

que suffisants. Dans la *maladie de Thomsen*, la rigidité n'apparaît qu'au moment des mouvements volontaires et n'existe pas au repos.

Signalons encore à titre d'accidents exceptionnels certains *états spasmodiques réflexes* consécutifs à une irritation périphérique prolongée. Sayre a cité le cas d'un enfant de 12 ans, atteint depuis sa naissance de rigidité généralisée sans troubles cérébraux, chez lequel l'excision d'un phimosis fit disparaître rapidement la contracture : chez ce malade le simple attouchement de l'urètre déterminait auparavant des crampes généralisées¹. Enfin, dans les cas douteux, on devra songer à l'*hystérie* (P. Marie).

Traitement. — Dans les formes susceptibles d'amélioration, c'est l'éducation méthodique des membres qui a donné jusqu'ici les meilleurs résultats : les mouvements passifs, le massage, une gymnastique rationnelle peuvent arriver à diminuer la raideur musculaire et à restituer en partie aux membres leurs fonctions. Dans les cas où il existe des rétractions fibro-musculaires fixant les membres dans des attitudes vicieuses, difficilement ou complètement irréductibles, on devra appliquer des appareils orthopédiques et, au besoin, pratiquer la ténotomie. Stromeyer recommande à ce propos de ne pas se presser d'opérer, les améliorations spontanées n'étant pas exceptionnelles. Quant aux sujets atteints de troubles intellectuels concomitants, une éducation persévérante et bien conduite amène parfois des résultats remarquables et inattendus.

(¹) Lannois. *Loc. cit.*

XXVII

SCLÉROSE EN PLAQUES

PAR LE D^r J. COMBY

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

La sclérose en plaques est une inflammation interstitielle de la névroglie, procédant par foyers isolés, disséminés, et occupant principalement la moelle épinière, mais pouvant s'étendre au bulbe et à l'encéphale.

Cette maladie, dont on peut retrouver des exemples fort nets dans l'Atlas d'anatomie pathologique de Cruveilhier, n'a été vraiment dégagée et décrite comme entité morbide que par Charcot et Vulpian, en 1866. Un élève de Charcot, Ordenstein, en fit le sujet de sa thèse inaugurale (Paris, 1867). Bourneville et Guérard (1869) reprirent la question dans une monographie très complète. Plus tard Marie (1885), Unger, Moncorvo (1887), étudièrent la maladie chez les enfants.

Le professeur F. Raymond (*Presse médicale*, 5 août 1899) a observé un garçon de 6 ans, du service de M. Hutinel, ayant eu, en 1896, la scarlatine avec épistaxis abondante. A la suite de cette maladie, sont apparus le tremblement des membres supérieurs et la faiblesse des inférieurs. M. Hutinel avait noté la démarche spasmodique et le *tremblement intentionnel*. Réflexes rotuliens exagérés, trépidation spinale, surtout à droite. Parole saccadée, strabisme sans nystagmus. Pas de troubles sensitifs, intelligence intacte. L'enfant est chétif (poids 17 kil., taille 0^m,99). Debout, il maintient les jambes écartées, le torse en avant, les bras étendus pour conserver l'équilibre. S'il n'est pas soutenu, il tremble, oscille et déplace les bras pour éviter la chute. Dans la marche, il avance en titubant et oscillant en maintenant les jambes écartées. Chorée de la langue, contractures irrégulières des muscles de la face. Cette observation a été reproduite dans la thèse de Mme Rosa Landis (Paris, 28 avril 1898).

Le D^r L. Concetti a observé un cas de sclérose en plaques chez une fille de 7 ans. Le D^r Sorgente, son élève, sur 17 cas, en trouve 5 dans la 1^{re} année, 1 à 2 ans, 2 à 3 ans, 2 à 4 ans, 2 à 5 ans, 2 à 7 ans, 3 à 8 ans, 2 à 10 ans. On en conclura que la sclérose en plaques peut débuter dans la première enfance, mais qu'elle est plus fréquente dans la seconde.

