

## XLI. — MALADIE DE STOKES-ADAMS

- I. NATURE DE LA MALADIE DE STOKES-ADAMS.
- II. ABSENCE DE BRADYCARDIE PERMANENTE.
- III. FORMES FRUSTES.
- IV. INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES : 1° Indication artérielle ; 2° indication cardiaque ; 3° indication cérébro-bulbaire ; 4° indication tirée des symptômes associés.
- V. CONCLUSIONS.

### I. — Nature de la maladie.

En 1890, dans une leçon clinique, j'ai justifié l'appellation de *maladie de Stokes-Adams* que j'ai voulu donner au syndrome étudié par Charcot et son élève Blondeau sous ce nom : pouls lent permanent avec attaques syncopales et épileptiformes. Cette désignation n'a pas seulement l'inconvénient d'être longue, mais elle est surtout inexacte.

D'abord, le pouls n'est pas lent d'une façon permanente et parfois la bradycardie est paroxystique. Ensuite, le pouls n'a souvent de la lenteur que les apparences, puisque les battements du cœur peuvent être en nombre double de celui des pulsations radiales, une systole cardiaque forte étant suivie d'une systole faible, non transmissible au pouls (rythme couplé du cœur). Enfin, la lenteur du pouls peut être permanente à l'état normal chez certains sujets ; il s'agit alors d'une anomalie physiologique, non d'une maladie, et le pouls lent permanent, n'ayant dans ce cas aucune valeur pronostique, ne s'accompagne jamais d'attaques syncopales ou épileptiformes.

Les faits que j'ai observés depuis cette époque confirment de plus en plus la nécessité d'accepter cette désignation de « maladie de Stokes-Adams », et en 1893, dans la seconde édition de mon *Traité clinique des maladies du*

*cœur* (1), j'insistais encore sur les trois raisons suivantes :

1° Dans cette maladie, le pouls est caractérisé à la fois par la *rareté* et le *ralentissement*, deux termes qui ne sont pas absolument synonymes : le pouls *rare*, qui devrait même remplacer la désignation du pouls *lent* dans l'affection que nous étudions, signifie qu'il existe entre chaque pulsation un intervalle assez prolongé ; le pouls *lent* est surtout caractérisé par la longueur des contractions cardiaques et des diastoles artérielles.

2° Dans cette maladie, il y a souvent complication de néphrite, avec accidents urémiques, comme il peut y avoir des accès d'angine de poitrine vraie, par endartérite coronarienne. Alors, pourquoi désigner cet état morbide par un syndrome, plutôt que par un autre ?

3° La désignation de « pouls lent permanent avec attaques syncopales et épileptiformes » continue à entretenir l'erreur et la confusion entre deux maladies absolument distinctes : la maladie de Stokes-Adams ou artériosclérose cardio-bulbaire (2), et le pouls lent permanent dû à la compression des pneumogastriques, à la compression du bulbe et de la partie supérieure de la moelle, ou encore aux lésions périphériques (contusion d'un nerf, du plexus solaire, etc.). Dans ces derniers cas de pouls lent permanent

(1) Voy. également la 3<sup>e</sup> édition. Paris, 1899-1901.

(2) La désignation « artériosclérose cardio-bulbaire » n'est encore qu'une hypothèse qui peut être renversée demain. C'est pourquoi l'appellation de « maladie de Stokes-Adams » doit être maintenue, quoique, bien avant ces auteurs, des faits semblables aient été signalés, mais d'une façon incidente. J'ai trouvé dans MORGAGNI l'histoire d'un homme de soixante-huit ans, du nom de Poggio, atteint à cet âge d'accès d'épilepsie qui « laissèrent après eux une extrême rareté du pouls ». Dans cette observation, on voit même que cette bradycardie n'était pas permanente : « L'inégalité du pouls s'est ensuite jointe tout à coup à son extrême rareté, de sorte que très souvent il était beaucoup plus rare, qu'ensuite il ne l'était pas plus qu'à l'ordinaire, et qu'après il le devenait beaucoup plus. » Ce malade avait également une « grande difficulté de respirer », et l'opium avait été employé avec un certain succès.



d'origine nerveuse, les crises syncopales ou épileptiformes peuvent s'observer, mais les accidents cardiaques, angineux et urémiques, si fréquents dans l'artériosclérose cardio-bulbaire, font complètement défaut.

