

la peau du ventre ne produisent plus la rétraction des parois abdominales.

Les lésions de la moelle dorsale s'accompagnent souvent de zona du tronc (voy. p. 284) et de douleurs névralgiques : ces deux symptômes qui existent au niveau de la lésion ou dans son voisinage permettent de préciser son siège. La lésion unilatérale d'une tranche de la moelle dorsale réalise le syndrome de Brown-Séguard.

e. *Lésions de la moelle brachiale.* — Elle donne naissance aux 5^e, 6^e, 7^e et 8^e paires cervicales, et à la 1^{re} dorsale. Comme situation elle s'étend de la 4^e vertèbre cervicale à la 2^e dorsale.

Elle donne la motricité et la sensibilité au membre supérieur ; elle contient les centres des réflexes tendineux du membre supérieur et le centre dilatateur de la pupille (centre cilio-spinal) dont les fibres sortent de la moelle par la 8^e cervicale et la 1^{re} dorsale.

Une lésion de la moelle brachiale se traduira donc par de la paralysie et de l'anesthésie avec ou sans douleurs, occupant tout ou partie des membres supérieurs, par l'abolition du réflexe du radial, du cubital, etc. De plus, si la lésion sectionne les faisceaux moteurs et sensitifs destinés aux étages inférieurs de la moelle, il y aura paralysie avec anesthésie plus ou moins complète des membres inférieurs, et, le plus souvent, exagération de leurs réflexes (rotulien, du tendon d'Achille, etc.).

Mais il est possible de préciser davantage le siège de la lésion en se basant sur les fonctions de chaque racine.

On distingue ainsi deux types de paralysies : le type supérieur, correspondant aux 5^e et 6^e paires cervicales, est caractérisé par la paralysie du deltoïde, du biceps, du brachial antérieur et du long supinateur ; le grand pectoral et les sus et sous-épineux sont atteints d'une façon moins constante. L'anesthésie occupe la face externe du membre supérieur sous la forme d'une longue bande qui s'étend depuis l'épaule jusqu'au pouce.

Le type inférieur, correspondant aux 7^e et 8^e paires cervicales et à la première dorsale est caractérisé par la paralysie des muscles innervés par le médian et le cubital, et par des troubles pupillaires consistant en mydriase ou en myosis.

f. *Lésions de la moelle cervicale.* — Ce qui reste de la moelle

cervicale répond aux corps des trois premières vertèbres cervicales et donne naissance aux quatre premières paires de racines rachidiennes.

Ce segment médullaire préside aux mouvements de flexion, d'extension et de rotation de la tête, et aux mouvements du diaphragme, car il comprend le centre du phrénique. Il donne la sensibilité au cou, à la région occipitale et à l'oreille.

Sa lésion se traduira par des douleurs à la nuque et à l'occiput, et le long du trajet du nerf phrénique (voy. p. 255) par l'immobilité de la tête sur le cou et par la paralysie du diaphragme : l'épigastre ne bombe plus à chaque inspiration ; il est au contraire déprimé parce que le diaphragme devenu inerte est aspiré par le vide thoracique consécutif à la contraction des muscles inspireurs accessoires.

Une lésion complète de la moelle cervicale ne se traduit pas seulement par ces symptômes radiculaires : elle atteint les faisceaux médullaires et s'accompagne de paralysie ou de parésie des quatre membres avec exagération habituelle des réflexes et troubles sensitifs. Si elle est unilatérale elle réalise une variété de syndrome de Brown-Séguard : hémiplegie portant sur les membres d'un côté, hémianesthésie portant sur les membres du côté opposé et sur la région correspondante du tronc.

4^o *Traitement.* — Il faut rechercher si les symptômes de myélite ne sont pas dus à une compression médullaire : auquel cas une intervention chirurgicale peut être indiquée. En dehors de cette indication étiologique, le traitement se borne à la *médication spécifique* qui doit toujours être tentée (iodure à 4 ou 6 grammes par jour et frictions mercurielles), à la révulsion et à l'électrisation.

ARTICLE XV

SCLÉROSE EN PLAQUES

Cette affection mentionnée anatomiquement pour la première fois par CRUVEILHIER (1835-1842), étudiée par VULPIAN et CHAR-

COT¹ et par LEUBE, est caractérisée par la dissémination dans les centres nerveux de plaques ou flots de sclérose, d'où le nom de *sclérose multiloculaire* que lui donnent aussi les auteurs allemands.

