

Topographie des troubles de la sensibilité. — On admettait autrefois comme caractéristique des troubles sensitifs de la syringomyélie une distribution particulière en segments des membres, comme cela se rencontre dans certaines paralysies hystériques. On disait alors que l'anesthésie revêtait la forme d'un gant, d'une manche de veste, d'une jambe de pantalon, etc. (Charcot, Roth), et de fait cette distribution est relatée et cela le plus soigneusement et le plus

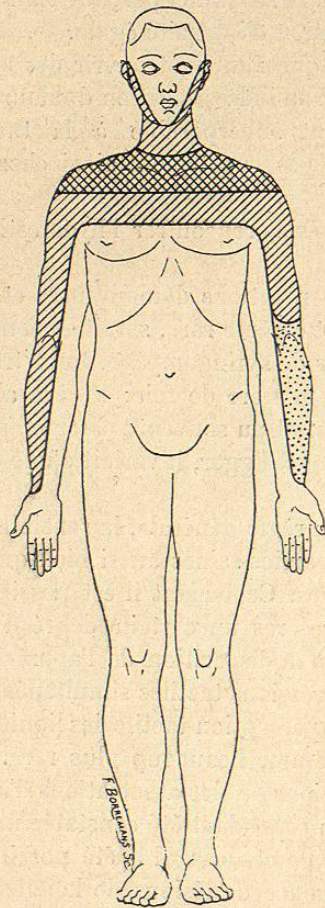


FIG. 277. — Distribution radicaire de l'analgésie dans la syringomyélie. — *Quadrillé*: anesthésie à la piqûre. — *Hachures*: hypoalgesie à la piqûre. — *Pointillé*: hypoalgesie très légère à la piqûre (d'après Huet et Cestan). Territoire radicaire supérieur du plexus brachial et territoire radicaire cervical.

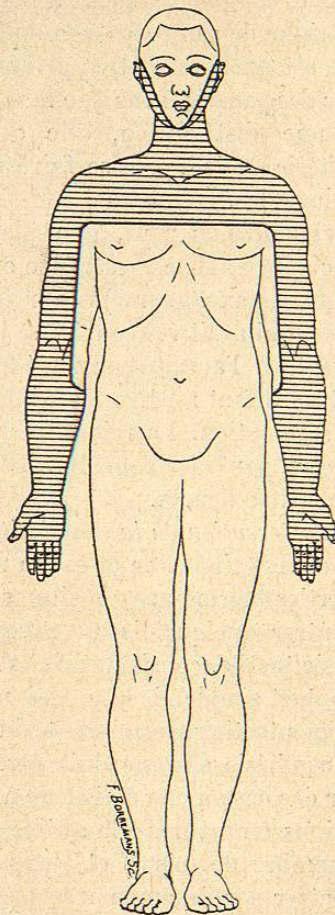


FIG. 278. — Distribution radicaire de la thermoanesthésie dans la syringomyélie (d'après Huet et Cestan). Territoire radicaire supérieur du plexus brachial et territoire radicaire cervical.

minutieusement du monde, dans un grand nombre d'observations antérieures au travail de Laehr en 1896⁽¹⁾. Cet auteur reconnut le premier que les troubles sensitifs affectent dans la syringomyélie, aussi bien aux membres qu'au tronc et à la tête, une distribution conforme à celle des racines postérieures de la moelle, comme dans la destruction de celles-ci ou dans les lésions transverses de la moelle. (Voir plus loin, à l'article COMPRESSION DE LA MOELLE, pages 874 à 879, les schémas donnant les zones de distribution cutanée des racines

⁽¹⁾ LAEHR. *Arch. f. Psych.*, Bd XXVIII, 1896.

spinales suivant divers auteurs.) Une fois l'attention attirée sur ce fait, il fut dans la suite confirmé par un grand nombre d'observateurs⁽¹⁾. Est-ce à dire pour cela qu'il faille faire table rase de tous les faits antérieurs, dans lesquels la disposition en tranches de membres a été dûment constatée, et les considérer comme mal observés?

