

On a constaté encore l'existence d'œdèmes d'origine névropathique (Strümpell, Schultze, Roth, Remak). Dans certains cas ils sont localisés, en particulier à la face dorsale de la main (voir plus haut *main succulente et pied succulent*). Quelquefois, siégeant dans le tissu sous-cutané, ils peuvent revêtir l'aspect de tumeurs (tumeurs pâteuses de Roth). Ils ne diffèrent point des œdèmes en général, gardent l'impression du doigt en godet, ne s'accompagnent pas de modifications de coloration de la peau. La température à leur niveau peut être augmentée; dans un cas de Remak, elle atteignait 38 degrés, tandis que la température axillaire ne s'élevait qu'à 37°,5. Ils occupent quelquefois, au lieu d'être localisés étroitement, tantôt un grand segment, tantôt la totalité d'un membre, ou même plusieurs membres à la fois et, en ce cas, ils peuvent présenter une analogie frappante avec le myxœdème, mais sans qu'il s'agisse de myxœdème vrai (1).

Les *troubles sudoraux* consistent généralement en hyperhydroses généralisées ou plus habituellement localisées en particulier aux régions anesthésiques. Ils ont été signalés par nombre d'auteurs et étudiés spécialement par Grasset (2). Déjerine (3) a signalé un retard de la réaction sudorale à la pilocarpine du côté de l'anesthésie. Grasset et Rauzier n'ont rien constaté de semblable (4).

A côté de ces troubles moteurs, sensitifs et trophiques, que nous venons de passer en revue et que l'on peut considérer comme constituant la symptomatologie normale de la syringomyélie, il en est un certain nombre d'autres qui ont été signalés dans quelques cas, mais qui peuvent être considérés jusqu'à un certain point comme accessoires, et quelques-uns comme rares ou même anormaux. Nous allons les passer en revue.

Troubles sphinctériens. — Du côté de la vessie on a noté l'incontinence ou la rétention. Mais dans cet ordre d'idées on observe plus souvent une sorte de cystite, peut-être due à un peu de parésie vésicale. Dans un cas on a signalé la mort par perforation spontanée de la vessie due à une ulcération de cet organe (5). D'après Albarran et Guillaïn (6) les troubles vésicaux seraient assez fréquents dans la syringomyélie; la rétention incomplète préparerait le terrain aux infections vésicales; quant aux ulcérations, elles seraient d'origine trophique.

L'incontinence des matières fécales est rare et constitue plutôt un accident de la période terminale de cachexie et de gâtisme. La constipation est habituelle dans le cours de la maladie.

Parmi les *troubles génitaux* on a observé deux fois la suppression de la menstruation. Chez l'homme, l'appétit sexuel ne subit guère en général de modification, cependant l'impuissance (Simon) et les pollutions nocturnes douloureuses (Wichmann) ont été signalées.

Troubles viscéraux. — A côté des phénomènes précédents, on peut mentionner les *crises gastriques*, analogues à celles du tabes (Pauly) (7).

Troubles oculo-pupillaires. — L'inégalité pupillaire n'est pas rare. Elle paraît être due à la lésion de la partie cervicale de la moelle. Elle ne s'accompagne

(1) SAINTON et FERRAUD. *Soc. méd. des hôp.*, 21 mars 1901.

(2) GRASSET. *Loc. cit.*

(3) DÉJERINE. *Semaine méd.*, 1889.

(4) RAUZIER. De la syringomyélie. *Nouveau Montpellier méd.*, t. II, 1895.

(5) BLOCO. *Soc. anat.*, 1887.

(6) ALBARRAN et GUILLAIN. *Semaine méd.*, 1901, p. 595.

(7) PAULY. *Revue de méd.*, décembre 1900.

que très rarement du signe d'Argyll Robertson (Schultze, Lévi et Sauvinaud) (1).

Les paralysies des muscles oculaires sont rares (24 fois sur 200 cas) (Schlesinger). Celle qui se rencontre le plus souvent est celle de la 6^e paire. Ces paralysies peuvent être définitives ou transitoires et se manifester à toute période de l'évolution de la maladie.

On a constaté dans quelques cas un certain degré de rétrécissement de la fente palpébrale avec rétraction du globe oculaire. Or, ce sont précisément les signes de la lésion du grand sympathique au cou. Ils sont probablement dus à l'altération de ses fibres d'origine dans la moelle (2).

Le *nystagmus* ne paraît guère fréquent (20 fois sur 200 cas) (Schlesinger).

Déjerine et Tuiland ont signalé l'existence du rétrécissement du champ visuel (3) qui a été aussi observé par Schlesinger.

L'existence de ce signe est formellement niée par Charcot (4) et Souques (5), qui ne l'admettent que dans les cas de combinaison de l'hystérie avec la syringomyélie ou dans ceux d'hystérie pure simulatrice de la syringomyélie (6).