Le D^r E. Lebreton (*Thèse de Paris*, 10 mai 1900) a observé plusieurs cas de sclérose en plaques chez les enfants dans le service de M. Bourneville, à Bicêtre (4 observations complètes chez des enfants de 5, 7, 12 ans). L'âge du début a été 5 ans dans un cas, 5 ans dans un autre. On a relevé des antécédents héréditaires névropathiques. Dans un cas la sclérose en plaques a évolué à la suite d'une fièvre typhoïde grave. Dans les 3 autres cas, elle n'avait

pas été précédée de maladies infectieuses. Deux fois, la maladie débuta par du tremblement suivi de paraplégie, dans un cas par des convulsions suivies de troubles de la parole et de tremblement. Le tremblement a existé dans les 4 cas, généralisé chez 3 enfants, prédominant à droite chez 1, toujours plus marqué aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Tremblement de la tête, de la langue, des lèvres. Raideur ou contracture, exagération des réflexes. Le nystagmus a fait défaut. Pas de guérison ni même d'amélioration dans tous ces cas.

Plus récemment, M. E. Nogueras Coronas (*La medicina de los niños*, avril 1905) a publié un cas typique de sclérose en plaques chez une fillette de 5 ans. Cette fillette bien développée, sans antécédents héréditaires, fut prise d'une façon brutale, à la suite d'une variole légère¹, vers l'âge de 2 ans. Pendant 2 jours, vomissements, diarrhée, convulsions épileptiformes avec état comateux. Puis troubles de la station et de la marche, vomissements quand on fait marcher l'enfant. Ici la difficulté de la marche et la paralysie spasmodique des membres inférieurs avaient succédé rapidement à un état méningitique.

La maladie étant constituée, on note le *nystagmus* permanent, la *rigidité des membres inférieurs* avec *exagération des réflexes rotuliens*, *tremblement intentionnel*, *parole lente et scandée* avec intégrité de l'intelligence.

Ce cas est un des plus nets qui aient été publiés.

Étiologie. — La sclérose en plaques est surtout une maladie de l'âge adulte; elle est rare chez les enfants. Toutefois, on en a cité des exemples dans la seconde et même dans la première enfance. La statistique de Marie, publiée en 1885, ne comprenait pas moins de 15 cas; celle de Unger (1887) arrivait au chiffre de 19 cas. Il est vrai que Marie, dans un ouvrage plus récent (*Leçons sur les maladies de la moelle*, Paris, 1892), est revenu sur sa première opinion relativement à la fréquence de la sclérose en plaques infantile. Parmi les cas attribués à la sclérose en plaques, il est tenté d'en rapporter beaucoup à la sclérose cérébrale lobaire ou à quelque autre forme d'encéphalite de l'enfance, et il conclut : « Il n'est pas impossible que la sclérose en plaques se montre chez les enfants, mais elle y est fort rare ».

Frerichs, ayant vu succomber à cette affection deux enfants de la même famille, a pu invoquer l'influence de l'hérédité. Elle ne se montre que dans des cas exceptionnels, d'après Charcot. Eichhorst (*Arch. f. path., an.* 1898) a vu la sclérose en plaques chez un enfant de 8 ans dont la mère était morte de la même maladie (vérification anatomique dans les deux cas). Le Dr Antoino Carini (*Arch. di Pat. e Clin. inf.*, 1905) a vu la sclérose en plaques chez une fille de 4 ans et son frère âgé de 20 mois (mère hystérique).

Les causes qui semblent déterminer la sclérose en plaques sont, plus encore chez les enfants que chez les adultes, les *maladies infectieuses*. Pick et Kahler (1879) ont les premiers appelé l'attention sur la fréquence de la sclérose en plaques à la suite des maladies aiguës; mais c'est à Marie que revient le mérite d'avoir établi la relation de cause à effet qui existe

⁽¹⁾ L. Bouvy (*Journ. de clin. et théor. inf.*, 25 juin 1898) a vu un garçon de 5 ans pris de sclérose en plaques à la suite d'une varicelle.

souvent entre la sclérose en plaques et les infections diverses qui l'ont précédée. Parmi ces maladies infectieuses, il faut citer les fièvres éruptives (rougeole, scarlatine, variole), la fièvre typhoïde, la diphtérie, la coqueluche, l'érysipèle, la dysenterie, le choléra, la pneumonie, la malaria, etc., peut-être la syphilis, sans parler des infections encore innommées.

