau et ses environs au point de vue des affections paludéennes. 1867. Gr. in-8. 2 fr.
- LAHILONNE. **Étude de météorologie médicale au point de vue des voies respiratoires.** 1869. 2 fr. 50
- LAHILONNE. **Histoire des fontaines de Cauterets et des variations de leur emploi au traitement des maladies chroniques; précédé d'une préface de M. le professeur Hirtz.** 1 vol. in-12. 1877. 3 fr.
- LAMBERT. **Hygiène de l'Égypte.** 1 vol. in-18. 1873. 1 fr.
- LANDAU. **Théorie et traitement de la glycosurie.** In-8. 1 fr. 50
- LANOIX. **Étude sur la vaccination animale.** 1866. In-8 de 56 p. 2 fr.
- LA PERRE DE ROO. **La consanguinité et les effets de l'hérédité.** 1 vol. in-8. 1881. 5 fr.
- LAUSSEDAT. **La Suisse.** Études médicales et sociales. 2^e édition. 1 vol. in-18. 1875. 3 fr. 50
- LAVELEYE (Em. de). **L'Afrique centrale et la conférence de Bruxelles**, suivi de lettres et découvertes de Stanley. 1 vol. in-12, avec 2 cartes. 1878. 3 fr.
- LE FORT. **La chirurgie militaire et les Sociétés de secours en France et à l'étranger.** In-8 avec gravures. 40 fr.
- LE FORT. **Étude sur l'organisation de la médecine en France et à l'étranger.** 1874. In-8. 3 fr.
- LEVI (Eliphas). **Voy. ELIPHAS LEVI.**
- LIARD. **La science positive et la métaphysique.** 2^e édition. 1883. 1 vol. in-8. 7 fr. 50

- LIEBREICH (Oscar). *L'hydrate de chloral*, traduit de l'allemand sur la 2^e édition par Is. Levailant. 1870. In-8 de 70 pages. 2 fr. 50
- LIEBREICH (Richard). *Nouveau procédé d'extraction de la cataracte*. 1872. In-8 de 16 pages. 75 c.
- LILOVILLE (H.). *De la généralisation des anévrysmes miliaires*. 1871. 1 vol. in-8 de 230 pages et 3 pl. comprenant 19 fig. 6 fr.
- LOEWENBERG. *La lame spirale du limaçon de Poreille de l'homme et des mammifères*. 1867. 1 vol. in-8. 2 fr.
- LORAIN. *Jenner et la vaccine*. 1870, in-8. 4 fr. 25
- LOUET. *Guide administratif du médecin-accoucheur et de la sage-femme*. 1 vol. in-8. 1878. 3 fr. 50
- LUBANSKI. *Guide du poltrinaire et de celui qui ne veut pas le devenir*. 1873. 1 vol. in-8. 3 fr.
- MACARIO. *Traitement moral de la folie*. 1843. In-4. 4 fr. 50
- MACARIO. *Des paralysies dynamiques ou nerveuses*. In-8. 2 fr. 50
- MACARIO. *Entretiens populaires sur la formation des mondes et les lois qui les régissent*. 1869. 1 vol. in-8. 2 fr. 25
- MACARIO. *Lettres sur l'hygiène*. 1 vol. in-8. 2 fr.
- MACÉ. *Traité pratique et raisonné de pharmacie galénique*. 1 vol. in-8. 6 fr.
- MAGDELAIN. *Des kystes séreux et acéphalocystiques de la rate*. 1868. In-8. 2 fr.
- MAIRET. *Formes cliniques de la tuberculose miliaire du poulmon* (thèse d'agrégation). 1 vol. in-8. 1878. 3 fr. 50
- MALGAIGNE. *Recherches historiques et pratiques sur les appareils dans le traitement des fractures*. 1841. In-8, br. 4 fr.
- MANDON. *Histoire critique de la folie instantanée, temporaire, instinctive*. 1 vol. in-8. 3 fr. 50
- MANDON. *De la fièvre typhoïde, nouvelles considérations sur sa nature, ses causes et son traitement*. 1864. 1 vol. in-8. 6 fr.
- MANDON. *Van Helmont, sa biographie, histoire critique de ses œuvres*. 1868, in-4. 6 fr.
- MARX (Edmond). *De la fièvre typhoïde*. 1864, in-8. 3 fr.
- MELLEZ. *Genèse de la terre et de l'homme*. 1 vol. in-8. 5 fr.
- MENIÈRE. *Cicéron médecin. Étude médico-littéraire*. In-8. 4 fr. 50
- MENIÈRE. *Les consultations de madame de Sévigné. Étude médico-littéraire*. 1864. 1 vol. in-8. 3 fr.
- MENIÈRE. *Les moyens thérapeutiques employés dans les maladies de Poreille*. Thèse, 1868. Gr. in-8. 2 fr.
- MENIÈRE. *Du traitement de l'otorrhée purulente chronique, considérations sur la maladie de Menière*. In-8. 4 fr. 25
- MESMER. *Mémoires et aphorismes, suivis des procédés de d'Eslon*. Nouv. édit. avec des notes par J. J. A. Ricard. 1846. In-8. 2 fr. 50
- MESTRE. *Essai sur l'éléphantiasis des Arabes, observé en Algérie*. 1864. In-8 de 104 pages avec 5 pl. lithographiées. 3 fr. 50
- MEUNIER (Stanislas). *Lithologie terrestre et comparée (roches, météorites)*. 1 vol. in-8. 1870. 108 pages. 4 fr. 50
- MIQUEL. *Lettres médicales à M. le professeur Trousseau, pour mettre un terme à des erreurs relatives aux maladies éruptives et à la spécificité*. In-8. 7 fr.
- MOREAU (Alexis). *Des grossesses extra-utérines*. In-8. 2 fr. 50
- MOREAU (de Tours). *Traité pratique de la folie névropathique*. 1869. 1 vol. in-8. 3 fr. 50
- MOREL. *Traité des champignons*. 1 vol. gr. in-8, avec fig. 4 fr.
- MORIN. *Du magnétisme et des sciences occultes*. In-8. 6 fr.
- MORIN. *Magnétisme*. M. Lafontaine et les sourds-muets. In-8. 75 c.
- MOUGEOT (de l'Aube). *Itinéraire d'un ubiétiste à travers les sciences et la religion*. In-8. 3 fr. 50

