

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Aran Duchenne (maladie
de)**

**ARAN, François Amilcar. -
Recherches sur une maladie non
encore décrite du système musculaire
(atrophie musculaire progressive)**

*In : Archives générales de médecine, 1850, vol. 24,
pp. 172-214
Cote : 90165*

le traitement, et peut-être suivant l'époque et la localité. On peut, en un mot, s'appuyer sur des faits pour opposer à la localisation unique du choléra la localisation multiple et diverse.

RECHERCHES SUR UNE MALADIE NON ENCORE DÉCRITE DU SYSTÈME MUSCULAIRE (ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE);

Par le Dr F.-A. ARAN, médecin du Bureau central des hôpitaux.

(2^e article. — Suite et fin.)

La première partie de ce mémoire était imprimée, lorsque trois nouveaux faits sont venus s'offrir à notre observation. Ces trois faits, nous croyons devoir les rapporter ici, non pas seulement comme preuve de la fréquence de l'atrophie musculaire progressive, mais aussi parce qu'à certains égards ils diffèrent de ceux que nous avons rapportés plus haut, parce qu'ils nous montrent la maladie sous des faces un peu différentes de celles sous lesquelles il nous a été donné de l'observer jusqu'ici. Tous trois sont des exemples d'atrophie musculaire partielle; mais dans deux d'entre eux l'atrophie est bien autrement limitée que dans les observations précédentes, et l'autre, quoiqu'il offre de grandes analogies avec l'observation 4, présente dans la marche et dans la nature des accidents éprouvés par le malade des différences dont il importe de tenir compte dans la description générale de la maladie.

OBS. IX. — *Atrophie partielle des muscles propres du pouce; commencement d'atrophie dans les deux membres supérieurs.*
— M^{me} Laurent, sans profession, femme de 45 ans, forte et robuste, assez replète, fut adressée, vers le milieu de septembre, à M. Duchenne (de Boulogne). Ce médecin, reconnaissant dans la maladie dont cette dame était atteinte l'affection dont je me suis occupé dans ce mémoire, voulut bien me faire prévenir qu'il avait un nouvel exemple d'atrophie musculaire progressive à me faire ob-

server. En interrogeant cette dame, j'appris que sa santé avait été généralement bonne ; les règles revenaient régulièrement, quoique peu abondantes. Jamais elle n'avait eu d'enfants, elle n'avait pas eu de rhumatisme ; elle avait été seulement en traitement, pendant quelques mois, pour une affection de matrice. Sa maladie remontait à cinq ou six ans ; cependant, en poussant plus loin les interrogations, j'appris de cette dame que, dans son enfance, vers l'âge de 7 ou 8 ans, elle avait eu des douleurs dans la main droite, que cette main avait maigri, surtout au niveau de l'éminence thénar, et qu'elle y avait éprouvé une grande faiblesse, qui augmentait par l'action du froid. Fille d'un agriculteur, elle allait dans les champs avec les autres enfants de son âge ; mais elle ne pouvait se servir qu'avec peine de sa main droite, surtout par les temps froids ; sa main s'engourdissait, le bras devenait roide, dit-elle. C'est à cette circonstance qu'il faut attribuer très-probablement l'habitude qu'a prise la malade de se servir plus particulièrement de la main gauche ; elle est, comme on dit, *gauchère*. Cependant, à mesure qu'elle grandissait, la faiblesse et la susceptibilité à l'action du froid diminuaient dans la main droite, et vers l'âge de 12 ans, il ne lui en restait plus de trace ; les souvenirs de la malade sont très-précis sur ce point. A partir de cet âge, la main droite a pris le même volume que la main gauche, et en particulier la saillie des muscles du pouce était semblable des deux côtés ; elle ne s'est plus ressentie de rien jusqu'à l'âge de 35 ou 40 ans.

A cette époque, cette dame a commencé à s'apercevoir qu'elle avait de la faiblesse et de la gêne dans le mouvement de la main droite et du membre supérieur correspondant ; cette faiblesse et cette gêne sont survenus d'une manière lente et graduelle. La malade, qui est gauchère et qui se sert par conséquent moins souvent de sa main droite que de sa main gauche, reconnut bientôt que, en faisant la part de la force naturellement moindre de la main droite, cette main avait perdu de son activité, et ne lui rendait plus les services qu'elle avait l'habitude de lui demander. Chose bien digne de remarque ! cet affaiblissement n'était accompagné d'aucune douleur ; il n'y avait ni crampes, ni fourmillements, ni soubresauts dans les tendons ; le froid seulement lui faisait éprouver une sensation désagréable d'engourdissement, tout à fait analogue à celle qu'elle avait ressentie dans son enfance. Rien de particulier dans les membres inférieurs ; c'est seulement il y a deux ou trois ans que la malade a éprouvé dans le membre inférieur gau-

che des douleurs dans le gros de la hanche, descendant le long de la cuisse et dessinant assez bien le trajet du nerf sciatique.

Pendant trois ans, tout se borna à de l'affaiblissement dans la main droite et dans le membre supérieur correspondant; mais ensuite cette dame reconnut que la main droite se creusait de plus en plus, surtout vers l'éminence thénar, de manière à affecter la forme qu'elle avait présentée autrefois dans son enfance. L'affaiblissement a marché progressivement, et la malade est arrivée peu à peu à ne pouvoir se servir de sa main pour porter les objets les plus légers, même pour tenir un ouvrage de couture. Les mouvements exécutés par le pouce sont devenus de plus en plus difficiles et incomplets, et les doigts, qui, depuis le commencement de la maladie, avaient de la tendance à devenir crochus, ont pris cette forme et l'affectent aujourd'hui de la manière la plus sensible. C'est la *main en griffe* que nous avons notée chez plusieurs des malades précédents. Depuis quelque temps enfin, cette dame éprouve des fourmillements dans le bras gauche, qui n'a cependant rien perdu de sa forme et de son volume, et un commencement d'affaiblissement dans la main correspondante.

Aujourd'hui c'est pour cet affaiblissement de la motilité dans les membres supérieurs seulement que cette dame vient consulter M. Duchenne. Sous tout autre rapport, sa santé est excellente. En regardant avec attention la main droite, on est frappé de cet aspect de la main en forme de griffe, qui résulte de la combinaison de la demi-flexion des quatre derniers doigts avec l'extension de leur première phalange. Considérée par la face dorsale, la main ne présente aucune autre particularité que le rapprochement forcé et permanent du pouce, qui est presque caché sous l'index, et une légère dépression entre le 2^e et le 3^e métacarpien. A la face palmaire, l'altération est plus profonde. L'éminence thénar est aplatie, et quand on la presse entre les doigts, on n'éprouve pas la sensation d'élasticité que donne le tissu musculaire normal, mais bien une sensation de mollesse générale, sans résistance, même profonde. L'éminence hypothénar est aussi un peu déprimée, mais cette dépression n'exclut pas la sensation d'élasticité qui y est bien marquée.

Les résultats donnés par la galvanisation confirmèrent pleinement l'examen fait par la vue. Les muscles interosseux dorsaux de la main se contractaient d'une manière évidente, quoique plus faiblement qu'à la main opposée; celui du 3^e espace était le moins énergique dans son action. Les muscles de l'éminence hypothénar se contractaient aussi, mais faiblement; il n'en était pas de même

à l'éminence thénar : là, quelque intensité qu'on donnât au courant galvanique, l'opposant, le court abducteur et le court fléchisseur du pouce, non-seulement ne mettaient pas le pouce en mouvement, mais ne montraient pas une seule contraction fibrillaire ; aussi la malade ne pouvait-elle faire le mouvement d'adduction du pouce qu'avec le premier interosseux, l'abduction qu'avec le long abducteur ; et quant au mouvement d'opposition, il était entièrement perdu. Le pouce était entraîné et accolé à l'index par le premier interosseux, que ne contre-balançait plus le court abducteur.

Le bras droit, peut-être un peu moins volumineux que le gauche et certainement plus faible, au dire de la malade, n'offre pas cependant de diminution sensible dans la contractilité des divers muscles qui le constituent ; il en est de même dans le bras et dans l'épaule du même côté. Le membre supérieur gauche a tout son volume, les muscles ne paraissent y avoir rien perdu de leur énergie ni de leur contractilité et sensibilité électro-physiologique ; la main seule aurait maigri, suivant la malade ; toutefois les éminences et les muscles qui les composent sont encore très-développés. La malade a déjà été soumise plusieurs fois au galvanisme ; mais le traitement a eu trop peu de durée pour qu'on puisse savoir encore ce qu'elle en obtiendra. Ajoutons, en terminant, que cette dame ne présente dans aucun muscle ni dans le membre droit, qui est le plus malade, ni dans le membre gauche, la moindre trace de contractions fibrillaires. Nous avons fait mettre le membre et ses diverses parties dans des positions forcées et fatigantes, nous avons excité la fibre musculaire de diverses manières, sans que nous ayons aperçu le moindre soulèvement de la peau.

Obs. X. — *Atrophie très-avancée des muscles fléchisseurs de l'avant-bras sur le bras, et de quelques muscles de l'avant-bras d'un seul côté ; atrophie commençante des deux épaules.* — Huit ou dix jours s'étaient écoulés depuis le moment où M. Duchenne nous avait montré la malade précédente, lorsque ce médecin nous fit prier de passer chez lui pour en voir un autre exemple. Le sujet de cette observation, nommé Duyck, Belge de naissance, est âgé de 37 ans et exerce la profession de cordonnier. C'est un homme grand, d'une constitution moyenne, au teint un peu jaunâtre, qui jouit cependant d'une bonne santé habituelle. Il n'a jamais eu d'autre maladie que la fièvre intermittente, qu'il a contractée pendant qu'il était au service et qu'il a gardée pendant onze mois. Cet homme travaille, comme les ouvriers de sa profes-

sion, depuis sept heures du matin jusqu'à dix ou onze heures du soir; mais son travail n'est pas très-fatigant, car il ne fait que des bottines et des souliers en cuir verni; il se nourrit bien et n'a jamais eu de chagrin.

Il y a un an que la maladie a débuté, et, suivant lui, d'une manière brusque et inopinée: il prenait avec la main gauche un chandelier sur la cheminée, son avant-bras était dans la flexion, lorsque le poids du chandelier entraîna vivement le bras dans l'extension, et il laissa tomber le corps qu'il avait à la main (plus tard, à la vérité, il nous a dit que depuis un certain temps il éprouvait de la roideur dans le bras et de la gêne dans les mouvements, sans y prêter toutefois une grande attention, parce qu'il pouvait travailler). A partir de ce moment, il s'aperçut d'une grande difficulté pour fléchir l'avant-bras sur le bras et pour le maintenir fléchi; il avait grand-peine à tenir solidement son ouvrage; les muscles se fatiguaient très-facilement; il était très-sensible au froid et plus faible dans cette dernière circonstance. Le malade dit qu'il y a toujours senti du froid, surtout dans l'épaule, et à la partie moyenne et antérieure du bras. A peu près à la même époque, il s'est aperçu d'un sentiment de faiblesse dans le membre supérieur du côté opposé. La main droite, avec laquelle il tient le marteau, ne peut pas battre cinq ou six minutes sans qu'il en résulte une grande fatigue. Tout cela est survenu, suivant lui, d'une manière brusque et immédiate; les accidents sont arrivés brusquement à leur summum d'intensité, et depuis cette époque il n'y a pas eu aggravation; il y aurait eu plutôt de l'amélioration; le membre ne maigrissait pas non plus (on verra plus bas que ce dernier renseignement est démenti par l'examen du membre). Le matin, quand il se lève, le malade a assez de vigueur, mais à mesure qu'il avance dans la journée, l'affaiblissement augmente. Autre circonstance digne de remarque! les accidents n'ont été ni précédés, ni accompagnés, ni suivis d'engourdissements, de fourmillements, de crampes, de douleurs, de soubresauts dans les tendons; en revanche il y a eu des contractions fibrillaires, et, lorsque nous lui avons expliqué en quoi elles consistaient, il nous a dit que, le bras étant dans la flexion, il apercevait, à la partie interne surtout, des sautilllements musculaires non douloureux et dont il n'eût pas eu conscience, si son œil n'eût été fixé sur les muscles.