Les Drs R. Massalongo et S. Silvestri (*Arch. Ital. di Ped.*, mars 1894) ont vu une fillette de 6 ans prise de sclérose en plaques à la suite de la grippe.

Dans quelques cas on a incriminé le *refroidissement*, les *traumatismes*, le *surmenage physique*, les *émotions fortes*. Ces causes sont trop banales pour être prises en considération et l'on peut adopter la formule de Marie : « La sclérose en plaques est dans un rapport étroit de causalité avec les maladies infectieuses ». Reste à déterminer le mode d'action des agents infectieux sur les centres nerveux; est-ce un processus embolique allant çà et là créer des foyers de sclérose, est-ce une intoxication disséminée? On ne peut encore à cet égard que faire des hypothèses.

Anatomie pathologique. — Dans la sclérose en plaques, les méninges sont respectées généralement; au-dessous d'elles, on peut trouver les centres nerveux intacts en apparence, mais bientôt sur les coupes on aperçoit des plaques révélatrices. Dans quelques cas, les foyers ne se montrent pas de prime abord, mais seulement après les réactifs chimiques. Mais d'ordinaire, on aperçoit, soit directement, soit par transparence, des plaques disséminées sans ordre, dans toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal. Nulle part les lésions ne sont systématisées; si elles affectent plus volontiers la substance blanche, elles ne respectent pas, il s'en faut, la substance grise. Tantôt elles sont abondantes à la surface de la moelle, tantôt on les voit aussi sur les circonvolutions cérébrales, sur le cervelet, sur le bulbe, sur la protubérance. Les gros ganglions intra-cérébraux et les olives ne sont presque jamais atteints. Les plaques peuvent prédominer dans le cerveau, dans la moelle, ou affecter à la fois toute la hauteur de l'axe nerveux; d'où les formes distinguées en clinique : *cérébrale*, *spinale*, *cérébro-spinale*. Les plaques sont minces, peu étendues en surface comme en profondeur; il est rare qu'elles soient tébrantes et cunéiformes. Elles ont des dimensions qui varient depuis un grain de millet jusqu'à une pièce de 2 francs et plus. On peut en compter des centaines chez le même sujet. Leur couleur est ardoisée ou gris rosé; elles font une saillie modérée ou nulle, ou même sont déprimées; leur consistance, variable, est plus marquée que celle du tissu sain. La sclérose peut gagner les racines des nerfs crâniens et rachidiens ainsi que leurs troncs.

Le microscope montre que les ilots de sclérose sont très nettement circonscrits et taillés à l'emporte-pièce. On voit un feutrage serré de tissu névroglie, emprisonnant des corps granuleux; les gaines de myéline sont détruites au niveau des plaques, mais les cylindres-axes sont généralement conservés (Charcot). Il n'y a pas de dégénération secondaire sur le parcours des fibres nerveuses intéressées par les plaques. Les cellules nerveuses ne sont pas souvent atteintes.

Charcot a bien montré l'altération des vaisseaux, l'épaississement de leur

tunique externe; on voit quelquefois les vaisseaux béants au milieu des plaques. Il semble bien que les lésions se développent autour des canaux vasculaires, et non primitivement dans les éléments nerveux. Il s'agit d'une inflammation interstitielle péri-vasculaire, comme si un agent irritant, circulant dans les vaisseaux, venait semer çà et là des traces de son passage. L'histologie semble donc témoigner en faveur de l'origine infectieuse de la sclérose en plaques.

Symptômes. — Le début de la maladie est lent et insidieux; il est très rarement brusque. Les sujets accusent d'abord de la lourdeur dans les membres, des fourmillements; ils sont paresseux à la marche, leurs jambes sont faibles, très vite fatiguées, bientôt incapables de les porter. L'impotence prédomine parfois d'un côté, la jambe gauche étant plus atteinte que la droite ou inversement. Au bout d'un certain temps, les membres supérieurs sont pris à leur tour. Entre temps, on a pu noter divers symptômes cérébraux dont la date d'apparition est variable: vertiges, céphalées, troubles de la vue, difficultés de la parole.

