

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-

minant en manchette, allant jusqu'à l'épaule (gigot), gagnant les jambes (bas), tout le membre inférieur (caleçon). La figure échappe presque toujours à l'anesthésie.

Il y a dissociation des diverses sensibilités. Tandis que la sensibilité au contact est conservée, la sensibilité à la douleur, au chaud et au froid est abolie. Cette anesthésie est à la fois superficielle et profonde. Il peut y avoir divers degrés dans l'anesthésie; elle sera absolue ou incomplète, limitée à la chaleur, par exemple, etc. D'après Critzman, la dissociation sensitive manquerait souvent dans la syringomyélie et pourrait se rencontrer en dehors d'elle.

Avec l'anesthésie se présentent souvent des troubles de la motilité, dont nous allons donner 2 exemples.

Un petit garçon de 6 ans, vu par le D^r Thomas¹, présentant des panaris analgésiques depuis plus de 2 ans, marche en écartant les jambes et frappant du talon; signe de Romberg, perte des réflexes rotuliens, incontinence des matières fécales. En somme, symptômes tabétiques.

Une fillette de 4 ans, vue par le D^r Head², avait des panaris analgésiques depuis l'âge de 8 mois. Elle n'a commencé à marcher qu'à 5 ans, et jamais correctement. Chutes fréquentes. Démarche instable et précipitée, jambes écartées, pieds renversés. Perte d'équilibre quand l'enfant se retourne, quand elle se tient les pieds joints. Signe de Romberg. Absence des réflexes rotuliens et plantaires. Parfois incontinence d'urine et des matières. Là encore, symptômes tabétiques.

Ces symptômes sont plus ou moins complets suivant les cas; il peut y avoir du myosis et le signe d'Argyll-Robertson. On a signalé l'inégalité des pupilles, la mydriase paralytique unilatérale, le nystagmus, le ptosis, la diplopie, etc. L'atrophie musculaire est signalée dans un certain nombre d'observations; elle manquait chez les deux enfants cités plus haut.

Mais les troubles trophiques cutanés, osseux, etc., sont constants. Le malade du D^r Thomas a perdu la phalange de l'index gauche; la phalange du médius est séparée de la phalange par une crevasse, les extrémités du pouce, de l'annulaire, de l'auriculaire sont renflées et garnies d'ongles incurvés. A droite, on constate la disparition de la phalange du pouce, la présence de moignons d'ongles déformés et épaissis à l'annulaire et à l'auriculaire. Pieds froids et cyanosés, ongles des gros orteils épaissis. Mains larges (chiromégalie), courtes, cyanosées. Scoliose à convexité gauche, thorax en entonnoir. Chez la fillette du D^r Head, l'index droit devint malade à 8 mois et suppura longtemps; les autres doigts, l'un après l'autre, suppurèrent aussi. Plaies insensibles aux malléoles. Mains grandes et grosses (chiromégalie). Doigts tronqués, terminés par des ongles larges, mous et mal développés. Sur le pouce gauche, panaris suppuré s'étendant jusqu'à l'articulation métacarpo-phalangienne. Un fragment osseux a été éliminé récemment. Petits panaris aux 1^{er} et 2^e doigts de la main droite, plaies indolentes au niveau de

(¹) D^r THOMAS. Note sur un cas de syringomyélie, type Morvan, chez l'enfant. *Revue méd. de la Suisse Romande*, 20 novembre 1895.

(²) D^r HEAD. Morvan's disease. syringomyelia. *London Hosp. Gaz.*, juillet 1905.

plusieurs jointures. Plaies non cicatrisées sur plusieurs doigts de la main droite. Grande plaie suppurante sur la rotule droite, plaie à peine guérie au genou gauche. Plaies aux avant-bras et aux jambes avec anesthésie. Chez cette fillette, à 2 ans, la voix devint rauque et stridente. Dans quelques cas, on a signalé des bulles, œdèmes, fractures, arthropathies, etc. Quelquefois les lésions semblent remonter vers le bulbe et on peut noter des troubles de la sensibilité de la langue, des palpitations, de la dyspnée.

La marche de cette maladie est chronique et sa durée indéfinie. Le pronostic est d'autant plus sombre que les lésions sont progressives et que, peu à peu, aux symptômes analgésiques et aux panaris à répétition, viennent s'ajouter les troubles ataxiques, les amyotrophies et même les phénomènes bulbaires qui peuvent se terminer par la mort.

Diagnostic. — Il faut tenir le plus grand compte de la dissociation de la sensibilité (conservation du tact, anesthésie à la douleur et à la chaleur) qui permettra de distinguer la syringomyélie des autres variétés de *myélite* (myélite antérieure, sclérose latérale, sclérose fasciculée postérieure, sclérose en plaques, myopathies), etc. Quant à l'*hystérie*, elle peut parfaitement simuler la syringomyélie, mais je doute qu'elle puisse s'accompagner de ces panaris analgésiques à répétition et en série qui constituent le type Morvan.

La *lèpre*, que Zambaco a voulu confondre avec la maladie de Morvan, se distingue, en dehors de sa symptomatologie spéciale, par la présence du bacille de Hansen.

Les *engelures ulcérées*, la *maladie de Raynaud*, ont une évolution toute différente de celle de la syringomyélie et ne présentent pas les mêmes troubles de la sensibilité.

La *sclérodémie* n'entraîne pas de vrais panaris, mais seulement des scléroses atrophiantes des extrémités (*sclérodactylie*) qui ont des caractères spéciaux.

Les *névrites périphériques* peuvent s'accompagner de dissociation sensitive, mais sans panaris ni ulcérations cutanées spéciales.

Traitement. — Il consiste dans le pansement des plaies et panaris, dans l'hydrothérapie, l'électricité statique ou galvanique, le massage, la cure d'air, une bonne hygiène alimentaire.