

SYRINGOMYÉLIE ⁽¹⁾

Par GEORGES GUINON

Historique. — Le mot *syringomyélie* est de fabrication relativement récente. Il est dû à Ollivier (d'Angers ⁽²⁾, 1857), qui, ne croyant pas à l'existence du canal central médullaire, l'appliqua à toute cavité intérieure de la moelle. Avant lui, on trouve dans les anciens auteurs la description d'excavations intramédullaires (Morgagni, Portal, Calmeil, etc...). Mais ces faits, considérés alors comme de simples curiosités anatomo-pathologiques, n'ont plus guère aujourd'hui qu'un intérêt historique, la clinique y faisant totalement défaut.

Plus tard, l'existence du canal de l'épendyme ayant été démontrée (Stilling, 1859), le mot *syringomyélie* tomba naturellement en désuétude et l'on appela indistinctement *hydromyélie* toutes les affections, congénitales ou non, accompagnées d'une excavation pathologique intramédullaire.

En 1869, Hallopeau ⁽³⁾, Charcot et Joffroy ⁽⁴⁾ montrent que certaines myélites, caractérisées par la présence d'une *sclérose périépendymaire*, peuvent aboutir secondairement à la formation d'une cavité intérieure. Enfin, en 1875, Simon ⁽⁵⁾ étudie les excavations médullaires indépendantes du canal central et formées par la fonte de tumeurs qu'il désigne sous le nom de gliomes télangiectasiques, proposant dès lors de réserver le nom d'hydromyélie à la dilatation simple du canal de l'épendyme, par comparaison avec l'hydrocéphalie, et de donner celui de syringomyélie aux cavités pathologiques.

Telle est, en quelques mots, la *première phase anatomique* de la question. Pour entrer dans la *phase clinique*, il faut arriver aux travaux de Kahler et de Schultze, en 1882. Charcot avait déjà, dans ses *Leçons sur les atrophies musculaires*, mentionné que certaines d'entre elles peuvent être dues à la syringomyélie et à certaines myélites cavitaires ⁽⁶⁾. Mais, à vrai dire, le type clinique n'a été réellement mis en lumière que par les deux auteurs ci-dessus ⁽⁷⁾. Après eux, il faut citer les noms de Bernhardt, Remak, Oppenheim, Roth, etc., qui apportèrent diverses contributions nouvelles à des points différents de cette affection.

⁽¹⁾ Consulter sur l'ensemble de la question : SCHLESINGER. Die Syringomyelie, eine Monographie. Leipzig und Wien, 1902. Deutike. DÉJÉRINE et THOMAS. Art. CAVITÉS MÉDULLAIRES in *Traité de méd. et de thérapeut. de Brouardel et Gilbert*, t. IX, p. 658.

⁽²⁾ OLLIVIER (d'Angers). *Traité de la moelle épinière et de ses maladies*, 1857.

⁽³⁾ HALLOPEAU. *Gaz. méd. de Paris*, 1870.

⁽⁴⁾ CHARCOT et JOFFROY. *Arch. de physiol.*, 1869.

⁽⁵⁾ SIMON. *Arch. f. Psychiat.*, 1875.

⁽⁶⁾ CHARCOT. *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. II, p. 216.

⁽⁷⁾ KAHLER. *Prager med. Wochenschr.*, 1882 et 1888. — SCHULTZE. *Virchow's Arch.*, 1882, et *Zeitschr. f. klin. Med.*, t. XIII.

En France, c'est Debove qui publia le premier cas de syringomyélie ⁽¹⁾ et, après lui, Déjerine. Immédiatement d'autres travaux virent le jour : des leçons cliniques de Charcot, des mémoires nombreux de Joffroy et Achard, qui démontrèrent les premiers l'identité de la syringomyélie et de la maladie de Morvan, et établirent l'existence de la syringomyélie par myélite cavitaire, en opposition avec la syringomyélie par gliomatose médullaire.

