

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

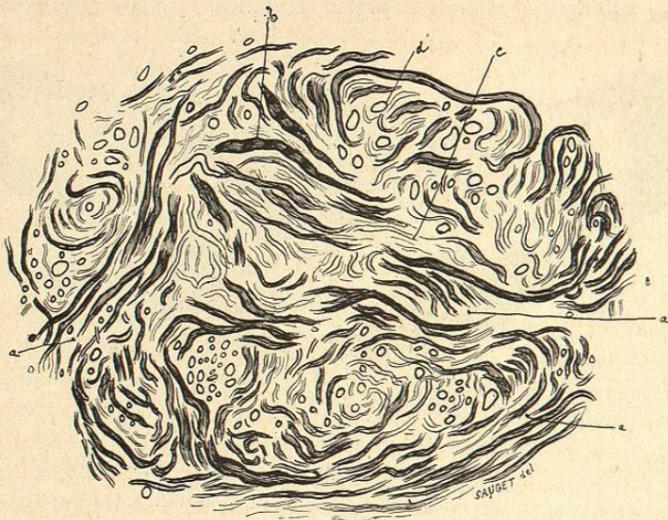


FIG. 276. — Coupe d'un névrome. — a, faisceau de fibres à myéline dirigées horizontalement; — b, fibre à myéline fragmentée; — c, fibres décolorées; — d, coupe transversale d'une fibre nerveuse (d'après Bischoffswerder).

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.)

trouve pas avec la même régularité que dans le cas d'atrophie d'origine névritique, la réaction de dégénérescence. Il semble d'ailleurs que ce signe ait perdu considérablement de la valeur diagnostique qu'on lui a longtemps attribuée, depuis qu'on l'a rencontré dans des affections purement musculaires (paralyse pseudo-hypertrophique) et qu'on a constaté son absence dans des amyotrophies nerveuses arrivées à leur dernier degré.

A titre de phénomène très rare, on a noté la *myotomie* de certains muscles (1).

On a longtemps attribué à l'amyotrophie syringomyélique une disposition segmentaire, l'atrophie envahissant les membres par segments successifs de la périphérie vers le centre. Il semble aujourd'hui, au moins pour certains auteurs, démontré qu'elle affecte au contraire la *topographie radicaire* (2).

Troubles divers de la motilité. — *Paralysies.* — Elles s'observent dans la syringomyélie. Brusques, sous forme hémiplegique, monoplégique ou paraplégique, elles sont rares et sont plutôt des complications résultant d'hémorragies intramédullaires. Progressives, elles s'accompagnent généralement de spasme, avec exagération des réflexes. La paraplégie spasmodique est un symptôme fréquent.

Les *contractures* ne sont pas souvent très accentuées. Mais il existe une forme de la maladie dans laquelle elles jouent un rôle prédominant, à tel point que l'on a pu décrire une *forme spasmodique* de la syringomyélie (3). Dans ces cas la contracture existe, très intense, aux quatre membres et au tronc. Le malade se présente le dos courbé, la tête enfoncée entre les deux épaules, qui sont projetées en avant, raide comme un paralytique agitant. Les trois derniers doigts sont serrés dans la paume de la main, les deux premiers ayant conservé leur motilité, forment une sorte de pince. Les troubles moteurs sont plutôt dus au spasme qu'à l'atrophie musculaire.

Quelques auteurs ont signalé le *tremblement* (Bruhl). A ce point de vue il faut bien distinguer le tremblement véritable de celui qui peut résulter de secousses fibrillaires fréquentes et intenses. Celui-ci peut se rencontrer normalement chez les syringomyéliques; le tremblement vrai, au contraire, ne constitue pas, à proprement parler, un signe régulier de la maladie. Lorsqu'il existe, il peut revêtir la forme intentionnelle, comme dans la sclérose en plaques, et ne se manifester qu'à l'occasion des mouvements volontaires.

On a également noté, à titre de symptômes rares, les *mouvements choréiformes* (Schlesinger), des mouvements rythmés des doigts (Marinesco).