Troubles bulbaires. — Bien qu'ils n'existent pas dans la majorité des cas, ils peuvent cependant quelquefois survenir pour ainsi dire à titre de complications, résultant de la propagation de la lésion à la moelle allongée. D'autres fois, plus rarement encore, la lésion étant prématurément localisée au bulbe, le malade affecte d'emblée la forme bulbaire. Comme symptôme caractérisant le début de la forme bulbaire primitive, ou annonçant dans la forme bulbo-médullaire le commencement de l'envahissement du bulbe, on a signalé les ictus apoplectiformes, les vertiges, la céphalée, etc. (7). Dans certains cas, ils peuvent se grouper sous l'aspect du syndrome labio-glosso-laryngé et affecter une évolution plus ou moins précoce et prédominante (8).

Les troubles de la déglutition sont les plus fréquents (Leyden, Schultze, Westphal). Ils peuvent être continus ou intermittents (Bruhl). Klebs, Krauss, ont signalé les nausées et les vomissements, qui peuvent être mis sur le compte de la lésion nucléaire du nerf glosso-pharyngien. On a observé également des paralysies du voile du palais et des muscles du pharynx.

Du côté du larynx, on a noté des paralysies uni ou bilatérales; des mouvements anormaux des cordes vocales; des crises laryngées; des altérations de la sensibilité et de l'excitabilité réflexe du larynx.

Les altérations du goût sont peut-être encore plus rares. M. Grasset a rapporté un cas dans lequel il existait une abolition de ce sens dans une moitié de la langue.

(1) LÉVI et SAUVINAUD. Un cas de syringomyélie avec le signe d'Argyll Robertson. *Soc. de biol.*, 1895.

(2) VIALET. *Soc. franç. d'ophthalm.*, mai 1895.

(3) DÉJERINE et TUILAND. Rétrécissement du champ visuel dans la syringomyélie. *Soc. de biol.*, 12 juillet 1890.

(4) CHARCOT. *Clin. des mal. du syst. nerv.*, publié par Georges Guinon, t. I.

(5) SOUQUES. Étude sur les syndromes hystériques simulateurs des maladies de la moelle épinière. Thèse de Paris, 1891.

(6) Voir aussi sur cette question: BRIANCEAU. Contribution à l'étude du champ visuel dans la syringomyélie et la maladie de Morvan. Thèse de Paris, 1891. — MORVAN. Rétrécissement du champ visuel dans la parésio-analgésie. *Gaz. hebdomadaire de méd. et de chir.*, juin 1891.

(7) HERMANN F. MULLER. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1894, t. LII, p. 259-280.

(8) RAÏCHLINE. Contribution à l'étude clinique de la syringomyélie; sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires. Thèse de Paris, 1892. — COHEN (S.) Bulbar paralysis with marked disturbances of pain and temperature senses and other phenomena pointing to syringomyelia. *Philadelphia med. and surg. Reporter*, 1889, t. LXI, p. 54. — RAYMOND. *Clin. des mal. du syst. nerv.*, 1^{re} série.

Les bourdonnements d'oreilles, les vertiges, le hoquet (Raichline), ont été également signalés. La *paralysie faciale* se trouve notée dans un certain nombre de cas (Schultze, Westphal, Starr, Cohen, Raichline), ainsi que l'*hémiatrophie faciale*, qui paraît d'ailleurs encore plus rare. Celle-ci est bien distincte de la trophonévrose faciale et la diminution de volume porte surtout sur le squelette (orbite, os malaire, maxillaires) (Déjerine et Mirallié). Dans d'autres cas c'est la lésion du trijumeau (Roth, Charcot, etc.) sous forme d'anesthésie et beaucoup plus rarement de névralgie. L'anesthésie, en ce cas, présente les mêmes caractères que nous avons décrits plus haut : conservation de la sensibilité au contact, anesthésie à la douleur et à la température. Elle s'étend au territoire de distribution de la branche inférieure ou à tout le domaine du trijumeau, y compris les muqueuses du nez, de la bouche, de la langue et les conjonctives. Les troubles de la phonation (Renz, Wichmann), l'altération de l'hypoglosse avec hémiatrophie de la langue (Pitres, Chabanne)⁽¹⁾, la polyurie (Krauss, Westphal), ont été également signalés. A noter encore l'amblyopie et l'amaurose par atrophie du nerf optique.

Il faut distinguer soigneusement dans l'étude de ces phénomènes, d'une certaine rareté, le moment de l'évolution où ils se produisent, soit à la période terminale, soit dans le cours ou au début de la maladie. Leur importance clinique varie du tout au tout dans ces deux hypothèses.

Troubles psychiques. — Pierre Marie et Guillain ont montré récemment⁽²⁾ qu'à une phase avancée de la maladie, les syringomyéliques présentent fréquemment des troubles psychiques (excitation maniaque, dépression mélancolique, délire paranoïque). Ces troubles psychiques peuvent avoir par eux-mêmes un pronostic grave puisqu'on a vu certains malades se suicider.

