

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.

celle-ci peut être obtenue, elle se **fait** souvent à l'aide d'un cal vicieux ou difforme. Dans d'autres cas, elle est **impossible** et donne lieu à la formation d'une pseudarthrose. Les fractures véritablement spontanées sont assez peu fréquentes. On les observe, à l'encontre du tabes, plus souvent aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs et chez les hommes que chez les femmes.

La lésion osseuse peut évoluer **vers** un ramollissement de l'os, qui finit par disparaître presque complètement. Dans le cas, unique jusqu'à présent, de Nalbandoff, le radioscope décelait l'absence presque complète des deux phalanges du pouce et l'on pouvait transpercer le doigt sans résistance et sans douleur⁽¹⁾.

Charcot et Brissaud ont signalé l'existence d'un trouble trophique osseux particulier auquel ils ont donné le nom de *chiromégalie*. Il consiste en une hypertrophie des doigts et des mains analogue à ce que l'on observe dans l'acromégalie⁽²⁾. Fait intéressant, ce trouble trophique peut être assez précoce, puisque les auteurs l'avaient constaté plusieurs années avant d'avoir eu l'occasion de diagnostiquer chez leur malade la syringomyélie.

A côté de la chiromégalie, il faut placer la lésion désignée sous le nom de *main succulente* par Pierre Marie⁽³⁾. Elle est due tant à l'atrophie musculaire qu'aux troubles trophiques de la peau et du tissu sous-cutané. Le bord cubital de la main est excavé, la face dorsale est arrondie et potelée, les doigts tantôt allongés et fusiformes, tantôt boudinés. La coloration varie. Cette lésion ne paraît pas d'ailleurs uniquement caractéristique de la syringomyélie et on a pu les rencontrer dans d'autres affections : l'hémiplégie (Gilbert et Garnier), l'atrophie musculaire de Duchenne-Aran et la paralysie infantile (Déjerine), la myopathie (Mirallié).

Une lésion analogue a été signalée au niveau du pied sous le nom de *pied succulent*⁽⁴⁾. Minor a observé le *pied plat*⁽⁵⁾.

Holschevnikoff et Recklinghausen ont noté la coexistence de la syringomyélie et de l'acromégalie⁽⁶⁾. Déjà, avant eux, plusieurs auteurs avaient observé chez les syringomyéliques des hypertrophies tantôt d'une partie (chiromégalie de Charcot et Brissaud; Pierre Marie; Chantemesse; Schlesinger; Lunz), tantôt de la totalité d'un membre (Chauffard et Griffon). Ces cas de *macrosomie partielle* (Schlesinger), de *pseudo-acromégalie* (Pierre Marie) paraissent dus à un trouble trophique analogue à celui de la chiromégalie.

Parmi les troubles trophiques osseux ou mieux ostéo-articulaires, il faut ranger la *scoliose*, signalée par Bernhardt en 1889 et qui paraît être d'une grande fréquence dans la syringomyélie (50 pour 100 d'après Bruhl; 21 pour 100 d'après Nalbandoff. Suivant ce dernier auteur, 52 pour 100 des cas de déviations vertébrales dans la syringomyélie seraient dus au rachitisme). Elle se manifeste à un degré très variable. Quelquefois il faut véritablement la chercher. D'autres fois elle attire tout d'abord l'attention, comme chez cet homme dont nous reproduisons ici la photographie.

(1) NALBANDOFF. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 19 novembre 1899.

(2) CHARCOT et BRISSAUD. *Progrès méd.*, 1891, et *Clin. des mal. du syst. nerveux, etc.*, publié par Georges Guinon, t. I, p. 559. — PIERRE MARIE. *Soc. méd. des hôp.*, 50 mars 1894.

(3) MARINESCO. *Main succulente et atrophie musculaire dans la syringomyélie*. Thèse de Paris, 1897.

(4) CROCO. *Congrès internat. de neurol.*, Bruxelles, septembre 1897.

(5) MINOR. *Soc. de neur.-psych. de Moscou*, 15 décembre 1900.

(6) HOLSCHJEVNIKOFF et RECKLINGHAUSEN. *Arch. de Virch.*, 1899.