Mais enfin survient un symptôme particulier qui caractérise nettement la maladie, c'est le *tremblement*. Ce tremblement, qui affecte les membres, puis la tête, la langue, les yeux (nystagmus), n'existe pas au repos, sauf le nystagmus qui est en général permanent; il ne se montre qu'à l'occasion des mouvements voulus et s'exagère à mesure que ces mouvements s'accomplissent. C'est ainsi que le malade ayant pris un verre et voulant le porter à sa bouche, pour boire le contenu, tremble de plus en plus à mesure qu'il approche du but, et finit même souvent par renverser le verre ou par le laisser tomber avant d'arriver à ses fins. Ce tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels sépare la sclérose en plaques de la maladie de Parkinson qui, d'ailleurs, est une maladie exceptionnelle dans l'enfance.

Quand le malade parle, on constate que les mots sont articulés avec lenteur, que les syllabes sont détachées, égrenées les unes après les autres, comme si elles formaient autant de mots distincts. La lenteur, la *scansion* du langage articulé appartiennent en propre à la sclérose en plaques.

Cependant la sensibilité est conservée, les sphincters sont respectés, l'intelligence est intacte. Il y a exagération des réflexes tendineux.

Ces symptômes évoluent pendant des années tantôt en s'aggravant avec une progression régulière et en quelque sorte fatale, tantôt en présentant des rémissions, des temps d'arrêt, des exacerbations, etc. A la longue, les malades ne peuvent plus marcher sans aide et ils finissent par garder le lit. Pendant la marche, on note de la titubation, mais ce phénomène ne s'exagère pas par l'occlusion des yeux, comme dans l'ataxie locomotrice. Les contractures, les secousses toniques ou cloniques, survenant spontanément ou à l'occasion des mouvements, sont notées dans plusieurs observations. A la fin, la contracture est persistante, il y a rigidité des membres dans l'extension. Les enfants maigrissent, présentent de la diarrhée, tombent dans la cachexie et le marasme; alors l'intelligence se trouble, la parole devient inintelligible, les sphincters se paralysent, la déglutition s'entrave (paralyse labio-glossopharyngée), et la mort arrive.

La durée de la maladie, variable suivant les cas, se compte par années; elle n'est jamais moindre de 2 ou 3 ans et peut atteindre 5, 10 ans et plus.

Nous n'insisterons pas davantage sur le tableau clinique de la sclérose en plaques, si admirablement tracé par Charcot, sur le faciès hébété, sur le masque sans expression, sur les symptômes apoplectiques qui peuvent se reproduire plusieurs fois chez le même sujet. Tous ces accidents, et d'autres encore que nous passons sous silence, ont été décrits chez les adultes et ne se rencontrent que rarement chez les enfants.

La gravité de la maladie est extrême et le pronostic en quelque sorte désespéré; il n'a pas été cité d'exemple irrécusable de guérison.

Cependant, il existe des cas aigus ou subaigus d'encéphalo-myélite, d'origine toxi-infectieuse, reproduisant complètement le syndrome de la sclérose en plaques, et pouvant évoluer vers la guérison.

Voici par exemple un garçon de 5 ans, observé par L. Concetti (*Riv. di clin. ped.*, février 1905), de père épileptique et alcoolique, qui est pris de fièvre avec troubles digestifs. Des phénomènes méningés se déclarent: agitation, cris, mouvements spasmodiques, raideur de la nuque. L'examen cytologique est négatif. On peut donc écarter la méningite. A cette première phase d'excitation traitée par les bains chauds, la glace sur la tête, le calomel, etc., en succède une seconde caractérisée par tous les symptômes de la sclérose en plaques: tremblement intentionnel, nystagmus, parole scandée, exagération des réflexes, démarche spasmodique. Le traitement ioduré amène une amélioration rapide et en 3 mois le syndrome *sclérose en plaques* disparaît.