1° Étiologie. — La sclérose en plaques est plus commune chez les femmes que chez les hommes. C'est une maladie de la jeunesse ou de la première moitié de l'âge adulte ; elle est exceptionnelle dans l'enfance (LEUBE, MARIE). Son début se fait rarement après trente ans (CHARCOT). On incrimine habituellement le froid humide, le surmenage, les chagrins, mais il est un facteur étiologique qui paraît jouer un grand rôle dans la production de la sclérose multiloculaire ; ce sont les maladies infectieuses antérieures, surtout la fièvre typhoïde et la variole (BOUVERET, CLÉMENT, PICK, MARIE). La syphilis ne paraît pas jusqu'ici figurer dans son étiologie.

2° Anatomie pathologique. — Nous allons étudier successivement l'aspect microscopique des lésions et leur histologie.

a. *Anatomie macroscopique.* — L'affection est caractérisée par des flots scléreux disséminés dans les centres nerveux (moelle, bulbe, protubérance, cerveau, cervelet) et saillants à leur surface où ils dessinent des plaques grisâtres. Il ne s'agit donc pas d'une lésion purement superficielle ; les centres nerveux sont aussi intéressés dans leur profondeur, notamment le cerveau et le cervelet. Dans le bulbe et la protubérance, c'est la face antéro-inférieure qui est la plus atteinte : les plaques peuvent aussi siéger sur les nerfs crâniens (optique, olfactif, trijumeau) et sur les racines médullaires.

Elles sont grises, mais prennent au contact de l'air une coloration rosée. Elles ne forment qu'une faible saillie à la surface des centres nerveux ; les plus anciennes sont au contraire déprimées. En tous cas, elles paraissent trancher nettement à l'œil nu sur le tissu sain.

b. *Anatomie microscopique.* — Dans toute l'étendue de la plaque

¹ CHARCOT. *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. I^{er}, p. 489, 6^e, 7^e et 8^e Leçons.

de sclérose on constate la prolifération de la névroglie, des altérations vasculaires, des corps granuleux et la disparition de la myéline des tubes nerveux. Par contre les cylindraxons sont respectés, il n'en disparaît qu'un très petit nombre (CHARCOT). Cette persistance des cylindraxons au sein des foyers de sclérose nous

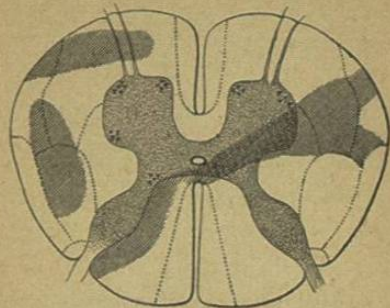


Fig. 26.

Sclérose en plaques.

On voit que les flots de sclérose n'affectent aucune systématisation.

explique l'absence des dégénérescences secondaires dans la sclérose en plaques (BABINSKI)¹, puisque la continuité des tubes nerveux n'est pas interrompue. Elle nous montre aussi que la prolifération névroglie est le fait primitif, et la lésion des fibres nerveuses, le fait secondaire² ; mais, d'après BABINSKI, la disparition de la myéline ne serait pas un phénomène purement mécanique résultant de sa compression par le tissu conjonctif hypertrophié : elle serait due aux cellules lymphatiques qui en effectueraient la fragmentation et la résorption.

Il est probable enfin que les lésions vasculaires précèdent les lésions névroglie, qui ne seraient que la conséquence des premières.

¹ BABINSKI. Th. Paris, 1885.

² Contrairement à ce qu'on observe dans les myélites systématisées, le tabes par exemple.

3^e Symptomatologie. — L'affection nous présente à étudier des symptômes spinaux et des symptômes céphaliques ; les uns et les autres en rapport avec la localisation des plaques de sclérose.

A. SYMPTÔMES SPINAUX. — Les principaux sont le tremble-

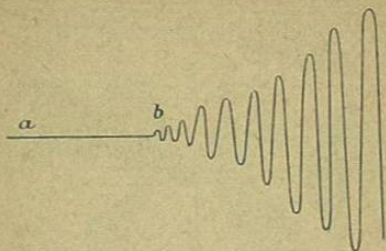


Fig. 27.

Schéma du tremblement de la sclérose en plaques (d'après CHARCOT).
a, b, repos ; en b, le mouvement commence et avec lui le tremblement qui augmente progressivement d'amplitude.

ment, la parésie musculaire avec rigidité, et les troubles de la démarche.

a. *Tremblement.* — Le plus typique est le tremblement. Voici ses caractères : il n'existe pas au repos, mais apparaît à l'occasion des mouvements volontaires, d'où son nom de tremblement intentionnel ; les oscillations augmentent à mesure que le mouvement se continue. De plus il intéresse la totalité du membre : c'est un tremblement massif (MARIE). Pour le faire apparaître, il suffit d'ordonner au malade de porter le doigt sur son nez ou un verre à ses lèvres. Alors le tremblement apparaît, augmente progressivement et « à l'instant où le but est atteint, les dents sont choquées avec violence par les parois du verre et le liquide projeté au loin » (CHARCOT).

