

ci en plus grand nombre. Les systèmes de fibres dégénèrent suivant les localisations de la lésion, aussi bien en avant qu'en arrière. Ces dégénéralions peuvent donner l'aspect de lésions systématisées de la substance blanche. Mais il est bon de faire remarquer que celles-ci n'existent pas en tant que lésions systématiques primitives dans la syringomyélie. Elles ne sont jamais dues qu'à des dégénéralions secondaires. Elles peuvent être unilatérales, et la lésion syringomyélique primitive qui leur a donné naissance n'est pas toujours facile à trouver (cas de Bischoffswerder : dégénéralion unilatérale d'un cordon de Goll, par interruption du faisceau sensitif au-dessus des noyaux de Goll et de Burdach par une lésion syringomyélique unilatérale de la partie inférieure du bulbe<sup>(1)</sup>). Il ne faut pas oublier que ces lésions dégénératives peuvent donner lieu à des modifications dans la symptomatologie de la maladie. C'est ainsi que dans le cas ci-dessus, il existait, par suite de la dégénéralion systématique unilatérale du cordon de Goll, une abolition complète de la sensibilité tactile sur la moitié du corps.

Une fois que le tissu de gliose a donné lieu à la formation d'une cavité, quel que soit d'ailleurs le processus qui a donné naissance à celle-ci, on trouve à ce niveau un certain nombre de modifications dans sa constitution. La cavité elle-même est plus ou moins comblée par des résidus de tissu névroglie, de matière amorphe, quelquefois par une sorte de séquestre de substance médullaire. La paroi est formée par le tassement des éléments du gliome. La couche la plus interne, mal colorée, contient peu de cellules, peu de vaisseaux. Elle n'a pas de paroi spéciale et si l'on y rencontre quelquefois un revêtement plus ou moins rudimentaire de cellules épithéliales, c'est à l'épithélium de l'épendyme confondu avec la cavité que l'on a affaire. La paroi est le plus souvent hérissée de papilles dont la constitution, d'après Hauser, serait de nature conjonctive, les tractus dont elles sont formées n'étant que les vestiges de vaisseaux oblitérés dont les parois seraient soudées entre elles. Au-dessus de cette couche on rencontre le tissu névroglie plus ou moins abondant et serré, à fibrilles disposées tantôt irrégulièrement, tantôt concentriquement autour de la paroi. Dans cette couche, les vaisseaux sont plus ou moins abondants, altérés pour la plupart (dégénéralion hyaline) et on y trouve de petits foyers hémorragiques tant anciens que récents.

Les méninges ont été longtemps considérées comme indemnes, ainsi que les racines rachidiennes. Il y aurait lieu cependant, d'après Marinesco<sup>(2)</sup>, de décrire une modalité particulière de syringomyélie par pachyméningite, dans lesquelles les excavations seraient le résultat de la compression et qui, constituant une forme anatomique spéciale, correspondent, dans la clinique, aux cas décrits autrefois sous le nom de pachyméningite hypertrophique et dans lesquels une phase de douleurs pseudo-névralgiques précède les troubles de la sensibilité et l'amyotrophie. Bien plus, d'après Philippe et Oberthur<sup>(3)</sup>, les lésions pachyméningitiques ne manqueraient pour ainsi dire jamais dans la syringomyélie. Il les ont trouvées dans tous les cas qu'ils ont examinés (11 cas pris au hasard). Elles varient depuis le simple épaissement jusqu'à la pachyméningite hypertrophique la mieux caractérisée. L'intensité de la lésion méningée n'est pas

<sup>(1)</sup> BISCHOFFSWERDER. *Soc. de neurol. de Paris*, 9 janvier 1902.

<sup>(2)</sup> MARINESCO. Syringomyélie primitive et syringomyélie secondaire. *Congrès des alién. et neurol. français*. Bordeaux, 5 août 1895.

