

des individus intellectuellement inférieurs. Il importe aussi que dans leur entourage ils ne soient pas considérés comme tels.

A ceux-là surtout, il faut éviter les émotions, les chagrins, les taquineries et jusqu'aux plus légers froissements. Car c'est faire œuvre de thérapeutique rationnelle que de réduire au minimum toutes les causes capables de surexciter le mécanisme irritable de leur excessive réflectivité.

F. — Cette description peu consolante des médications précieuses dont nous disposons pour lutter contre la sclérose en plaques ne saurait être définitive. Il est permis d'entrevoir le jour où l'on pourra lui opposer une thérapeutique plus efficace. Tout porte à croire que celle-ci sera dictée par l'étiologie de l'affection.

D'ores et déjà, on s'accorde pour admettre que la principale cause de la maladie, et peut-être la seule, — consiste dans une *infection*, ou mieux dans des *infections* (P. Marie). On la voit surtout apparaître à la suite de la fièvre typhoïde ou de la variole, plus rarement après une scarlatine, une rougeole, une coqueluche, la diphtérie, le choléra, etc.; très souvent, elle semble provoquée par l'impaludisme.

Le syndrome anatomo-clinique de la sclérose en plaques peut donc être considéré, à bon droit, comme le résultat de localisations infectieuses sur l'axe cérébro-spinal. Aussi, est-ce vraisemblablement la thérapeutique des maladies infectieuses qui, par ses progrès, permettra, dans l'avenir, d'enrayer l'évolution de la sclérose en plaques. Pour le présent, c'est en combattant les infections, par les moyens qui sont en notre pouvoir, que nous pouvons espérer voir diminuer peu à peu les exemples de cette redoutable complication.

## CHAPITRE XXVIII

### TRAITEMENT DE LA SYRINGOMYÉLIE

PAR

G. RAUZIER,

Professeur agrégé à la Faculté de Montpellier.

I

#### Considérations générales.

La syringomyélie (Kahler et Schultze, 1882; Debove et Déjerine, 1889)<sup>1</sup> résume la pathologie de la substance grise médullaire. Dans sa forme la plus habituelle, elle est « anatomiquement constituée par des cavités anormales occupant les régions centrales de la moelle, et cliniquement caractérisée par des modifications spéciales de la sensibilité, par de l'atrophie musculaire et des troubles trophiques proprement dits ».

La syringomyélie n'est pas forcément une entité morbide; toute cause susceptible d'intéresser dans son ensemble la substance grise médullaire pourra en reproduire le tableau. Il s'agit par conséquent d'un *syndrome*<sup>2</sup>, qui tantôt se manifestera isolément, tantôt surviendra secondairement au cours de processus anatomiques divers (pachyméningite cervicale

1. Une bibliographie complète de la question se trouve dans un récent article de DMITROFF (*Arch. f. Psych.*, 1896, t. 38 et 39).

2. GRASSET. — *Montpellier médical*, août 1889 et *Clinique médicale*, 1891, p. 186. — MARINESCO, *Congrès français des aliénistes et neurologistes*, Bordeaux, août 1895.



hypertrophique, compression de la moelle, tumeurs intramédullaires, hématomyélie<sup>1</sup>).

A. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

A l'ouverture du rachis, on constate que les méninges, épaissies ou non, ne sont point adhérentes à la *moelle*. Celle-ci est molle, aplatie, rubanée, fluctuante, ou au contraire très indurée à sa partie centrale. Sur des coupes, on constate qu'il existe des *cavités* pathologiques, creusées dans un tissu induré qui infiltre la substance grise centrale.

Les cavités, en nombre variable (souvent il n'y en a qu'une) présentent des contours irréguliers et des dimensions très inégales aux divers étages de la moelle. Le *liquide* qu'elles contiennent est séreux, gélatineux ou hématisque. La *paroi* est quelquefois tapissée d'une membrane pyogénique.

L'*infiltrat*, dont le ramollissement provoque la formation des cavités, occupe la région centrale de la moelle; il débute dans la région périépendymaire, en arrière du canal de l'épendyme, envahit les cornes antérieures et postérieures de la substance grise, et peut même, atteignant le manchon blanc, empiéter sur les cordons antérieurs, latéraux et postérieurs.