Ce tremblement est moins marqué dans les mouvements de faible étendue, lorsque le malade se livre à de menus ouvrages comme la couture ou l'écriture : celle-ci est cependant nettement tremblée.

Ce tremblement est bien différent de celui de la paralysie agitante qui persiste pendant le repos pour s'atténuer au contraire pendant les mouvements volontaires, qui siège surtout aux mains et respecte la tête. Il offre par contre de grandes analogies avec le tremblement mercuriel qui s'en distingue seulement par ce caractère qu'il ne disparaît pas complètement au repos. On ne le confondra pas non plus avec l'incoordination de l'ataxique ou les grands mouvements désordonnés de la chorée qui se montrent d'ailleurs inopinément.

Il occupe surtout les membres supérieurs, mais peut aussi agiter les membres inférieurs, et le tronc pendant la marche ; à la tête, c'est un tremblement à grandes oscillations, bien différent par conséquent du tremblement sénile.

CHARCOT attribue le caractère tout spécial du tremblement, son apparition à propos des mouvements volontaires, à la persistance des cylindraxés dépouillés de leur myéline au sein des foyers de sclérose ; la transmission de l'influx nerveux s'opérerait encore « par la voie de ces cylindraxés dénudés, mais elle aurait lieu d'une façon irrégulière, saccadée, et ainsi se produiraient les oscillations qui troublent l'exécution des mouvements intentionnels ».

b. *Parésie.* — La parésie, inégalement répartie, ne manque jamais : il y a toujours un certain degré de faiblesse musculaire.

c. *Rigidité musculaire.* — La rigidité musculaire affecte les membres inférieurs ; ils sont immobilisés dans l'extension ; si on essaie de les fléchir on éprouve une certaine résistance.

Cette contracture s'accompagne d'exagération des réflexes rotuliens et de trépidation épileptoïde du pied. Pour mettre en évidence ce dernier phénomène, il suffit de fléchir brusquement le pied à angle droit sur la jambe qu'on a laissée sur le plan du lit ; on détermine ainsi dans le membre inférieur une série de mouvements convulsifs dus aux alternatives d'extension et de flexion du pied. Cette trépidation peut durer plusieurs minutes. On peut la faire cesser tout d'un coup par la flexion forcée du gros orteil (BROWN-SÉQUARD). La contracture permanente que nous venons de décrire est entrecoupée de paroxysmes

ou accès de contracture, pendant lesquels la rigidité augmente encore : les membres inférieurs sont alors serrés l'un contre l'autre, immobilisés dans l'extension et l'adduction forcée ; on ne peut les fléchir, ni les écarter l'un de l'autre, leurs masses musculaires sont saillantes et durcies. Il est rare que cette rigidité spasmodique se propage aux membres supérieurs. Elle dure quelques heures et quelquefois plusieurs jours.

d. Les troubles de la démarche comprennent d'après Charcot trois formes : la démarche *cérébelleuse* caractérisée surtout par l'incertitude ; le malade zigzague et titube comme un homme ivre (démarche *ébrioise*) ; la *démarche spasmodique* due à l'adduction et à l'extension des pieds dans l'attitude du varus équin à tel point que la pointe racle le sol, comme si le membre inférieur ne pouvait en être détaché ; enfin la *démarche cérébello-spasmodique*, la plus fréquente, qui réunit les caractères des deux précédentes.

e. Les troubles de la sensibilité sont rares : il y a quelquefois des douleurs fulgurantes lorsque les plaques de sclérose intéressent les racines postérieures ou leurs prolongements intramédullaires.

f. Les troubles trophiques sont également exceptionnels (altérations des ongles, amyotrophies). L'eschare fessière est par contre fréquente à la période cachectique.

g. Les troubles viscéraux consistent en crises gastriques signalées quelquefois depuis CHARCOT et en troubles urinaires beaucoup plus fréquents.

B. SYMPTÔMES CÉPHALIQUES. — Ce sont les troubles oculaires, les troubles de la parole de la phonation et les vertiges.

a. Troubles oculaires. — Ils portent sur les muscles du globe oculaire, la pupille et le nerf optique :

Le *nystagmus* n'existe pas en permanence ; mais il apparaît dès que le malade veut fixer un objet : on voit alors le globe oculaire agité d'oscillations horizontales.

Du côté des muscles oculaires, on observe encore assez souvent des paralysies : mais ce ne sont que des paralysies incomplètes ou parésies, portant surtout sur les mouvements associés,

par exemple lorsque les deux yeux regardent à droite ou à gauche (PARINAUD) ; la diplopie n'apparaît que dans ces conditions.

Les pupilles sont inégales : leur réaction à la lumière persiste.

On a observé une *dyschromatopsie* assez analogue à celle des hystériques, en différant cependant par une meilleure perception du bleu et du jaune (CHARCOT).