- MUNARET. **Le médecin des villes et des campagnes.** 1862. 3^e édit. 1 vol. gr. in-18. 4 fr. 50
- NAVILLE (E.). **La logique de l'hypothèse.** 1 vol. in-8. 5 fr.
- NAVILLE (E.). **La physique moderne.** 1 vol. in-8. 5 fr.
- NETTER. **Lettres sur la contagion.** Br. in-8 de 40 pages. 1 fr. 50
- NICAISE. **Des lésions de l'intestin dans les hernies.** 1866. In-8, de 120 pages. 3 fr.
- ODIER ET BLACHE. **Quelques considérations sur les causes de la mortalité des nouveau-nés et sur les moyens d'y remédier.** 1867. Gr. in-8 de 30 pages et XI tableaux. 1 fr. 50
- OLLIVIER (Clément). **Histoire physique et morale de la femme.** 1857. 1 vol. in-8. 5 fr.
- OLLIVIER (Clément). **Influence des affections organiques sur la raison, ou Pathologie morale.** 1867. In-8 de 244 pages. 4 fr.
- OLLIVIER (d'Angers). **Traité des maladies de la moelle épinière.** 3^e édit., 1837. 2 vol. in-8, avec 27 fig. 3 fr. 50
- ONIMUS. **De la théorie dynamique de la chaleur dans les sciences biologiques.** 1866. In-8. 3 fr.
- ONIMUS ET VIRY. **Étude critique des tracés obtenus avec le cardiographe et le sphygmographe.** 1866. In-8 de 75 pages. 2 fr.
- ONIMUS ET VIRY. **Études critiques et expérim. sur l'occlusion des orifices auriculo-ventriculaires.** 1865, in-18 de 60 pages. 1 fr. 25
- OURGAUD. **Précis sur les eaux d'Essat-les-Bains (Ariège).** 1 vol. in-8. 2 fr.
- PADIOLEAU (de Nantes). **De la médecine morale dans le traitement des maladies nerveuses.** 1 vol. in-8. 4 fr. 50
- PAQUET (F.). **La gutta-serena ferrée appliquée à la chirurgie sur les champs de bataille et dans les hôpitaux.** 1867. In-8. 1 fr. 50
- PÉAN. **Splénotomie, observation d'ablation complète de la rate pratiquée avec succès.** 1 fr.
- PÉAN. **De la forcipressure, ou De l'application des pinces à l'hémostase chirurgicale, leçons recueillies par MM. G. Deny et Exchaquet, internes des hôpitaux.** In-8. 1875. 2 fr. 50
- PÉAN. **Du pincement des vaisseaux comme moyen d'hémostase.** 1 vol. in-8. 1877. 4 fr.
- PÉROCHE (J.). **Les phénomènes glaciaires et torrides, et la précession des équinoxes.** Broch. in-8. 1 fr. 50
- PÉROCHE (J.). **Les causes des phénomènes glaciaires et torrides, justification.** Broch. in-8. 2 fr.
- PÉROCHE. **Les oscillations polaires et les températures géologiques.** 1 broch. in-8. 1880. 2 fr.
- PÉROCHE. **L'homme et les temps quaternaires au point de vue des glissements polaires et des influences processionnelles.** 1 brochure in-8. 2 fr.
- PHILIPS (J. P.). **Influence réciproque de la pensée, de la sensation et des mouvements végétatifs.** In-8. 1 fr.
- PHILIPS (J. P.). **Cours théorique et pratique de bradisme, ou hypnotisme nerveux, considéré dans ses rapports avec la psychologie, la physiologie et la pathologie, et dans ses applications à la médecine, à la chirurgie, à la physiologie expérimentale, à la médecine légale et à l'éducation.** 1860. 1 vol. in-8. 3 fr. 50
- PHILLIPS. **Traité des maladies des voies urinaires.** 1860. 1 fort vol. in-8 avec 97 fig. intercalées dans le texte. 10 fr.
- PICOT. **De l'état de la science dans la question des maladies infectieuses.** 1872. In-8. 2 fr.
- PICOT. **Recherches expérimentales sur l'inflammation suppurative et le passage des leucocytes à travers les parois vasculaires.** In-8 de 40 pages avec 4 planches. 2 fr.

- PICOT. **Projet de réorganisation de l'instruction publique en France.** 1871. In-8 de 120 pages. 2 fr.
- PIGEON (Ch.). **Du rôle de l'électricité dans l'économie animale.** 1 br. in-8. 1880. 1 fr. 50
- PITRES. **Des hypertrophies et des dilatations cardiaques indépendantes des lésions valvulaires,** thèse d'agrégation. 1 vol. in-8. 1878. 3 fr. 50
- PONCET. **De l'hématocèle péri-utérine** (thèse d'agrégation). 1 vol. in-8. 1878. 4 fr.
- PORAK (Ch.). **Considérations sur l'ictère des nouveau-nés et sur le moment où il faut pratiquer la ligature du cordon ombilical.** Broch. in-8. 1878. 2 fr.
- PORAK (Ch.). **De l'influence réciproque de la grossesse et des maladies de cœur** (thèse d'agrégation, 1880). 1 vol. in-8. 4 fr.
- POUCHET (Georges). **Des changements de coloration sous l'influence des nerfs,** mémoire couronné par l'Académie des sciences. 1 vol. in-8 avec 5 planches en couleur. 10 fr.
- QUEVENNE et BOUCHARDAT. Voyez BOUCHARDAT et QUEVENNE.
- RABBINOWICZ. **La médecine du talmud.** 1 vol. in-8. 10 fr.
- RABUTEAU. **Étude expérimentale sur les effets physiologiques des fluorures et des composés métalliques.** In-8. 2 fr. 50
- RABUTEAU. **Phénomènes physiques de la vision.** In-4. 2 fr. 50
- REGAMEY (G^{me}). **Anatomie des formes du cheval à l'usage des peintres et des sculpteurs,** publié sous la direction de FÉLIX REGAMEY, avec texte par le Dr KUHFF. 6 pl. en chromolithographie. 8 fr.
- RAMBERT (E.) et P. ROBERT. **Les oiseaux dans la nature,** description pittoresque des oiseaux utiles. 3 vol. in-folio contenant chacun 20 chromolithographies, 10 gravures sur bois hors texte, et de nombreuses gravures dans le texte. Chaque volume, dans un carton, 40 fr. — Relié, avec fers spéciaux. 50 fr.
- RÉVÉREND. **Annuaire de l'électricité pour 1881.** 1 vol. in-8, cart. à l'anglaise. 10 fr.
- REY. **Dégénération de l'espèce humaine et sa régénération.** 1863. 4 vol. in-8 de 226 pages. 3 fr.
- RIBOT (Th.). **Les maladies de la mémoire.** 1 vol. in-18. 2 fr. 50
- RIBOT. **Les maladies de la volonté.** 1 vol. in-18. 2^e édit. 2 fr. 50
- RICHET (Ch.). **Du suc gastrique chez l'homme et chez les animaux.** 1 vol. in-8, 1878, avec une planche hors texte. 4 fr. 50
- RICHET (Ch.). **Structure des circonvolutions cérébrales** (thèse de concours d'agrégation). In-8. 1878. 5 fr.
- ROBIN (Ch.). **Des tissus et des sécrétions.** Anatomie et physiologie comparées. 1869. Gr. in-18 à 2 colonnes. 4 fr. 50
- ROBIN. **Des éléments anatomiques.** 1 vol. in-8. 4 fr. 50
- ROMÉE. **De l'amblyopie alcoolique.** 1 br. in-8. 1881. 2 fr.
- ROISEL. **Les atlantes.** Études antéhistoriques. 1874. In-8. 7 fr.
- RUFZ. **Enquête sur le serpent de la Martinique** (Vipère fer-de-lance, Bothrops lanceolé). 1860, 2^e édition. 1 vol. in-8, fig. 5 fr.
- SAIGEY (Émile). **La physique moderne.** 1 vol. in-18. 2 fr. 50
- SAIGEY (Émile). **Les sciences au XVIII^e siècle.** La physique de Voltaire. 1 vol. in-8. 5 fr.
- SANNE. **Étude sur le croup après la trachéotomie,** évolution normale, soins consécutifs, complications. 1869. In-8. 4 fr.
- SAUVAGE. **Zoologie. Des poissons fossiles.** In-8. 3 fr. 50
- SCHIFF. **Leçons sur la physiologie de la digestion,** faites au Muséum d'histoire naturelle de Florence. 1868. 2 vol. gr. in-8. 20 fr.
- SCHMIDT. **Les sciences naturelles et la théorie de l'inconscient,** trad. de l'allemand, par J. SOURY et S. MAYER. 1 v. in-18. 2 fr. 50