La déviation siège le plus souvent à la région dorsale, et, d'après Hallion⁽¹⁾, sa convexité regarde habituellement le côté atteint le premier et le plus fortement, dans les cas toutefois où la maladie prédomine notablement d'un côté du corps.

La scoliose est souvent associée à la *cyphose*. La *lordose* paraît au contraire très rare.

Elle ne gêne pas en général le malade, sinon mécaniquement, c'est-à-dire qu'elle est indolore. Il existe cependant des cas dans lesquels on constate un certain degré de douleur locale à la pression, avec immobilisation de la région correspondante de la colonne vertébrale. Elle peut être précoce ou non.

Suivant certains auteurs, elle serait due à une arthropathie vertébrale (Krœnig); suivant d'autres, à l'action musculaire (Roth). Il semble plus naturel d'admettre avec Morvan qu'il s'agit là d'un véritable trouble trophique d'origine névropathique.

L'ankylose spondylo-rhizomélisque a été observée par Achard et Clerc⁽²⁾ à la région cervicale.

Le *thorax en bateau*, signalé par Pierre Marie, paraît être assez fréquent, puisqu'on a pu le trouver quatre fois sur dix sujets atteints de syringomyélie⁽³⁾. Le thorax présente l'aspect général d'une coque de bateau; la partie médiane est enfoncée, les bords sont relevés, la proue étant dirigée du côté du cou, la poupe vers l'abdomen. La dépression, de grand rayon, occupe la partie supérieure de la paroi thoracique antérieure et ne descend pas au-dessous d'une ligne transversale qui réunirait le bord inférieur de la paroi antérieure des deux aisselles. La profondeur peut atteindre 2 à 5 centimètres. Le point le plus déclive ne correspond pas toujours à la ligne médiane du corps. Il s'agit là d'un trouble trophique d'origine nerveuse.

Troubles vaso-moteurs. — Ils sont loin d'être rares dans la syringomyélie, bien qu'ils présentent, à vrai dire, une importance diagnostique beaucoup moindre que les signes dont il a été question précédemment.

C'est quelquefois une simple irritabilité des vaso-moteurs de la peau, donnant lieu au phénomène connu sous le nom de *dermographisme* (Schultze, Roth, etc.).

On constate fréquemment, au niveau des parties qui sont le siège de troubles trophiques (mains, panaris), une sensation subjective et objective de refroidissement, quelquefois avec teinte cyanotique de la peau. D'autres fois, c'est au contraire une sorte de rougeur diffuse de la peau avec sensation de brûlure. M. Grasset a signalé un fait de ce genre dans lequel il a pu noter une élévation de température de sept à neuf dixièmes de degré centigrade, du côté malade⁽⁴⁾.

(1) HALLION. *Des déviations vertébrales névropathiques*. Thèse de Paris, 1892.

(2) ACHARD et CLERC. *Soc. de neurol.*, 1^{er} février 1900.

(3) ASTIÉ. *Le thorax en bateau dans la syringomyélie*. Thèse de Paris, 1897. — PIERRE MARIE. *Soc. de neurol.*, 5 avril 1900.

(4) GRASSET. *Leçons sur le syndrome bulbo-médullaire constitué par la thermo-anesthésie, l'analgésie et les troubles sudoraux ou vaso-moteurs*. *Clinique méd.*, 1892.

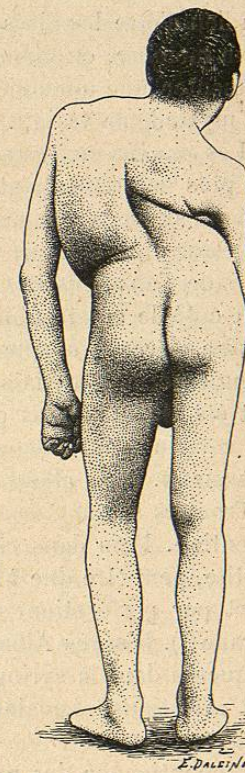


Fig. 280. — Scoliose dans la syringomyélie (d'après Hallion).