Dans ce cas, sous l'influence des microbes ou toxines partis du tube digestif, il semble s'être fait une encéphalo-myélite diffuse par îlots, sans méningite, avec évolution vers la sclérose en plaques. Mais cette évolution a pu être enrayée à temps et l'enfant a guéri. Le cas est d'autant plus intéressant qu'il est plus rare.

Parfois la sclérose en plaques se complique d'atrophie musculaire comme l'a établi P. Lejonne, dans sa thèse (Paris, 1905): *Contribution à l'étude des atrophies musculaires dans la sclérose en plaques*, et L. Babonneix dans son article des *Arch. de méd. des Enfants* (1^{er} juin 1904) sur un cas d'atrophie musculaire chez un enfant de 5 ans.

Diagnostic. — Chez l'enfant, le diagnostic de la sclérose en plaques est d'autant plus difficile que l'existence de cette maladie a été contestée et mise en doute dans le jeune âge. Quand on verra un jeune sujet présenter de la titubation en marchant, les allures d'un homme ivre, sans paralysie proprement dite, mais plutôt avec contracture des membres; quand on verra cet enfant scander ses mots avec lenteur, présenter du nystagmus, un visage stupide; quand surtout il manifestera, à l'occasion des mouvements voulus, ce tremblement spécial qui caractérise la sclérose en plaques, comment ne pas prononcer le nom de cette maladie?

On la distinguera de la *paralysie agitante*, qui survient chez des personnes âgées, qui se dénonce par un tremblement à petites secousses, persistant pendant le repos, etc.

L'*ataxie locomotrice* a pour elle ses douleurs fulgurantes, sa démarche

particulière, ses troubles oculaires, l'exagération des perturbations motrices par l'obscurité et l'occlusion des yeux, etc.

L'ataxie héréditaire ou *maladie de Friedreich* présente, en commun avec la sclérose en plaques : le nystagmus, la lenteur de la parole, les troubles de la marche, le tremblement à l'occasion des mouvements volontaires. Mais, dans la maladie de Friedreich, il n'y a pas de spasmes, de contractures ; les réflexes tendineux sont abolis ; il y a en outre de la scoliose.

La *sclérose cérébrale*, si commune dans la première enfance, où elle se déclare, se poursuivant dans la seconde enfance et plus tard avec des symptômes si variés, peut simuler la sclérose en plaques. Toutefois elle donne lieu d'ordinaire à des paralysies spasmodiques localisées, à l'athétose avec ou sans idiotie, à des crises convulsives, épileptiformes, etc. De plus elle n'évolue pas, elle constitue une infirmité incurable plutôt qu'une maladie. Le début, la marche, la terminaison, quand on étudie les choses de près, diffèrent beaucoup suivant qu'on se trouve en présence de la sclérose cérébrale ou de la sclérose en plaques disséminées.

La *maladie de Little* ou *tabes dorsal spasmodique infantile* est une maladie congénitale ou produite au moment de l'accouchement, se traduisant par une rigidité spasmodique des membres, souvent compliquée d'idiotie ou de troubles variés de l'intelligence ; on la distinguera facilement de la sclérose en plaques.

Cependant il est des cas de *paraplégie spasmodique familiale* (F. Raymond, *Arch. de méd. des enfants*, 1^{er} déc. 1905) qui peuvent donner le change. Pelizæus a vu, à une paralysie spasmodique des membres inférieurs s'associer la maladresse, la lenteur des mouvements, la bradylalie, le nystagmus, l'amblyopie avec atrophie optique ; et il parle de *sclérose en plaques héréditaire et familiale*. De même Freud a vu deux frères (5 et 6 ans) présenter l'atrophie optique, la bradylalie, le nystagmus, la parésie spasmodique des membres, et il émet l'hypothèse d'une sclérose en plaques familiale.

Pas de méprise à craindre à l'égard des différentes amyotrophies, des myopathies de l'enfance, qui s'accompagnent d'atrophie musculaire, ce dernier symptôme manquant ordinairement dans la sclérose en plaques. Cependant il peut arriver que certains muscles ou groupes musculaires soient atrophiés quand la sclérose envahit les cellules nerveuses des cornes grises antérieures.