Aujourd'hui le membre supérieur gauche présente une altération dans la forme tellement évidente, qu'elle saute aux yeux pour ainsi dire. D'une part, à l'épaule, le méplat habituel est exagéré, et l'on sent facilement la tête de l'humérus au-dessous de la voûte

acromiale, à travers les fibres moyennes et postérieures appauvries du deltoïde; aussi le malade ne peut-il porter l'épaule ni en arrière ni directement en dehors sans s'aider des muscles extrinsèques de l'épaule, et en particulier de la partie supérieure du trapèze; d'autre part le relief du muscle biceps est effacé, et son peu de développement contraste avec un développement exagéré du triceps, qui fait paraître la partie antérieure du bras comme située sur un plan plus antérieur qu'à l'ordinaire. Si l'on saisit le biceps et le brachial antérieur avec la main, on trouve que la sensation d'élasticité musculaire est considérablement affaiblie, perdue même presque complètement dans la partie supérieure, où elle est remplacée par une espèce de mollesse, mais sans que la sensation de brides aponévrotiques soit aussi distincte que chez le malade de l'obs. 4; à la partie inférieure de ce muscle, on sent mieux le tissu musculaire. Si on dit au malade de fléchir l'avant-bras sur le bras, on constate le même phénomène que nous avons noté chez le malade de cette obs. 4, à savoir que la flexion se fait par les muscles qui s'attachent à l'épitrachée et principalement par le rond pronateur, de manière que, dans ces mouvements, l'avant-bras est d'abord porté dans la pronation forcée, puis entraîné dans la flexion; néanmoins le biceps et le brachial antérieur participent encore dans une certaine étendue à ce mouvement, surtout par la portion inférieure de leurs fibres, de sorte que lorsqu'en disant au malade de fléchir l'avant-bras sur le bras, on applique la main sur la partie antérieure du bras, on sent un soulèvement évident et un durcissement surtout en bas; mais ce phénomène est bien peu de chose comparativement à ce qui existe du côté opposé. Dit-on au malade d'étendre son bras, on observe quelque chose de vraiment curieux: dans les premiers instants, le poids du membre, la contraction du biceps, si légère qu'elle soit, font équilibre à la contraction du triceps, et l'avant-bras descend d'abord lentement; mais bientôt sa chute s'accélère et il tombe en extension d'une manière brusque et rapide, en faisant entendre un bruit particulier de clapotement dans l'articulation huméro-cubitale. A l'avant-bras, l'œil est frappé de l'absence de la saillie musculaire externe qui correspond aux long supinateur et radiaux externes; aussi le diamètre transversal de l'avant-bras est-il diminué, et ne trouve-t-on plus, au niveau de la masse musculaire externe, la résistance et l'élasticité qui y existent habituellement; d'une manière générale, il semble même que l'avant-bras tout entier a un peu perdu de son volume. Par suite, les mouvements de supination et la

rotation du radius n'ont plus lieu; le bras est maintenu en pronation, et, lorsque le malade veut porter la main en dehors, il exécute un mouvement de totalité avec les muscles qui s'insèrent sur la tête de l'humérus; le bras tourne, l'avant-bras reste immobile. Les mouvements de la main sur l'avant-bras sont conservés; seuls les mouvements d'abduction et d'extension du pouce sont un peu affaiblis. Les masses musculaires des éminences thénar et hypothénar ne sont pas très-développées, ainsi que les interosseux; mais la différence n'est pas assez considérable pour qu'on puisse y voir une altération pathologique. Le malade accuse cependant de la faiblesse dans le pouce et dans l'index, il se plaint de ne pas tenir solidement les objets. Dans le membre supérieur droit, l'épaule seule présente un peu de déformation, par suite de l'appauvrissement des fibres moyennes et postérieures du muscle; aussi les mouvements en arrière et directement en dehors sont-ils assez restreints. Partout ailleurs les muscles semblent parfaitement développés et leur contraction aussi régulière que dans l'état normal.

Les résultats donnés par le galvanisme sont tout à fait d'accord avec l'observation directe. Les fibres moyennes et postérieures du deltoïde gauche offrent des contractions très-faibles, contrastant avec celles si énergiques des fibres antérieures du même muscle. Le galvanisme développe des contractions très-énergiques dans le triceps brachial, tandis que le biceps et le brachial antérieur ne donnent, sous cet agent, que des contractions très-faibles, plus évidentes toute fois à la partie inférieure du muscle; on les apprécie surtout quand on place les excitateurs sur le muscle, raccourci préalablement par la flexion de l'avant-bras. Mais dans ce point la galvanisation détermine un curieux phénomène, que nous n'avons observé chez aucun des malades précédents: c'est que l'irritation du muscle et la contraction dont elle est suivie n'aboutissent pas au repos du muscle d'une manière immédiate. Le muscle passe par une série de petites oscillations fibrillaires, qui rappellent les oscillations par lesquelles passe une corde tendue qui vient d'être pincée avant d'arriver au repos. A l'avant-bras gauche, la masse musculaire externe manque presque complètement. Sur le trajet du long supinateur, on n'obtient par le galvanisme que quelques contractions fibrillaires insignifiantes; le premier radial est encore plus profondément détruit; seul, le deuxième radial a conservé quelques mouvements, mais très-affaiblis. A la partie postérieure, le long abducteur et le long extenseur du pouce présentent

de l'affaiblissement dans l'énergie de leur contraction. A la partie antérieure, tous les muscles se contractent par le galvanisme, plusieurs avec des oscillations fibrillaires consécutives à l'excitation galvanique; cependant, on peut dire d'une manière générale que les contractions des muscles même intacts sont moins énergiques qu'à l'état normal, surtout relativement à la profession manuelle exercée par cet homme. A la main gauche, le galvanisme fait contracter tous les muscles; il en est de même à la main du côté opposé, à l'avant-bras et au bras droits. Le rond pronateur, le biceps, le long supinateur de ce côté, autrement dit, les muscles les plus superficiels de l'avant-bras et du bras, présentent aussi les oscillations fibrillaires que nous avons notées par l'action du galvanisme dans le biceps du côté gauche. L'épaule droite est un peu affaissée, moins que la gauche cependant; l'appauvrissement porte, comme dans celle-ci, sur les fibres moyennes et postérieures du deltoïde; aussi les mouvements d'écartement du bras en dehors, et l'action de le porter en arrière, sont-ils très-gênés et exécutés en partie par les muscles extrinsèques de l'épaule.

Obs. XI. — *Atrophie des muscles des éminences thénar et hypothenar, et de deux muscles interosseux dorsaux de la main droite.* — Hôpital de la Charité, service de M. Andral, salle Saint-Félix, n° 8. Dumondel (Charles), âgé de 38 ans, lapidaire, est entré à l'hôpital le 21 septembre dernier. Depuis deux ans, cet homme est venu cinq fois réclamer des soins médicaux, à la Charité pour des accidents de colique de plomb qu'il a contractés dans l'exercice de sa profession. On sait en effet que les lapidaires se servent d'une roue de plomb pour polir et tailler les pierres fines, et qu'on observe quelquefois parmi eux des coliques et même des paralysies saturnines. Toujours est-il que Dumondel a pu travailler pendant vingt-cinq ans sans avoir rien éprouvé de pareil; mais aussi, depuis la première atteinte, les accidents se sont répétés cinq fois. Aujourd'hui même, c'est encore pour la colique qu'il est entré à l'hôpital, et nullement pour un affaiblissement et un amaigrissement de la main droite, dont il a éprouvé les premières atteintes il y a quinze mois. A cette époque, cet homme s'aperçut qu'il avait de la faiblesse dans la main droite. Dès qu'il travaillait longtemps, la main s'engourdissait; par les temps froids surtout, il avait grand-peine à s'en servir; plus tard il s'aperçut que la main maigrissait. Il a lutté longtemps, a momentanément interrompu son travail lors de ses coliques saturnines, mais l'a

repris presque immédiatement après qu'il a été débarrassé. Depuis quelques mois cependant, la faiblesse et l'amaigrissement sont devenus tels qu'il commence à s'en alarmer. Depuis trois ou quatre mois, il éprouve des crampes douloureuses dans les membres inférieurs; depuis la même époque, il s'est aperçu de quelques sautilllements dans les muscles de la face et un certain embarras dans la parole.

Dumondel est un homme maigre, pâle, et cependant assez robuste; il n'a jamais eu d'autres maladies que la colique de plomb. Son travail dure presque sans interruption quinze et seize heures par jour; il consiste à tourner de la main gauche la roue de plomb, tandis que de la main droite il tient une tige de bois à l'extrémité de laquelle est incrustée avec du ciment la pierre qu'il veut polir, et qu'il roule cette tige dans ses doigts, de manière à présenter les diverses faces de la pierre à l'action de la roue. La face est calme, l'état général aussi satisfaisant que possible: il présente un léger liseré violacé sur le bord des gencives; le ventre est souple et indolent, les garde-robes régulières et faciles, les idées parfaitement nettes, les mouvements entièrement libres, sauf ceux de la main droite. En examinant cette main, on est frappé de son aspect de maigreur: les éminences thénar et hypothénar, les premières surtout, sont affaissées, et à leur niveau on n'éprouve qu'une sensation de mollesse sans élasticité; les espaces interosseux sont creusés de sillons, surtout le premier et le second espace, au niveau desquels la sensation d'élasticité musculaire est entièrement perdue. Les mouvements du pouce sont très-gênés, cependant le malade écarte le pouce du reste de la main et le porte dans l'abduction; mais, en y regardant de près, on reconnaît que le mouvement d'abduction est exécuté en grande partie par le long abducteur, et que l'adduction est faite en partie par l'opposant et en partie par le long fléchisseur, qui n'agit comme adducteur qu'après avoir fléchi le pouce. La galvanisation localisée, pratiquée à la face palmaire de la main, ne détermine aucune contraction dans les muscles de l'éminence thénar, pas même dans l'opposant; il est vrai que l'épiderme est calleux et mal disposé pour laisser passer le fluide électrique. En appliquant les excitateurs sur le premier interosseux, on détermine quelques contractions dans l'opposant; tandis qu'elles font entièrement défaut dans cet interosseux ainsi que dans celui du second espace. Dans les autres espaces, les mouvements sont conservés quoique affaiblis; il en est de même dans les muscles de l'hypothénar. Le membre supérieur droit est un peu

moins volumineux que le gauche, mais c'est presque l'état normal chez le malade ; il n'y a rien de morbide dans les muscles des membres supérieurs ; les extenseurs en particulier n'ont nullement souffert. En écoutant avec attention le malade, il semble qu'il y ait un peu de bredouillement ; il s'est aperçu lui-même d'un peu de difficulté dans la parole ; en lui faisant tirer la langue, nous avons reconnu qu'elle est agitée de petites contractions involontaires ; le malade ne peut la tenir un instant en repos. Il existe aussi quelques sautilllements dans la face de temps en temps ; mais, ni dans le membre supérieur droit ni dans la main, nous n'avons aperçu aucune trace de contractions fibrillaires. — Il résulte des renseignements qui nous ont été communiqués par M. Duchenne, que, lorsque ce malade fut examiné par lui, il y a un an à pareille époque, dans le service de M. Bouillaud (salle saint Jean-de-Dieu, n° 15), il n'avait alors qu'un affaiblissement dans quelques muscles de la main droite, avec atrophie peu avancée de ceux de l'éminence thénar et des interosseux. Partout l'irritabilité existait, bien qu'affaiblie. M. Duchenne reconnut à ces caractères l'atrophie progressive et annonça une destruction prochaine des muscles de la main, ce qui ne s'est que trop rapidement vérifié.