<sup>(3)</sup> PHILIPPE et OBERTHUR. *Soc. de neurol.*, 7 décembre 1899.

toujours en rapport exact avec celle de la lésion syringomyélique. Toutes deux paraissent évoluer le plus souvent parallèlement, mais sans être absolument liées l'une à l'autre et vraisemblablement sous l'influence de la même cause. Cette pachyméningite peut amener une compression des racines dont certaines contiennent des tubes nerveux à un degré variable de démyélinisation.

Un certain nombre d'auteurs limitent à la gliomatose médullaire les lésions de la syringomyélie [Schultze, Roth<sup>(1)</sup>, Bäumlér]. D'autres, au contraire, admettent que certains processus purement inflammatoires peuvent donner lieu à la formation de cavités intramédullaires (MYÉLITES CAVITAIRES). Déjà, en 1869, Hallopeau avait étudié la sclérose périépendymaire. Depuis lors, Joffroy et Achard se sont particulièrement attachés à la démonstration de l'existence de la syringomyélie par myélite centrale, et ont fourni plusieurs autopsies à l'appui de cette manière de voir<sup>(2)</sup>. Dans les cas de ce genre, les caractères typiques du gliome font défaut, et à la périphérie du tissu morbide, là où la lésion, à son début, permet le mieux l'interprétation des altérations anatomiques, on ne trouve que de la sclérose diffuse. Les vaisseaux, diminués de calibre par l'épaississement de leur paroi, ne se prêtent plus qu'à une irrigation insuffisante. D'où une nécrobiose fatale dans les points où l'oblitération vasculaire est très accentuée, et une formation cavitaire. Ces foyers de ramollissement peuvent avoir, pour certains auteurs, une origine purement vasculaire<sup>(3)</sup>. La direction de l'excavation serait alors nettement celle des vaisseaux malades, et cela non seulement dans les cas de ce genre, mais encore dans les cas de gliomatose, où l'influence des vaisseaux sur la formation de la cavité serait plus décisive que celle du gliome lui-même (Müller et Meder).

Cette origine inflammatoire de la syringomyélie est loin d'être admise par tous; quelques-uns même la rejettent entièrement (Déjerine et Thomas) et rangent les cas de ce genre dans la catégorie des *fausses syringomyélies*, s'appuyant sur ce fait que la formation de cavités est extrêmement rare dans les myélites ordinaires. On en a cependant signalé dans la myélite syphilitique en particulier<sup>(4)</sup> et dans la myélite du mal de Pott sans compression osseuse<sup>(5)</sup>. D'après Thomas et Hauser les lésions cavitaires d'origine vasculaire pure, qui peuvent d'ailleurs, à un moment donné de leur évolution, susciter autour d'elles secondairement une réaction névroglie assez prononcée, présenteraient certaines différences avec les lésions de syringomyélie gliomateuse vraie, à savoir en ce qui concerne les premières, l'absence des altérations dégénératives (dégénéralion grasseuse et hyaline); le peu d'intensité relative de la réaction névroglie; le défaut de progression apparente des cavités qui sembleraient plutôt avoir une tendance à se combler<sup>(6)</sup>.

À côté des cavités de cette nature on peut placer celles qui succèdent à un foyer hémorragique intramédullaire (*hématomyélie* centrale) d'origine quelconque, quelquefois traumatique<sup>(7)</sup> et qui peuvent produire cliniquement l'ensemble des symptômes de la syringomyélie d'une façon tellement identique, que le

<sup>(1)</sup> ROTH. *Arch. de neurol.*, 1887-1888.

<sup>(2)</sup> JOFFROY et ACHARD. *Arch. de physiol.*, 1887, p. 468; *Arch. de méd. expér. et d'anat. path.*, 1891, p. 90.

<sup>(3)</sup> MÜLLER et MEDER. *Zeitsch. f. klin. Med.*, 1895. Bd XXVIII.

<sup>(4)</sup> JAPHA. *Deut. med. Woch.*, 11 mai 1899.

<sup>(5)</sup> THOMAS et HAUSER. *Revue neurol.*, 1901, n° 5.