Traitement. — Quoique le résultat soit très incertain, il faut essayer de lutter énergiquement contre les progrès de la maladie. On fera de la révulsion le long de la colonne vertébrale (pointes de feu, vésicatoires en lanières, badigeonnages de teinture d'iode) ; on fera prendre à l'intérieur l'iodure de potassium (50 centigrammes à 1 gramme par jour). M. F. Raymond, outre l'iodure de potassium ou de sodium, conseille les bains tièdes prolongés et l'électrothérapie (courants galvaniques faibles le long de la colonne vertébrale). Quand on soupçonnera la syphilis, on ne craindra pas d'employer le mercure (frictions mercurielles, liqueur de Van Swieten). Le traitement anti-syphilitique aurait donné quelques succès à Moncorvo.

Nous empruntons au D^r Babonneix (*Arch. de méd. des Enfants*, 1^{er} juin 1904), l'indication des observations publiées jusqu'à ce jour chez les enfants avec les sources bibliographiques d'où elles émanent.

1869. Bourneville et Guérard¹, un cas de sclérose en plaques chez une jeune fille de 17 ans.

1870. Pollok², un cas de sclérose en plaque héréditaire. — Leube³, un cas chez une petite fille de 7 ans. — Schule⁴, un cas chez une jeune fille de 14 ans 1/2.

1876. Wilson⁵, un cas chez une petite fille.

1877. Spark⁶, un cas chez un petit garçon de 5 ans. — Humphry⁷, un cas chez une petite fille de 5 ans 1/2.

1878. Pollard⁸, un cas chez un garçon de 7 ans 1/2. — Dreschfeld⁹, deux cas : l'un chez un garçon de 8 ans, l'autre chez son frère, âgé de 7 ans. — Dickinson¹⁰, deux cas, l'un chez un garçon de 5 ans, l'autre chez une fillette du même âge. — Cheadle¹¹, un cas chez un garçon de 5 ans.

1879. Ten Cate Haedmaker¹², deux cas : l'un, chez un garçon de 8 ans, l'autre, chez une petite fillette de 10 ans. — Bristowe¹³, un cas chez une fillette de 15 ans.

1885. Marie¹⁴, un cas, emprunté à Charcot, chez un garçon de 14 ans.

1884. Stadtghen¹⁵, un cas chez un garçon de 11 ans.

1887. Moncorvo¹⁶, un cas chez une petite fille hérédo-syphilitique. — Oppenheim¹⁷, un cas chez un garçon de 12 ans. — Unger¹⁸, un cas chez un enfant de 6 ans. — Drummond¹⁹, un cas chez un garçon de 8 ans.

1888. Schoenfeld²⁰, un cas chez un garçon de 15 ans. — Bruns²¹, un cas chez une jeune fille de 15 ans.

1889. Bodson²², un cas chez un garçon de 8 ans. — Russel²³, un cas chez une fille de 12 ans. — Railton²⁴, un cas chez une fille de 9 ans.

1890. Oppenheim²⁵, un cas chez une jeune fille de 14 ans.

1891. Freund²⁶, deux cas : le premier chez une fillette de 6 ans, le second chez un jeune homme de 16 ans. — Barthez et Sanné²⁷, deux cas : l'un chez un garçon de

(¹) De la sclérose en plaques disséminée. Paris, 1869.

(²) *Deutsch. Arch. f. klin. Medicin*, 1870, t. II, p. 407.

(³) Cité par Lebreton. *Thèse de Paris*, 1899-1900.

(⁴) *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, 1870, t. VII, p. 239, et 1871, t. VIII, p. 225.

(⁵) Un cas de sclérose disséminée insulaire. *Brit. med. Journ.*, 1876, p. 675.

(⁶) Un cas de sclérose en plaques disséminée chez un enfant. *Med. Times and Gazette*, 1877, p. 692.

(⁷) Sclérose disséminée. *Med. Times and Gazette*, 1877.

(⁸) Cas de sclérose en plaques chez l'enfant. *Lancet*, 1878, p. 155.