Le *point de départ* et le maximum des lésions constituées occupent en général la région cervico-dorsale; de là elles s'étendent pour envahir progressivement toute la hauteur de la moelle, et même la région bulbo-protubérantielle, qui peut, dans des cas exceptionnels, être frappée primitivement (Schlesinger<sup>2</sup>). — La lésion est quelquefois très limitée, témoin ce cas récent de Dercum et Spiller<sup>3</sup> où une syringomyé-

1. On tend depuis quelques années à rapprocher l'hématomyélie de la syringomyélie, alors qu'autrefois on s'attachait soigneusement à les séparer. STRÜMPPELL, SCHULTZE, MINOR, DANA, REDLICH (*Club médical de Vienne*, 27 nov. 1895), SCHLESINGER dans son important *Traité* de la syringomyélie (Vienne, 1895), considèrent le syndrome anatomo-clinique de la syringomyélie comme fréquemment consécutif à des hémorragies intra-médullaires.

2. SCHLESINGER. — *Instit. d'anat. et de physiol. du système nerveux central*, Vienne, 1896 (*Revue neurologique*, 15 juill. 1896, p. 399).

3. DERCUM et SPILLER. — *Am. Journ. of the med. sc.*, déc. 1896 (*Presse médicale*, 1<sup>er</sup> mai 1897, p. 191).

lie accompagnée d'arthropathie de l'épaule occupait exclusivement une corne postérieure à la région cervicale et avait provoqué une dégénérescence ascendante des faisceaux pyramidaux.

Pour ce qui est de la *nature* des altérations, il s'agirait d'après les uns d'un *gliome*, c'est-à-dire d'une tumeur névroglique à tendance dégénérative (Roth, Bäumlér, Déjerine), dans la genèse de laquelle Babes et Manicatide<sup>1</sup> font jouer le principal rôle à la prolifération de l'épithélium périépendymaire. — D'autres y voient la conséquence d'une *myélite* chronique, d'une sclérose diffuse périépendymaire, aboutissant, par dystrophie du parenchyme, à la formation de cavités (Hallopeau, Joffroy et Achard, Critzmann); cette sclérose aurait son origine dans une altération du système vasculaire (Préobrajewski, Müller et Meder<sup>2</sup>, Marinesco<sup>3</sup>. — Pour Schultze, qui cherche à concilier les deux théories, on a affaire à une inflammation néoplasiforme aboutissant à une désintégration lacunigène. — Nombre d'auteurs, enfin, admettent l'existence de deux variétés anatomiques, gliomateuse et myélitique, dans la syringomyélie primitive.

Le *moment* où débute les lésions est encore fort discuté. Pour certains, il coïncide avec le début apparent du syndrome clinique; pour d'autres (Hoffmann, Gerlach<sup>4</sup>, Dufour<sup>5</sup>), il s'agirait d'une anomalie congénitale du développement médullaire, dont la manifestation extérieure pourrait survenir tardivement.

En dehors de la lésion médullaire, on a signalé (Kochewnikow, Miura, Déjerine) la présence de *névrites périphériques* dans la syringomyélie. Les auteurs qui considèrent celle-ci comme une forme atténuée de la lèpre en font une polynévrite lépreuse.

1. BABES et MANICATIDE. — *Presse médicale*, 23 juin 1897, p. 292.

2. MÜLLER et MEDER. — *Zeits. f. klin. Med.*, 1895, XXVIII, p. 47 (*Revue neurologique*, 15 mars 1896, n° 5, p. 144).

3. MARINESCO. — *Société de biologie*, 29 fév. 1896.

4. GERLACH — *Deut. Zeit. f. Nerven*, 1894, p. 270.

5. DUFOUR. — *Société anatomique*, 16 juill. 1897.



## B. — SYMPTÔMES.

On distingue généralement, avec Charcot, deux ordres de symptômes dans la syringomyélie :

1° Des *symptômes poliomyéliques*, intrinsèques ou cardinaux, répondant à l'altération essentielle et prédominante de la substance grise médullaire ;

2° Des *symptômes leucomyéliques*, extrinsèques ou accessoires, en rapport avec l'envahissement du manchon blanc.

1° Les *symptômes poliomyéliques* sont les suivants :

A. — *Dissociation syringomyélique de la sensibilité* (Charcot), consistant en thermanesthésie et analgésie, avec conservation de la sensibilité tactile et du sens musculaire.