- SCHWEIGGER. **Leçons d'ophtalmoscopie**, avec 3 pl. lith. et des fig. dans le texte. 1865, in-8 de 144 pages. 3 fr. 50
- SMEE. **Mon Jardin**. Géologie, botanique, histoire naturelle, culture. 1 vol. in-8 Jésus, contenant 1300 gravures et 25 planches hors texte. 1876. Broché. 15 fr. — Cart. riche, tranche dorée. 18 fr.
- SNELLEN. **Échelle typographique** pour mesurer l'acuité de la vision, par le docteur Snellen, médecin de l'hôpital néerlandais, pour les maladies des yeux, à Utrecht. 4 fr.
- SOUS. **Manuel d'ophtalmoscopie**. 1 vol. in-8. 4 fr.
- TALAMON. **Recherches anatomo-pathologiques et cliniques sur le foie cardiaque**. 1 br. gr. in-8. 2 fr.
- TAULE. **Notions sur la nature et les propriétés de la matière organisée**. 1866. In-8. 3 fr. 50
- TERRIER (Félix). **De l'œsophagotomie externe**. 1870. In-8. 3 fr. 50
- TERRIER (Félix). **Des anévrysmes cirsoïdes** (thèse d'agrégation). In-8 de 158 pages. 3 fr.
- THÉRY (de Langon). **Traité de l'asthme**. 1859. 1 vol. in-8. 5 fr.
- THOMPSON (Sylvanus P.). **Les machines dynamo-électriques**, traduit par E. BOISTEL. 1 vol. in-8. 1884. 2 fr. 25
- THULIÉ. **La folie et la loi**. 1867, 2^e édition. 1 vol. in-8. 3 fr. 50
- THULIÉ. **De la manie raisonnante du docteur Campagne**. 1870. In-8. 2 fr.
- TURCK. **Médecine populaire**. 1 vol. in-12. 60 c.
- VALCOURT (de). **Climatologie des stations hivernales du midi de la France** (Pau, Amélie-les-Bains, Hyères, Cannes, Nice, Menton). 1865. 1 vol. in-8. 3 fr.
- VALCOURT (de). **Cannes et son climat**. In-18. 5 fr.
- VARIGNY (H. C. de). **Recherches expérimentales sur l'excitabilité électrique des circonvolutions cérébrales et sur la période d'excitation latente du cerveau**. 1 broch. in-8. 1884. 2 fr.
- VASLIN (L.). **Études sur les plaies par armes à feu**. 1872. 1 vol. gr. in-8 de 225 pages, accompagné de 22 pl. en lithogr. 6 fr.
- VERNIAL. **Origine de l'homme**, d'après les lois de l'évolution naturelle. 1 vol. in-8. 1882. 3 fr.
- VILLEMIN. **Des coliques hépatiques et de leur traitement par les eaux de Vichy**. 3^e édition, 1874. 1 vol. in-18. 3 fr. 50
- VILLENEUVE. **De l'opération césarienne après la mort de la mère**, réponse à M. le docteur Depaul. 1862. Br. in-8 de 160 pages. 2 fr. 50
- VIRCHOW. **Des trichines**, à l'usage des médecins et des gens du monde, traduit de l'allemand avec l'autorisation de l'auteur par E. Onimus. 1864. In-8 de 55 pages et planche coloriée. 1 fr.
- VULPIAN (Paul). **Excursions de la Société géologique de France dans la Suisse, la Savoie et la Haute-Savoie**. 1 br. in-8. 1 fr. 50
- ZABOROWSKI. **L'Anthropologie**, son histoire, sa place, ses résultats. 1 brochure in-8. 1882. 1 fr. 25



PUBLICATIONS PÉRIODIQUES

REVUE DE MÉDECINE

DIRECTEURS : MM.

BOUCHARD
Professeur à la Faculté de médecine de Paris
Médecin de l'hôpital Lariboisière.

CHARCOT
Professeur à la Faculté de médecine de Paris
Médecin de la Salpêtrière.

CHAUVEAU
Professeur à la Faculté de médecine de Lyon
Directeur de l'Ecole vétérinaire.

VULPIAN
Professeur à la Faculté de médecine de Paris
Médecin de l'Hôtel-Dieu.

RÉDACTEURS EN CHEF : MM.

LANDOUZY
Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris
Médecin de l'hôpital Tenon.

LÉPINE
Professeur de clinique médicale
à la Faculté de médecine de Lyon.

REVUE DE CHIRURGIE

DIRECTEURS : MM.

OLLIER
Professeur de clinique chirurgicale
à la Faculté de médecine de Lyon.

VERNEUIL
Professeur de clinique chirurgicale
à la Faculté de médecine de Paris.

RÉDACTEURS EN CHEF : MM.