A partir de ce moment, les travaux abondent, sur tel ou tel point de l'anatomie, de la pathogénie ou de la clinique de la maladie, dont nous aurons l'occasion de citer un certain nombre à propos de chacun d'eux. Bon nombre de symptômes nouveaux, de formes cliniques nouvelles, sont étudiés. On s'efforce de préciser les symptômes déjà connus et d'en donner des descriptions plus minutieuses et plus conformes à la vérité. Mais c'est surtout l'étiologie, l'anatomie pathologique et la pathogénie des cavités médullaires qui donnent lieu à des travaux importants, élargissant singulièrement le champ de la discussion, tel qu'il avait été primitivement délimité. Pour se rendre compte de la différence de l'état actuel de la question avec ce qu'il était il y a dix ans, il suffit de se reporter à une monographie de Bruhl publiée en 1890, et,

cette époque, très complète. On ne parlait d'abord que de syringomyélie par myélite cavitaire et par gliomatose médullaire. Puis quelques auteurs émirent des hypothèses touchant d'autres lésions de la moelle pouvant devenir cavitaires et donner naissance aux symptômes syringomyéliques, l'hématomyélie par exemple (Minor) et l'hydromyélie. Peu à peu d'autres éléments furent introduits dans la genèse des cavités : les anomalies de développement, le traumatisme, la compression, les lésions méningées. Aujourd'hui (janvier 1905), bien que le type clinique reste sensiblement le même, les lésions qui lui peuvent donner naissance sont considérées comme assez nombreuses, et, en ce qui concerne l'anatomie pathologique, suivant le point de vue des auteurs, entre lesquels d'ailleurs l'accord est encore loin d'être fait, on en est arrivé à distinguer de vraies et de fausses syringomyéliques. Dans ces dernières années nous devons citer tout particulièrement la remarquable monographie de Schlesinger et de nombreux travaux cliniques et anatomo-pathologiques faits dans le service de Pierre Marie par ses élèves, Bischoffswerder, Guillain, Astier et par Marinesco.

Anatomie pathologique. Pathogénie. — L'aspect macroscopique d'une moelle (nous parlerons plus loin des *lésions des méninges*) atteinte de syringomyélie est souvent assez caractéristique dès l'abord, avant toute section. Posée sur la table d'amphithéâtre, au lieu d'être cylindrique, ferme, résistante sous le doigt, comme à l'état normal, elle est aplatie, quelquefois présentant même un aspect *rubané* (Bruhl), molle, fluctuante, ressemblant à un gros vaisseau rempli d'une quantité moyenne de liquide, ou encore à un sac allongé, tremblotant. Quelquefois on constate des cannelures longitudinales, un véritable sillon donnant à la moelle l'aspect des canons juxtaposés d'un fusil à deux coups. La forme varie suivant les cas. Le renflement cervical, siège habituel de la lésion à son plus haut degré, est relativement gros; au-dessous la moelle paraît étalée et reprend en bas sa forme arrondie.

Mais il s'en faut que l'aspect extérieur soit toujours aussi caractéristique ;

⁽¹⁾ DEBOVE. *Soc. méd. des hôp.*, février 1889.

cela ne se produit que dans les cas les plus accentués. Dans ceux où la lésion est moins considérable, il faut recourir à la section, pour pouvoir se rendre compte de l'existence d'une cavité intérieure. Quelquefois, alors, s'il s'agit de gliome central considérable avec cavité relativement insignifiante, on percevra la sensation d'un cordon dur intérieur, d'une tige rigide implantée dans la moelle.

Lorsqu'on pratique une coupe transversale dans la moelle, on constate la présence d'une *cavité*, généralement unique. Quelquefois cependant il en existe