Toutes les observations qui précèdent sont bien longues sans doute, hérissées de détails nombreux qui en rendent la lecture difficile et fatigante, et cependant ces détails sont indispensables pour donner une idée exacte d'une affection dont la dissémination est le principal caractère, qui se traduit par des changements très-divers dans la forme des membres, par l'affaiblissement, et en dernière analyse par l'abolition d'un plus ou moins grand nombre de mouvements. Je recommande donc la lecture attentive de ces observations à ceux qui voudront bien connaître cette maladie ; la description générale, qui va suivre, ne leur en apprendra pas, à beaucoup près, autant.

Avant d'aller plus loin, et comme introduction à cette description générale, je crois devoir présenter ici un court résumé des observations que j'ai rapportées plus haut : ce sera une manière de mieux fixer dans l'esprit du lecteur les traits principaux de la maladie. Mais pour que ce résumé soit utile, je crois de-

voir ne tenir aucun compte de l'ordre dans lequel j'ai disposé ces observations, et les rapprocher d'après la nature des lésions qu'elles présentent, en commençant par celles dans lesquelles la lésion était la plus limitée, pour arriver à celles dans lesquelles les lésions étaient plus étendues, et en dernier lieu aux atrophies générales ou généralisées.

Les faits les plus simples et les plus élémentaires de tous ceux qui précèdent sont évidemment ceux qui font le sujet de l'observation 9 et de l'observation 11. La déformation d'une seule main, la main droite, par suite de l'atrophie des muscles de l'éminence thénar chez l'un, de ces muscles et de deux interosseux chez l'autre; la perte des mouvements du pouce, qui est entraîné invinciblement dans l'adduction; un peu de gêne dans les mouvements du bras et de la main: tels sont les seuls symptômes éprouvés par la malade de l'observation 9, femme forte et robuste, âgée de quarante-cinq ans, sans profession; et par le malade de l'observation 11, homme de 38 ans, lapidaire, qui travaille quinze ou seize heures par jour, et qui, depuis deux ans, a eu plusieurs atteintes de coliques de plomb. Chez ces deux malades, ces accidents sont survenus d'une manière lente et graduelle, et leur début remonte à cinq ou six ans chez la femme, à quinze mois chez l'homme; chez tous les deux, de la faiblesse et une sensation douloureuse par l'action du froid en ont marqué le développement. La seule circonstance antérieure digne de remarque dans l'observation 9, c'est que cette femme semble avoir éprouvé, dans son enfance, quelque chose d'analogue vers les muscles de l'éminence thénar, qui avaient diminué de volume, et qui ont repris ensuite leur énergie vers l'âge de douze ans.

A côté de ces deux observations et sur un plan un peu plus élevé, se range la malade de l'observation 5. Ici, comme dans le fait précédent, c'est la main droite qui est surtout affectée; mais ce n'est pas seulement les muscles de l'éminence thénar qui sont détruits par l'atrophie; ceux de l'éminence hypothénar,

tous les muscles interosseux de la main ont également disparu : aussi la main paraît-elle fortement amaigrie; les éminences sont affaissées, et la face dorsale est creusée de sillons profonds correspondant aux espaces métacarpiens; les doigts, dans une espèce de demi-flexion et d'écartement, combiné avec un léger degré d'extension, donnent à la main l'aspect de la griffe d'un animal. Par une bizarrerie dont les deux faits précédents nous ont déjà offert un exemple, le muscle opposant du pouce est conservé, et celui-ci maintenu invariablement dans l'opposition. L'avant-bras et le bras correspondant ont commencé à maigrir et à perdre de leur force. A l'avant-bras, la masse des supinateurs et surtout les fléchisseurs paraissent déjà profondément atteints dans leur nutrition. La main gauche présente aussi de l'amaigrissement et de la faiblesse. La malade, femme bien constituée et assez robuste, âgée de trente-un ans, fait remonter le début de sa maladie à deux années. L'affaiblissement a commencé par la main, et ne s'est étendu que plus tard à l'avant-bras et au bras, plus tard encore à la main du côté opposé. Des secousses musculaires dans les parties malades, des crampes et des contractions fibrillaires paraissent avoir coïncidé avec l'affaiblissement des membres. Aucune cause appréciable ne peut être invoquée, si ce n'est peut-être les travaux de couture prolongés auxquels la malade se livrait depuis plusieurs années.

De grands rapports existent entre la malade de l'observation 5 et le malade de l'observation 2. Ici encore l'atrophie porte sur la main principalement, mais les deux mains sont prises; aux deux mains, les muscles des éminences et les quatre derniers interosseux dorsaux n'existent plus. Aussi les mains sont-elles entièrement déformées, excavées profondément à leur face palmaire, dépourvues du relief formé par les muscles des éminences, creusées à leur face dorsale de sillons profonds correspondants aux interosseux dorsaux atrophiés, dans une position intermédiaire à la flexion et à l'extension

(sans écartement toutefois) qui leur donne un aspect crochu. Le premier interosseux, qui est conservé, maintient le pouce dans l'adduction. Les masses musculaires de la face postérieure de l'avant-bras des deux côtés sont très-amaigries, et contrastent, par leur peu de volume, avec l'état des muscles de la région antérieure; seuls, les muscles cubitiaux postérieurs ont disparu. Le malade, homme de peine, d'une constitution extrêmement robuste, âgé de 50 ans, avait été employé pendant plusieurs années à un travail très-dur et très-fatigant, celui de tourner sans relâche, pendant plus de vingt heures, la roue d'une presse mécanique, et plus tard à glacer du papier avec de lourdes et larges feuilles de zinc. Les accidents avaient commencé, un an auparavant, par de la faiblesse dans les mains; depuis le début, il éprouvait des crampes presque continuelles dans les membres supérieurs. Dans les dernier temps, des douleurs tantôt profondes, tantôt lancinantes, et de l'affaiblissement, s'étaient montrés dans les membres inférieurs, ce qui rapprocherait à certains égards ce fait de ceux dont nous aurons à parler bientôt sous le nom d'atrophie générale ou généralisée.

L'observation 4 s'éloigne un peu des précédentes, non pas que la main et l'avant-bras ne soient aussi affectés, mais parce que la maladie remontait au bras et à l'épaule des deux côtés. Le bras était altéré dans sa forme, par suite de l'atrophie et de la disparition complète du biceps et du brachial antérieur; l'aplatissement de sa face antérieure contrastait avec le développement exagéré de la masse musculaire postérieure. L'avant-bras était dans l'extension, et le mouvement de flexion se faisait par les muscles qui s'attachent à l'épitrôchlée, et surtout par le rond pronateur. A l'avant-bras, d'un côté, la masse des supinateurs, le fléchisseur superficiel, le cubital postérieur et l'abducteur du pouce, avaient complètement disparu; de l'autre côté, les fléchisseurs seuls étaient en voie d'atrophie. Par suite, l'avant-bras était creusé dans les $\frac{2}{3}$ inférieurs de

la partie antérieure; d'un côté la saillie musculaire des longs supinateurs était effacée, et l'avant-bras restait dans la pronation forcée; la main droite était maintenue dans l'extension permanente ainsi que les doigts; les éminences étaient en voie de disparition. Aux deux épaules, les fibres du deltoïde avaient souffert dans leur nutrition; les moyennes surtout à l'épaule droite, les moyennes et les postérieures à l'épaule gauche. Chez ce malade, âgé de 33 ans, garçon de charrue, la maladie avait commencé, il y a plus de deux ans, par de l'affaiblissement dans le bras droit et dans la main correspondante; elle était accompagnée, dès les premiers temps, de crampes, de soubresauts dans les tendons et de contractions fibrillaires; elle s'était étendue plus tard au membre supérieur gauche. On ne pouvait découvrir à cette atrophie d'autre cause que l'influence probable des travaux fatigants exercés par ce malade.

Rapprochons du fait précédent l'observation 10, dans laquelle nous voyons également l'atrophie porter sur le muscle biceps principalement et sur la masse des supinateurs, sur le long abducteur et le long extenseur du pouce, remonter aux épaules, où elle affecte des deux côtés les fibres moyennes et postérieures du deltoïde. Seulement, ce qui l'en distingue, ce n'est pas tant la limitation de la maladie, ou à peu de chose près, au membre supérieur gauche, et l'intégrité complète des muscles de la main, que le début brusque en apparence de la maladie, que sa marche excessivement lente ou son état presque stationnaire, que l'absence de crampes et de soubresauts dans les tendons. (En revanche, les contractions fibrillaires existent très-prononcées). Le malade, âgé de 37 ans, qui exerce sans fatigue la profession de cordonnier, éprouve déjà de la faiblesse dans le membre opposé, bien que la nutrition n'ait pas souffert en apparence. La maladie remonte à plus d'une année.

Jusqu'ici nous avons vu la maladie porter principalement sur les muscles des portions inférieures du membre supérieur;

dans les deux observations qu'il nous reste à passer en revue (obs. 1 et 3), les choses ne se passent plus de même. Ce sont, au contraire, les muscles de l'épaule et ceux qui la relient au tronc qui sont affectés. Chez l'un de ces deux malades, âgé de 18 ans, robuste et bien charpenté, qui servait les maçons, de la faiblesse s'est montrée, il y a deux ans, d'abord dans le bras gauche, puis dans le bras droit; cette faiblesse a été suivie d'un amaigrissement portant sur les muscles deltoïdes, sus et sous-épineux, grand pectoral et grand dorsal des deux côtés, existant également, mais à un moindre degré, dans le biceps et même dans le triceps, toutefois sans abolition des mouvements dans aucun de ces muscles; amaigrissement contrastant avec le développement comparatif des deux avant-bras. Chez l'autre, tailleur de pierres, âgé de 40 ans, la faiblesse a commencé, il y a trois ans, dans le bras droit; deux mois après, elle s'est étendue au bras gauche, avec des crampes dans les membres supérieurs et des contractions fibrillaires. Les deltoïdes des deux côtés, le trapèze, le grand pectoral, le grand dorsal, le grand dentelé, et à un certain degré même les muscles du bras des deux côtés, offrent un amaigrissement excessif, mais sans abolition complète des mouvements, sauf dans les faisceaux moyens des deltoïdes.