Il y a donc, au triple point de vue nosologique, clinique et thérapeutique, une distinction capitale à établir : entre le pouls lent permanent avec attaques syncopales et épileptiformes *d'origine nerveuse*, dû à une chute sur la tête, aux traumatismes et aux fractures de la partie supérieure du rachis (obs. d'Halberton, Gurlt, Hutchinson, Rosenthal, etc.), ou encore au rétrécissement du trou occipital (Boffart), enfin à la compression des nerfs pneumogastriques par une tumeur (Stackler, Lannois), et le pouls lent *d'origine artérielle* qui, je le répète, outre les accidents syncopaux et épileptiformes, se complique souvent de sclérose myocardique, de sténocardie coronarienne, d'accidents urémiques dus à la participation fréquente du rein et du cœur à la sclérose généralisée. Puisque la seconde maladie est, anatomiquement et nosologiquement, tout à fait différente de la première, il faut lui donner un autre nom : celui de *maladie de Stokes-Adams*.

Jusqu'ici, cette distinction clinique et nosologique entre ces deux maladies n'avait pas été faite, uniquement parce que la désignation d'un état morbide par son syndrome (pouls lent permanent avec attaques syncopales) portait naturellement à réunir et à confondre dans une même description deux affections absolument distinctes. On voit par là quelle est la puissance des mots et les motifs sérieux pour lesquels je tiens, plus que jamais, à donner à deux maladies différentes deux noms différents. Il en est de même de l'angine de poitrine : l'une étant *artérielle* par sténose des coronaires, toutes les autres manifestations angineuses étant de nature *nerveuse*, par névralgie ou névrite du plexus cardiaque.

Ces préliminaires n'étaient pas inutiles pour élucider

la question que je veux aborder : la maladie de Stokes-Adams *fruste* (sans pouls lent permanent), et *associée*.

Il y a d'abord un fait bien connu de tous ceux qui ont étudié cette affection : c'est le ralentissement plus accentué du pouls déjà lent (ou plutôt rare) à l'approche et dans le cours des attaques vertigineuses, syncopales, pseudo-apoplectiques ou épileptiformes.

Ce fait a été même signalé expressément par Adams et par Stokes. Dans l'observation du premier auteur (1), il s'agissait d'un homme de soixante-huit ans, ayant eu depuis sept ans jusqu'à vingt attaques apoplectiques. Au moment des attaques, qui n'étaient jamais suivies de paralysie, « le pouls devenait plus lent encore que d'habitude ». Les cinq observations rapportées par Stokes sont encore très démonstratives à cet égard, et depuis cette époque, tous les cliniciens ont nettement remarqué l'infréquence du pouls à l'approche et dans le cours des attaques.

En 1887, j'ai vu un malade, qui m'avait été adressé par Grasset (de Montpellier) et dont l'observation complète se trouve dans ses leçons sur le « vertige cardio-vasculaire » (2). Chez ce malade, le pouls battait 32 à 34 fois par minute, d'une façon permanente, pour descendre parfois au moment des accès jusqu'à 19 pulsations. Il y avait chez lui « un rapport très net entre le ralentissement de la circulation et la production des vertiges ».

## II. — Absence de bradycardie permanente.

Dans certains cas, la bradycardie est seulement paroxystique, le pouls n'est pas lent d'une façon permanente, il ne le devient qu'au moment des attaques, et dans leur intervalle il reprend sa fréquence habituelle (60 à 70 et même 80 pulsations).

(1) *Dublin Hospital Reports*, 1827.