Pour les partisans exclusifs de la topographie radicaire, ces faits s'expliqueraient de la façon suivante : à un moment donné de l'évolution de la maladie, plusieurs territoires radiculaires peuvent être atteints et alors le trouble sensitif peut s'étendre à un segment de membre ou à un membre entier. Mais si, à ce moment, le mal n'est pas trop avancé, il sera possible de reconnaître, par une différence d'intensité de l'anesthésie dans les divers territoires affectés, le vestige de la distribution radicaire. Plus tard, lorsque l'anesthésie a atteint dans tous le même degré, il ne sera plus guère possible de faire cette distinction, mais même en ce cas les limites supérieures et inférieures de l'anesthésie seront encore plus ou moins nettement radiculaires (Déjerine).

Mais, à vrai dire, tous les auteurs n'admettent pas comme unique la topographie radicaire. Pour Brissaud la distribution serait le plus souvent à la fois radicaire et spinale⁽²⁾. On rencontrerait la disposition en tranches de membres, avec cette particularité que souvent la limite supérieure se prolonge vers la racine du membre et parallèlement au grand axe de celui-ci : d'où l'aspect d'une topographie à la fois radicaire (*rhizomérique*) et spinale (*myélomérique*), la lésion intéressant certains étages de substance grise correspondant à des tronçons de membres et certains groupes de fibres radiculaires correspondant à des segments périphériques d'innervation radicaire.

Troubles subjectifs de la sensibilité. — La douleur est, pour certains auteurs, un signe assez fréquent et d'une certaine importance surtout dans la période de début de la syringomyélie (Rosenthal)⁽³⁾. Elle peut être profonde, sourde, consister en sensations de faiblesse, de fourmillements, d'engourdissement. Elle paraît quelquefois longtemps avant les autres signes, et, à cause de la prédilection de la lésion pour la région cervicale, se montre

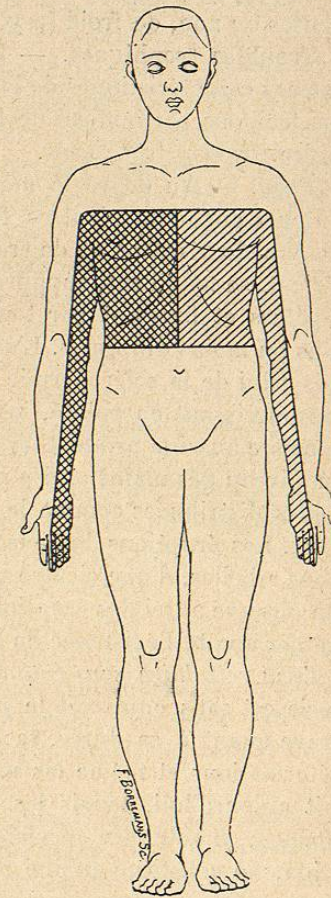


FIG. 279. — Distribution radicaire des troubles de la sensibilité dans la syringomyélie : à droite, légère diminution de la sensibilité au contact, analgésie, thermoanesthésie ; à gauche, persistance de la sensibilité au contact, analgésie et thermoanesthésie (d'après Huet et Cestan). Territoire radicaire inférieur du plexus brachial et territoire des racines dorsales.

⁽¹⁾ DÉJERINE. *Soc. de neurol.*, 6 juillet 1899. — VAN GEUCHTEN. *Journ. de neurol.*, 1899, n° 18. — HUET et GUILLAIN. *Presse méd.*, 19 janvier 1901. — HAUSER et LORTAT-JACOB. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901. — VON SÖLDER. *Jahrbüch. f. Psych.*, 1899, Bd XVIII, p. 458.

⁽²⁾ BRISSAUD. *Presse méd.*, 1901, 30 janvier et 11 décembre.