<sup>(6)</sup> THOMAS et HAUSER. *Revue neurol.*, 1902, p. 957.

<sup>(7)</sup> SPILLER. *Intern. med. magaz.*, 1896, n° 5.

diagnostic de la nature de la lésion n'est possible qu'à l'autopsie<sup>(1)</sup>. C'est la théorie *hématomyélogène* de la syringomyélie, soutenue dès l'abord par Minor<sup>(2)</sup>. Dans ces cas l'examen révèle l'existence d'un ancien foyer hémorragique caractérisé par la présence de pigment sanguin dans la cavité ou sa paroi.

Mais là ne se bornent pas les causes qui peuvent donner naissance à la formation de cavités dans l'intérieur de la moelle. Pour certains auteurs, les cas de dilatation simple du canal central, d'*hydromyélie* pure devraient entrer dans le cadre de la syringomyélie. Alors la cavité intramédullaire ne présente plus du tout le même aspect que dans les faits étudiés précédemment. Dans les cas les plus simples elle est arrondie, plus ou moins régulièrement, envoyant çà et là de petits diverticules qui pénètrent peu profondément la substance de la moelle. La dilatation n'occupe pas nécessairement toute la hauteur de l'organe; mais au-dessus et au-dessous d'elle le canal central est plus ou moins déformé. La paroi de la cavité est tapissée intérieurement par des cellules épithéliales, au-dessous desquelles on rencontre une couche de tissu névroglie plus ou moins tassé.

Les lésions peuvent s'arrêter là. Mais souvent aussi la réaction névroglie autour de la dilatation se prononce d'une façon plus accentuée, jusqu'à donner naissance à la formation d'une véritable gliose entourant la cavité. Selon Schlesinger, qui les étudie sous la rubrique de « formes de transition entre l'hydromyélie pure et la syringomyélie gliomateuse », les cas de cette espèce seraient les plus nombreux et ce serait à ce groupe qu'on devrait rattacher la majorité des cas de syringomyélie.

Dans cette dernière classe, du type d'hydromyélie pure, le mécanisme de formation de la cavité serait, d'après certains auteurs, le suivant — et ici nous arrivons à la théorie, dite *mécanique*, de la syringomyélie. Il est certain que le canal central peut se dilater ou même se creuser de cavités au-dessus de lésions par compression de la moelle, soit traumatiques, soit pathologiques<sup>(3)</sup> (Hoffmann, Schlesinger, Déjerine), soit expérimentales (Kronthal)<sup>(4)</sup>. Il est tout naturel d'incriminer dans le mode de formation de ces cavités les troubles de la circulation et de la pression sanguines. Il en est de même dans les cas où la syringomyélie coexiste avec de volumineuses tumeurs de l'encéphale (Langhans)<sup>(5)</sup>. Lorsque ces dilatations deviennent persistantes, la syringomyélie se trouve constituée. La pression du liquide céphalo-rachidien à l'intérieur du canal central peut, elle aussi, subir des modifications plus ou moins grandes, et le résultat de l'augmentation de pression est la dilatation du canal (coexistence fréquente de l'hydromyélie et de l'hydrocéphalie).

Enfin pour d'autres auteurs la syringomyélie serait une maladie d'origine primitivement inflammatoire et aurait son début dans une altération de l'épithélium du canal central (*épendymite chronique progressive*; syringomyélie primitive de Marinesco)<sup>(6)</sup>. Autour de la lésion de l'épendyme se produit consécutivement une hyperplasie périépendymaire (gliose), uniquement aux dépens de

<sup>(1)</sup> SCHULTZE. *Deut. Zeits. f. Nervenheilk.*, VIII, f. 1 et 2.

<sup>(2)</sup> MINOR. *Deut. Zeits. f. Nervenheilk.*, 1892. — *Arch. f. Psych.*, 1896, 28. I. — *Zeits. f. klin. Med.*, 1898.

<sup>(3)</sup> ORLOWSKY. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 28 novembre 1897. — *Arch. de neurol.*, 1898, n° 35.