NICAISE
Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris
Chirurgien de l'hôpital Laennec.

TERRIER
Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris
Chirurgien de l'hôpital Bichat.

Ces deux Revues paraissent depuis le commencement de l'année 1881, le 10 de chaque mois, chacune formant une livraison de 5 à 6 feuilles d'impression.

Elles continuent la *Revue mensuelle de médecine et de chirurgie*, fondée en 1877. Le cadre de cette dernière ne permettait pas de donner à chacune des divisions de l'art de guérir les développements reconnus nécessaires; de là la séparation en *Revue de médecine* et *Revue de chirurgie*.

PRIX D'ABONNEMENT :

Pour chaque revue séparée.		Pour les deux revues réunies.	
Un an, Paris.	20 fr.	Un an, Paris.	35 fr.
— Départements et étranger.	23 fr.	— Départements et étranger.	40 fr.

PRIX DE LA LIVRAISON : 2 fr.

Chaque année de la *Revue mensuelle de médecine et de chirurgie*, de la *Revue de médecine* et de la *Revue de chirurgie* se vend séparément. 20 fr. — Chaque livraison. 2 fr.

ARCHIVES ITALIENNES DE BIOLOGIE

Publiées en français par

C. ÉMERY et **A. MOSSO**
Professeur à l'Université de Bologne. Professeur à l'Université de Turin.

3^e année, 1884.

Les Archives italiennes de Biologie contiennent le résumé des travaux scientifiques italiens, elles paraissent tous les deux mois par fascicules de 10 feuilles avec nombreuses planches hors texte.

PRIX D'ABONNEMENT, UN AN : 40 fr.

Exceptionnellement, la première année se vend..... 30 fr.

JOURNAL DE L'ANATOMIE ET DE LA PHYSIOLOGIE NORMALES ET PATHOLOGIQUES DE L'HOMME ET DES ANIMAUX

Publié par MM.

Charles ROBIN et **G. POUCHET**
Professeur à la Faculté de médecine. Professeur au Muséum d'histoire naturelle.

VINGTIÈME ANNÉE (1884)

Ce journal paraît tous les deux mois, et contient : 1^o Des *travaux originaux* sur les divers sujets que comporte son titre; 2^o *L'analyse et l'appréciation* des travaux présentés aux Sociétés françaises et étrangères; 3^o une *revue* des publications qui se font à l'étranger sur la plupart des sujets qu'embrasse le titre de ce recueil.

Il a en outre pour objet : la *tératologie*, la *chimie organique*, l'*hygiène*, la *toxicologie* et la *médecine légale* dans leurs rapports avec l'anatomie et la physiologie; Les applications de l'anatomie et de la physiologie à la *pratique de la médecine*, de la *chirurgie* et de l'*obstétrique*.

Un an, pour Paris..... 30 fr.
— pour les départements et l'étranger..... 33 fr.
La livraison..... 6 fr.

Les treize premières années, 1864, 1865, 1866, 1867, 1868, 1869, 1870-71, 1872, 1873, 1874, 1875, 1876 et 1877, sont en vente au prix de 20 fr. l'année, et de 3 fr. 50 la livraison. Les années suivantes depuis 1878 coûtent 30 fr., la livraison 6 fr.

Revue des Cours scientifiques et Revue scientifique

REVUE DES COURS LITTÉRAIRES et REVUE POLITIQUE et LITTÉRAIRE

1^{re} et 2^e Série. — Seize années (1864-1880). — 52 volumes

Première Série (1864 à 1870)

Revue des Cours littéraires et Revue des Cours scientifiques. Chaque année se vend séparément : brochée, **15 fr.**
Reliée..... **20 fr.**
Chaque livraison se vend séparément, **30 centimes.**

PRIX DE LA COLLECTION

Revue des Cours littéraires ou Revue des Cours scientifiques. 7 vol. in-4°, brochés..... **105 fr.**
Les deux *Revues* prises en même temps, 14 volumes. Prix : **182 fr.**

Deuxième Série (1871 à 1880)

Revue politique et littéraire et Revue scientifique. Chaque année, formant deux volumes, se vend : br., **20 fr.**
Reliée en 1 vol..... **25 fr.**
Chaque livraison se vend séparément, **50 centimes.**

PRIX DE LA COLLECTION

Revue politique et littéraire ou Revue scientifique. (Juillet 1871 à Décembre 1880.) 19 vol. in-4°, brochés. **180 fr.**
Les deux *Revues* prises en même temps, 38 volumes. Prix : **342 francs.**

Dans ces deux séries, la part principale est faite aux leçons et aux conférences; on y trouve les cours les plus réputés de la Sorbonne, du Collège de France, de la Faculté de médecine, des Facultés des Départements, des Universités étrangères, les Lectures faites aux Académies, les Conférences publiques, etc.

Une table, disposée par ordre de matières, permet au lecteur de choisir dans chaque année les documents relatifs aux diverses branches de la littérature, de l'histoire, ou des sciences, et de prendre séparément les livraisons qui l'intéressent.

Prix de chaque livraison : 1^{re} série, 30 cent. — 2^e série, 50 cent.

Prix de la Table générale des matières contenues dans les deux séries : 60 c.

RECUEIL D'OPHTALMOLOGIE

Par les D^{rs} GALEZOWSKI et CUGNET

PARAISANT TOUS LES MOIS PAR LIVRAISONS IN-8° DE 4 FEUILLES

3^e série, 6^e année, 1884.

Abonnement : un an, **20 fr.**, pour la France et l'étranger.

La livraison..... **2 francs.**

La 1^{re} série, publiée sous le titre de *Journal d'Ophthalmologie*, par MM. GALEZOWSKI et PIÉCHAUD, année 1872. 1 vol. in-8°..... **20 fr.**

Les volumes de la 2^e série, années 1874, 1875, 1876, 1877, 1878, se vendent chacun séparément..... **15 fr.**

La 3^e série commence avec l'année 1879 : prix des années 1879, 1880, 1881, 1882 et 1883, chacune séparément..... **20 fr.**

ANNALES

DE LA

SOCIÉTÉ D'HYDROLOGIE MÉDICALE DE PARIS

COMPTES RENDUS DES SÉANCES DE 1854 A 1883

Abonnement : un an, Paris, 6 fr. — Départements, 7 fr.