(2) *Montpellier médical*, 1890.



On conçoit l'importance de ce fait au double point de vue du diagnostic et du pronostic : au point de vue du diagnostic, parce que la non constatation du pouls rare peut faire méconnaître la maladie ; au point de vue du pronostic, puisqu'on a une tendance toute naturelle à ne pas lui attribuer le pronostic très sévère qu'elle comporte.

Deux cas peuvent se présenter :

1° La bradycardie ne survient que d'une façon paroxystique, au moment des attaques, et à toutes les périodes de la maladie ;

2° La bradycardie, paroxystique au début de la maladie, devient permanente à la fin.

A dire vrai, je ne suis pas autrement sûr que tous les cas de maladie de Stokes-Adams ne commencent pas au début par la bradycardie paroxystique pour se convertir à la fin en bradycardie permanente. La chose est possible, et si le fait n'a pas été encore admis comme une règle générale, cela tient évidemment à ce que les malades ont été rarement observés dès le début de l'affection. Cependant, j'ai signalé un cas de ce genre (1).

Il s'agit d'un malade qui, au moment où il me fut adressé (décembre 1888) par le D<sup>r</sup> Millard, présentait un pouls à 70 et même 80, alors que la maladie s'était déjà affirmée depuis dix-huit mois par de fréquents vertiges, et même par des accidents syncopaux. Agé de cinquante-quatre ans, il souffrait d'accidents angineux depuis environ une année, et les accès survenaient toujours sous l'influence de la marche et des efforts. Depuis dix-huit mois, il se plaignait aussi de vertiges et d'étourdissements, quand un jour il eut une perte de connaissance complète et tomba à terre. Ces accidents se répétèrent trois ou quatre fois, et au mois de septembre 1888, il fut pris d'une douleur précordiale très vive avec angoisse, avec irradiations au cou, à l'épaule et au bras

(1) *Traité clinique des maladies du cœur*, 1889, 1893, 1899.

gauche ; immédiatement après, survint une syncope avec perte complète de connaissance pendant cinq minutes environ. Les crises syncopales sont spontanées, sans cause aucune, et le malade ne peut les prévoir que quelques secondes auparavant, parce qu'elles sont ordinairement annoncées par une sensation de pesanteur rétrosternale et par un état indéfinissable d'anéantissement. Mais, fait important, dès que la syncope survient et après sa disparition, le pouls se ralentit jusqu'à 40 et même 30 pulsations, reste à ce chiffre pendant une demi-heure ou une heure environ, pour s'élever ensuite à 70 ou 80, chiffre qui persiste toujours dans l'intervalle des crises. Cela prouve, pour le dire en passant, que la désignation de « pouls lent *permanent* » est fautive, puisque dans certains cas la bradycardie peut être paroxystique. L'existence de ces attaques syncopales, précédées et suivies de ralentissement du pouls, me mit immédiatement sur la voie du diagnostic, et me fit porter un pronostic fort grave.

Aucun antécédent personnel et héréditaire de quelque importance ; artères dures, athéromateuses, premier bruit du cœur sourd, second bruit à la base retentissant et parcheminé, avec tendance au redoublement. Impossible de sentir le choc précordial.

Les accès se présentent sous la forme de *petites* et de *grandes* crises, comme le malade les appelle : les premières étant caractérisées par des lipothymies « rapides comme l'éclair », ou par une sensation de malaise indéfinissable, pouvant persister de quinze à trente minutes ; les autres, par des syncopes prolongées, d'une durée de cinq à dix minutes et accompagnées de légers mouvements convulsifs et de ralentissement du pouls qui ne persistait, le plus souvent, que pendant quelques heures. Cependant un jour, à la suite d'une crise un peu plus sévère, le pouls resta au chiffre de 28 pendant dix jours, au bout desquels il se remit, après une nouvelle crise syncopale, à battre 60 à 65 fois par minute, comme par le passé. Pendant une période de quinze jours



encore, les pulsations se maintinrent à ce dernier chiffre; puis, à la suite de crises syncopales, qui se succédèrent huit ou dix fois dans la même journée, elles tombèrent à 24, chiffre qu'elles ont gardé depuis cette époque.