La thermanesthésie et l'analgésie, habituellement mais non nécessairement superposables, sont généralisées ou partielles, et, dans ce dernier cas, affectent symétriquement des territoires à innervation multiple ; elles peuvent être complètes ou incomplètes (hypesthésies) et varient quelquefois, d'un jour à l'autre, de siège ou d'intensité. — Elles atteignent souvent les muqueuses et les parties profondes, au point que des interventions chirurgicales peuvent être réalisées sans douleur bien que les malades ne soient pas endormis. — La thermanesthésie peut porter inégalement ou isolément sur le chaud et sur le froid. — En place d'anesthésie, on a quelquefois noté de l'hyperesthésie partielle ou générale, et de la thermhyperesthésie.

La dissociation syringomyélique de la sensibilité, bien que possédant une valeur clinique indiscutable, n'est point un signe nécessaire et suffisant de la maladie qui nous occupe : elle peut faire défaut dans la syringomyélie<sup>1</sup>, et, d'autre part, on l'a notée, à titre de symptôme exceptionnel et accessoire il est vrai, au cours de diverses affections (Critzmann<sup>2</sup>) : tabes, hématomyélie, mal de Pott cervical, hystérie, névrites diverses, alcoolisme, diabète.

1. RAYMOND. — Cas d'anesthésie totale. *Nouv. Iconogr.*, janv.-fév. 1896.

2. CRITZMANN — *Thèse de Paris*, 1892.

B. — *Atrophie musculaire progressive*. — Celle-ci, généralement bilatérale et symétrique une fois constituée, mais souvent unilatérale au début, affecte le type *myélopathique Aran-Duchenne* : elle porte avec prédilection sur les membres supérieurs, débute par les éminences thénar et hypothénar, les muscles interosseux et lombricaux, et donne naissance à une griffe spéciale, la *griffe cubitale* (main de singe). Dans des cas exceptionnels, le début peut se faire par la racine des membres supérieurs (répondant en cela au type poliomyélique de Vulpian) ou par les membres inférieurs. — Les muscles atrophiés présentent toujours des *contractions fibrillaires* ; l'atrophie est quelquefois masquée par une pseudo-hypertrophie lipomateuse. — Au niveau des membres atrophiés les *réflexes* sont tantôt accrus, tantôt atténués ; la contractilité électrique est généralement diminuée, proportionnellement au degré de l'atrophie ; mais la réaction de dégénérescence est exceptionnelle.

Les *troubles bulbaires*, considérés longtemps comme exceptionnels, paraissent au moins aussi fréquents que dans l'amyotrophie progressive primitive type Aran-Duchenne (Raichline<sup>1</sup>, Minor, Müller<sup>2</sup>, Dionisi<sup>3</sup>, Lamacq<sup>4</sup>, Rieder<sup>5</sup>, Nodet<sup>6</sup>, Raymond<sup>7</sup>, Hitzig<sup>8</sup>) ; on a signalé des paralysies oculaires (ptosis, diplopie), du nystagmus, une rétraction du globe oculaire accompagnée de myosis, la paralysie ou l'hémiatrophie linguale ou faciale (Grasset), la paralysie du spinal, des paralysies laryngiennes et pharyngiennes (d'où troubles de la déglutition et de la phonation), l'anesthésie de la langue et de la cornée, des troubles de l'ouïe (Schultze, Hoffmann, Schlesinger), des vertiges, de la salivation, des nausées, du hoquet,

1. RAICHLINE. — *Thèse de Paris*, 1892.

2. MÜLLER. — *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1894, p. 259.

3. DIONISI. — *Académie de médecine de Rome*, févr. 1895.

4. LAMACQ. — *Revue de médecine*, avril 1895.

5. RIEDER. — *Thèse d'Erlangen*, 1895.

6. NODET. — *Lyon médical*, 12 janv. 1896.

7. RAYMOND. — *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1896.

8. HITZIG. — *Deut. Zeit. f. Nerven*, 1896, p. 362 (*Presse médicale*, 17 avril 1897, p. 175).



des vomissements, de la polyurie, de la dyspnée, la mort subite. — Minor a pu relever leur présence dans 23 cas, Raymond dans 36 cas.

Les phénomènes bulbaires peuvent exceptionnellement ouvrir la scène.