28 volumes in-8. **196 fr.** — Chaque volume séparément. **7 fr.**

ENSEIGNEMENT SECONDAIRE CLASSIQUE

LIVRES SCIENTIFIQUES

Rédigés conformément aux nouveaux programmes du 2 août 1880

I. — SCIENCES NATURELLES

- CLASSE DE HUITIÈME. — **Dix leçons de botanique**, par M. LE MONNIER, ancien élève de l'Ecole normale supérieure, professeur de botanique à la Faculté des sciences de Nancy. 1 vol. in-12 cart., avec figures dans le texte..... 1 fr. 50
- CLASSE DE SEPTIÈME. — **Premiers éléments des sciences expérimentales et notions d'histoire naturelle des terrains et des pierres**, par M. LEFEBVRE, ancien élève de l'Ecole normale supérieure, professeur agrégé de physique au lycée de Versailles. 1 volume in-12, 2^e édit., avec 172 figures dans le texte, cartonné..... 3 fr.
- CLASSE DE CINQUIÈME. — **Cours élémentaire de Zoologie**, par M. A. DASTRE, maître de conférences de zoologie à l'Ecole normale supérieure, professeur suppléant à la Faculté des sciences de Paris. 1 vol. in-12 cart. avec figures dans le texte (*sous presse*).
- CLASSE DE QUATRIÈME. — **Cours élémentaire de botanique**, par M. LE MONNIER, ancien élève de l'Ecole normale supérieure, professeur de botanique à la Faculté des sciences de Nancy. 1 volume in-12, cart., 2^e édit., avec 250 figures dans le texte..... 2 fr. 50
- CLASSE DE QUATRIÈME. — **Cours élémentaire de géologie**, par M. DUFET, ancien élève de l'Ecole normale supérieure, professeur de physique au lycée Saint-Louis. 1 vol. in-12 cart. avec figures dans le texte (*sous presse*).
- CLASSE DE PHILOSOPHIE. — **Anatomie et physiologie végétales**, par M. LE MONNIER. 1 vol. in-12, avec figures dans le texte..... 3 fr.
- CLASSE DE PHILOSOPHIE. — **Anatomie et physiologie animales**, par M. A. DASTRE. 1 vol. in-12, cart. avec figures dans le texte (*sous presse*).
- CLASSE DE PHILOSOPHIE. — **Histoire naturelle élémentaire** (zoologie, botanique, géologie), par le D^r LE NOIR, ancien professeur de l'Université. 1 vol. in-12, avec 250 fig. dans le texte, broché, 2^e édit..... 5 fr.

II. — PHYSIQUE ET CHIMIE

- CLASSE DE SEPTIÈME. — **Premiers éléments des sciences expérimentales et notions d'histoire naturelle des terrains et des pierres**, par M. LEFEBVRE, ancien élève de l'Ecole normale supérieure, professeur agrégé de physique au lycée de Versailles. 1 vol. in-12 avec 172 fig. dans le texte, 2^e édit., cart. 3 fr.
- CLASSE DE SIXIÈME. — **Notions élémentaires de physique et chimie**, par M. LEFEBVRE, ancien élève de l'Ecole normale supérieure, professeur agrégé de physique au lycée de Versailles. 1 vol. in-18 avec 230 figures dans le texte, 2^e édit., cartonné..... 3 fr. 50

COURS ÉLÉMENTAIRE DE PHYSIQUE, par M. DUFET, ancien élève de l'École normale supérieure, professeur de physique au lycée Saint-Louis.

CLASSE DE TROISIÈME. — **Pesanteur, équilibre des liquides et chaleur**. 1 vol. in-12 avec 169 figures dans le texte, cartonné..... 3 fr.

CLASSE DE SECONDE. — **Acoustique et optique**. 1 vol. in-12 avec 137 figures dans le texte, cartonné..... 2 fr. 50

CLASSE DE RHÉTORIQUE. — **Électricité, magnétisme**. 1 vol. in-12 avec 178 figures dans le texte, cartonné..... 2 fr. 50

CLASSE DE PHILOSOPHIE. — **Notions générales de physique et de mécanique**. 1 vol. in-12 avec figures dans le texte, cartonné..... 2 fr. 50

LES QUATRE COURS RÉUNIS en un seul volume, formant un beau volume in-12 avec figures dans le texte..... 10 fr.

CLASSE DE PHILOSOPHIE. — **Cours de chimie**, par M. RICHE, membre de l'Académie de médecine, professeur à l'École de pharmacie. 1 vol. in-12 avec 69 figures dans le texte, 2^e édit., cartonné..... 3 fr.

CLASSES DE PHILOSOPHIE ET DE MATHÉMATIQUES ÉLÉMENTAIRES. — **Physique élémentaire**, par le D^r LE NOIR. 1 vol. in-12 avec 455 figures dans le texte..... 6 fr.

CLASSES DE PHILOSOPHIE ET DE MATHÉMATIQUES ÉLÉMENTAIRES. — **Chimie élémentaire**, par le D^r LE NOIR. 1 vol. in-12 avec figures dans le texte. 3 fr. 50

CLASSE DE MATHÉMATIQUES ÉLÉMENTAIRES. — **Cours de physique**, par M. H. DUFET. 1 fort vol. in-8 avec de nombreuses figures dans le texte (*sous presse*).

III. — MATHÉMATIQUES

COURS DE MATHÉMATIQUES à l'usage des classes élémentaires et des classes de lettres, par M. PORCHON, ancien élève de l'École normale supérieure, professeur agrégé de mathématiques au lycée de Versailles :

CLASSES DE SEPTIÈME, DE SIXIÈME ET DE CINQUIÈME. — **Cours élémentaire d'arithmétique et de géométrie**. 1 vol. in-12 à l'usage des classes de 7^e, 6^e et 5^e, et des classes supérieures des écoles primaires, avec 186 figures dans le texte, 518 problèmes et exercices, et questionnaires. 2^e édition.... 2 fr.

Réponses aux problèmes du cours élémentaire d'arithmétique et de géométrie. Brochure in-12..... *gratis*.

CLASSES DE QUATRIÈME, TROISIÈME ET PHILOSOPHIE. — **Éléments d'arithmétique**. 1 vol. in-12 avec exercices et problèmes, cartonné..... 2 fr.

CLASSES DE QUATRIÈME, TROISIÈME, SECONDE, RHÉTORIQUE ET PHILOSOPHIE. — **Éléments de géométrie**. 1 vol. in-12 avec figures dans le texte, cart. 3 fr.

CLASSES DE TROISIÈME, SECONDE ET PHILOSOPHIE. — **Éléments d'algèbre**. 1 vol. in-12 avec figures dans le texte, cartonné..... 3 fr.