(⁹) *Med. Times and Gazette*, 1878, t. I, p. 140.

(¹⁰) Un cas de sclérose disséminée chez l'enfant. *Med. Times and Gazette*, 1878, p. 115.

(¹¹) *Med. Times and Gazette*, 1878, t. I, p. 159.

(¹²) Sclérose en plaques chez un enfant. *Deuts. Arch. f. klin. Med.*, 1879, t. XXIII, p. 445.

(¹³) *Med. Times and Gazette*, 21 juin 1879.

(¹⁴) Sclérose en plaques chez les enfants. *Revue de méd.*, juillet 1885.

(¹⁵) Sclérose en plaques post-diphthérique. *Jahrb. f. Kind.*, 1884, p. 1.

(¹⁶) Contribution à l'étude de la sclérose multiloculaire chez les enfants. *Revue des mal. de l'enf.*, juin 1887.

(¹⁷) Pathologie de la sclérose en plaques. *Charité-Annalen*, 18; *Berl. klin. Wochenschr.*, 1887, p. 904.

(¹⁸) Sclérose en plaques infantile, in *Lebreton*.

(¹⁹) Illustr. cliniques et pathol. des lésions cérébrales. *Lancet*, 1887, t. I, p. 12.

(²⁰) Sclérose en plaques post-diphthérique infantile. *Thèse de Berlin*, 1888.

(²¹) Pathologie de la sclérose en plaques. *Berl. klin. Woch.*, 1888, n° 5, p. 90.

(²²) *La clinique*, 1889, n° 23.

(²³) *Lancet*, 1889, t. II, p. 1120.

(²⁴) *Lancet*, 1889, t. I, p. 450.

(²⁵) Pathologie de la sclérose en plaques. *Charité-Annalen*, 18; *Berl. klin. Wochenschr.*, 1887, p. 904 et Coexistence de névroses et d'affections organiques du système nerveux. *Neurol. Centralblatt*, 1890 p. 488.

(²⁶) *Arch. f. Psych.*, 1891, t. XXII, p. 517.

(²⁷) *Traité des maladies des enfants*.

2 ans, l'autre chez une fillette de 6 ans. — Westphal¹, deux cas : l'un chez un garçon âgé de 11 ans, l'autre chez un enfant de 10 ans. — Nolda², un cas chez un garçon de 12 ans.

1892. V. Kzzywicki³, un cas chez un jeune homme de 17 ans.

1895. Totzke⁴, deux cas : l'un chez une fillette de 11 ans, l'autre chez une jeune fille de 14 ans. — Massalongo et Silvestri⁵, un cas de sclérose en plaques infantile d'origine grippale.

1896. Eichhorst⁶, un cas de sclérose en plaques héréditaire chez un nouveau-né. — Landis⁷, deux cas empruntés à Freund et à Naef, et concernant des enfants âgés respectivement de 7 et de 4 ans.

1897. Nissen⁸, un cas chez un jeune garçon.

1898. Streglitz⁹, trois cas. — Moussous¹⁰, un cas chez une fillette de 9 ans 1/2.

1899. Raymond¹¹, un cas chez un enfant de 5 ans. — Lebreton¹², quatre cas : le premier chez un garçon de 5 ans, le second chez un enfant de 9 ans, le troisième chez un jeune homme de 16 ans, le dernier chez un garçon de 7 ans.

1902. Carrier¹³ et Broesco¹⁴, deux cas. — Strümpell¹⁵, un cas chez un enfant de 6 ans.

1905. Schiffer¹⁶, un cas de sclérose en plaques congénitale. — Carini¹⁷, deux cas de sclérose en plaques familiale.

(¹) Ueber multiple Sklerose bei zwei Knaben. *Charité-Annalen*, 1891.

(²) Un cas de sclérose en plaques infantile. *Arch. f. Psychiat.*, 1891, et *Corr. Blatt f. Sch. Aerzte* 1^{er} mars 1891.

(³) Un cas de sclérose en plaques disséminée. *Deutsch. med. Wochenschr.*, 1892, p. 255.