La lésion des cordons postérieurs peut donner naissance à la production de *symptômes tabétiques* (4) : incoordination motrice, signe de Romberg, douleurs fulgurantes, abolition des réflexes patellaires. Il est rare que ces phénomènes prédominent sur les autres, qui sont plus caractéristiques, au point de les masquer. Ils ne sont d'ailleurs pas toujours généralisés.

Réflexes. — Il n'y a pas de règle absolue en ce qui concerne l'état des réflexes dans la syringomyélie. Étant donnée la fréquence de la lésion des faisceaux pyramidaux, on rencontre le plus souvent l'exagération des réflexes tendineux. Aux

(1) RYBALKINE. *Soc. de psych. de Saint-Petersbourg*, avril 1896.

(2) BRISSAUD. *Semaine méd.*, 1896, p. 129. — HUET et CESTAN. *Soc. de neurol.*, 5 décembre 1901, et *Revue neurol.*, 1902, p. 1. — DÉJÉRINE. *Séméiologie du système nerveux* in *Traité de pathologie générale* de Bouchard, t. V, p. 965 et suiv.

(3) GUILLAIN. Thèse de Paris, 1902.

(4) MANN (Ludw.). *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1892, t. L.

membres inférieurs, celle-ci se manifeste au niveau du tendon rotulien et du tendon d'Achille et s'accompagne fréquemment de la trépidation épileptoïde du pied. Aux membres supérieurs, le symptôme s'observe tant que l'atrophie musculaire n'est pas complète. L'exagération des réflexes, aux quatre membres, est rarement tout à fait symétrique.

Mais il existe des cas dans lesquels on ne constate pas de modification des réflexes tendineux. Dans d'autres, au contraire, on se trouve en présence de leur abolition. Cette dernière éventualité se présente dans les cas où la lésion a atteint les cordons postérieurs, et peut s'accompagner des phénomènes tabétiques dont nous parlons plus haut. Mais là encore la symétrie n'est nullement nécessaire. Ainsi on a pu observer d'un côté l'abolition du réflexe patellaire et du côté opposé non seulement sa conservation, mais même son exagération (Bruhl).

Les réflexes cutanés seront également exagérés le plus souvent (réflexes abdominal, plantaire, crémasterien). Ils disparaissent lorsque la sensibilité disparaît ou diminue dans les points dont l'excitation les produit normalement.

Troubles de la sensibilité. — Ils consistent en troubles objectifs de la sensibilité tout à fait particuliers, que l'on pourrait considérer d'une façon générale, bien qu'ils se rencontrent, rarement il est vrai, dans quelques affections nerveuses (1), comme caractéristiques de la syringomyélie. Ces troubles, auxquels Charcot a donné le nom de *dissociation syringomyélique* de la sensibilité, sont : 1° la *thermo-anesthésie*, 2° l'*analgesie*, coïncidant avec la *conservation de la sensibilité tactile*.

1° *Thermo-anesthésie.* — Elle peut être très précoce, et il arrive fréquemment de rencontrer, chez les syringomyéliques, des cicatrices de brûlures quelquefois très anciennes, qu'ils se rappellent fort bien avoir été complètement indolores. Plus rarement elle n'apparaît qu'assez tard, lorsque la substance grise médiane est restée longtemps indemne (Déjerine et Thomas).

Souvent elle est ignorée des malades, lorsque pareils incidents ne se sont pas produits, à cause de la conservation de la sensibilité tactile. On la décèle *grosso modo* par l'application sur la peau de corps chauds et froids (glace), mais il est nécessaire, en bonne pratique, de l'étudier plus finement à l'aide d'instruments dits *thermo-esthésiomètres*. Le plus simple de ces instruments, dont il a été construit un bon nombre, est celui qui consiste en un thermomètre de surface, dont le réservoir est inclus dans un manchon métallique rempli de limaille de cuivre destinée à conserver plus longtemps la température à laquelle on le porte en l'exposant à la flamme d'une lampe à alcool. A défaut de cet esthésiomètre, on peut se servir d'un petit ballon de verre, muni d'un bouchon perforé dans lequel passe un thermomètre, et rempli à demi d'un liquide quelconque (Bruhl).