⁽³⁾ ROSENTHAL. De la douleur dans la syringomyélie. Thèse de Paris, 1898.

le plus souvent aux membres supérieurs, avec irradiations au cou, au thorax, aux épaules. Les douleurs en ceinture ont été observées. La douleur est exaspérée par le froid, malgré la coexistence possible de la thermo-anesthésie. On a signalé, également dans la période de début, des sensations, douloureuses ou non, de froid (psychroesthésies et psychroalgies) (Dana) (1).

Troubles trophiques. — Les troubles trophiques divers, sans être en eux-mêmes caractéristiques de la syringomyélie, empruntent à leur association avec les troubles particuliers de la sensibilité une valeur diagnostique de premier ordre. Ils sont très variés.

Peau. — Au degré le moins accentué, c'est la peau lisse (*glossy skin* des auteurs anglais). D'autres fois le tégument cutané s'écaille, se fendille, se couvre de fissures et de crevasses rebelles, souvent indolores. Les ongles se strient, se fendillent, suppurent au niveau de la matrice à la suite de tounioles répétées et finissent par tomber, repoussant sous forme d'appendices cornés plus ou moins difformes. L'aspect des lésions de la peau peut revêtir quelquefois celui de la sclérodémie véritable, de la sclérodactylie, les phalanges se raccourcissant en pointe, les ongles s'incurvant en becs de perroquet (2). On constate aussi la production spontanée de bulles, de phlyctènes, principalement au niveau des mains et des pieds, des doigts et des orteils; des éruptions zostéroïdes distribuées comme le zona en bandes correspondent à un territoire nerveux. Les éruptions bulleuses, en crevant, peuvent donner lieu à des ulcérations rebelles, d'une cicatrisation difficile, quelquefois à tendance envahissante. On observe aussi des éruptions pemphigoides plus ou moins étendues (3). Enfin Kahler a noté l'existence de la gangrène.

Tissu cellulaire sous-cutané. — Le symptôme le plus saillant de cette catégorie est sans contredit le *panaris*, généralement indolore et le plus souvent grave quant à sa durée, sa répétition et ses conséquences, en particulier les déformations et même les mutilations qu'il laisse fréquemment après lui. On sait aujourd'hui, depuis les travaux de Joffroy et Achard, que la *maladie de Morvan*, caractérisée spécialement par ces panaris indolores, graves et à répétition, ne constitue qu'une manière d'être de la syringomyélie. Nous reviendrons sur ce sujet en décrivant les formes de la maladie.

Le *mal perforant*, plantaire ou palmaire, est relativement fréquent chez les syringomyéliques.

La *gangrène symétrique des extrémités* (maladie de Raynaud) peut se rencontrer dans la syringomyélie. Maixner cite un cas où on avait porté le diagnostic de maladie de Raynaud et où il s'agissait de syringomyélie véritable (4).

Enfin on a observé de véritables phlegmons et des abcès plus ou moins étendus, au niveau des bras, de l'aisselle, de la paume des mains.

Toutes ces lésions trophiques des tissus sous-cutanés sont le plus souvent graves, sinon par leur étendue, du moins par leur peu de tendance vers la guérison. Elles laissent presque toujours après elles des cicatrices indélébiles, plus

(1) DANA. *The Alien. and Neurol.*, 1898, XIX, 251.

(2) JACQUET et DE SAINT-GERMAIN. *Soc. franç. de dermat. et de syphiligr.*, 22 avril 1892. — BRISAUD. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901.

(3) ASMUS. Ueber Syringomyelie. *Biblioth. med.*, C. Heft 1; anal. in *Neurol. Centralbl.*, 1895, p. 700. — NEUBURGER. Ueber den sogenannten Pemphigus neuroticus. II^e et III^e Congr. all. de dermatologie. — DU MÊME. Ueber einen Fall von Syringomyelie mit Haut und Schleimhauterscheinungen. *Wien. med. Presse*, 1894, n° 12.

(4) MAIXNER. *Gasopis Ceskych lekaru*, 1897, c. 50. Anal. in *Revue neurol.*, 1898, p. 251.

ou moins difformes, et fréquemment donnent lieu à des mutilations qui font des malades de véritables infirmes.