Cette limitation de la maladie à certaines portions du membre supérieur dans quelques cas, sa diffusion à la plus grande étendue du membre dans d'autres, nous conduisent naturellement de l'atrophie partielle, très-limitée, du système musculaire à l'atrophie très-étendue, que nous avons désignée sous le nom de générale ou généralisée. Celle-ci est la maladie dans son summum de développement; elle peut embrasser et réunir toutes les autres, aller au delà même, et frapper les membres inférieurs, les muscles du tronc et des parois viscérales; mais toutefois son extension n'est ni plus constante ni plus régulière que ce que nous avons vu en parcourant les divers cas d'atrophie partielle.

Nous passons rapidement sur les observations 6 et 7. Dans l'une, qui est relative à un jeune berger âgé de 18 ans, c'est à la suite de la masturbation que l'affaiblissement est survenu dans les membres inférieurs, et à partir de ce moment a commencé une atrophie qui, en trois années, n'a laissé d'intacts qu'un bien petit nombre de muscles dans les membres supérieurs et inférieurs et sur le tronc. Dans l'autre, chez un capitaine au long cours, âgé de 45 ans, dans la famille duquel cette maladie était héréditaire, au dire du malade, des crampes et des secousses dans les avant-bras ont annoncé le début de la maladie, et une atrophie qui a réduit, en deux années, l'énergie musculaire à néant dans presque tout le système, et qui a entraîné même la disparition d'un certain nombre de muscles. Tous deux ont succombé, et l'autopsie du premier a mis hors de doute l'intégrité parfaite des centres nerveux, des plexus et des cordons qui en émanent, et en même temps la transformation graisseuse complète des muscles, qui avaient perdu leur contractilité, et le commencement du même travail dans le reste du système musculaire.

Si les deux faits précédents s'éloignent, à certains égards, des observations d'atrophie partielle rapportées plus haut, la liaison, le passage de l'atrophie partielle à l'atrophie générale, ne saurait être au contraire mieux démontrée que par l'obs. 8. Là nous voyons un homme jeune, âgé de 33 ans, d'une bonne constitution, fort et robuste, ressentir, à la suite de fatigues et de chagrins, de la faiblesse dans le pouce et dans l'index de la main droite, puis dans toute la main droite, plus tard dans la main gauche et dans les membres inférieurs; des crampes, des soubresauts dans les tendons et des contractions fibrillaires accompagnaient ces accidents. La main droite a maigri, et l'amaigrissement s'est étendu au membre supérieur droit pour s'exprimer ensuite vers la main et le membre supérieur du côté opposé; la main droite a perdu presque entièrement les mouvements des interosseux dorsaux et des éminences thénar et

hypothénar, qui se sont affaissées; partout ailleurs, quoique la maladie ait déjà une durée de deux années, les mouvements ont perdu de leur énergie ancienne, mais sans qu'ils soient complètement abolis; circonstance un peu différente de ce que nous avons vu dans l'atrophie partielle; de sorte qu'on pourrait dire de l'atrophie générale ou généralisée, que l'altération semble avoir plus de tendance à envahir l'ensemble du système musculaire qu'à se concentrer sur telle ou telle portion de ce système; autrement dit, qu'elle semble perdre en profondeur ce qu'elle gagne en étendue.

Symptômes. — En parcourant le résumé qui précède, on est frappé de plusieurs circonstances qui donnent à l'atrophie musculaire progressive un caractère, une physionomie toute particulière, que l'on ne retrouve nulle part ailleurs: de la faiblesse dans un seul membre d'abord, augmentant par la fatigue et par l'action du froid, souvent accompagnée de crampes et de soubresauts dans les tendons, bornée à l'exécution de certains mouvements, s'étendant de plus en plus dans le reste du membre, et s'exprimant le plus souvent de la même manière vers les portions homologues du membre du côté opposé, suivie d'un amaigrissement irrégulier en quelque sorte, portant plutôt sur quelques muscles que sur l'ensemble d'un membre, et entraînant par conséquent des déformations très-variables, comme le siège des altérations qu'elles expriment, produisant de l'affaiblissement dans l'exécution de certains mouvements, aboutissant, en dernière analyse, à la destruction des muscles affectés et à l'abolition complète des mouvements dont ils sont chargés; tel est l'ensemble, le tableau sommaire des observations précédentes, tableau dont les teintes sont plus ou moins sombres suivant que la maladie reste circonscrite à une petite étendue du membre, à un membre tout entier, ou qu'elle s'étend au membre opposé ou à la plus grande étendue du système musculaire de la vie de relation, mais qui en définitive nous offre toujours une infirmité frappant des sujets jeunes, robustes et valides, et

les privant de leurs moyens d'existence, en leur enlevant l'usage de leurs membres, et principalement de leurs membres supérieurs.

■ Certes, c'est une chose curieuse que ce siège de prédilection de l'atrophie musculaire au début pour les membres supérieurs; 9 fois sur 11, il en était ainsi dans les observations précédentes, et les membres inférieurs n'ont été pris que postérieurement, encore ne l'ont-ils pas été toujours. Sans doute le nombre de faits que nous possédons n'est pas suffisant pour nous permettre d'affirmer qu'il doive en être toujours ainsi. Dans un des faits précédents, on a vu que la maladie a débuté par les membres inférieurs, et M. Duchenne nous a dit avoir observé, chez un malade, l'atrophie et la destruction de l'extenseur commun des orteils et du jambier antérieur; mais la proportion est trop forte pour qu'il y ait là un pur et simple effet du hasard.

Chose non moins curieuse! c'est plus souvent par le membre supérieur droit que par tout autre que commence la maladie. Nous avons constaté cette prédilection 7 fois sur 11, ou dans plus de la moitié des cas, tandis que 2 fois sur 11, seulement, le membre supérieur gauche a été atteint au début, et que 2 fois sur 11 également les deux membres supérieurs ont été frappés à la fois. Au reste, ce n'est pas toujours par les mêmes points de ces extrémités que débute l'atrophie: tantôt c'est par les muscles de l'épaule et de la partie supérieure du tronc, tantôt par les masses musculaires des bras ou des avant-bras, tantôt enfin, et c'est peut-être le cas de début le plus fréquent, c'est par les muscles de la main, les petits muscles des éminences thénar et hypothénar, les interosseux dorsaux. Qu'on ne prenne pas cependant à la lettre ce qui précède: on se tromperait si on croyait que, dans telle ou telle portion affectée du membre supérieur, tous les muscles qui en font partie sont également atteints par la maladie, comme cela a lieu dans d'autres atrophies; au contraire, à côté

d'un ou de plusieurs muscles frappés d'atrophie, un ou plusieurs muscles de la même région, leurs congénères même, peuvent être intacts et remplacer dans leurs fonctions les muscles intéressés. Il y a plus, c'est que dans certains muscles larges, où la division en faisceaux est très-marquée et les fonctions différentes, suivant la direction de ces faisceaux, à côté de quelques-uns qui ont disparu par l'atrophie, on peut en trouver d'autres qui ont conservé, ou à peu de chose près, leur intégrité.

J'ai eu la curiosité de dresser une espèce de tableau des muscles notés, dans les observations précédentes, comme ayant disparu par l'atrophie, de ceux dans lesquels le travail atrophique était évidemment en progrès, et de ceux dans lesquels jusqu'ici l'atrophie n'a été constatée que rarement, ou même pas du tout, de ceux par conséquent qui semblent échapper à la loi commune. Je suis arrivé à ce résultat que les muscles le plus souvent intéressés sont les muscles de la main, ceux des éminences thénar et hypothénar, les interosseux dorsaux, mais surtout les muscles de l'éminence thénar (parmi ces derniers, l'opposant est celui qui est le plus souvent atteint en dernier lieu). A l'avant-bras, les muscles de la région antérieure et externe paraissent plus souvent atteints que ceux de la région postérieure. Parmi les premiers, il faut citer surtout la masse des supinateurs et les fléchisseurs; parmi les seconds, les extenseurs, le cubital postérieur, mais plus particulièrement les muscles long abducteur et long extenseur du pouce. Au bras, jusqu'ici on n'a rien constaté dans le triceps, qui a toujours été trouvé intact, tandis que le biceps et le brachial antérieur étaient plus ou moins complètement détruits. A l'épaule, les muscles intrinsèques et extrinsèques ont été trouvés très-affectés dans leur nutrition; dans le deltoïde en particulier, les fibres postérieures et les fibres moyennes étaient plus particulièrement atrophiées. En résumé, dans les onze observations précédentes, on n'a pas

encore constaté d'affaiblissement, au bras dans le triceps, à l'avant-bras dans quelques-uns des muscles de la région antérieure, tels que le rond pronateur, le grand palmaire principalement. A la langue, très-probablement, ces muscles disparaissent à leur tour; mais enfin il semble, par ce qui précède, qu'ils aient moins de tendance à être affectés d'atrophie que les autres.

Le premier signe de la maladie, avons-nous dit plus haut, c'est la faiblesse. Cette faiblesse survient ordinairement d'une manière lente et graduelle; tantôt elle est bornée à une petite portion du membre, tantôt presque généralisée dans ce membre; suivant l'étendue de la maladie, elle porte plutôt sur certains mouvements que sur d'autres; elle augmente par la fatigue, et principalement par l'action du froid, qui fait éprouver quelquefois aux malades une sensation des plus désagréables, en même temps qu'il affaiblit momentanément le mouvement. Dans un seul cas (obs. 10), la faiblesse semble s'être montrée d'une manière subite; mais le malade a varié depuis sur ce point, et d'ailleurs l'incurie dans laquelle vivent les personnes des classes laborieuses, relativement à tout ce qui constitue leur santé, doit nous mettre en garde contre l'assertion du malade, d'autant plus que, suivant lui, le membre n'avait pas maigri, tandis qu'il nous a été facile de constater un amaigrissement notable. Très-souvent les gens du monde eux-mêmes ne font remonter le début d'une maladie qu'au moment où une circonstance particulière est venue leur apprendre la perte de telle ou telle faculté. Combien de personnes, par exemple, ne se sont aperçues de la perte d'un œil ou d'une oreille, surtout lorsque cette perte a eu lieu lentement, que lorsque l'œil sain, l'oreille intacte, ont été momentanément empêchés dans leurs fonctions?