C. — *Troubles trophiques divers.* — Du côté de la *peau*, il est fréquent de noter la minceur ou l'épaississement des téguments, des ulcérations, des gangrènes, des altérations des ongles, diverses éruptions: érythème, eczéma, pemphigus, zona, vitiligo, mal perforant. — Les *muqueuses* peuvent présenter des accidents dystrophiques analogues, surtout des ulcérations (vessie). — Le *tissu cellulaire* est le siège de phlegmons, d'abcès, de panaris multiples, symétriques et analgésiques (dans 4 cas sur 10 d'après les uns, dans 4 cas sur 50 suivant d'autres). — Les *articulations* présentent, aussi souvent que dans le tabes, des *arthropathies*<sup>1</sup> indolentes et déformantes, à type atrophique ou hypertrophique, portant avec prédilection sur les membres supérieurs (épaules), s'accompagnant de formations ostéophytiques, de corps étrangers articulaires et quelquefois de luxation. — Les *synovites tendineuses* ne sont pas rares, les *fractures spontanées* sont classiques. — Les extrémités des membres subissent quelquefois un accroissement de volume qui a fait donner au processus le nom de *cheiromégalie* (Hoffmann, Marie, Chantemesse, Charcot et Brissaud); on y distingue un type *acromégalique* et un type *ostéo-arthropathique hypertrophiant*. Le syndrome de la *main succulente*, sur lequel Marinesco<sup>2</sup> a récemment attiré l'attention, mérite d'en être rapproché. — Enfin, il est d'usage de ranger dans la catégorie des troubles trophiques les *déviation vertébrales*<sup>3</sup> (scoliose, cypho-scoliose) qui constituent l'un des éléments importants du syndrome. Le *thorax en bateau*

1. SOKOLOFF. — *Deut. Zeit. f. Chir.*, XXXIV, 1-2, p. 205 (*Rev. des sc. médic.*, 1894, t. XLIII, p. 541); — *Méditz. Obozr.*, 1896, XLVI, 18;

PERREY. — *Thèse de Paris*, juill. 1894;

LONDE et PERREY. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1895, VII, n° 5.

2. MARINESCO. — *Thèse de Paris*, 1897, et *Société de biologie*, 17 juillet 1897.

3. HALLION. — *Déviation vertébrales névropathiques. Thèse de Paris*, 1892.

(Marie, Astié<sup>1</sup>) appartient au même groupe de phénomènes.

D. — *Troubles vaso-moteurs, sécrétoires et sudoraux.* — Ces troubles, sur lesquels Grasset<sup>2</sup> a insisté l'un des premiers, consistent en : autographisme, œdèmes, cyanose et refroidissement, sueurs, hypersécrétion salivaire ou lacrymale. Tout récemment, Pospéloff<sup>3</sup> a observé le syndrome de l'érythromélagie chez un syringomyélique.

2° Les *symptômes leucomyéliques*, résultant de la participation des faisceaux blancs au processus gliomateux ou myélitique, reproduiront le tableau de la *sclérose latérale amyotrophique* ou du *tabes*, suivant que l'extension du processus anatomique se fera du côté des cordons antéro-latéraux ou des cordons postérieurs. Dans le premier cas, aux symptômes cardinaux que nous venons d'énumérer viendront se joindre une paralysie progressive accompagnée d'exagération des réflexes, de trépidation épileptoïde, de contracture, de mouvements cloniques involontaires (Marinesco); dans le second, on notera des douleurs fulgurantes, de l'incoordination motrice, le signe de Romberg, l'abolition des réflexes.

L'absence de troubles génitaux, sphinctériens et oculo-pupillaires est la règle dans la syringomyélie. En ce qui concerne l'*appareil visuel*, il existe toutefois de nombreuses exceptions<sup>4</sup> : Hoffmann a observé assez fréquemment des troubles pupillaires, Galezowski a constaté des troubles visuels proprement dits. Les diverses manifestations oculaires qui ont été relatées jusqu'ici, et dont quelques-unes ont été déjà signalées lorsqu'il s'est agi des localisations bulbaires de la syringomyélie, sont : le nystagmus, le strabisme paralytique et la diplopie, l'inégalité pupillaire, le signe d'Argyll-Robertson (Raymond, Lévi et Sau-

1. ASTIÉ. — *Thèse de Paris*, mars 1897.

2. GRASSET. — *Loc. cit.*

3. POSPELOFF, *Méditz. Obozr.*, 1897, n° 2, p. 181 (*Presse médicale*, 10 nov. 1897, p. 294).

4. VOY. VIALET. — *Société française d'ophtalmologie*, mai 1895;

RAYMOND. — *Leçons sur les maladies du système nerveux*, 1896, p. 319.



vineau), la rétraction du globe oculaire et le rétrécissement de la fente palpébrale, la névrite optique avec amblyopie et amaurose. — Le rétrécissement du champ visuel, dont l'existence a été proclamée par Déjerine et Tuilant, Weiss, Rouffinet, Schlesinger, semble devoir être rapporté (Hoffmann, Charcot, Joffroy, Souques, Brianceau) à une hystérie concomitante.