L'examen ophtalmoscopique montre quelquefois de l'atrophie papillaire ; mais cette atrophie n'est pas uniforme et généralisée comme celle du tabes : la papille présente seulement des taches ou des segments blanchâtres comme si la névrite était irrégulière (UTHOF).

b. Troubles de la parole et de la phonation. — Le tremblement de la langue est quelquefois très apparent ; mais l'embarras de la parole peut exister fort bien, indépendamment de ce phénomène. Elle est lente, traînante, monotone et *scandée*, c'est-à-dire que le malade fait une pose comme si la prononciation de chaque syllabe nécessitait un effort, et de fait, l'émission des mots est parfois précédée d'une légère contraction, comme convulsive, des lèvres (CHARCOT). Elle ne doit pas être confondue avec la parole empâtée des paralytiques généraux, qui escamotent ou redoublent les syllabes ; mais cette distinction, facile dans les cas typiques, devient quelquefois impossible.

Ces troubles de la parole relèvent pour une part d'une articulation défectueuse, pour une part aussi de troubles de la phonation, c'est-à-dire de troubles laryngés : inspirations sonores, singultueuses, interrompant la parole, impossibilité de filer longtemps une même note, raucité de la voix, etc.

Ces divers phénomènes sont attribuables à un état spasmodique des cordes vocales ou à leur parésie. — Le laryngoscope a permis de constater dans un certain nombre de cas un tremblement des cordes vocales, qui apparaît seulement au moment de la phonation et revêt par conséquent les caractères d'un tremblement intentionnel.

c. Vertiges. — Le vertige indique une localisation cérébelleuse, et se traduit par la titubation ébrioise dont nous avons parlé plus haut pour ne pas scinder l'étude des troubles de la démarche.

Les *crises de tachycardie*, la *glycosurie* doivent trouver place ici, car ce sont des phénomènes qui reconnaissent une origine bulbaire. — Le plus souvent il ne s'agit que de glycosurie alimentaire (voy. p. 545) qu'on obtient avec une dose de sucre plus faible qu'à l'état normal. Les *troubles intellectuels*, rares, consistent en une dépression marquée avec diminution de la mémoire et de toutes les facultés. On a observé le rire et le pleurer spasmodiques.

On peut, au point de vue de la localisation des symptômes, distinguer une *forme cérébrale*, une *forme spinale* et une *forme mixte* ou *cérébro-spinale* : c'est cette dernière qui est la plus fréquente.

En résumé, la sclérose en plaques est cliniquement caractérisée par une intégrité relative de la sensibilité, alors que le système moteur est fortement frappé : il n'y a cependant pas une prédilection anatomique des lésions pour le système moteur, puisque les plaques sont disséminées partout. Cette contradiction apparente entre l'anatomie et la clinique tient probablement à ce que la sensibilité peut se rétablir par des voies détournées.

4° Évolution. — La maladie a une durée de six à dix ans et comprend d'après CHARCOT¹ trois périodes.

La *période de début* se caractérise le plus habituellement par de la parésie des membres inférieurs. PINES a récemment étudié avec soin ce début à forme paraplégique. Mais d'autres fois ce sont les symptômes céphaliques (vertige, diplopie passagère) qui ouvrent la scène ; l'embarras de la parole, le nystagmus, ne tardent pas à s'y ajouter en attendant que le tremblement et la parésie des membres fassent leur apparition. Rarement ce sont des phénomènes viscéraux, comme les crises gastriques, qui marquent le début de l'affection.

Ce début est ordinairement lent et progressif, mais il peut être soudain : ainsi on verra le vertige, la diplopie, s'installer brusquement et se compléter en quelques jours par la titubation ou bien une attaque apoplectiforme sera le premier phénomène

¹ CHARCOT. *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. I^{er}, 1875.

appréciable. Par contre les longues rémissions, les intermissions même, sont fréquentes et peuvent durer plusieurs années.

Les attaques apoplectiformes débutent par une perte de connaissance subite, aboutissant à un coma profond, mais se distinguent de l'hémorragie cérébrale par une élévation considérable de la température jusqu'à 40 et 41°. Elles guérissent au bout de quelques heures ou d'un jour ou deux, laissant à leur suite une hémiplegie passagère, flaccide, mais peuvent aussi aboutir à la formation d'une eschare et se terminer par la mort. Il est rare qu'elles s'accompagnent de convulsions (attaques épileptiformes). Semblables ictus s'observent dans la paralysie générale, dans les anciens foyers de ramollissement ou d'hémorragie du cerveau : on les désigne sous le nom de *poussées congestives*, mais l'autopsie ne montre en général dans les centres nerveux aucune trace de congestion récente (CHARCOT), aussi cette explication est-elle notoirement insuffisante. Les attaques apoplectiformes peuvent s'observer à toutes les périodes de la maladie.