Presque en même temps que la faiblesse, les malades intelligents nous ont accusé un certain amaigrissement du membre. C'est cet amaigrissement dont il importe de se rappeler

le siège principal, les formes variées, parce qu'à lui seul il suffit quelquefois pour annoncer l'existence de l'atrophie musculaire progressive. Voit-on, par exemple, un affaissement léger des éminences thénar ou hypothénar, des dépressions marquées dans les espaces inter-métacarpiens, coïncidant avec une faiblesse dans la main, survenue sans cause connue, on peut déjà soupçonner la maladie. Y a-t-il en même temps appauvrissement de quelques-unes des masses musculaires du bras, des fléchisseurs, des supinateurs, des extenseurs, de quelques-uns des muscles intrinsèques du pouce seulement, le soupçon est près de se changer en certitude. Voit-on d'autre part un amaigrissement dans la couche musculaire du bras, ou bien dans les muscles intrinsèques ou extrinsèques de l'épaule, amaigrissement survenu sans cause appréciable ou connue, précédé et accompagné d'une faiblesse plus ou moins grande dans l'exécution de certains mouvements : l'attention doit se diriger vers la possibilité de l'existence de l'atrophie musculaire progressive.

Je ne saurais trop le répéter, l'amaigrissement qui se montre dans cette maladie a un caractère distinctif principal qu'il ne faut pas perdre de vue, c'est que cet amaigrissement n'est pas général, c'est qu'il porte plutôt sur telle ou telle masse musculaire que sur telle autre, contrairement à ce qui se passe dans toutes les atrophies, même dans celles qui succèdent à certaines paralysies affectant un siège spécial, telle que la paralysie saturnine. Mais à côté de ce caractère fourni par l'inspection du membre, il en est un autre non moins précieux, que donne l'application de la main sur les masses musculaires affectées par la maladie. Dans l'état normal, les muscles font éprouver aux doigts qui les pressent une sensation de résistance et d'élasticité bien connue de tous. Dans toutes les atrophies, quelle que soit leur cause, cette élasticité, pour être diminuée, n'est jamais perdue; on la retrouve dans les muscles des phthisiques parvenus au dernier degré du ma-

rasme, comme dans les membres paralysés par la compression du nerf principal qui alimente le système musculaire. Dans l'atrophie musculaire progressive, il n'en est plus de même : par cela que la fibre musculaire ne se réduit pas seulement de volume dans cette maladie, mais disparaît et est remplacée par du tissu cellulo-graisseux, la main qui serre le muscle n'y retrouve plus la résistance habituelle, mais une sensation de mollesse extrême, quelquefois avec des espèces de cordons fibreux tendus, sans que la volonté puisse imprimer la moindre tension à ce tissu ainsi dégénéré. Cette sensation varie, on le comprend, suivant la structure plus ou moins aponevrotique des muscles affectés, suivant qu'ils sont ou non en rapport avec des surfaces osseuses. Dans ce dernier cas, si le muscle a entièrement ou presque entièrement disparu, on peut, au lieu d'une sensation de mollesse, trouver une résistance comme osseuse, sans élasticité. Dans certains points particuliers, aux éminences de la main, par exemple, la peau, solidement fixée aux aponévroses, ne peut s'accommoder à l'affaissement du muscle, et forme des plis et des dépressions. Ailleurs l'élasticité de la peau fait qu'elle s'accommode sans difficulté à cette altération dans la forme des membres.

La disparition de la fibre musculaire dans les muscles affectés, sa transformation probable en tissu cellulo ou fibro-graisseux : tel est, en dernière analyse, le point où aboutit l'atrophie musculaire progressive. Je dis *transformation probable*, car je ne connais qu'un cas dans lequel l'autopsie ait été faite. Cette autopsie a révélé la transformation en graisse des muscles affectés; mais tout en regardant cette transformation comme un fait très-probable, tout en l'admettant en vertu d'une saine analogie, nous croyons prudent de ne pas conclure dans ce sens d'une manière absolue.

Il est deux circonstances qui pourraient se déduire naturellement de la marche et de la terminaison du travail morbide que nous venons de faire connaître : c'est, d'une part, l'affai-

blissement ou la perte des mouvements exécutés par les muscles envahis par la maladie ; de l'autre, la prédominance des muscles antagonistes restés intacts, et maintenant les parties dans des positions forcées et constantes. Souvent au début, la perte des mouvements est bien limitée ; ici c'est un seul muscle de la main qui est affecté, là un des muscles du bras ou de l'avant-bras ; mais il est bien rare que les choses en restent à ce point. Un plus ou moins grand nombre de muscles ne tarde pas à être envahi, soit dans le membre primitivement atteint, soit dans les portions homologues du membre opposé, où le travail morbide parcourt, à son tour, dans ces muscles les mêmes phases de destruction progressive. A mesure que les malades ont la conscience de la perte de ces mouvements, ils remplacent instinctivement les muscles atteints par les congénères, si ceux-ci sont intacts. C'est ainsi que nous avons vu deux de nos malades se servir des muscles qui s'attachent à l'épitrôchlée, et surtout du rond pronateur, pour exécuter la flexion de l'avant-bras sur le bras, rendue impossible par l'atrophie du biceps ; c'est ainsi que nous avons vu les malades qui avaient perdu la masse des supinateurs exécuter la supination, incomplètement à la vérité, par la rotation de tout le membre sur son axe, au moyen des muscles sus et sous-épineux et petit rond ; de même pour le cas d'atrophie des fibres moyennes et postérieures du deltoïde, que les malades cherchaient à remplacer par les fibres supérieurs du trapèze, etc. A la seconde circonstance, se rapportent, par exemple, l'extension habituelle de l'avant-bras dans le cas d'atrophie du biceps, la pronation forcée et constante de l'avant-bras dans le cas de destruction de la masse des supinateurs ; l'état constant d'adduction, d'opposition ou d'abduction du pouce, dans le cas d'atrophie de la masse musculaire de l'éminence thénar avec conservation de l'un de ses muscles, etc.

Il s'écoule un certain temps, un temps très-long même, dans certains cas, entre le moment où le malade éprouve de la fai-

blesse dans les mouvements et celui où le tissu musculaire disparaît définitivement, pour être remplacé, suivant toutes probabilités, par du tissu cellulo-graisseux. Dans cet intervalle, on constate quelques phénomènes qui, pour n'être pas aussi importants que les précédents, n'en sont pas moins précieux pour le diagnostic : ce sont les crampes, les soubresauts des tendons, que nous avons notés dans un grand nombre d'observations, d'après les affirmations des malades, et un autre phénomène plus constant peut-être que les précédents et dont les malades soupçonnaient cependant à peine l'existence ; nous voulons parler des contractions fibrillaires.

Les crampes ne diffèrent en rien de celles qui existent dans beaucoup d'autres maladies, si ce n'est par la ténacité qu'elles présentent dans certains cas, et par cette circonstance qu'elles paraissent surtout au début de l'affection ; tandis que les soubresauts des tendons et les contractions fibrillaires, si elles se montrent au début, ce que nous ignorons, survivent aux progrès de la maladie et ne disparaissent, les dernières surtout, que lorsque le travail morbide a accompli son œuvre de destruction. Les contractions fibrillaires demandent une description spéciale : c'est un phénomène singulier, consistant dans la contraction isolée et involontaire des faisceaux musculaires qui composent un muscle ; dans certains cas, elles sont tellement nombreuses et tellement continuelles, que les diverses parties qui constituent le muscle semblent continuellement en mouvement ; d'autres fois ces contractions sont tellement rares, qu'il faut observer attentivement le membre affecté pendant quelques instants, varier les mouvements, pour en apercevoir quelques traces. Ces contractions involontaires, véritables décharges nerveuses, ne diffèrent guère de celles qu'on observe dans les affections de la moelle qu'en ce qu'elles sont spontanées en quelque sorte, autrement dit en ce qu'elles n'ont pas généralement besoin d'être provoquées par l'excitation de la peau ; toutefois on les augmente ou on les multiplie par une

excitation, et surtout en faisant garder au membre une position fatigante. La contraction volontaire ne les suspend donc pas. Du reste, les contractions fibrillaires paraissent plus communes dans certains points que dans d'autres, au bras qu'à l'avant-bras, et à plus forte raison qu'à la main, à la cuisse qu'à la jambe, et à la région postérieure de celle-ci qu'à l'antérieure. A la langue, les contractions fibrillaires peuvent affecter ou avoir affecté l'ensemble du système musculaire; elles sont rares dans la face, mais nous les avons vues très-distinctement dans la langue, chez le malade de l'obs. 8, dont le bredouillement a beaucoup augmenté depuis l'apparition de ce phénomène, et chez le malade de l'obs. 11. Le galvanisme nous a paru agir sur les contractions fibrillaires en les rendant plus rares; mais nous avons vu un cas dans lequel le galvanisme excitait momentanément ces contractions, au point que les muscles étaient affectés d'une espèce de vibration, à la suite de l'application de l'excitant galvanique. Les contractions fibrillaires sont un phénomène tout à fait involontaire et sans douleur; c'est ce qui explique comment beaucoup de malades n'en ont fait aucune mention jusqu'au moment où nous avons fixé leur attention sur ce point. Quelques-uns cependant, en rappelant leurs souvenirs, nous ont dit avoir aperçu des sautillements dans les muscles, et d'autres avaient remarqué que leurs doigts se fléchissaient et s'étendaient alternativement sans participation de leur volonté.

Pour s'assurer de l'état dans lequel se trouve le système musculaire chez un sujet que l'on soupçonne atteint d'une atrophie musculaire progressive, et pour arriver surtout à une certitude complète relativement à l'existence de cette affection, il ne faut pas se contenter des signes que nous venons d'énumérer; il faut interroger séparément chaque muscle, faire exécuter sous ses yeux tous les mouvements, pour savoir si tel ou tel mouvement est affecté ou aboli. Mais cet examen, bon pour arriver à un diagnostic d'ensemble, serait insuffi-

sant pour faire connaître le point précis de transformation dans lequel se trouvent les diverses portions du système musculaire. Un muscle peut avoir subi une atrophie considérable, ne plus posséder assez de fibres contractiles pour exécuter les mouvements auxquels il était destiné, et en conserver cependant quelques-unes. C'est pour aller à la recherche de ces atrophies encore incomplètes que la galvanisation localisée, telle que l'applique et que l'a décrite dans ce journal M. Duchenne (de Boulogne), rend de grands et signalés services. Elle est certainement un des moyens les plus expéditifs de reconnaître l'état d'intégrité des muscles, mais c'est surtout dans les cas douteux qu'elle est utile; avec elle, il nous est arrivé de voir des muscles que leur appauvrissement pouvait faire considérer comme perdus se contracter encore, surtout si l'on avait la précaution de mettre le muscle dans le raccourcissement. On verra plus loin combien elle jette de jour sur le diagnostic différentiel de cette affection et de celles qui présentent quelques analogies avec elle. Tout ce que nous pouvons dire pour le moment, c'est que, dans l'atrophie musculaire progressive, tant qu'il reste une fibre, et que cette fibre peut être atteinte par le courant galvanique, il en résulte une contraction appréciable, malgré son peu d'intensité.