La thermo-anesthésie peut être absolue, lorsque par exemple le malade ne perçoit pas autre chose qu'une sensation de contact, quand on lui applique sur la peau un morceau de glace ou un corps porté à une température de 60 à 80 degrés (manche de cuiller, abaisse-langue, fortement chauffés). Mais il est loin d'en être toujours ainsi, et il serait absurde d'écarter le diagnostic de syringomyélie, lorsque pareille thermo-anesthésie n'existe pas. Elle est en effet le plus souvent relative et c'est pour cette raison que le thermo-esthésiomètre est un instrument indispensable de clinique journalière.

(1) CAILLET. Étude sur les troubles de la sensibilité dans les affections nerveuses (dissociation syringomyélique). Thèse de Paris, 1891.

Suivant Roth, tout individu qui ne distingue pas une différence de température de 5 degrés serait atteint d'un trouble de la sensibilité thermique. Sans aller aussi loin dans la délicatesse de l'appréciation de la thermo-esthésie, il est indispensable, surtout dans les cas difficiles et douteux, de multiplier les examens avec des différences de température relativement faibles, principalement dans les températures moyennes (50 à 60 degrés). Souvent en effet le trouble thermo-anesthésique ne sera révélé que de cette manière. Mais il faut aussi tenir grandement compte des différences suivant les individus, dont la finesse d'appréciation varie selon chacun d'eux et suivant les régions (1). Tandis que les parties les plus sensibles (doigts) peuvent percevoir des différences de deux cinquièmes de degré (Weber), il en sera tout autrement pour certaines autres. En outre, les distinctions fines ne sont possibles que dans les températures moyennes; dans les hautes températures, la sensation, à 10 degrés près ou même davantage, n'est que douloureuse. Enfin il est bon de se souvenir que certaines températures relativement peu élevées sont appréciables dans certains points sensibles (doigts), bien que déjà simplement douloureuses en certains autres (dos, thorax) (2). Ce dernier phénomène mérite d'être noté en ce sens que quelquefois la perversion du sens thermique se manifeste par un certain degré d'hyperesthésie.

Le trouble de la sensibilité au froid, plus difficilement appréciable, à cause de la difficulté matérielle d'obtenir des séries de températures différentes au-dessous de la température ambiante, est en général superposable au trouble de la sensibilité à la chaleur, mais non d'une façon absolue.

On rencontre quelquefois une sorte de perversion du sens thermique : le chaud paraît froid et le froid paraît chaud. J'ai pu constater ce phénomène chez un malade qui portait sur diverses parties du corps la dissociation syringomyélique ordinaire et présentait au niveau de la paroi abdominale antérieure une semblable perversion.

La thermoanesthésie se rencontre le plus souvent au niveau des membres supérieurs et du tronc. Elle est d'ailleurs loin d'être rare aux membres inférieurs. Très rarement généralisée, elle se présente quelquefois sous une forme absolument symétrique de chaque côté. Dans d'autres faits, elle peut être unilatérale, soit aux membres, soit au tronc et dans ce dernier cas on l'a vue se distribuer en manière de demi-ceinture, comme le zona (3), ou bien se présenter sous la forme hémiplegique. Lorsqu'elle affecte cette dernière modalité, les phénomènes sensitifs peuvent être croisés avec les altérations de la motilité et alors on se trouve en présence du syndrome de Brown-Sequard (4). Mais ces modes de distribution des troubles sensitifs sont à vrai dire exceptionnels. Dans l'immense majorité des faits ils se distribuent suivant un mode toujours le même. Nous reviendrons plus loin sur ce sujet.

Au point de vue de l'évolution, la thermoanesthésie ne consiste en général au début qu'en erreurs plus ou moins légères dans l'appréciation des tempé-

(1) RILEY. A study of the temperature sense. *Journ. of nerv. and ment. dis.*, septembre 1894. Ce travail est une étude intéressante et minutieuse de la sensibilité relative au chaud et au froid des diverses parties du corps divisé en quinze régions différentes.

(2) LEEGAARD. Ueber eine Methode zur Bestimmung des Temperatursinnes am Krankentbett. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1891, Bd 48, H. 3 und 4, p. 207.