(⁴) Sclérose en plaques chez l'enfant. *Inaug. Dissert. Berlin*, 1895 (bibliogr.).

(⁵) Sclérose en plaques infantile d'origine grippale. *Revue neurol.*, 1895, n° 25.

(⁶) *Virchow's Arch.*, t. CXL, VI, fasc. 2, p. 125.

(⁷) Sclérose en plaques chez l'enfant. *Thèse de Paris*, 1897-1898.

(⁸) *Soc. de péd. de Saint-Petersbourg*, 1897.

(⁹) Multiple Sclerosis in Childhood. *Americ. Journ. of the med. sc.*, février 1898.

(¹⁰) *Journ. de Bordeaux*, 1898.

(¹¹) Sclérose en plaques chez un enfant. *Presse méd.*, 5 août 1899.

(¹²) Sclérose en plaques chez les enfants. *Thèse de Paris*, 1899-1900.

(¹³) Congrès de Grenoble, 1902.

(¹⁴) Sclérose en plaques juvénile. *Revue des mal. de l'enf.*, juillet 1902.

(¹⁵) Cité par FÈRE. *La Famille névropathique*, 2^e édit., p. 95.

(¹⁶) Sclérose en plaques congénitale. *Soc. de méd. int. de Berlin*, 19 octobre et 2 novembre 1905.

(¹⁷) Deux cas de sclérose en plaques familiale. *Arch. di patol. e clin. infant.*, mai-juin-juillet 1905.

XXVIII

SYRINGOMYÉLIE

PAR LE D^r J. COMBY

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

La syringomyélie (canal dans la moelle, moelle creuse) est une variété de myélite centrale, de myélite cavitaire (Joffroy et Achard) ou de gliome intra-médullaire qui se dénonce par une symptomatologie spéciale.

Étiologie. — On ne sait rien sur l'origine de cette maladie. Les uns (Morvan, 1885) l'ont décrite sous le nom de *panaris analgésique*, et aujourd'hui le terme *maladie de Morvan* est presque synonyme de *syringomyélie*. Les autres (Zambaco, 1891) ont prétendu que la maladie de Morvan et la syringomyélie n'étaient autre chose que la lèpre.

Pour Schultze et Kahler, il s'agit d'un *gliome* débutant par les parties profondes de la moelle; pour Joffroy et Achard, il s'agirait, dans certains cas, de *myélite centrale cavitaire*.

La maladie débute d'ordinaire dans l'enfance, atteignant peut-être plus souvent les garçons que les filles, mais elle n'est pas héréditaire.

Anatomie pathologique. — La moelle est aplatie, molle, diffluite, dans une étendue plus ou moins grande (8 à 10 centimètres), rarement sur toute sa longueur. Quand la lésion est localisée, elle occupe surtout le renflement cervical. Au centre de la moelle se trouve une cavité dont les dimensions varient et qui contient un liquide analogue au liquide céphalo-rachidien. Quelques auteurs ont admis que cette cavité provenait de la dilatation du canal central et ont parlé d'*hydromyélie*. Mais Schultze et Kahler la font provenir d'un gliome central de la moelle, se développant dans la moitié postérieure, refoulant la substance grise et la substance blanche en arrière d'abord, puis en avant. Le microscope montre des éléments névrogliques proliférés, avec au centre une sorte de membrane limitante formée par le tassement des cellules névrogliques. Artères épaissies, etc.

Charcot admettait trois variétés : 1^o malformation; 2^o myélite péri-ependymaire; 3^o gliome.

Voir pour l'étude des lésions et des formes cliniques, la thèse du D^r Critzman (Paris, 1892).

Symptômes. — Les troubles de la sensibilité sont les premiers à apparaître. On note, dans tous les cas, une anesthésie plus marquée aux membres supérieurs, qui fait que les enfants ne sentent ni les chocs, ni les brûlures, et portent aux mains et aux doigts des lésions interminables, des panaris (*panaris analgésique* de Morvan), des plaies suppurantes, etc. L'anesthésie n'est pas toujours symétrique, ne suit pas la distribution des nerfs, cesse brusquement en certaines régions, occupant la main et se ter-