La *deuxième période*, période d'état ou de paralysie, se caractérise par l'établissement de la plupart des symptômes et par la rigidité des membres inférieurs. En raison de cette contracture spasmodique, les malades sont confinés au lit ou sur un fauteuil.

La *troisième période* comprend un affaiblissement graduel de toutes les fonctions organiques ; les sphincters sont paralysés, la parole n'est plus qu'un grognement inintelligible. La cystite purulente, les eschares sont les causes habituelles de la mort, lorsqu'elle ne résulte pas de la tuberculose pulmonaire, d'une broncho-pneumonie ou d'une paralysie bulbaire emmenant le malade dans un accès de dyspnée.

5° Diagnostic. — Les symptômes les plus importants, à la recherche desquels l'attention doit immédiatement se porter sont : le tremblement intentionnel, le nystagmus, la contracture avec exagération des réflexes rotuliens, l'embarras de la parole, les troubles de la démarche. Le diagnostic doit être fait :

a. Avec la plupart des affections nerveuses qui s'accompagnent de *tremblement* (paralysie agitante, intoxication mercurielle, maladie de Basedow, etc.).

b. Avec la *paralyse générale progressive* : les troubles de la parole sont quelquefois très analogues à ceux de la sclérose en plaques, il y a de la parésie et de l'exagération des réflexes ; mais la rigidité des membres inférieurs est beaucoup moins prononcée quand elle existe, et par contre les troubles intellectuels le sont beaucoup plus : les malades perdent la mémoire ; ils ont des idées délirantes au lieu de la simple débilité intellectuelle de la sclérose en plaques. La pupille ne réagit pas.

c. Avec les *tumeurs cérébrales*, surtout avec les tumeurs cérébelleuses : dans ce cas, les troubles de la démarche et l'incoordination peuvent être identiques, mais il y a des signes de compression du cerveau (céphalée, vomissement cérébral) et l'ophtalmoscope montre l'œdème de la papille.

d. Avec l'*atrophie cérébelleuse*, affection assez rare. C'est un diagnostic le plus souvent impossible, car la plupart des signes sont communs aux deux affections ; le début par les troubles de la station est un signe favorable à l'atrophie cérébelleuse.

e. La *maladie de Friedreich* a été longtemps confondue avec la sclérose en plaques, elle s'en distingue, ainsi que le tabes, par l'abolition des réflexes rotuliens.

6° Traitement. — La plupart des médicaments employés (chlorure d'or, phosphure de zinc, nitrate d'argent) ont le grave inconvénient d'augmenter la contracture ; on a recours d'ordinaire au bromure de potassium et aux courants continus, mais sans espoir de succès.

ARTICLE XVI

SYRINGOMYÉLIE

La syringomyélie ainsi appelée par OLLIVIER D'ANGERS (*σὺριγγή, tube et μῆλονς moelle*) est caractérisée anatomiquement par la formation d'une cavité dans la substance médullaire.

1° Anatomie pathologique. — A l'ouverture du canal rachidien on constate l'aplatissement de la moelle, comme

rubanée. Sur une coupe transversale on voit qu'elle est occupée par une *cavité*.

Cette cavité n'est pas due à l'élargissement et à l'hydropisie du canal central, comme le croyait SIMON, car elle débute en arrière du canal épendymaire, dans la commissure postérieure et ne se fusionne avec lui qu'ultérieurement. Elle peut même en rester absolument indépendante pendant tout son dévelop-

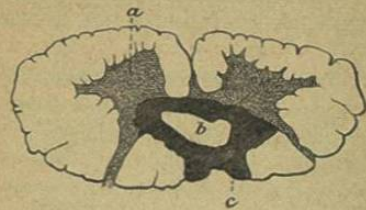


Fig. 28.

Syringomyélie (d'après WESTPHAL).

a, corne antérieure. — c, tissu gliomateux. — b, cavité creusée au sein de ce tissu.

pement ; de son siège primitif qui occupe ordinairement la région cervicale, la cavité s'étend en longueur et en largeur plus ou moins irrégulièrement dans la substance grise, dans les cornes antérieures ou postérieures. — Ses parois ne sont pas revêtues par les cellules cylindriques à cils vibratiles qui tapissent normalement le canal de l'épendyme : on n'en retrouve des traces qu'à sa partie tout à fait antérieure là où a pu avoir lieu la fusion avec le canal central.