Cytodiagnostic. — En raison de l'hydromyélie fréquente dans cette maladie on a recherché s'il n'existait pas chez les syringomyéliques des modifications cytologiques du liquide céphalo-rachidien. Le résultat a toujours été négatif. Les recherches de Sicard ont porté sur des malades dont l'affection remontait à une date très ancienne. Cet auteur se demande s'il en serait toujours de même dans des cas à début plus récent.

Marche. Durée. Terminaisons. — D'une façon générale, la syringomyélie est une affection essentiellement chronique, bien qu'on ait tenté d'en décrire une forme aiguë (Harcken); sa marche et sa durée sont variables et dépendent en somme de la forme clinique qu'elle affecte, dans bon nombre de cas. Le début est généralement lent et insidieux, quelquefois ignoré du malade, lorsque les troubles de la sensibilité sont les premiers en date (le malade se brûle sans le sentir). Il peut cependant, quoique rarement, être brusque et ce mode semble pouvoir être attribué à des hémorragies survenant dans un gliome resté latent jusque-là⁽³⁾. Mais en général on peut dire qu'elle procède souvent par poussées, à la suite desquelles on note une certaine rémission, une sorte d'arrêt dans les symptômes. L'évolution est quelquefois interrompue par des attaques apoplectiformes laissant après elles certains symptômes, en particulier des paralysies, qui ne sont pas nécessairement définitives. La durée totale, qui peut être

⁽¹⁾ CHABANNE. Contribution à l'étude de l'hémiatrophie de la langue. Thèse de Bordeaux, 1891.

⁽²⁾ PIERRE MARIE et GUILLAIN. Les troubles psychiques dans la syringomyélie. *Revue neurologique*, 1905, p. 118.

⁽³⁾ CARSLAW. *Brit. med. Journ.*, 1898, p. 1925.

courte dans certains cas (troubles bulbaires, septicémie, maladies intercurrentes), peut excéder quarante ans dans les cas les plus favorables.

La terminaison habituelle est la mort. Elle peut arriver graduellement par suite des progrès de la maladie, la cachexie, le gâtisme, les escarres, etc.... Elle peut encore être produite par l'envahissement du bulbe, d'une façon plus ou moins précoce ou tardive. Mais elle l'est quelquefois par l'aggravation de certains symptômes de la maladie, tels que les troubles trophiques : panaris, phlegmons, troubles vésicaux (ulcération et perforation de la vessie). Enfin la terminaison fatale peut survenir en dehors de la maladie par suite d'une affection intercurrente : tuberculose, pneumonie, fièvre typhoïde, d'autant plus grave en général que les syringomyéliques sont d'ordinaire des individus peu résistants.

Charcot nie la possibilité de la guérison. Selon lui, les prétendus cas de ce genre ne seraient autre chose que des exemples d'hystérie simulatrice de la syringomyélie.

Formes cliniques. — La forme la plus ordinaire, que l'on pourrait appeler *forme classique*, est celle dont nous avons décrit les principaux symptômes. Cependant on peut y distinguer déjà deux formes principales (Charcot) qui semblent correspondre aux deux modalités anatomo-pathologiques de la lésion : une *forme gliomateuse* et une *forme myélitique*. L'une et l'autre sont constituées par les mêmes symptômes; la différence résiderait seulement dans l'évolution.

La *forme gliomateuse* débute dans la période juvénile, de 15 à 25 ans. On peut en retrouver quelquefois le début par la présence de cicatrices de brûlures indolores, dénotant la précocité de la thermo-anesthésie, par la scoliose. D'autres fois c'est l'amyotrophie qui est le premier symptôme en date, mais déjà la maladie est dans sa période d'état. Cette période dure très longtemps, mais l'affection est néanmoins continuellement progressive, avec des poussées et des arrêts. Au bout d'un nombre d'années qu'on ne peut évaluer même approximativement, la mort survient comme nous l'avons dit plus haut. A noter la fréquence relative des ictus apoplectiformes, qui se répètent dans certains cas plusieurs fois et dont le premier peut être quelquefois considéré à tort par le malade comme le début de la maladie.

Dans la *forme myélitique*, les accidents débuteraient plus tard, auraient moins de tendance à l'extension et pourraient rester complètement stationnaires. C'est ainsi que dans un cas donné par Charcot comme type de cette forme, les premiers symptômes, ayant débuté à 40 ans, se bornèrent à une paraplégie cervicale avec amyotrophie, troubles sensitifs et trophiques, etc., à développement relativement rapide et restée stationnaire dans la suite. L'auteur ajoute d'ailleurs qu'on n'est pas encore en mesure de fixer définitivement les règles de l'évolution et de l'aspect clinique de cette forme de la syringomyélie. On a, d'autre part, en effet, signalé un cas de syringomyélie non gliomateuse à début brusque, analogue à celui d'une hémorragie bulbaire, à évolution rapide et terminé par la mort⁽¹⁾.

Il est bon de n'admettre cette distinction, sous une forme aussi précise, qu'avec les plus grandes réserves. Certains auteurs, admettant également l'exi-

⁽¹⁾ PREOBRAJENSKY (de Moscou). *Mém. méd.*, 1894, nos 12 et 14.