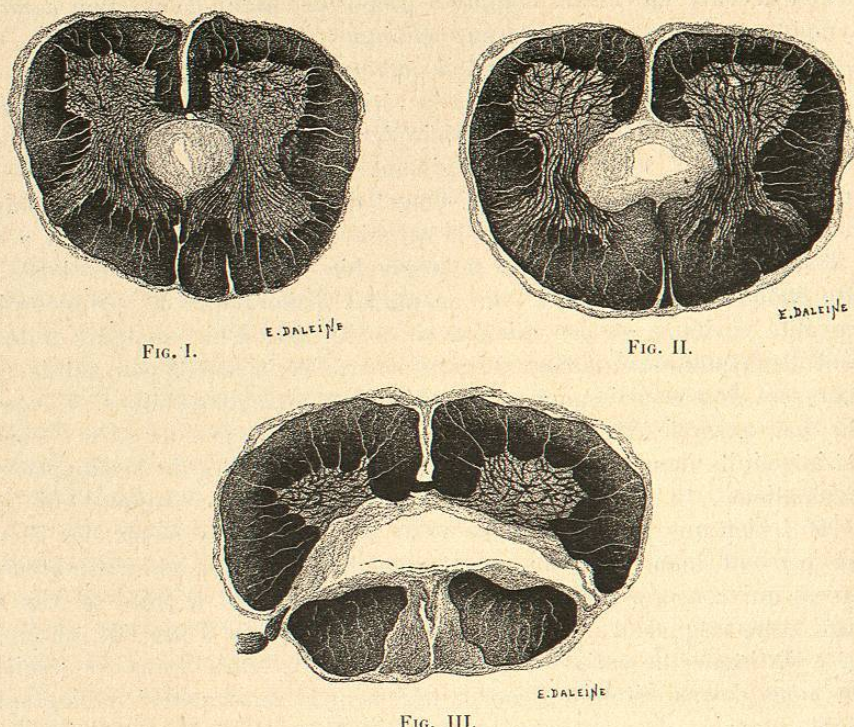


FIG. 274. — Gliome central de la moelle. La figure I représente une coupe pratiquée à la partie inférieure de la région lombaire, montrant le tissu gliomateux et l'origine de la cavité, qui s'élargit plus haut. Fig. II, coupe au niveau de la région lombaire supérieure. La figure III (coupe au niveau de la région cervicale moyenne) montre la cavité à son maximum, entourée d'une membrane limitante formée de tissu gliomateux. (D'après Bruhl.)

plusieurs, soit complètement indépendantes les unes des autres, soit communiquant entre elles.

La forme de cette cavité est généralement celle d'une fente elliptique, allongée transversalement, d'autres fois celle d'un trou arrondi au centre de l'organe, enfin celle d'un sablier couché horizontalement, avec une fente moyenne, transversale, réunissant deux cavités latérales plus larges creusées aux dépens de la substance grise médullaire. Les dimensions sont variables suivant les cas et aussi chez le même individu. Large, en un endroit, au point d'admettre l'introduction d'un gros crayon, elle se réduit plus haut ou plus bas à une perte de substance de 1 millimètre de diamètre, ou même moins. Les plus grandes dimensions s'observent généralement au niveau de la région cervico-dorsale. La moelle est quelquefois réduite à une sorte de tube creux, aplati.

Il est rare que la cavité occupe toute la hauteur de la moelle, depuis le

quatrième ventricule, où elle s'ouvre alors, jusqu'au *filum terminale*. Le plus souvent, elle se limite, et son siège le plus fréquent est le renflement cervical, d'où elle s'étend au reste de la région cervicale et à la région dorsale. On l'a vue se localiser au renflement lombaire seul ou à toute autre région, quelquefois en un point très limité⁽¹⁾.

Son siège habituel est aux environs du canal central, dans le tissu péri-épendymaire, le plus souvent en arrière du canal, dans la substance grise de la commissure postérieure. Elle s'étend de là ordinairement du côté des cornes de substance grise, en arrière et en avant, les envahissant irrégulièrement suivant les points. Les cordons blancs sont en général épargnés, mais non cependant dans tous les cas, en particulier lorsque la cavité est considérable. Mais alors la lésion n'atteint ordinairement la substance blanche qu'après destruction plus ou moins complète des parties grises.

Le contenu de la cavité consiste en un liquide tout à fait analogue au liquide céphalo-rachidien. Il est quelquefois teinté de sang, ou encore visqueux, épais, contenant des flocons gélatiniformes (dans un cas de Strümpell, par exemple). Ses parois consistent en une sorte de membrane épaisse, lisse, bien limitée. Quelquefois cependant elle peut être légèrement tomenteuse ou hérissée de papilles en nombre variable. Autour de la paroi, le tissu médullaire paraît comme tassé, plus dense, ou même présente l'aspect d'une véritable sclérose. Dans la majorité des cas, caractérisés par la présence d'une tumeur gliomateuse, on perçoit plus ou moins nettement l'existence de celle-ci autour de la cavité centrale. Elle se présente alors sous l'aspect d'une sorte de corps étranger, facile à distinguer à l'œil nu du tissu médullaire, par sa coloration, sa consistance. Quelquefois le gliome se prolonge en hauteur au delà des limites de la cavité et peut occuper toute la longueur de la moelle dans laquelle il est implanté comme une tige rigide perceptible à la palpation de l'organe.

Si l'on veut se rendre compte du siège exact de la lésion, on peut voir qu'elle débute presque toujours en arrière du canal central, pour aller envahir ensuite les colonnes de Clarke, puis les cornes postérieures et antérieures. Une statistique de A. Baumler rend compte de la fréquence relative de l'envahissement des diverses parties de la moelle. Sur un total de 56 cas, on a noté 21 fois la lésion des deux cornes postérieures, 14 fois celle des deux cornes antérieures. La corne antérieure droite a été trouvée lésée isolément 5 fois, ainsi que la corne postérieure droite et la corne antérieure gauche. La corne postérieure gauche l'a été 6 fois.