Les parois de la cavité sont formées par un tissu fibrillaire onduleux, très ténu, avec prolifération des cellules de la névroglie. A cause de son analogie avec les tumeurs formées de névroglie ou gliomes, beaucoup d'auteurs la considèrent comme de la gliomatose médullaire. Dans cette hypothèse, il s'agirait d'une véritable tumeur qui par son ramollissement donnerait la cavité. Au contraire, HALLOPEAU, JOFFROY et ACHARD pensent plutôt qu'il s'agit d'une myélite banale, péri-épendymaire, qui doit à cette localisation spéciale les particularités de son évolution. Pour eux

la syringomyélie ne saurait être un processus spécifique : c'est bien plutôt un processus banal pouvant exister isolément, ou compliquer diverses lésions médullaires et méningées, notamment comme l'a montré BRISSAUD, la pachyméningite cervicale hypertrophique. La présence de deux artères situées symétriquement en arrière et en dehors du canal central et dont l'obstruction produira rapidement la nécrobiose et le ramollissement des territoires nerveux qu'elles irriguent, nous explique pourquoi cette myélite péri-épendymaire devient une myélite cavitaire.

En dehors de la substance grise, la substance blanche périphérique est refoulée et sclérosée ; les faisceaux pyramidaux et les cordons postérieurs sont les premiers atteints en raison de leur situation anatomique et présentent, suivant la direction de leurs fibres au-dessus ou au-dessous du foyer de la lésion, des dégénération secondaires ascendantes ou descendantes.

2° Symptomatologie. — Elle est très variable, comme la localisation des lésions anatomiques. Les troubles trophiques et les troubles de la sensibilité sont les plus caractéristiques.

a. *Troubles trophiques.* — Ils intéressent les muscles des membres supérieurs, en commençant par leurs extrémités et réalisent une atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne (voy. p. 56). C'est sous ce masque qu'évoluent, au moins au début, la plupart des cas de syringomyélie et c'est sur des malades ainsi catégorisés qu'ont été faites en France les premières recherches sur la syringomyélie.

Les troubles trophiques intéressent aussi la peau qui peut présenter des ulcérations limitées ou revêtir sur une grande étendue un aspect lisse, comme aminci (*glossy skin* des auteurs anglais) ; ils intéressent aussi les ongles ou les extrémités des doigts, aboutissant parfois à une véritable mutilation (fig. 28).

Les arthropathies syringomyéliques, qui affectent surtout les membres supérieurs contrairement aux arthropathies tabétiques,

et la scoliose fréquemment observée, sont également l'expression de troubles trophiques.

b. *Troubles de la sensibilité.* — Les sensations tactiles sont conservées ; mais les sensations thermiques et douloureuses sont abolies. Le syringomyélique sent le contact, mais il ne perçoit ni le froid, ni une brûlure, ni la piqûre d'une épingle : il a de la thermo-analgésie. Ce phénomène découvert par KAHLER et

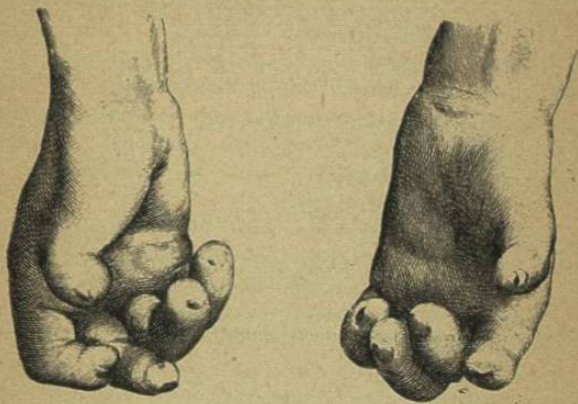


Fig. 29.

Troubles trophiques de la syringomyélie (d'après RAYMOND).

SCHULTZE porte le nom de *dissociation syringomyélique* car il ne se rencontre guère que dans la syringomyélie, l'hématomyélie et quelques rares cas de myélite localisée comme ces affections au niveau de la substance grise centrale.

Les anesthésies des syringomyéliques présentent cette particularité qu'elles ne correspondent pas à la distribution d'un nerf, mais sont disposées par segments de membres, comme celles des hystériques, affectant la forme d'un gant, d'un caleçon, d'une manche de veste. Cette disposition est à peu près spéciale aux anesthésies d'origine médullaire.

Les syringomyéliques accusent souvent une sensation de froid

dans les membres inférieurs et peuvent présenter des troubles vaso-moteurs.

La lésion de la substance blanche produit, si les faisceaux pyramidaux (cordons latéraux) sont intéressés, des phénomènes spasmodiques, de l'exagération des réflexes, de la trépidation épileptoïde, de la contracture, troubles moteurs qui, joints à l'amyotrophie, simulent cliniquement la sclérose latérale amyotrophique.

Si les cordons postérieurs sont intéressés, il y a de l'abolition des réflexes, des troubles de la sensibilité tactile, etc. (forme tabétique, simulant le tabes).