CLASSES DE RHÉTORIQUE ET DE PHILOSOPHIE. — **Éléments de cosmographie**. 1 vol. in-12 avec figures dans le texte..... 3 fr. 50



COURS
DE
MATHÉMATIQUES ÉLÉMENTAIRES

A L'USAGE DES CANDIDATS

AU BACCALAURÉAT ÈS SCIENCES

ET AUX ÉCOLES DU GOUVERNEMENT

PAR MM.

EUG. COMBETTE

ancien élève de l'École normale supérieure, professeur au lycée Saint-Louis.

J. CARON

ancien élève de l'École normale
supérieure, professeur au lycée
Saint-Louis.

P. PORCHON

ancien élève de l'École normale
supérieure, professeur au lycée
de Versailles.

CH. REBIÈRE

ancien élève de l'École nor
supérieure, professeur au l
Saint-Louis.

- 1^o **Cours de géométrie élémentaire**, par M. Eug. COMBETTE. 1 vol. in-8^o,
avec figures dans le texte, broché..... 10 fr.
2^o **Cours d'arithmétique**, par M. Eug. COMBETTE. 1 vol. in-8, broché... 6 fr.
3^o **Cours d'algèbre élémentaire**, par M. Eug. COMBETTE. 1 vol. in-8, br. 10 fr.
4^o **Cours de mécanique**, par M. COMBETTE. 1 vol. in-8..... 5 fr.
5^o **Cours de géométrie descriptive**, par M. CARON. 1 vol. in-8, avec un at
de 16 planches gravées sur cuivre (droits et plan).....
Supplément à l'usage des candidats à l'École de Saint-Cyr. 1 vol
avec atlas de 16 planches.....
6^o **Cours de Cosmographie**, par M. P. PORCHON. 1 vol. in-8, avec fig.
dans le texte et planches hors texte..... 5.
7^o **Cours de trigonométrie**, par M. Ch. REBIÈRE. 1 vol. in-8, avec figure.
dans le texte..... 3 fr. 50