Tels sont les symptômes locaux de l'atrophie musculaire progressive, et ce qu'il y a de plus étrange dans cette affection, si étrange cependant à tant d'autres égards, c'est que l'ensemble de l'économie reste indifférent au milieu de cette destruction lente et progressive du système musculaire. Quelque étendue qu'elle puisse être, quelque grande que soit sa généralisation, les symptômes généraux font entièrement défaut à toutes les périodes de la maladie: jamais la circulation ne présente la moindre accélération morbide, les digestions sont parfaites, l'appétit excellent; les évacuations alvines et urinaires s'accomplissent sans aucun trouble, et avec la parti-

cipation complète et entière de la volonté de l'individu. La respiration elle-même reste libre et irrégulière, sauf, bien entendu, les cas dans lesquels les muscles respirateurs sont eux-mêmes intéressés, ce qui n'a lieu qu'à une époque très-avancée de la maladie; et dans ce dernier cas, ce peut être une cause indirecte de mort, par la difficulté que cette lésion des muscles respirateurs peut apporter à l'accomplissement de certains actes, à l'excrétion des mucosités renfermées dans les bronches, dans le cas de bronchite, par exemple. Contrairement à ce qu'on pourrait supposer *a priori*, les fonctions de l'innervation ne présentent non plus aucun trouble. C'est ainsi que les malades conservent toute leur intelligence, toute leur mémoire, l'intégrité complète de leurs sens. L'ouïe, la vue, l'odorat, le goût, n'ont jamais présenté le plus léger affaiblissement. Il en est de même de la sensibilité générale, qui est conservée entière, sans exaltation ni diminution, non-seulement dans les portions du corps que la maladie n'a pas atteintes, mais encore dans celles qui sont le plus profondément affectées, dans la peau, dans les muscles même, jusqu'au moment où la fibre musculaire a disparu et a été remplacée par du tissu cellulo-graisseux. Autrement dit, dans l'atrophie musculaire progressive, on a affaire à des sujets dont la santé générale est et reste parfaite jusqu'à la fin. Rien de plus curieux que de voir, dans l'atrophie généralisée, un malade dont les membres sont profondément amaigris, qui exécute à peine quelques mouvements, qui ressemble à une espèce de squelette, manger, digérer parfaitement, conserver la liberté de ses excréments, rendre bien compte de son état, se rappeler les détails les plus précis et les plus anciens de sa maladie, posséder enfin l'intégrité de toutes ses fonctions autres que celles de la locomotion.

Marche et durée. — J'ai peu de chose à ajouter sur la marche de la maladie: tout ce qui précède démontre que l'atrophie musculaire progressive, bien qu'affectant en général une

marche lente et progressive, est cependant une maladie à tendance envahissante. Si elle peut se borner à un très-petit nombre de muscles du membre supérieur et de la main en particulier, il est rare que cette limitation soit complète; ce n'est souvent qu'un temps d'arrêt, et l'atrophie s'étend au reste du membre ou se montre dans la portion homologue du membre du côté opposé; plus rarement elle se manifeste vers les membres inférieurs, et, autant que nous pouvons en juger par nos observations, cette dernière circonstance est un indice que la maladie a plus de tendance à se généraliser. Ce qu'il y a de plus grave, c'est que la maladie, une fois développée dans les muscles, ne paraît pas susceptible de rétrograder; tout au plus peut-on espérer suspendre le travail morbide; mais rien ne prouve même que cette suspension sera définitive, et que, lorsque le malade sera placé de nouveau dans les conditions qui ont favorisé le développement de son affection, le travail morbide ne reprendra pas sa marche destructive. Quant à sa durée, elle est indéterminée, si on entend par durée l'intervalle compris entre le début de la maladie et la guérison ou la mort. La plupart de nos malades ne venaient réclamer des soins que des mois et des années après l'apparition des premiers phénomènes, circonstance qui tient à l'absence de douleur; mais si, au contraire, on limite la durée à la destruction du tissu musculaire affecté, cette durée peut être assez courte, et, en quelques mois, un assez grand nombre de muscles peuvent être transformés et détruits pour toujours.

Pronostic. — L'atrophie musculaire progressive est donc, même dans les cas les plus simples, une maladie redoutable; redoutable comme infirmité, lorsqu'elle se borne à un très-petit nombre de muscles et qu'elle a peu de tendance à s'étendre; redoutable même pour la vie, lorsque, par son extension rapide, elle frappe sur les muscles qui servent à l'accomplissement des grandes fonctions, telles que la respiration. Comme infirmité, il n'y a peut-être aucune maladie qui soit autant que

celle-là au-dessus des ressources de l'art, et, chose plus cruelle, elle frappe principalement des hommes dans la force de l'âge, laborieux, adonnés à des travaux fatigants, et qui ont besoin de leurs bras pour exister. Quant à la terminaison par la mort, elle est assurément fort rare, et lorsqu'elle a lieu, l'atrophie musculaire progressive ne tue pas ordinairement par elle-même; mais les malades sont emportés par une affection intercurrente.

Diagnostic. — Après les détails qui précèdent, il me semble difficile que l'on puisse confondre l'atrophie musculaire progressive avec d'autres affections. Sans doute, au début, lorsqu'il n'y a encore que de la faiblesse, on peut rester dans le doute; mais dès que cette faiblesse est suivie d'amaigrissement, de crampes, de soubresauts dans les tendons, de contractions fibrillaires, et que cet amaigrissement, limité à certaines portions du membre, ne trouve son explication dans aucune circonstance connue, on peut soupçonner la maladie; enfin, lorsque l'amaigrissement a été suivi de la destruction de certains muscles, la perte de certains mouvements, la déformation particulière du membre, coïncidant avec un ensemble de circonstances négatives que l'on ne rencontre dans aucune autre atrophie, quelle qu'en soit la cause, ne laissent le plus souvent aucun doute. Le fait est que plusieurs fois il nous est arrivé de reconnaître, au premier coup d'œil, l'existence de la maladie, qui nous était confirmée ensuite par un examen plus approfondi.

Il est une assimilation contre laquelle je ne saurais trop protester, c'est celle qui consiste à ranger cette maladie parmi les paralysies. Dans les paralysies, si elles sont complètes, le mouvement volontaire est entièrement aboli; si elles sont incomplètes, les efforts que fait le malade pour exécuter les mouvements n'aboutissent qu'à des résultats insignifiants, les mouvements sont incomplets. Dans l'atrophie au contraire, tant qu'il y a assez de fibres pour mouvoir le levier, le mouvement s'exécute, mais il est faible. Faiblesse de la contraction

dans le dernier cas, abolition ou caractère incomplet de celle-ci dans le premier : voilà des caractères qui peuvent servir à fixer le diagnostic. D'ailleurs allons au fond des choses : pourrait-on faire de cette affection une paralysie par suite de lésion du cerveau et de la moelle? D'abord toute espèce de symptôme fait défaut du côté de ces organes; ensuite il y a dans cette diffusion de l'atrophie, très-avancée dans certains points, d'un membre, commençante dans d'autres, arrivée au dernier degré dans une portion d'un membre, commençant à peine dans la portion homologue du côté opposé, quelque chose de profondément distinctif de l'atrophie qui peut suivre les paralysies cérébrales ou médullaires. Dans ces paralysies, comme du reste dans toutes celles qui agissent en interrompant l'arrivée des matériaux de l'innervation et de la circulation, l'atrophie qui survient porte indistinctement sur toutes les parties du membre frappé de paralysie. Nous ajouterons que cette atrophie n'aboutit que très-lentement à la destruction du muscle, ainsi que M. Duchenne (de Boulogne) s'en est assuré chez des paralytiques dont la paralysie remontait à plusieurs années, et même chez des aliénés atteints de paralysie générale. Restent donc les paralysies qu'on appelle partielles, et dont quelques-unes ont un siège de prédilection. Ici nous trouvons les paralysies hystériques, rhumatismales, saturnines, et celles dues à la lésion d'un nerf. Les premières ne conduisent guère à l'atrophie, et d'ailleurs la perte des mouvements est généralement complète, ce qui n'a pas lieu dans l'atrophie progressive. Les secondes, qui ne sont pas toujours complètes, affectent constamment tous les muscles d'une région, tandis que l'atrophie atteint certains muscles çà et là. Les troisièmes ont un siège de prédilection; elles frappent principalement les extenseurs des poignets, et consécutivement quelques autres muscles de l'avant-bras et du bras. Les dernières sont peut être, de toutes les paralysies, celles qui produisent plus rapidement l'atrophie musculaire; mais

ce qui distingue cette atrophie de la maladie que nous décrivons, c'est que l'appauvrissement du membre porte seulement et exclusivement sur les muscles auxquels se distribue le nerf affecté.

Nous avons dit plus haut que la galvanisation localisée est un excellent moyen pour reconnaître l'état dans lequel se trouvent les muscles. Ce moyen peut être employé ici avec avantage comme moyen de diagnostic. Ainsi que M. Duchenne l'a démontré, l'irritabilité électrique est intacte et jouit de toute sa puissance dans les paralysies hystériques et rhumatismales. Dans les paralysies rhumatismales surtout, l'atrophie ne survient qu'à la longue, et lors même que les muscles ont diminué de volume, leur irritabilité est intacte. J'ai pu m'assurer de ce fait chez une jeune femme du service de M. Legroux, à l'hôpital Beaujon, chez laquelle les muscles interosseux et ceux des éminences de la main droite étaient atrophiés à la suite d'un rhumatisme chronique. L'aspect de la main avait de grands rapports avec celui qu'elle offrait dans plusieurs des cas précédents. M. Duchenne, à qui je la présentai, resta dans le doute, et ce fut la galvanisation qui leva nos incertitudes, en nous montrant la contractilité conservée dans les muscles atrophiés. Or, dans l'atrophie, cette irritabilité existe; mais les contractions sont faibles, parce que l'excitant galvanique ne rencontre qu'un petit nombre de fibres intactes (seulement il faut employer quelquefois une dose d'électricité plus forte pour atteindre ce qui reste des fibres musculaires, surtout lorsque l'épiderme est épaissi, comme cela a lieu chez les individus qui travaillent à des travaux durs et qui ont les membres souvent plongés dans l'eau). Dans la paralysie saturnine et dans celle qui est consécutive à la lésion d'un nerf, l'irritabilité est entièrement perdue, tandis qu'elle existe, bien qu'affaiblie, dans l'atrophie musculaire progressive, jusqu'à la disparition de la fibre musculaire: l'irritabilité disparaît sans doute, à ce moment, dans les muscles atrophiés et détruits;

mais les caractères mêmes de l'atrophie progressive et les antécédents du malade suffisent en général à lever les difficultés.