Lorsque le processus se propage vers le bulbe, la syringomyélie se complique de symptômes spéciaux : atrophie ou hémiatrophie de la langue, troubles de la sensibilité de la face, paralysie d'une corde vocale, etc.

En somme, les signes sont : 1° la dissociation syringomyélique ; 2° des troubles trophiques et des symptômes très variés dépendant de la *localisation* des lésions. L'évolution est excessivement lente et la mort survient ordinairement du fait d'une affection intercurrente.

3° Diagnostic. — Le diagnostic avec le tabes, la sclérose latérale amyotrophique, l'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne, se fera surtout par la constatation de la dissociation syringomyélique. Il est bon toutefois de savoir qu'elle peut s'observer dans l'hystérie et certaines myélites chroniques.

En face d'un début brusque, il faut songer à l'hématomyélie. Le panaris analgésique décrit par MORVAN (de Lanilis) se distinguerait de la syringomyélie par des troubles de la sensibilité *tactile*, par des troubles trophiques plus prononcés aboutissant, sans douleur, spontanément, à la mutilation et à la chute des phalanges. Mais une autopsie de JOFFROY et ACHARD a montré la syringomyélie dans un cas diagnostiqué maladie de Morvan.

De même ZAMBACO a récemment soutenu l'identité de la lèpre et de la syringomyélie qui n'en serait qu'une forme atténuée, correspondant à la lèpre anesthésique de Daniellsen.

Enfin le bacille de Hansen (bacille de la lèpre) a été trouvé par PIRRES dans un nerf cutané d'un syringomyélique, ce qui semble indiquer que le tableau clinique des deux affections est quelquefois très voisin. On admet toutefois généralement que la lèpre anesthésique se caractérise cliniquement par des troubles de la sensibilité sur le trajet des nerfs et anatomiquement par des lésions des troncs nerveux (léprômes) quelquefois perceptibles à travers la peau sur le vivant.

4° Traitement. — Il est à peu près nul ; on se borne à l'administration de l'iode de potassium. La révulsion peut être dangereuse à cause des troubles trophiques.

ARTICLE XVII

HÉMATOMYÉLIE

L'hématomyélie est l'irruption du sang dans la substance médullaire.

1° Étiologie. — Tantôt l'hémorragie survient au cours d'une affection médullaire préexistante (myélite aiguë, myélite chronique, syringomyélie, tumeurs), elle est dite alors *hématomyélie secondaire* ; tantôt elle se produit dans une moelle jusque-là indemne, d'où le nom d'*hématomyélie primitive*.

L'hématomyélie primitive reconnaît des causes diverses :
 1° Les *traumatismes* : fracture vertébrale, commotion médullaire, élongation de la moelle ou de ses racines ; chez le nouveau-né on a pu observer une hématomyélie par dystocie siégeant à la région cervicale ; 2° La *compression atmosphérique*, chez les ouvriers travaillant sous l'eau, dans les cloches à plongeurs, sous une forte pression. L'azote dissous en excès dans le sang pendant la compression repasse à l'état libre au moment de la décompression, si celle-ci est trop brusque, et produit dans les vaisseaux des embolies gazeuses ; 3° Un certain nombre d'héma-

tomyélie dites *congestives*, surviennent avec les apparences de la spontanéité, pendant l'effort, pendant une quinte de toux, une attaque d'épilepsie, etc; 4° On a vu aussi l'hémorragie se produire dans les *anémies graves* ou chez les hémophiles.

Dans ces différents cas il est probable que l'hématomyélie est favorisée par une certaine fragilité ou par des altérations des parois vasculaires.

2° Anatomie pathologique. — Tantôt l'hémorragie a lieu dans la région centrale, par suite de la rupture de vaisseaux parallèles au canal épendymaire : c'est le cas pour beaucoup d'hématomyélie traumatiques par extension exagérée de la colonne vertébrale ; tantôt elle a lieu dans la substance grise par suite de la rupture de ses capillaires dilatés : c'est le cas notamment pour les hématomyélie congestives et pour celles résultant de la décompression atmosphérique brusque¹. Lorsque l'hémorragie est centrale elle a de la tendance à envahir largement la substance grise en figurant une sorte d'H et même à gagner le canal épendymaire qu'on trouve dilaté irrégulièrement et rempli de sérosité, plus rarement rempli de sang. La substance grise des cornes antérieures est le plus souvent respectée et offre une grande résistance à la diffusion de l'hémorragie (GOLDSCHIEDER et FLATAU).

Il arrive parfois qu'au bout d'un certain temps la névroglie prolifère autour du foyer transformé en cavité et réalise ainsi une *syringomyélie* (MINOR, PITRES et SABRAZÈS) qui évoluera plus tard pour son compte avec ses symptômes habituels. Mais il faut cependant se rappeler qu'il existe des syringomyélie dues au traumatisme, non précédées d'hématomyélie.