MANUEL DU

BACCALAURÉAT ÈS LETTRES, 2^{me} PARTIE

ET DU

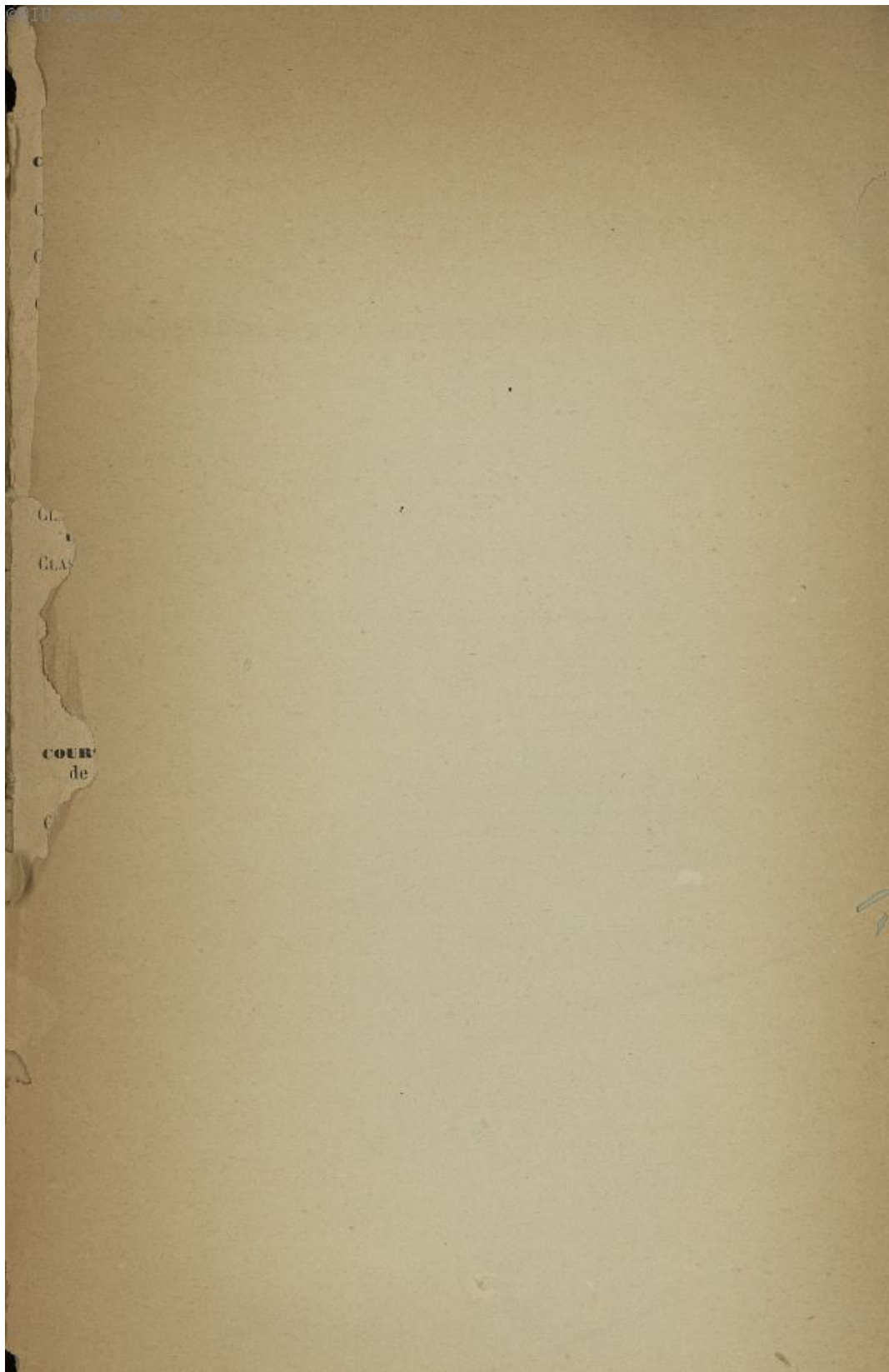
BACCALAURÉAT ÈS SCIENCES RESTREINT

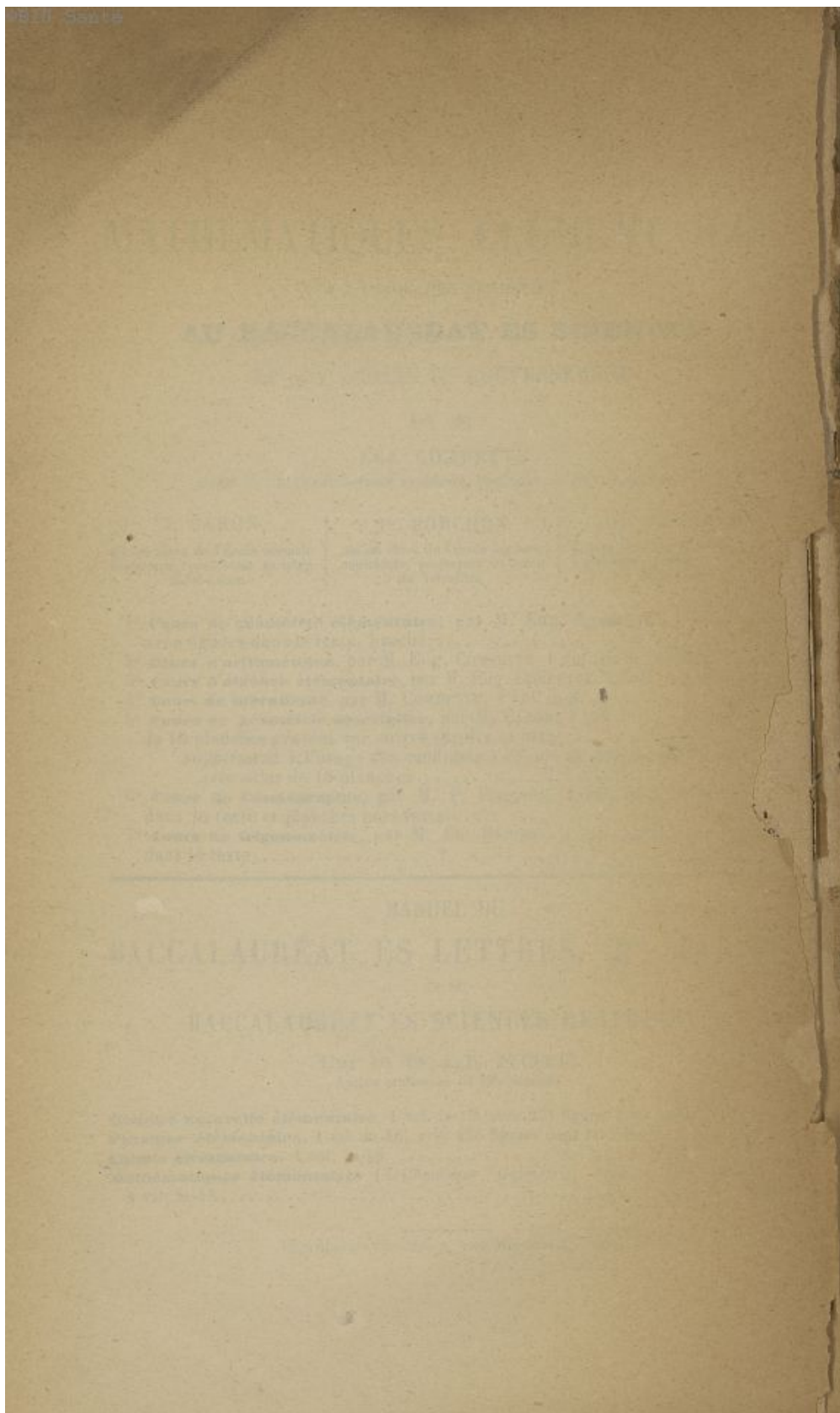
Par le D^r **LE NOIR**

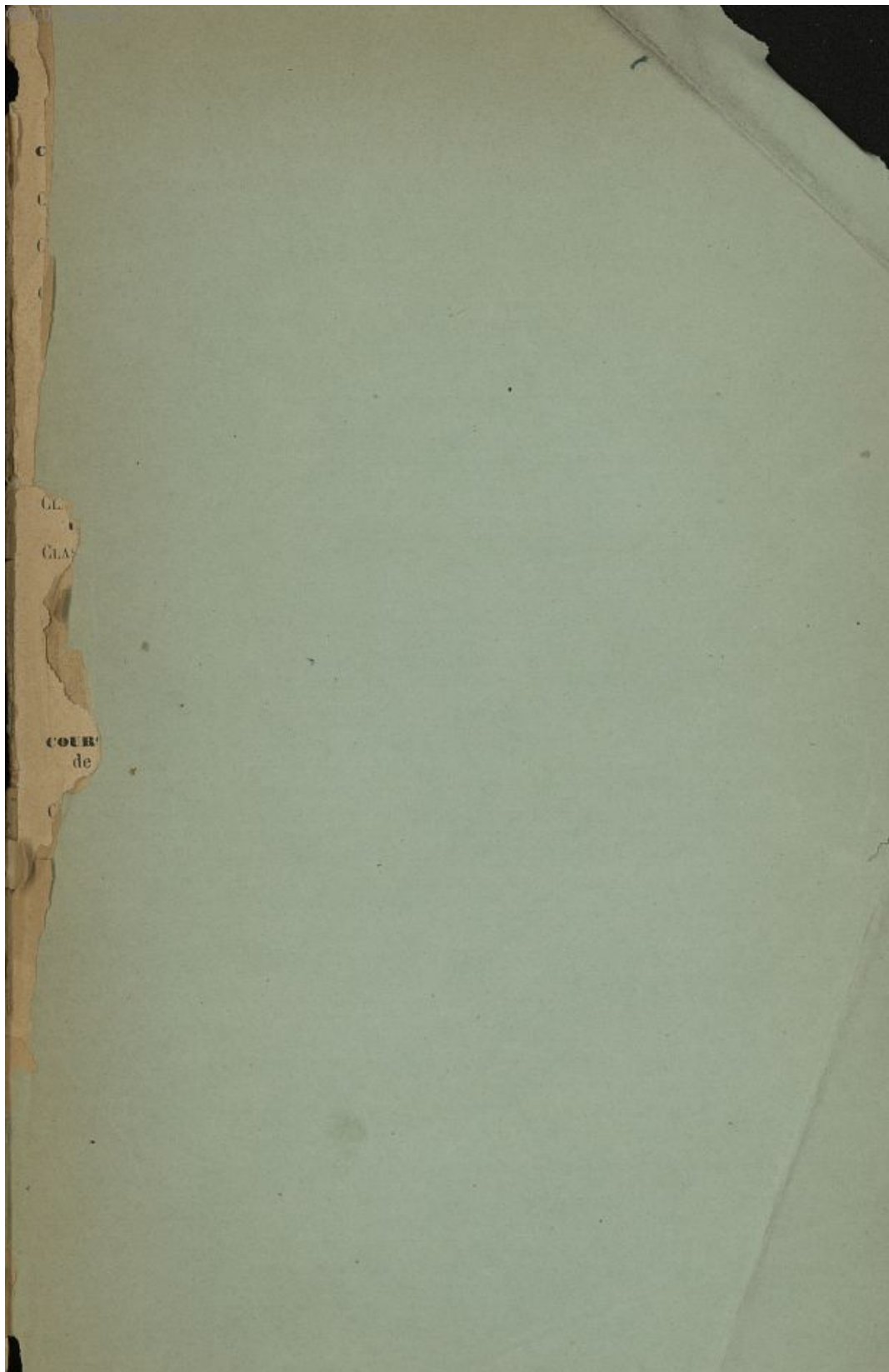
Ancien professeur de l'Université.