<sup>(4)</sup> KRONTHAL. *Neurol. Centralbl.*, 1885.

<sup>(5)</sup> LANGHANS. *Virchow's Arch.*, Bd LXIV et LXXXV.

<sup>(6)</sup> MARINESCO. *Congrès des alién. et neur. français*. Bordeaux, 5 août 1895.

l'épithélium du canal, suivant les uns (Hoffmann, Schultze, Babès), suivant d'autres aux dépens de tous les éléments de la paroi syringomyélique (Bischoffswerder)<sup>(1)</sup>. Cette interprétation ne convient peut-être pas à la totalité des cas de syringomyélie. Mais il est probable qu'elle peut être invoquée dans la majorité. D'après Hauser<sup>(2)</sup> cette affection, dont les lésions portent sur tous les éléments constitutifs de la moelle : névroglie, fibres nerveuses, vaisseaux, tissu conjonctif, n'a aucun caractère spécifique. Elle évolue par un processus irritatif et destructif, pouvant se greffer sur des lésions antérieures d'hydromyélie congénitale ou d'hématomyélie accidentelle, lesquelles sont loin d'être la règle. Selon lui, le canal central serait vraisemblablement la voie d'apport d'un élément morbide, qui serait la vraie cause et produirait des résultats d'autant plus facilement que les tissus sont mieux préparés (hématomyélie, hydromyélie). Mais cet élément étiologique est encore inconnu.

Plusieurs auteurs ont signalé la présence de *névromes* dans les moelles syrin-

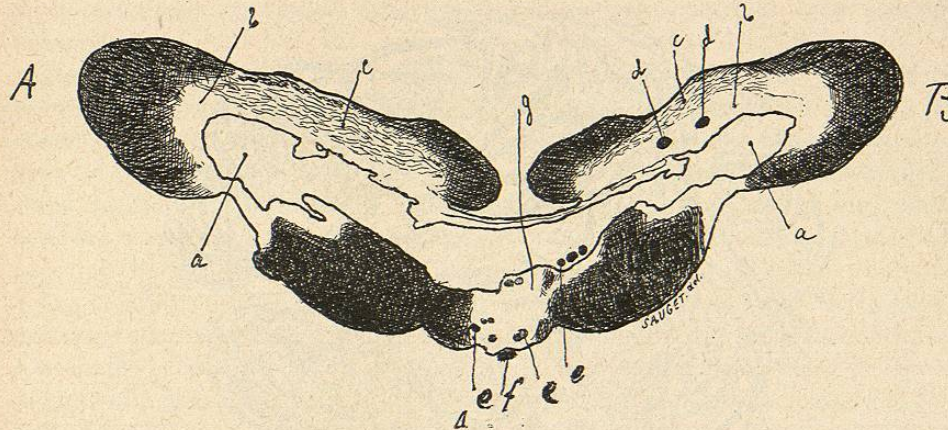


FIG. 275. — Névromes dans la syringomyélie. — A, côté gauche. — B, côté droit; — a, cavité syringomyélique; — b, tissu gliomateux et dégénéré; — c, tête de la corne antérieure; — d, névromes antérieurs; — e, névromes postérieurs; — f, névrome sous-pié-mérien; — g, cordon de Goll droit, en grande partie dégénéré (d'après Bischoffswerder).

gomyéliques (Raymond, Schlesinger, Seybel, Heverroch, Bischoffswerder<sup>(3)</sup>, Hauser), on les a trouvés surtout dans la région cervicale de la moelle, ce sont de petits nodules microscopiques, arrondis, nettement délimités, composés de fibres nerveuses plus ou moins sinueuses, disposées en faisceaux ou en paquets. Quelques-uns d'entre eux ont à leur centre un vaisseau; d'autres au contraire en sont dépourvus. Ces nodules, distincts et bien délimités, prédominent généralement dans la moitié antérieure de la moelle.