En ce qui concerne la substance blanche, on a remarqué l'intégrité presque constante des cordons antérieurs. Les cordons latéraux et en particulier les faisceaux pyramidaux sont assez souvent intéressés dans la lésion, ce qui explique la fréquence assez grande de la paraplégie spasmodique dans la syringomyélie. Quant aux cordons postérieurs, leur connexion intime avec la commissure grise postérieure explique leur lésion fréquente (dans 62 pour 100 des cas, suivant Wichmann), et les dégénération dont ils sont souvent le siège⁽²⁾.

Au bulbe s'arrête la lésion, dont on ne connaît pas de cas d'extension plus élevée, au niveau de l'encéphale, en dehors de complications qui peuvent être

⁽¹⁾ DANA. A case of gliomatosis of the spinal cord (and syringomyelia) with recurrent hemorrhages. *Journ. of nerv. and ment. dis.*, 1894, p. 566. — GORDON. *Revue (russe) de Psych. An. in Revue neurol.*, 1898, p. 44.

⁽²⁾ SCHLESINGER. *Die Syringomyelie*. Leipzig und Wien, 1902. Deuticke.

considérées comme complètement étrangères à la syringomyélie⁽¹⁾. Dans la région bulbaire, la substance grise est également la première atteinte, et l'on a noté, en ce point, la participation des noyaux d'origine du trijumeau, de l'hypoglosse et du facial, ainsi que des dégénéralions variées qui ont pu être étudiées d'une façon fort complète⁽²⁾. D'après Philippe et Oberthur⁽³⁾, il existe dans les cas les plus avancés, une lésion bulbaire constante, constituée par la présence dans la substance gélatineuse de la corne postérieure, d'un tissu de glieuse surtout fibrillaire. Cette lésion, rapidement lacunaire, puis cavaire, envahit la substance grise de la région située au-devant des noyaux de Burdach et de Goll, et finalement débouche sur le plancher du IV^e ventricule. Elle coupe ainsi les fibres sensitives émanées des noyaux de Burdach et de Goll, juste avant leur entre-croisement pour former le ruban de Reil, et par suite provoque la dégénéralion ascendante de cette grande voie sensitive du bulbe et de la protubérance. Cette lésion pourrait expliquer certaines anesthésies au cours de la syringomyélie.

Les rapports de la cavité avec le canal central de la moelle sont d'autant plus intéressants à étudier que sur l'indépendance de l'une et de l'autre se trouve aujourd'hui basée une classification pathogénique des cavités médullaires.

Dans une première catégorie de faits nettement mis à part par Westphal et Simon, il y a indépendance complète de la cavité et du canal central, sinon à toute période de l'évolution, du moins au début. Dans ces cas, la lésion naît le plus souvent en arrière du canal central. Elle peut alors se développer plus ou moins en le laissant en avant d'elle sans le déplacer. D'autres fois, il est dévié à droite ou à gauche. Quelquefois oblitéré, quelquefois ouvert par places, il n'est reconnaissable dans certains cas qu'à la présence d'une petite collerette de cellules épithéliales. Il ne garde généralement pas sa forme; le plus souvent il s'aplatit ou prend l'aspect d'une fente ou d'une bourse à étranglement moyen. On l'a vu encore présenter dans sa longueur des étranglements et des dilations successives, lui donnant un aspect moniliforme.

Lorsque la cavité est très considérable, il arrive qu'il s'ouvre dans celle-ci, et alors on n'en retrouve souvent pas de vestiges bien nets, sinon, par exemple, un petit amas de cellules cylindriques situées en un point quelconque de la paroi, quelquefois même enclavées dans le tissu de gliomatose.

Dans une autre série de faits, le canal central fait partie intégrante de la cavité médullaire, laquelle s'est, dès le début, constituée à ses dépens. Dans cette catégorie, on peut encore établir deux distinctions, suivant que la cavité consiste simplement en un élargissement total ou partiel du canal, sans lésion nette des parois de celui-ci (hydromyélie pure), ou qu'elle est entourée d'une gliomatose circonscrite ou diffuse développée au pourtour du canal central.