- Histoire naturelle élémentaire**. 1 vol. in-18, avec 251 figures dans le texte. 5 fr.
Physique élémentaire. 1 vol. in-18, avec 455 figures dans le texte..... 6 fr.
Chimie élémentaire. 1 vol. in-18 3 fr. 50
Mathématiques élémentaires (*Arithmétique, Géométrie, Algèbre, Cosmographie*).
1 vol. in-18 5 fr.

Imprimeries réunies, A, rue Mignon, 2, Paris.







ANCIENNE LIBRAIRIE GERMER BAILLIÈRE ET C^e
FÉLIX ALCAN, ÉDITEUR

RÉCENTES PUBLICATIONS

- AXENFELD et HUCHARD. *Traité des névroses*. 2^e édition, augmentée de 700 pages, par Henri HUCHARD, médecin des hôpitaux. 1 fort vol. in-8. 20 fr.
- BARTELS. *Les maladies des reins*, traduit de l'allemand par le docteur EDELMANN; avec préface et notes de M. le professeur LÉPINE. 1 vol. in-8 avec fig. 1884. 15 fr.
- BOUCHARDAT. *De la glycosurie ou diabète sucré, son traitement hygiénique*, 1883, 2^e édition. 1 vol. grand in-8, suivi de notes et documents sur la nature et le traitement de la goutte, la gravelle urique, sur l'oligurie, le diabète insipide avec excès d'urée, l'hippurie, la pimélorrhée, etc. 15 fr.
- BOUCHARDAT. *Traité d'hygiène publique et privée, basée sur l'étiologie*. 1 fort vol. grand in-8. 2^e édition, 1883. 18 fr.
- BOUCHARDAT. *Annuaire de thérapeutique, de matière médicale et de pharmacie pour 1885*, contenant le résumé des travaux thérapeutiques et hygiéniques, publiés pendant l'année 1884; et les formules des médicaments nouveaux, suivi d'une notice sur le choléra asiatique et d'un mémoire sur l'atténuation des virus. 1 vol. gr. in-32. 45^e année. 1 fr. 50
- BOUCHARDAT. *Nouveau Formulaire magistral*. 1884. 25^e édition collationnée avec le nouveau Codex, revue et augmentée de formules nouvelles et d'une note sur l'alimentation dans le diabète sucré. 1 vol. in-18. 3 fr. 50
Cartonné à l'anglaise, 4 fr. — Relié. 4 fr. 50
- BOUCHUT et DESPRÉS. *Dictionnaire de médecine et de thérapeutique médicale et chirurgicale*, comprenant le résumé de la médecine et de la chirurgie, les indications thérapeutiques de chaque maladie, la médecine opératoire, les accouchements, l'oculistique, l'odontotechnie, les maladies d'oreille, l'électrisation, la matière médicale, les eaux minérales, et un formulaire spécial pour chaque maladie. 4^e édition, 1883, très augmentée. 1 vol. in-4 avec 918 figures dans le texte et 3 cartes. 29 fr.
Broché. 25 fr. — Cartonné. 27 fr. 50. — Relié.
- BURDON-SANDERSON, FOSTER et LAUDER-BRUNTON. *Manuel du laboratoire de physiologie*, traduit de l'anglais par M. MOQUIN-TANDON. 1 vol. in-8, avec 184 figures dans le texte, 1884. 14 fr.
- CORNIL et RANVIER. *Manuel d'histologie pathologique*. 2^e édition. 2 vol. gr. in-8 avec 517 fig. dans le texte. 30 fr.
- CORNIL et BABES. *Les bactéries et leur rôle dans l'anatomie et l'histologie pathologiques des maladies infectieuses*. 1 vol. gr. in-8 avec 156 fig. dans le texte et accompagné d'un atlas de 27 planches en chromolithographie, 1885. 25 fr.
- CORNIL et BRAULT. *Études sur la pathologie du rein*. 1 vol. in-8, avec 16 planches hors texte, 1884. 12 fr.
- DURAND-FARDEL. *Traité des eaux minérales de la France et de l'étranger, et de leur emploi dans les maladies chroniques*. 3^e édition, 1883. 1 vol. in-8. 10 fr.
- GALÉZOWSKI. *Des cataractes et de leur traitement*, 1^{er} fascicule. 1 vol. in-8, 1885. 3 fr. 50
- GARNIER. *Dictionnaire annuel des progrès des sciences et institutions médicales*, suite et complément de tous les dictionnaires. 1 vol. in-12 de 500 pages. 20^e année, 1884. 7 fr.
- KUNZE. *Manuel de médecine pratique*, traduit de l'allemand par M. KNOER, 1883. 1 vol. in-18. 4 fr. 50
- NÉLATON. *Éléments de pathologie chirurgicale*, seconde édition complètement remaniée par les D^{rs} JAMAIN, PEAN, DESPRÉS, GILLETTE et HORTELOUP. Tome sixième revu par les D^{rs} DESPRÉS, GILLETTE et HORTELOUP. *Affections des organes génito-urinaires de l'homme, affections des organes génito-urinaires de la femme, affections des membres*. 1 fort vol. gr. in-8 avec fig. dans le texte, 1884. 18 fr.
L'ouvrage complet en 6 volumes gr. in-8, avec 795 pages dans le texte. 82 fr.
Chaque volume se vend séparément.
- PREYER. *Éléments de physiologie générale*, traduit de l'allemand par M. Jules SOURY. 1 vol. in-8, 1884. 5 fr.
- RILLIET et BARTHEZ. *Traité clinique et pratique des maladies des enfants*. 3^e édition refondue et augmentée par E. BARTHEZ et A. SANNÉ. Tome 1^{er}. 1 fort vol. grand in-8. 1884. 16 fr.
- F. TERRIER. *Éléments de pathologie chirurgicale générale*. 1^{er} fascicule : *Lésions traumatiques et leurs complications*, 1884. Le 2^e fascicule terminant l'ouvrage paraîtra dans le courant de l'année 1885. 1 vol. in-8. 7 fr.

Coulommiers. — Imp. P. BRODARD et GALLOIS.