A côté de ces névromes distincts on a signalé une véritable *transformation névromateuse* de certaines parties de la moelle (Bischoffswerder), avec des nodules distincts de place en place, due à la prolifération des fibres nerveuses en une région donnée, sans que le trajet général vertical de la fibre en soit troublé. C'est surtout au niveau des cordons postérieurs que cette lésion a été signalée.

<sup>(1)</sup> BISCHOFFSWERDER. Thèse de Paris, 1902.

<sup>(2)</sup> HAUSER. Thèse de Paris, 1901.

<sup>(3)</sup> BISCHOFFSWERDER. Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique de la syringomyélie; névromes intramédullaires. Thèse de Paris, 1902, et *Soc. de neurol. de Paris*, 1901.

Ces lésions névromateuses seraient dues, suivant Raymond, au travail de régénération des fibres nerveuses, suivant Schlesinger à l'irritation locale. Il est possible que les névromes contenant des vaisseaux, ainsi que la transformation névromateuse, soient dus à une cause irritative et que ceux qui en sont dépourvus soient le résultat de la régénération des fibres (Bischoffswerder).

Joffroy et Achard, Gombault et Philippe, Hoffmann, et d'autres ont constaté chez les syringomyéliques des lésions des nerfs périphériques. Mais ces lésions sont secondaires à celles de la moelle et peuvent être considérées comme un trouble trophique d'origine médullaire, tout comme les altérations musculaires, osseuses ou cutanées.

**Symptomatologie.** — On a divisé les symptômes de la syringomyélie, d'après le rapport entre ceux-ci et la localisation des lésions, en symptômes

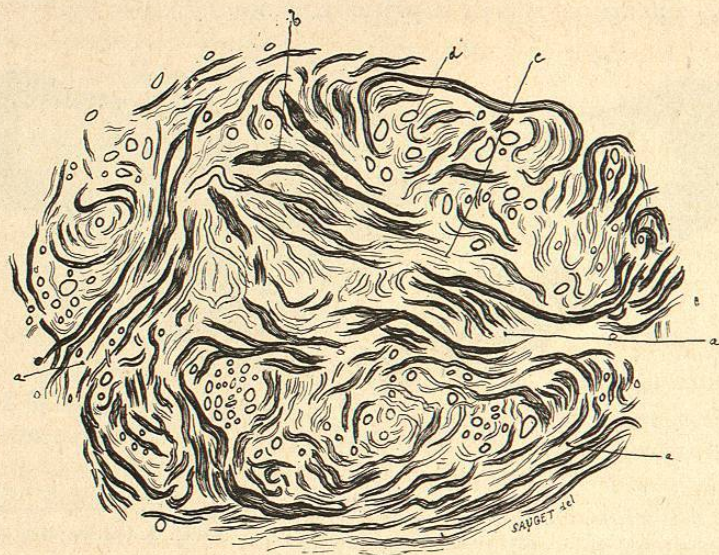


FIG. 276. — Coupe d'un névrome. — a, faisceau de fibres à myéline dirigées horizontalement; — b, fibre à myéline fragmentée; — c, fibres décolorées; — d, coupe transversale d'une fibre nerveuse (d'après Bischoffswerder).

intrinsèques et extrinsèques, poliomyéliques et leucomyéliques antérieurs, médians et postérieurs (Charcot). Mais il semble préférable, en raison de l'incertitude où l'on se trouve encore aujourd'hui relativement à certaines localisations médullaires, de ne pas recourir à une tentative peut-être prématurée de classification basée sur l'anatomie et de se borner à une simple nomenclature, dans laquelle il sera d'ailleurs plus facile de grouper les phénomènes morbides. Un certain nombre de symptômes (amyotrophie, troubles de la sensibilité, troubles trophiques) constituent par leur réunion un ensemble caractéristique, dont la réunion pourrait porter le nom de *syndrome syringomyélique*, que l'on réserve cependant quelquefois aux seuls troubles de la sensibilité.