#### C. — ÉVOLUTION.

L'évolution de la syringomyélie est habituellement lente; la maladie peut débiter indifféremment par l'atrophie musculaire, les troubles sensitifs ou des manifestations dystrophiques. Sa marche, fatalement progressive, peut présenter des *rémissions* de plusieurs années et, d'autre part, offrir des recrudescences aiguës. On a même signalé des poussées apoplectiformes, probablement dues à des hémorragies intramédullaires.

#### D. — FORMES.

Les formes de la maladie sont innombrables, et on le conçoit sans peine si l'on envisage l'extrême variabilité de siège, de nature et d'extension des lésions.

1° Suivant l'étendue des *localisations* somatiques, on distingue des formes *généralisées*, *localisées* (Achard a publié un cas où la dissociation syringomyélique offrait la forme d'un zona, et Déjerine et Thomas<sup>1</sup> ont décrit un type scapulo-huméral), *monoplégiques* (Brissaud), *hémiplegiques* ou *unilatérales* (Mills, Bochrach, Déjerine et Sottas, Déjerine et Mirallié, Reynolds) et pouvant dans ce cas s'accompagner du *syndrome de Brown-Séquard* (Raymond), *bulbo-médullaires* (Grasset, Raichline), *bulbo-protubérantielles* (Raymond).

2° L'évolution morbide permet de distinguer une forme *aiguë* et des formes *chroniques*.

3° Sur la *nature* de la lésion histologique on a basé la des-

1. DÉJERINE ET THOMAS. — *Société de biologie*, 10 juill. 1897.

cription d'une forme *hydromyélique* (rapide, bruyante), d'une forme *gliomateuse* (plus lente et plus silencieuse), et d'une forme *myélitique* (âge plus avancé, douleurs, développement rapide des lésions suivi d'une évolution stationnaire pendant plusieurs années).

4° Enfin le point de vue *symptomatique* a permis de créer : une forme *latente* (dépourvue de symptômes caractéristiques), une forme *fruste* (dans laquelle certains symptômes font défaut), un type *spasmodique* (parésie avec contracture, exagération des réflexes et trépidation épileptoïde), un type *tabétique* (douleurs fulgurantes, abolition des réflexes, incoordination motrice), un type *vaso-moteur* (cyanose, asphyxie locale, gangrène symétrique analogue à celle de la maladie de Maurice Raynaud), un type *myélitique* (paraplégie, troubles vésicaux), un type *cheiroméganique* (avec symptômes d'acromégalie ou d'ostéo-arthropathie hypertrophiante), enfin des types *complexes*, par exemple à forme de *tabes combiné* (cumulant à la fois la symptomatologie des cordons postérieurs et des cordons latéraux).

C'est dans cette catégorie de formes symptomatiques que l'on doit placer la *maladie de Morvan*, définie par son auteur (1883) « parésie analgésique avec panaris des extrémités supérieures ». La nature de ce syndrome a été fort discutée, les uns voulant en faire une entité à part, les autres une variété de la syringomyélie. A côté de frappantes analogies, elle se distingue seulement de celle-ci par trois caractères : 1° production *constante* de panaris multiples, successifs et indolents (Debove et Achard en ont vu survenir 9 dans un cas); 2° abolition de *toutes* les sensibilités, et par conséquent absence de dissociation syringomyélique; 3° rareté du type atrophique Aran-Duchenne. — Malgré ces différences, dont aucun élément n'implique une séparation absolue, Bernhardt, Roth, Broca, Charcot, Debove, Hoffmann, ont conclu à l'identité nosologique des deux syndromes. Joffroy et Achard (1890), Marinesco<sup>1</sup> ont donné à

1. MARINESCO. — *Société médicale des hôpitaux*, 12 fév. 1897.