3° Symptômes. — L'hématomyélie débute *subitement* par une paralysie soudaine des membres inférieurs, avec engourdissement et anesthésie absolue : la sensibilité superficielle et profonde, le sens musculaire, même la sensibilité osseuse sont abolis ; les sphincters sont intéressés : il y a incontinence de

¹ J. LÉPINE. *Étude sur les hématomyélie*, Thèse de Lyon, 1900.

l'urine et des fèces, parfois précédée d'une phase de rétention. Les réflexes sont abolis. Contrastant avec cette paraplégie absolue, peu ou pas de douleurs, pas de fièvre. Tous ces symptômes sont survenus subitement, quelquefois même avec perte de connaissance, d'autres fois ils se sont développés en quelques heures.

Au bout d'un certain nombre d'heures ou de jours, les phénomènes s'amendent : la paralysie s'atténue, la sensibilité reparaît partiellement, les réservoirs récupèrent plus ou moins leur motilité et le malade garde seulement une parésie spasmodique des membres inférieurs avec des troubles de la sensibilité qui consistent généralement en thermo-analgésie, comme dans la syringomyélie à cause précisément de la situation du foyer hémorragique dans la substance grise centrale, situation commune aux deux maladies.

Dans des cas plus défavorables l'état reste stationnaire et la parésie des membres inférieurs est définitive ; plus rarement on voit survenir peu à peu les symptômes de la syringomyélie qui évolue comme une maladie nouvelle avec les atrophies musculaires, les troubles trophiques cutanés, etc.

Enfin il est des cas qui se terminent en une ou deux semaines par la mort consécutive, soit à l'ascension de la paralysie, soit à la formation d'une eschare sacrée.

Telle est la forme la plus commune de l'hématomyélie, celle qui correspond à une hémorragie dans la substance grise centrale ; il y en a d'autres. Ainsi une lésion unilatérale réalisera plus ou moins grossièrement le syndrome de Brown-Séquard ; une hématomyélie cervicale, produira de la paralysie des quatre membres, avec atrophie des membres supérieurs et contracture des inférieurs ; une hématomyélie du cône terminal laissera de la paralysie de la vessie et du rectum, de l'anesthésie de ces réservoirs, des troubles génitaux, une anesthésie à peu près limitée à la région génito-anale, le tout contrastant avec l'intelligence motrice et sensitive des membres inférieurs.

4° Diagnostic. — L'hématomyélie est caractérisée par son début subit, on évitera de la confondre :

Avec l'hématorachis ou hémorragie intra-rachidienne, affection excessivement rare et ne produisant pas une compression durable.

Avec les myélites aiguës apoplectiformes (HAYEM) qui se distinguent souvent par la présence de la fièvre et la marche ascendante de la paralysie.

Avec l'hystérie qui respecte ordinairement les sphincters.

Avec la syringomyélie qui généralement n'a pas un début brusque, mais peut, semble-t-il, venir compliquer l'hématomyélie.

Avec la syphilis médullaire lorsque son début est brusque, réalisé par une gomme ou une oblitération artérielle.

5° **Traitement.** — Il consiste dans le repos absolu. Les révulsifs sont contr'indiqués comme dangereux à cause de la facilité avec laquelle ils peuvent provoquer une eschare. Le traitement spécifique est à essayer dans tous les cas où on soupçonne la syphilis.

CHAPITRE II

MALADIES DU BULBE

DE L'ISTHME DE L'ENCÉPHALE ET DU CERVELET

Nous nous bornerons à étudier :

- 1° La paralysie glosso-labio-laryngée, affection systématisée des noyaux moteurs bulbaires, et la paralysie bulbaire asthénique.
- 2° Les ophtalmologies nucléaires, affections des noyaux moteurs oculaires.
- 3° Les principales lésions protubérantielles, surtout au point de vue de leurs symptômes.
- 4° Les tumeurs du cervelet.

ARTICLE PREMIER

PARALYSIE GLOSSO-LABIO-LARYNGÉE

On désigne sous ce nom une paralysie progressive de la langue, du voile du palais, des lèvres et du larynx avec atrophie des muscles correspondants. Ce syndrome est ordinairement causé par une atrophie progressive des noyaux d'origine de l'hypoglosse, du facial inférieur, du pneumogastrique, etc., échelonnés dans le bulbe. C'est cette paralysie glosso-labiale bulbaire que nous aurons spécialement en vue dans ce chapitre, nous réservant d'étudier plus loin le syndrome glosso-labiale pseudo-bulbaire, causé par des lésions de l'écorce cérébrale ou des corps optostriés (voy. p. 156, *Maladies du cerveau*), qui présente de grandes analogies cliniques avec celui-ci.

La paralysie glosso-labiale, cliniquement décrite par DUCHENNE