Articulations. — Signalées par Schultze, les arthropathies syringomyéliques ont été l'objet de nombreux travaux (1). Elles ne diffèrent point de celles qui ont été étudiées par Charcot dans le tabes. Ce sont des hyarthroses simples, mais rebelles ou encore intermittentes (2) et indolores, survenant soit spontanément, soit sous l'influence du plus léger traumatisme (3). Puis la lésion s'accroît sans que le malade s'en rende compte; les épiphyses devenues friables s'usent, se segmentent, et des déformations énormes se produisent par suite des luxations spontanées. D'autres fois, au contraire, le gonflement articulaire est dès le début considérable, grâce à l'hypertrophie morbide des têtes osseuses et à la présence de fongosités intra-articulaires. Nous n'insistons pas ici sur la description de ces arthropathies indolores, qui n'ont rien de particulier à la syringomyélie. A côté d'elles il faut placer les *synovites*, qui peuvent être l'occasion de déformations par la lésion et l'adhérence des tendons à leur gaine.

Les arthropathies syringomyéliques sont fréquentes (50 pour 100 des cas d'après Schlesinger; 10 pour 100 d'après Sokoloff), plus chez l'homme que chez la femme. On les rencontre plus souvent, à l'encontre de ce qui s'observe dans le tabes, au niveau des membres supérieurs. Ce sont les grosses jointures qui sont le plus habituellement atteintes; par ordre de fréquence : épaule, coude, poignet, genou, cou-de-pied, hanche. On les a cependant rencontrées également au niveau des petites articulations : mâchoire, articulation sterno-claviculaire, articulations métacarpo-phalangiennes (Graf). Elles constituent un signe important, quelquefois précoce, de la syringomyélie, par leur association avec les troubles de la sensibilité. Signalons dès maintenant l'erreur de diagnostic possible lors de la présence de quelques symptômes tabétiques, qui peuvent, comme on le verra plus loin, relever de la syringomyélie. Il est donc indispensable toujours, dans ces cas, de pratiquer d'une façon précise l'examen de la sensibilité.

Sokoloff a signalé la fréquence des luxations de l'épaule chez les syringomyéliques, fait que j'ai pu vérifier dans deux cas en Bretagne, pays où la maladie de Morvan est fréquente. Sokoloff tire cette conclusion pratique qu'il faudra toujours rechercher la syringomyélie chez les gens atteints de luxations de l'épaule, afin de ne pas user, chez ceux où on la trouvera, des moyens de réduction par la violence, à cause de la friabilité des os dans cette maladie (4).

Os. — Nous venons de signaler les lésions des épiphyses osseuses dans les arthropathies syringomyéliques. Le tissu de l'os entier peut être également le siège d'une altération analogue, rendue manifeste pendant la vie par l'existence des fractures spontanées ou provoquées par des efforts ou des traumatismes minimes. Les fractures, comme les arthropathies, sont en général indolores (Roth). C'est ainsi qu'on peut voir un malade se briser la clavicule et ne s'en apercevoir que le lendemain, grâce au gonflement de la région.

Ces fractures sont ordinairement d'une consolidation difficile (5). Lorsque

(1) NISSEN. XXI^e Congrès de la Soc. allem. de chirurgie. Berlin, juin 1892. — CHARCOT. *Progrès méd.*, 29 avril 1895. — SOKOLOFF. *Neurol. Centralbl.*, 1895, n° 5. — PERREY. Des arthropathies syringomyéliques. Thèse de Paris, 1894.

(2) GRAF. Ueber Gelenkserkrankungen bei Syringomyelie. *Beit. z. klin. Chir.*, 1895, p. 699.

(3) HUDOVERNIG. *Neurol. Centralbl.*, 16 décembre 1901.

(4) SOKOLOFF. *Vratch.*, 1899, p. 785.

(5) RENON et HEITZ. *Presse méd.*, 1902, p. 711.