

XXXIX. — MALADIE DE STOKES-ADAMS

- I. NATURE DE LA MALADIE DE STOKES-ADAMS.
- II. MALADIE DE STOKES-ADAMS SANS POULS LENT PERMANENT.
- III. FORMES FRUSTES.
- IV. INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES. — 1° Indication artérielle. — 2° Indication cardiaque. — 3° Indication cérébro-bulbaire. — 4° Indication tirée des symptômes associés.

I. — Nature de la maladie de Stokes-Adams.

En 1890, dans une leçon clinique (1), je cherchais à justifier l'appellation de *maladie de Stokes-Adams* que je donnais au syndrome désigné sous ce nom par Charcot et son élève Blondeau : pouls lent permanent avec attaques syncopales et épileptiformes.

« Bien que vous m'entendiez souvent — disais-je alors — m'élever contre cet abus de désigner (2) les maladies du nom de leurs premiers historiens (ce qui expose trop souvent à des discussions stériles de priorité), je préfère néanmoins me servir du terme de *maladie de Stokes-Adams*. Celui de « pouls lent permanent avec attaques syncopales et épileptiformes » me paraît non seulement un peu long, mais encore inexact. D'abord, dans cette maladie, le pouls n'est pas lent d'une façon permanente, il le devient parfois, sous forme paroxystique. De plus, 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

(1) *Bulletin médical*, 1890.

(2) Voir plus haut, page 371 (en note) au sujet de la désignation du goitre exophtalmique sous le nom de « maladie de Basedow. »

certaines 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) Voir également la 3^e édition. Paris 1899-1900.

(2) La désignation « artériosclérose cardio-bulbaire » n'est encore qu'une hypothèse qui peut être renversée demain. C'est pourquoi, *par exception*, l'appellation de « maladie de Stokes-Adams » doit être maintenue.

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'inférence 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. — Maladie de Stokes-Adams sans pouls lent permanent.

Dans certains cas, la bradycardie est seulement paroxysmique, 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^r 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, 2^e édition, 1893; 3^e édition, 1899-1900.

gauche; immédiatement après, survint une syncope avec perte complète de connaissance pendant cinq minutes environ. Les crises syncopales surviennent spontanément, 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 rétro-sternale 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 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 nouvelles 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 XL 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'artério sclérose, 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'iodure 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.

Voici un 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. Sa 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. Le malade, à plusieurs reprises, a eu des pertes de connaissance de peu de durée.

En prenant le pouls du malade 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 exa-

miné 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 (Quelmé 1894) sur cette question, mon collègue Gaucher ayant parlé d'un fait à peu près semblable qu'il se rappelait avoir 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'iodure 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

douze heures, puis il revient à l'état antérieur avec vertiges quand il est longtemps debout, et le pouls reste à 60 ou 64. Il est obligé de se coucher presque toute la journée, le décubitus horizontal faisant disparaître le vertige (1).

Le malade est au régime lacté presque absolu et soumis à la médication suivante : iodure de sodium ; trinitrine pendant les accès ; révulsions précordiales (teinture d'iode, pointes de feu, cautères à plusieurs reprises depuis dix ans).

Voici pour terminer l'observation d'un malade qui m'a dernièrement été adressé par un confrère de province.

En juillet 1899, brusquement, étant en excellente santé, le malade eut une perte de connaissance absolue ; il tomba et, après deux minutes, se releva sans rien ressentir. — Depuis ce moment, les syncopes se sont reproduites de plus en plus fréquemment, à certains moments même, toutes les deux ou trois minutes. Le malade pâlit, perd connaissance, sa face se crispe, ses membres tremblent ; puis, au bout de dix à quinze secondes, il revient à lui, devient écarlate et ressent une violente douleur dans la région occipitale.

En janvier 1900, l'auscultation fournit les signes suivants : une systole vigoureuse, accompagnée d'un souffle intense, correspondant à une pulsation radiale ; puis une systole plus faible, à laquelle correspond une pulsation plus faible aussi ; puis, cinq ou six bruits cardiaques de plus en plus faibles, sans pulsations ; enfin, arrêt du cœur dont la durée varie de 2 à 5 secondes.

Au moment de l'attaque, le pouls radial descend à 45 pulsations, puis remonte progressivement à 30 jusqu'à 70 pulsations par minute.

La trinitrine administrée la première fois a amené une rémission qui a duré quinze jours environ ; on fut obligé

(1) Un malade âgé de soixante-huit ans, observé par Stokes, faisait avorter ses accès par la manœuvre suivante : aussitôt qu'il ressentait les prodromes de l'accès, il se plaçait sur les mains et les genoux, la tête en bas.

de la cesser à cause de céphalées violentes. Un second traitement par le même médicament a donné encore un résultat favorable, mais occasionna également des douleurs de tête intolérables.

Telles sont les observations de maladies de Stokes-Adams *sans pouls lent permanent*. On pourrait encore y joindre le fait de Bristowe (1) relatif à un malade qui présentait le syndrome au complet, et qui n'avait pas toujours le pouls rare, puisque celui-ci, dans l'intervalle des crises, remontait et restait à 60 ou 70. Mais, si les observations ne sont pas nombreuses encore, elles se multiplieront sans doute quand ces faits seront bien connus. En tous cas, ils ont une grande importance pour ceux qui attendraient toujours, et cela bien à tort, le ralentissement *permanent* du pouls pour établir le diagnostic de maladie de Stokes-Adams.

III. — Formes frustes.

A côté de cette forme incomplète de la maladie, il existe encore des formes *frustes*, témoin le fait d'un homme d'excellente apparence, d'une grande activité, dont le pouls très lent paraissait physiologique et qui mourut subitement à son bureau (2). Il n'avait eu que deux fois de très légères « faiblesses » auxquelles on n'avait pas attaché d'importance.

A ce sujet, rappelons que, si la syncope est un symptôme cardiaque, ce n'est pas un symptôme d'affection cardiaque. Quand la syncope survient dans le cours d'une affection du cœur, elle peut être produite par des causes différentes, mais nullement par la cardiopathie, et il faut songer, ou à l'hystérie concomitante, ou à l'artériosclérose cardio-bulbaire. Il faut songer à la neurataxie ou à la neurasthénie, et j'ai cité dans la thèse d'un de mes élèves, en 1891 (3), des cas

(1) *The Lancet*, 1885.

(2) *Journ. de méd. et chir. pratiques*, mai 1893.

(3) Huc. *Névroses et maladies du cœur*. Thèse de Paris, 1891.