Si l'atrophie musculaire progressive, quand elle est partielle, est le plus souvent facile à distinguer de la paralysie, sous la forme générale ou généralisée, elle offre de nombreux points de contact avec une maladie décrite dans ces dernières années et encore assez mal connue ; je veux parler de la *paralysie progressive, sans aliénation*. En effet, la marche de cette paralysie est progressive, comme celle de l'atrophie ; elle aussi affecte une grande portion du système musculaire, entraîne un amaigrissement rapide des muscles, et leur disparition même dans certains cas. Elle s'en distingue toutefois par des caractères assez tranchés : elle commence par les membres inférieurs, s'accompagne d'engourdissements et de fourmillements dans les pieds, rarement de crampes, est bientôt suivie d'une véritable paralysie dans les extrémités inférieures, se porte ensuite dans les membres supérieurs, où elle commence aussi par des fourmillements et des engourdissements, y est suivie de paralysie, détermine plus tard de la difficulté dans la parole (mais ce dernier phénomène n'est pas constant), et entraîne la mort par une paralysie qui remonte peu à peu jusqu'aux muscles respirateurs, sans que jamais les facultés intellectuelles et sensoriales aient été atteintes. Elle s'accompagne aussi quelquefois d'anesthésie ou d'hyperesthésie de la peau ; mais le fait le plus constant, c'est la diminution de la sensibilité musculaire dans les muscles qui n'ont pas subi la plus légère altération de nutrition. Rien de pareil dans l'atrophie progressive : il peut y avoir affaiblissement en rapport avec l'atrophie musculaire, il n'y a jamais paralysie ; le début a lieu ordinairement par les membres supérieurs, où la maladie reste longtemps limitée, pour s'étendre plus tard, mais non constamment, aux membres inférieurs, dans lesquels il n'y a jamais paralysie proprement dite, à moins que

la fibre musculaire soit complètement détruite et remplacée par du tissu cellulo-graisseux ; jamais il n'y a d'anesthésie ou d'hypesthésie de la peau ; jamais non plus, la sensibilité musculaire n'est affaiblie. Enfin, ce qui est tout à fait distinctif, et ce qui résulte des recherches récentes de MM. Duchenne et Briere de Boismont, c'est que l'excitant électrique, porté dès le début sur les muscles paralysés, ne détermine, dans la paralysie générale progressive, que des contractions faibles ou nulles dans les fibres musculaires, bien qu'elles aient encore conservé leur volume et leur élasticité normales, et même quelques mouvements volontaires ; tandis que dans l'atrophie progressive, tant qu'il reste dans le muscle une fibre qui puisse être atteinte par l'excitant électrique, elle se contracte ; lorsqu'il n'y a plus d'excitation galvanique, c'est qu'il n'y a plus de fibres.

Je reconnais cependant qu'il est des cas dans lesquels on peut conserver quelques doutes sur la véritable nature de la maladie. Ce sont ceux dans lesquels on trouve réunis des symptômes appartenant à ces diverses espèces de paralysie et à l'atrophie progressive. Ainsi M. Duchenne m'a communiqué l'observation d'un instituteur nommé Dhuicque, âgé de 43 ans, qui se trouvait, au mois de juin dernier, dans le service de M. Rayer, à la Charité, pour une paralysie des extenseurs de l'avant-bras droit, et une atrophie des interosseux dorsaux de la main, atrophie plus marquée à la main gauche qu'à la main droite. Cet homme racontait que depuis près de vingt-neuf ans, il profitait de l'époque des vacances pour s'engager comme faucheur dans les fermes du voisinage. Ce travail fatigant lui donnait quelques ressources de plus pour soutenir sa nombreuse famille ; mais en revanche, il ressentait des courbatures et des douleurs dans le membre supérieur droit, qui duraient plusieurs semaines, et s'accompagnaient toujours de coliques avec constipation opiniâtre. A la longue et après nombre d'années, ces douleurs finirent par ne plus se montrer

à la suite de ce travail, et depuis deux ans, le malade s'en croyait débarrassé, lorsqu'au mois de janvier 1850, sans cause connue, il en fut repris de nouveau. Ces douleurs, plus vives que jamais, cédèrent peu à peu, pour faire place à une paralysie des extenseurs du poignet et des doigts; dès lors l'amaigrissement marcha rapidement dans le membre paralysé. Trois mois après, les extenseurs de l'avant-bras gauche furent pris à leur tour, sans être paralysés complètement, comme de l'autre côté; le membre supérieur gauche diminua rapidement de volume et perdit notablement de sa force. Les espaces interosseux dorsaux de la main se creusèrent aussi plus rapidement que ceux de la main droite. La nuit, le malade ressentait des secousses musculaires, surtout dans le membre supérieur gauche. Il y avait aussi des contractions fibrillaires dans certaines parties du muscle supérieur, excepté dans les muscles de la région postérieure de l'avant-bras; le malade n'en avait pas la conscience, bien qu'il ressentît des secousses, surtout pendant la nuit ou dans le lit. A sa sortie de l'hôpital, il fut galvanisé par M. Duchenne, qui constata la perte de la contractilité électrique dans quelques muscles de la région postérieure de l'avant-bras. Ces muscles, encore assez développés, se contractaient volontairement après quelques séances, quoique leur irritabilité fût dans le même état; tandis que les muscles atrophiés se contractaient, mais faiblement, sous l'excitant galvanique. Autrement dit, ce malade présentait réunis les signes de la paralysie partielle, due à l'action des préparations de plomb, et ceux de l'atrophie musculaire progressive. La différence principale portait sur l'état de l'irritabilité galvanique, affaiblie dans les muscles frappés d'atrophie, détruite dans les muscles atteints de paralysie saturnine, mais avec conservation de la contractilité volontaire; et cette différence, quoique reposant sur l'étude attentive des deux états morbides, n'est peut-être pas suffisante pour lever tous les doutes sur la nature de la maladie.

J'ai recueilli moi-même, dans le service de M. Sandras, à l'hôpital Beaujon, l'observation d'un nommé Michelet (Nicolas), âgé de 45 ans, conducteur d'une machine à vapeur, entré à l'hôpital pour une paralysie avec contracture des deux extrémités inférieures et une atrophie des muscles de la main. Cet homme, d'une constitution forte et robuste, se servait habituellement d'un mastic composé de litharge et d'huile qu'il malaxait entre les doigts; néanmoins il n'avait jamais eu d'accidents saturnins. Depuis la révolution de Février, il avait même interrompu sa profession, faute d'ouvrage, lorsqu'au mois d'avril dernier, il fut pris du choléra; et à la suite d'accidents cérébraux, avec éruption scarlatineuse, qui nécessitèrent un traitement très-énergique, il conserva après leur disparition une contracture dans le bras gauche, de la faiblesse dans le bras opposé et dans les deux jambes, avec perte de la sensibilité à partir du genou. Deux mois après, la contracture s'empara des muscles de la partie postérieure de la jambe, et le pied fut entraîné dans l'extension forcée, les orteils dans la flexion, et le talon relevé comme dans le pied-bot équin. Le bras gauche se débarrassa bientôt; mais les mains s'affaiblirent et commencèrent à maigrir, surtout au niveau des éminences thénar. Le malade était dans cet état, lorsque je priai M. Duchenne de l'examiner avec moi, et nous pûmes constater que la paralysie, avec contracture des muscles inférieurs, qui ne s'accompagnait nullement d'atrophie, coïncidait avec une perte complète de l'irritabilité électrique dans tous les muscles de la jambe et du pied; qu'à la cuisse même, l'irritabilité était perdue dans beaucoup de muscles, affaiblie dans le droit antérieur, et conservée seulement dans les adducteurs, le couturier et le tenseur de l'aponévrose fascia lata. Aux membres supérieurs, au contraire, l'irritabilité était conservée partout, même dans les muscles interosseux de la main. Mais à la main droite, l'opposant du pouce, et à la main gauche, l'opposant et le court abducteur, ne se retrouvaient

plus. Par ces derniers caractères, la maladie de cet homme se rapprochait de l'atrophie musculaire progressive partielle, tandis qu'elle s'en éloignait par cette paralysie avec contraction des extrémités inférieures, avec perte de l'irritabilité et sans atrophie appréciable. Il y a donc là des obscurités que je n'essaierai pas de faire disparaître, et qui tomberont, il faut l'espérer, devant de nouvelles recherches.

Causes. — J'arrive à la partie la plus curieuse et à certains égards la plus obscure de ce travail, celle qui a trait à l'étiologie de l'atrophie musculaire progressive. Comme influences générales, je signalerai l'âge et le sexe. L'atrophie progressive se montre principalement chez les hommes (9 fois sur 11, d'après les observations précédentes), l'atrophie générale n'a même été encore rencontrée que chez ces derniers; peut-être cela tient-il aux conditions particulières dans lesquelles ils se trouvent placés, conditions auxquelles les femmes échappent le plus ordinairement. L'atrophie musculaire est une maladie de l'âge adulte: l'âge moyen des malades atteints d'atrophie partielle était de 36 ans; celui des malades atteints d'atrophie générale, de 32 ans; moyenne générale, 35 ans.

Les professions exercées par nos malades étaient diverses, et quelques-unes réclamaient le développement d'une assez grande force; mais relativement à l'exercice de leurs professions, il est une circonstance qui nous a été signalée par plusieurs malades (la moitié au moins), c'est l'excès de travail; et relativement à ceux qui ne nous ont rien accusé de pareil, on se demande si l'action continue de certains muscles, que réclame l'exercice de quelques professions, ne pourrait pas agir d'une manière défavorable sur la nutrition de ces muscles. Ce qui nous a porté à poser cette question, c'est que, chez plusieurs de nos malades, les muscles qui étaient le plus continuellement en action ont été intéressés les premiers. Le malade de l'observation 1, qui servait les maçons, et qui portait l'*oiseau* sur les épaules, le maçon de l'observation 3, qui taillait la pierre, et

qui tous deux avaient les muscles de l'épaule dans une action continue pendant leur travail, présentaient une atrophie des muscles de l'épaule et de la partie supérieure du tronc. Au contraire, le malade de l'observation 2, qui, après avoir tourné la roue d'une presse mécanique pendant vingt heures par jour, s'était mis à glacer du papier et portait continuellement de lourdes feuilles de zinc avec les mains, la jeune femme qui était couturière et qui travaillait assidûment à des ouvrages à l'aiguille, le ciseleur de l'observation 11, qui tenait constamment la main droite en contraction pour faire tourner la tige de bois qui supporte la pierre fine et la présenter à la roue, ont eu d'abord les muscles de la main atrophiés; tandis que le garçon de charrue de l'observation 4, qui se servait d'une charrue très-lourde, appelée *grande charrue*, qui labourait la terre sept ou huit heures par jour dans des terrains très-difficiles, et qui avait, dans ce travail, les bras écartés du tronc, les avant-bras dans la flexion, et les mains un peu en supination, offrait une atrophie du biceps, des brachiaux antérieurs et des supinateurs des deux côtés, c'est-à-dire des muscles qui se trouvaient continuellement en action. On s'explique encore de la même manière, jusqu'à un certain point, l'atrophie du biceps chez le cordonnier de l'observation 10, dont le travail consiste à battre de la main droite, tandis que la main gauche sert à tenir l'ouvrage, et que l'avant-bras correspondant reste constamment dans la demi-flexion; mais je dois reconnaître que chez la malade de l'observation 9, il est impossible d'assigner aucune cause appréciable à l'atrophie des muscles propres du pouce, et qu'il en est de même dans les trois cas d'atrophie généralisée que j'ai rapportés plus haut. Le saltimbanque lui-même (obs. 8), chez lequel on pourrait, à la rigueur, invoquer l'influence de l'excès de travail, n'a jamais eu de travail suivi, et s'il travaillait beaucoup un jour, il restait ensuite plusieurs jours sans travailler, en même temps qu'il ne se livrait jamais à un travail continu et toujours le même.