(3) ACHARD. Syringomyélie avec amyotrophie du type Duchenne-Aran et anesthésie en bande zosteriforme sur le tronc. *Gaz. hebdomadaire*, 1896, p. 561.

(4) HENNEBERG. *Arch. f. Psych.*, t. XXXIII.

tures. Mais, d'après Roth, Landois et Mosler, elle présente toujours une tendance envahissante remarquable, pour aboutir en fin de compte à une véritable anesthésie thermique absolue.

2° *Analgésie*. — Elle est souvent complète lorsqu'une excitation qui devrait produire la plus vive douleur est perçue simplement comme contact. Mais elle peut être aussi relative, c'est-à-dire que le malade ne ressent qu'une douleur atténuée, comparativement à l'état normal ou à la sensation perçue en un point symétrique de son corps à la suite d'une excitation d'intensité égale.

Elle est quelquefois très profonde, au point que l'on peut ouvrir des abcès, percer des panaris, sans que le malade accuse la moindre sensation douloureuse.

Comme distribution, elle est généralement superposable à la thermoanesthésie. Mais il peut se faire qu'il n'en soit pas exactement ainsi chez certains malades.

Quelquefois on peut, à la place de l'anesthésie, rencontrer l'hyperesthésie, mais ce phénomène paraît être exceptionnel.

D'après Max Egger (1), le retard dans les perceptions douloureuses et thermiques, qui avait été considéré jusqu'à présent comme rare, serait au contraire fréquent. Il l'aurait rencontré 9 fois sur 10 cas de syringomyélie. Pour trouver ce retard il faut répéter les piqûres un grand nombre de fois : il cède alors à cette sommation. La raison pour laquelle il aurait pu souvent passer inaperçu, c'est qu'il peut être considérable : dans trois cas d'Egger, il variait d'une demi-heure à trois heures.

3° *Conservation de la sensibilité tactile*. — En règle générale, la sensibilité au contact reste indemne et est la même sur les parties saines aussi bien que sur les parties thermo-anesthésiques et analgésiques. Cependant il est possible de rencontrer quelquefois au niveau de ces dernières un certain degré d'hypoesthésie tactile, consistant dans la déviation ou la disparition de l'appréciation du contact simple, de la pression tactile, des pressions tactiles simultanées, des pressions tactiles successives, du relief et de la perception tactile des liquides (2).

L'anesthésie absolue doit être considérée comme beaucoup plus rare. Sans parler des cas où elle était due à des complications ou des associations d'autres affections étrangères à la syringomyélie, elle a cependant été constatée un certain nombre de fois (3) et dans quelques-uns de ces cas, il a été possible de démontrer par l'examen microscopique la présence de lésions de la substance blanche ou grise postérieure de la moelle (4). Lorsqu'elle existe très développée et en particulier sous forme hémiplegique, il faut songer à l'association de la syringomyélie et de l'hystérie.

On a noté également des altérations de la sensibilité à la pression soit superficielle, soit profonde (Schlesinger), des troubles du sens musculaire, du sens stéréognostique. Enfin la *sensibilité osseuse* paraît être également altérée dans la syringomyélie, mais non d'une façon superposable aux troubles de la sensibilité cutanée (Egger) (5).

(1) MAX EGGER. *Soc. de biol.*, 15 juin 1901.

(2) CRITZMAN. Thèse de Paris, 1892.

(3) JOFFROY et ACHARD. *Loc. cit.* — ROTH. *Loc. cit.* — HOCHHAUS. Zur Kenntniss des Rückenmarksglioms. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, t. XLVII, 1891. — RAYMOND. *Clin. des mal. du syst. nerv.*, 2 série, p. 500.

(4) SCHUPPEL. Ein Fall von allgemeiner Anesthésie. *Arch. f. Heilk.*, t. XV, 1874. — OPPENHEIM. Ueber atypische Formen der Gliose. *Arch. f. Psych. und Nervk.*, . XXV, 1895. — HOMEN. Bidrag till Kannedom om syringomyélie. *Nordiskt. med. Arkiv*, t. IV, 1894.

(5) EGGER. *Revue neurol.*, 1902, p. 549.