Les urines sont rares (300 grammes au plus) chargées d'urates, avec traces d'albumine, et jusqu'ici le régime lacté exclusif n'a nullement modifié l'état dyspnéique.

Sous l'influence d'une médication par les injections d'éther et de caféine au moment des accès, par l'administration de la trinitrine à l'intérieur, par les injections sous-cutanées de trinitrine (quatre injections quotidiennes d'un quart de seringue d'une solution renfermant 10 grammes d'eau pour 40 gouttes d'une solution de nitroglycérine au centième), les attaques syncopales perdent de leur fréquence et de leur intensité, la face, pâle d'ordinaire, se colore légèrement, le pouls change de caractère sans augmenter de fréquence, et le tracé sphygmographique indique, au lieu d'une ligne d'ascension brusque et verticale avec crochet au sommet et longue descente, une ligne oblique et arrondie à sa partie supérieure.

L'impuissance du myocarde s'accuse de jour en jour, l'œdème périphérique augmente, et la mort survient assez rapidement, en huit jours, en asystolie.

Voici un second fait relatif à une femme de soixante-sept ans, que je n'ai malheureusement pas vue au début de sa maladie et que je n'ai pu suivre très longtemps. Il est intéressant, puisqu'il établit qu'en dehors des crises, les pulsations montent de 30 à 60 ou 70.

Cette malade, qui ne présentait rien de particulier dans ses antécédents héréditaires ou personnels, ressentit peu à peu une diminution considérable de ses forces; puis, six mois environ plus tard, subitement, en marchant, elle eut une perte de connaissance qui, au dire de son entourage, dura à peine quelques minutes. Depuis, ce phénomène se reproduisit plusieurs fois.

Chaque perte de connaissance est précédée immédiatement d'un bourdonnement d'oreilles très violent, qui prévient la malade et lui donne le temps de chercher un point d'appui pour ne pas tomber. La perte de connaissance dure à peine deux ou trois minutes. Pendant ce temps, la malade ne s'agite pas; elle n'a pas de convulsions, pas d'écume à la bouche et ne se mord pas la langue. Chaque crise ne laisse après elle qu'une légère lassitude. Un médecin, appelé au moment d'une crise auprès de la malade, a constaté que le pouls battait seulement 14 fois par minute.

A la percussion, le cœur n'est pas augmenté de volume; à l'auscultation, on ne perçoit aucun souffle; pas de retentissement diastolique au foyer aortique; pas de signes très nets d'artériosclérose, pas de surélévation des sous-clavières. Les battements du cœur réguliers et assez forts sont au nombre de 30 par minute. Vingt-quatre heures après les crises, la lenteur du pouls a disparu et l'on compte de 60 à 70 pulsations.

Au bout de quelques jours, la malade, qui a été soumise au traitement par l'iode de sodium et la trinitrine, n'a pas présenté de nouvelles crises, pas même de bourdonnements d'oreilles. Depuis, on ne l'a pas revue.

Autre fait observé dans mon service.

Un ouvrier, âgé de soixante-deux ans, n'ayant aucun antécédent morbide héréditaire ou personnel notable, entre à l'hôpital à cause de son état cardiaque, qui dure depuis sept ans. La maladie a débuté par des palpitations survenant fréquemment et sans cause appréciable, mais redoublant cependant de violence après une marche ou un travail un peu forcé. Depuis un an surtout, les accès ont pris une intensité plus grande. A plusieurs reprises, pertes de connaissance de peu de durée.

En prenant le pouls au repos, on constate qu'il est assez lent (44 pulsations à la minute), mais régulier et assez fort. Interrogé pour savoir s'il a déjà été examiné par des



médecins et si l'on a remarqué un pouls lent, il répond négativement.