**Atrophie musculaire.** — La lésion syringomyélique des cornes antérieures de la substance grise médullaire se traduit cliniquement, comme les lésions vulgaires de ces parties, par l'*atrophie musculaire*. Il est bon de dire tout d'abord qu'elle peut manquer dans certains cas et dans certaines formes de la maladie. Mais son absence complète doit être considérée comme relativement

rare. L'amyotrophie syringomyélique se manifeste sous différentes formes. Une des plus fréquentes est la forme dite *forme de Duchenne-Aran*. Il est bien vraisemblable que nombre de cas autrefois compris dans le cadre de l'atrophie musculaire progressive de Duchenne doivent aujourd'hui rentrer dans celui de la syringomyélie. La nature de l'atrophie, son évolution, sont en effet la plupart du temps analogues, sinon identiques. Le début se fait par les éminences thénar et hypothénar, soit d'un seul côté, soit symétriquement, tantôt d'emblée, tantôt au bout d'un temps plus ou moins long. Elle envahit ensuite les avant-bras, puis les bras, mais à un degré beaucoup moindre en général. La prédominance de l'atrophie dans tel ou tel groupe de muscles dont l'innervation dépend d'un ou plusieurs nerfs différents donne lieu aux déformations connues. Il n'est pas rare de rencontrer la *griffe cubitale* (Schlesinger). La *main de singe*, au contraire, due à la paralysie du nerf médian, est beaucoup moins fréquente. La *main de prédateur*, décrite par Charcot et Joffroy dans la pachyméningite cervicale hypertrophique, est au contraire très souvent observée.

Tout peut s'arrêter là, soit définitivement, soit temporairement, et, dans ce dernier cas, on voit, après un temps plus ou moins long, la lésion envahir les muscles de la ceinture scapulaire (pectoral, deltoïde, sus et sous-épineux) et ceux du tronc (muscles intercostaux, abdominaux, des gouttières vertébrales). Dans quelques cas la maladie peut débiter d'emblée par les muscles de la ceinture scapulaire et simuler la forme scapulo-humérale de la myopathie progressive [Brissaud, Schlesinger, Déjerine et Thomas (1)].

Les membres inférieurs ne paraissent pas, malgré l'assertion de Wichmann, être pris plus fréquemment que les membres supérieurs; bien au contraire. Lorsqu'ils participent à l'amyotrophie, celle-ci y suit généralement la même marche que dans la maladie de Duchenne-Aran. Les muscles les plus fréquemment atteints sont ceux du mollet, les péroniers, le quadriceps fémoral, les adducteurs de la cuisse, les extenseurs du pied. De l'atrophie résultent certaines déformations, pieds bots, varus ou équins, indépendants de tous troubles trophiques osseux ou articulaires. Rarement les membres inférieurs sont pris les premiers. L'amyotrophie peut quelquefois passer des membres supérieurs à eux, en respectant les muscles du tronc. L'impotence complète, une véritable paraplégie, en résulte quelquefois.

La face est presque toujours indemne. On connaît cependant un certain nombre de cas avérés dans lesquels elle a participé à la lésion, mais ils sont relativement très peu nombreux (Westphal, Schultze, Grasset, Starr, Chabanne, Raichline) (2).

Qu'elle soit généralisée, ce qui est peu fréquent, ou localisée, soit isolément, soit symétriquement, à un membre ou à un segment de membre, l'atrophie musculaire présente toujours les mêmes caractères, qui sont ceux de l'amyotrophie d'origine médullaire. L'existence des tremblements ou secousses fibrillaires est la règle.

Quant aux réactions électriques des muscles atrophiés, ce n'est point sur elles qu'il faudra compter pour établir le diagnostic. A peine peut-on dire qu'on n'y

(1) DÉJERINE et THOMAS. *Soc. de biol.*, 1897.

(2) RAICHLINE. Contribution à l'étude clinique de la syringomyélie; sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires. Thèse de Paris. 1892. (On trouvera dans ce travail l'exposé et la discussion de tous les cas dans lesquels a été constatée la paralysie faciale.)