La continuité et l'excès du travail, la contraction prolongée de certains muscles, sont donc des circonstances qui peuvent jouer un grand rôle dans la production de l'atrophie progressive; mais il est impossible d'y voir autre chose que des causes occasionnelles. Le nombre est immense d'individus exerçant la même profession que nos malades, travaillant avec autant d'ardeur qu'eux, et chez lesquels cependant on n'observe et on n'observera rien de pareil; mais qu'il y ait prédisposition (et cette prédisposition, nous ne savons en quoi elle consiste, et si on peut la prévenir), les membres les plus fatigués seront certainement ceux qui se prendront les premiers.

Il y aurait une étude curieuse à faire des déformations qu'entraîne dans les muscles l'exercice de certaines professions; l'étude de ces déformations, utile au point de vue de la médecine légale, pourrait servir également à expliquer la production de certaines maladies. Toujours est-il que l'étude de l'atrophie musculaire progressive conduit à ce résultat, peu attendu sans doute par les physiologistes, que l'exercice forcé et continu du système musculaire peut être aussi funeste pour le tissu des muscles que le repos et l'immobilité trop longtemps prolongés. Autrement dit, la même cause qui entraîne le développement exagéré, l'hypertrophie des muscles, pourrait déterminer dans d'autres circonstances, et par cela seul qu'elle serait trop répétée ou trop violente dans son action, leur atrophie et leur destruction. N'est-ce pas une chose bien curieuse que de voir, sous l'influence d'une même cause, le travail prolongé, certains muscles être pris de contracture convulsive, comme on l'observe dans la *crampe des écrivains*, par exemple, tandis que, dans d'autres circonstances, ce travail continu entraîne la disparition du muscle? Peut-être cependant y aurait-il une distinction à établir entre les professions qui exigent une grande dépense de forces, mais dans lesquelles le travail est intermittent, et celles qui demandent un exercice forcé, mais continu: les premières produisant une hypertro-

phie des muscles exercés, comme on le voit chez les portefaix, les forgerons et les boulangers; les autres contribuant à l'appauvrissement du muscle, et par suite à son atrophie et à sa destruction. Nous livrons ces réflexions à nos lecteurs; elles demandent à être vérifiées pour pouvoir prendre place définitivement dans la science.

Nature.—Par ce qui précède, il est facile de concevoir l'opinion que nous nous formons de la nature de l'atrophie musculaire progressive. Pour nous, c'est une maladie du système musculaire, et le travail morbide est primitivement et uniquement dans ce système. Nous croyons avoir suffisamment établi que cette maladie n'a aucun rapport avec une lésion quelconque du système nerveux central, pour n'avoir pas besoin d'y revenir; la seule question qui mérite d'être examinée ici est de savoir si, comme le pense Abercrombie, qui a entrevu cette maladie, l'atrophie progressive est liée à une affection locale des nerfs. Si par affection locale des nerfs on entend que le système nerveux est atteint dans les extrémités périphériques des nerfs et dans les muscles affectés seulement, nous ne voyons pas grande objection à faire à cette opinion, bien qu'elle soit peu conforme à ce que nous savons des lésions des extrémités nerveuses, dans lesquelles il y a surtout des troubles de la sensibilité, et très-rapidement un affaiblissement dans la motilité, qui va jusqu'à la véritable paralysie; mais si par affection locale des nerfs on veut désigner une affection des rameaux principaux des membres, il nous est impossible de nous rallier à cette opinion. La lésion d'une branche nerveuse isolée détermine ou des douleurs névralgiques sur le trajet des nerfs ou une paralysie dans toutes les parties qu'il anime, paralysie rapidement suivie d'atrophie dans toutes les parties musculaires auxquelles il se distribue, et de perte de l'irritabilité électro-musculaire. Or, dans l'atrophie progressive, peu ou point de douleurs, pas de paralysie, atrophie seulement, mais atrophie avec cette circonstance que

les muscles animés par le même nerf sont les uns entièrement détruits, les autres dans toute leur intégrité, et que la fibre musculaire conserve la contractilité volontaire et électrique jusqu'au moment de sa disparition complète.

Qu'on veuille bien se rappeler pour un moment la distribution des branches nerveuses dans le membre supérieur, par exemple, et on verra combien cette opinion est insoutenable. A l'épaule, le deltoïde, animé par le nerf circonflexe; au bras, les muscles de la région antérieure, animés par le musculocutané, le triceps par le nerf radial; à l'avant-bras, le nerf médian animant tous les muscles de la région antérieure, sauf le cubital antérieur et la moitié interne du fléchisseur profond, qui reçoivent leurs nerfs du cubital, le nerf radial se distribuant à tous les muscles de la région interne et postérieure; à la main, les muscles de l'éminence thénar animés par le nerf médian, ceux de l'éminence hypothénar et tous les interosseux animés par le nerf cubital. Or, nous avons vu plus haut que certains muscles sont plus particulièrement respectés par l'atrophie, tandis que d'autres sont plus fréquemment atteints; parmi les premiers, nous avons cité le triceps, la masse musculaire qui s'attache à l'épitrôchlée, le premier animé par le nerf radial, la seconde par le médian. Eh bien! nombre de fois, nous avons pu constater l'atrophie des muscles de l'éminence thénar, bien que les muscles animés par ce même nerf médian, et en particulier la masse épitrôchléenne, fussent intacts; d'autre part, nous avons trouvé la masse des supinateurs, des extenseurs, le cubital postérieur, atrophiés, tandis que le triceps était très-fortement développé et jouissait de toute son énergie contractile; enfin nous avons pu constater aussi l'atrophie de l'éminence hypothénar, sans que ni le cubital antérieur ni les interosseux eux-même fussent intéressés. Ce n'est pas tout: tandis qu'à la région antérieure les fléchisseurs étaient frappés, par exemple, le rond pronateur était intact; et tandis que la masse

des supinateurs était si souvent atteinte, tous les muscles de la région postérieure pouvaient n'avoir nullement souffert.

Je conclus donc et je maintiens que l'atrophie musculaire progressive ne saurait être localisée ailleurs que dans le système musculaire, dans la trame même des muscles intéressés par la maladie. En quoi consiste maintenant ce travail morbide ? C'est ce qu'il nous est impossible de dire sans produire des hypothèses qui ne reposent sur rien de solide ; toutefois je serai tenté de croire qu'avant d'arriver à la transformation graisseuse, le système musculaire est le siège d'une irritabilité excessive qui ne lui permet pas de garder l'influx nerveux qui lui arrive incessamment. C'est de cette manière qu'on pourrait expliquer, ce me semble, les crampes, les soubresauts des tendons, mais surtout les contractions fibrillaires, ces décharges nerveuses si communes dans cette affection.

Traitement. — J'ai peu de chose à dire à cet égard, et rien de bien satisfaisant, je l'avoue. J'ai vu, chez plusieurs des malades précédents, employer des traitements très-divers, et en particulier les moyens locaux et généraux recommandés dans le traitement de la paralysie ; je n'ai jamais vu rétrograder l'affection, heureux quand on est parvenu à la rendre stationnaire. A cet égard, le galvanisme seul, employé exclusivement sur les muscles affectés, c'est-à-dire par la méthode localisée, m'a paru avoir quelque efficacité en donnant de la force aux malades, en diminuant les crampes, les soubresauts des tendons et les contractions fibrillaires ; mais il n'a pas guéri, et lorsque les malades sont sortis de l'hôpital, se croyant mieux, et ont repris leurs travaux, ils sont rentrés quelques mois après dans un état plus grave, avec une atrophie plus considérable dans les muscles affectés et plus étendue qu'elle ne l'était à leur sortie. De nouvelles recherches sont nécessaires, cependant, pour qu'on soit définitivement fixé sur la valeur de cette médication dans l'atrophie progressive.

Conclusions.

1° Le système musculaire peut être le siège d'une atrophie avec altération de nutrition et probablement transformation cellulo-graisseuse de la fibre musculaire, indépendamment de toute lésion du système nerveux central ou périphérique, et de tout arrêt dans la circulation.

2° Cette atrophie peut être partielle, localisée à une portion plus ou moins grande du système musculaire des membres supérieurs, ou générale, étendue à la presque totalité du système musculaire de la vie de relation; mais sous quelque forme qu'elle se présente, elle offre cette circonstance curieuse, que, dans le membre affecté, certains muscles restent parfaitement intacts au milieu d'un grand nombre d'autres détruits et transformés.

3° Cette maladie débute ordinairement par les membres supérieurs; elle est caractérisée d'abord par de la faiblesse, puis par de l'amaigrissement du membre ou de la portion du membre affectée, des crampes, des soubresauts dans les tendons, et des contractions fibrillaires. Le dernier terme de ce travail morbide est la destruction complète des muscles affectés et très-probablement leur transformation en tissu cellulo-graisseux.

4° Cette maladie survient tantôt spontanément, sans cause occasionnelle appréciable, tantôt à la suite de travaux qui nécessitent l'action forcée et continue de certains muscles. Elle affecte habituellement des sujets jeunes, robustes et valides, chez lesquels elle constitue toujours, quelque limitée qu'elle soit, une redoutable infirmité.

5° Sa durée est généralement longue, sa marche lente et progressive; presque toujours elle entraîne la destruction complète du tissu musculaire intéressé. Il est même rare qu'elle reste entièrement circonscrite aux muscles primitivement affectés; le plus souvent, elle s'étend au delà dans le même

membre, ou elle se montre dans la portion homologue du membre opposé.

6° Tant que le tissu musculaire, dans les muscles affectés, n'a pas été entièrement détruit et transformé en tissu cellulo-graisseux, la fibre musculaire conserve son irritabilité et sa sensibilité électriques; ce caractère est précieux, car il peut servir à distinguer l'atrophie musculaire progressive de quelques affections avec lesquelles elle a de l'affinité, en particulier de la paralysie progressive sans aliénation et de la paralysie consécutive aux lésions organiques ou traumatiques des nerfs.

7° Lorsque la transformation du tissu musculaire est complète, aucun traitement ne peut rendre à celui-ci son intégrité; avant cette époque, on peut espérer arrêter la marche de la maladie, en agissant sur la fibre musculaire, au moyen de la galvanisation localisée principalement.

REVUE GÉNÉRALE.

Pathologie et thérapeutique médico-chirurgicales.

Hépatisation grise et rouge du poumon (Sur l'); par le Dr Betz, de Tubingue. — Jusqu'à quel point est-il permis d'admettre que l'hépatisation grise provient de l'hépatisation rouge, par suite de la résorption de la matière colorante du sang? Dans ces derniers temps, on a décrit, sous le nom d'hépatisation grise, un état dans lequel le poumon renferme une grande quantité de matière noire, comme cela arrive ordinairement dans l'âge adulte et dans la vieillesse. Mais alors le pus et le poumon qui en est infiltré prennent une teinte d'un gris cendré. M. Andral rapporte la transformation de l'hépatisation rouge en hépatisation grise à la disparition de la matière colorante du sang. Zehetmayer pense que la portion hépatisée se décolore avec la résorption de la matière colorante du sang, devient insensiblement jaunâtre, d'un jaune grisâtre, et prend le nom d'hépatisation rouge. Rokitsansky, outre