Les artères radiales sont sinueuses et ossifiées, surtout à droite. Le cœur, à la percussion, ne donne pas une matité considérable. Mais, la matité aortique est exagérée (6 centimètres), et en plaçant le doigt en arrière du sternum, on sent très nettement la crosse de l'aorte. Les artères sous-clavières sont un peu surélevées. A la palpation, on ne sent pas de choc précordial, ni de frémissement cataire.

A l'auscultation, retentissement du second bruit, dans la région de la base et à droite du sternum, au lieu d'élection de l'aorte. De plus, on entend un souffle systolique parcheminé à la base et au même endroit que le retentissement du second bruit. Ce souffle se prolonge un peu vers la pointe; il s'entend même dans toute la région cardiaque, mais son maximum d'intensité est manifestement au foyer aortique (souffle mitro-aortique, surtout aortique).

Pas d'œdème des membres inférieurs; le malade n'en a du reste jamais eu. Pas d'albumine dans les urines; cependant celles-ci sont très claires et abondantes; de plus, le malade est obligé de se lever trois ou quatre fois par nuit pour uriner (pollakiurie nocturne).

En présence de ces différents symptômes, je portai le diagnostic de pouls lent *non permanent* avec attaques syncopales, et de rétrécissement aortique chez un artériel avec début de la lésion du côté de la grande valve mitro-aortique, ce qui explique la propagation de ce souffle à la pointe.

On prescrit le repos et le régime lacté.

Les jours suivants, il n'y eut pas de nouvelles attaques, et le malade se plaignait simplement de quelques bouffées de chaleur qui lui montaient à la tête dans la journée. Le pouls se maintient toujours à 80 environ.

Prescription: solution alcoolique de trinitrine au centième, à la dose de 9 à 12 gouttes à prendre en trois ou quatre fois par jour; continuation du régime lacté et du

repos. Par ce régime, le malade s'améliore rapidement, il sort de l'hôpital, et depuis, nous l'avons perdu de vue.

Pendant la soutenance de la thèse d'un de mes élèves (1) sur cette question, mon collègue Gaucher ayant parlé d'un fait à peu près semblable qu'il avait observé, a bien voulu me donner quelques notes sur ce cas intéressant.

Il s'agit d'un malade de soixante-cinq ans: artérioscléreux, sans albuminurie, il a été gros mangeur, fumeur, non buveur. La maladie, dix ans auparavant, aurait débuté par des phénomènes stomacaux, et il avait été autrefois traité pour une dyspepsie avec vertiges gastriques. La tension artérielle était forte, et l'existence d'un claquement exagéré du second bruit aortique fit établir dès cette époque le diagnostic d'aortite chronique.

Depuis lors, peu à peu, la maladie s'est caractérisée: vertiges de plus en plus fréquents, pertes de connaissance quand le malade est resté longtemps debout. Flatulences gastriques calmées par le régime lacté et le régime végétarien alternant; constipation opiniâtre.

Traité en permanence par l'iode de sodium, il est toujours beaucoup soulagé par la trinitrine au moment des crises, tandis que le nitrite d'amyle est sans action. Les piqûres d'éther et de caféine le font revenir à lui pendant ses pertes de connaissance.

Depuis un an seulement, aux crises de vertiges se sont joints des phénomènes tout à fait caractéristiques de la forme intermittente de la maladie de Stokes-Adams sans pouls lent permanent, le pouls est très ralenti (16 à 20 pulsations); il existe un vertige continu, coupé par des crises convulsives bilatérales (secousses des membres supérieurs, convulsions de la face, rien aux membres inférieurs) pendant ces crises; les pertes de connaissance sont complètes, ne laissant aucun souvenir quand elles sont passées. Le malade a deux ou trois accès successifs dans l'espace de dix à

(1) QUELMÉ, Maladie de Stokes-Adams (*Thèse de Paris*, 1894).