L'examen microscopique permet de se rendre compte de la nature de la lésion initiale qui a amené la formation de la cavité intramédullaire. Le plus souvent c'est à une néoformation gliomateuse que l'on a affaire. Le gliome, ou

(1) OSKAR FISCHER. *Zeitsch. f. Heilk.*, novembre 1901. Il s'agissait, dans ce cas, d'une syringomyélie cervicale, compliquée de gliosarcomes de la moelle allongée et du ventricule gauche, avec méningite, et d'un gros gliosarcome sortant à travers les méninges le long des nerfs lombaires.

(2) DIONISI. Sulla siringomielia bulbare. *R. Accad. di Roma*, février 1895. — DÉJÉRINE et THOMAS. *Soc. de biol.*, 1897. — Voir au sujet des lésions bulbaires syringomyéliques (*syringobulbie*) l'ouvrage de Schlesinger (1902), déjà cité, où elles sont étudiées avec des détails auxquels ne se prête pas le cadre de ce Traité.

(3) PHILIPPE et OBERTHUR. *Soc. de neurol.*, 9 novembre 1899.

sarcome névroglie de Cornil et Ranvier, consiste, on le sait, en une hyperplasie de la névroglie. Celle-ci ne doit point être considérée comme du tissu conjonctif ordinaire, dont elle joue le rôle dans les centres nerveux, mais dont elle diffère par ses réactions spéciales et par son origine embryologique. Elle est constituée par des fibrilles et des cellules, que l'on retrouve dans le gliome.

Celles-ci peuvent revêtir les formes les plus diverses, triangulaire, polyédrique, etc. Leur contenu est composé d'un protoplasma finement granulé, peu abondant. Elles ont les caractères habituels des *cellules araignées*, dont elles présentent les nombreux prolongements. Ceux-ci constituent les fibrilles que l'on rencontre en abondance, tant dans la névroglie normale que dans le gliome.

Ces fibrilles, dont la direction varie beaucoup, s'entre-croisent sans s'anastomoser, suivant un trajet, tantôt rectiligne, tantôt ondulé. Par leur entre-croisement, indiqué quelquefois par une petite nodosité, elles limitent des mailles plus ou moins étroites, renfermant un liquide, des détritits granuleux et des fibrilles fines. Par places on rencontre de petits paquets de fibrilles beaucoup plus grosses, réunies les unes aux autres, comme des paquets d'étoffe tordue (Bruhl). On trouve encore dans le tissu du gliome des masses réfringentes et des amas de pigment donnant quelquefois une coloration brunâtre.

Les vaisseaux, plus ou moins nombreux, qui se rencontrent dans le tissu morbide, peuvent être sains ou altérés. Artéριοles, veinules, capillaires anastomosés entre eux, forment un réseau généralement assez riche, principalement à la périphérie du gliome, c'est-à-dire dans les points les plus éloignés de la cavité centrale. Quelques-uns peuvent donner lieu à de petits foyers hémorragiques d'âges divers. D'autres occupent le centre de petites lacunes séparées les unes des autres par du tissu névroglie.

Suivant la prédominance de tel ou tel des éléments du gliome, on donne à la tumeur les noms de : *gliome simple* ou *neurogliome* (fibrilles), *gliosarcome* (cellules), *gliome télangiectasique* (vaisseaux). Ces diverses variétés peuvent se trouver réunies sur la même moelle.

Schultze⁽¹⁾ a décrit deux formes de gliomatose : l'une dite *infiltrée* ou glieuse, qui ne serait autre chose, suivant Hallopeau, qu'une forme de sclérose de la substance grise (*syringomyelia gliosa* de Schlesinger). L'autre, dite *néoplasique* ou gliomatose proprement dite, est caractérisée par la présence d'une tumeur pouvant être comparée à une sorte de tige implantée dans la moelle dans tout ou partie de sa longueur. C'est dans les cas de ce genre que la palpation permet d'en reconnaître la présence, avant la section de l'organe, comme nous le disions plus haut.

Développé en général dans la névroglie abondante périépendymaire, le gliome s'étend vers la périphérie et en même temps se ramollit à son centre. On comprend tout de suite que la présence d'une cavité centrale n'est pas nécessaire pour que la maladie syringomyélique soit constituée (Charcot). Les éléments nerveux envahis par le gliome, bien avant son excavation, sont étouffés, dissociés, et bientôt disparaissent. Le cylindre-axe survit en général quelque temps à la myéline. Les cellules ganglionnaires des cornes antérieures, celles des colonnes de Clarke s'atrophient, perdent leurs prolongements, finissent par disparaître. On trouve des corps granuleux et des corpuscules amyloïdes, ceux-

(1) SCHULTZE. *Arch. de Virchow*, t. LXXXVII, 1882.