

Les bourdonnements d'oreilles, les vertiges, le hoquet (Raïchline), ont été également signalés. La *paralysie faciale* se trouve notée dans un certain nombre de cas (Schultze, Westphal, Starr, Cohen, Raïchline), 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.

stence de deux formes, l'une grave, envahissante et rapide, l'autre plus lente, pas nécessairement progressive et traversée de périodes de rémissions longues, divisent la maladie en deux formes : la première d'origine pachyméningitique (forme grave), la seconde d'origine cavitaire (forme lente) (Philippe et Oberthur)⁽¹⁾. On voit donc que l'accord est encore loin d'être fait à cet égard.

Syringomyélie type Morvan (Charcot). — On connaît la maladie dite de Morvan et décrite par cet auteur comme une affection spéciale sous le nom de « parésie analgésique avec panaris des extrémités supérieures ». Elle consiste en troubles sensitifs (analgésie, anesthésie) et moteurs (parésie avec amyotrophie) accompagnés de panaris multiples, successifs, indolents la plupart du temps et toujours graves, et de troubles trophiques (phlyctènes, scoliose, arthropathies). Comme on le voit, cela ressemble beaucoup à la syringomyélie. Pendant longtemps, on a soutenu la dualité des deux affections, se basant sur la différence des troubles de la sensibilité (anesthésie), sur l'endémicité apparente de la maladie de Morvan (Bretagne) et surtout sur une autopsie de M. Gombault où l'on avait trouvé chez un malade atteint de parésie analgésique de Morvan des névrites périphériques avec sclérose légère de la moelle cervicale. Mais aujourd'hui cette opinion n'est plus guère admise.

En effet, les travaux de MM. Joffroy et Achard sont venus démontrer, d'une part l'existence de névrites périphériques dans la syringomyélie comme dans la maladie de Morvan et d'autre part celle de cavités intramédullaires dans des cas bien nets de cette dernière. Cette constatation permet de conclure à l'identité de la maladie de Morvan et de la syringomyélie, dont la première ne serait autre chose qu'une forme clinique particulière, caractérisée par la prédominance des panaris⁽²⁾. Peut-être cependant se pourrait-il, ainsi que le dit Déjerine, qui reste, avec Morvan, un des rares partisans de la dualité, que les cas observés par cet auteur dans un rayon très restreint, fussent tout autre chose que ce que l'on désigne partout ailleurs sous le nom de maladie de Morvan. Il faudrait alors admettre que cette affection, qui ne serait peut-être que de la lèpre, resterait cantonnée dans un district très limité. A cet égard j'ai vécu pendant cinq ans depuis 1898 dans une région (région de Douarnenez, partie O. et S.-O. du Finistère), qui n'est pas très éloignée de celle où exerçait Morvan (Lannilis, région N.-O. du Finistère). Je n'y ai vu, sans les rechercher, il est vrai, que deux cas de panaris analgésiques et les malades qui en étaient atteints, de par les nombreux autres symptômes qu'ils présentaient, m'ont paru être bien nettement des syringomyéliques.

Dans ces derniers temps cette question est entrée dans une phase nouvelle à propos de la discussion entamée par divers auteurs sur les rapports de la syringomyélie, de la maladie de Morvan et de la lèpre. Nous reviendrons, à propos du diagnostic, sur ce sujet, qui est loin d'être encore complètement élucidé.

(1) PHILIPPE et OBERTHUR. *Revue de neurol.*, 1900, p. 171.

(2) Consulter au sujet de la question de la syringomyélie et de la maladie de Morvan : JOFFROY et ACHARD. *Soc. méd. des hôp.*, 1890 et 1891; *Arch. de méd. expér. et d'an. path.*, 1890. — DÉJERINE. *Soc. de biol.*, 5 juillet 1890. — CHARCOT. Clinique des mal. du syst. nerv., publiée par Georges Guinon, t. I. — HOLSCHEVNIKOFF. *Arch. de Virchow*, 1899, CXIX, 1. — PÈRVÈS. Contribution à l'étude de la syringomyélie comparée et de la maladie du Morvan. Thèse de Bordeaux, 1891. — RAUZIER. *Loc. cit.* — CRITZMANN. Essai sur la syringomyélie. Thèse de Paris, 1892. — SCHLESINGER (H.). *Club méd. de Vienne*, 23 novembre 1892; anal. in *Semaine méd.*, 1892, p. 485.

Quoi qu'il en soit, la Syringomélie type Morvan peut être considérée comme une des mieux déterminées des formes atypiques de la maladie. A côté d'elle on pourrait décrire dans cette catégorie toutes sortes d'autres modalités de la Syringomyélie, s'écartant plus ou moins du type classique par la prédominance de certains phénomènes à l'exclusion de certains autres, qui restent peu accusés ou même font défaut. Ces modalités sont infinies et ne sauraient être décrites chacune en particulier. C'est ainsi que dans certains cas les troubles trophiques dominent; dans d'autres ce sont les amyotrophies (*Syringomyélie à forme de maladie de Duchenne-Aran*). Quelquefois ces dernières peuvent s'associer avec les signes résultant de l'envahissement des cordons latéraux, contracture, exagération des réflexes tendineux, et alors on se trouve en présence de la *Syringomyélie à forme de sclérose latérale amyotrophique*⁽¹⁾; ou bien encore à une paralysie spasmodique plus ou moins accentuée se joignent un peu de tremblement intentionnel, quelques manifestations bulbaires, la parole scandée et alors on a affaire à la *syringomyélie à forme de sclérose en plaques*⁽²⁾ ou à *forme tabétique*, si ce sont les symptômes du tabes qui prédominent⁽³⁾. Mais il est bien entendu que dans tous ces cas on retrouvera toujours à un degré plus ou moins accentué les signes caractéristiques de la maladie, et en particulier les troubles trophiques et la dissociation syringomyélique de la sensibilité.

Quelquefois cependant les symptômes sont assez complètement effacés pour que l'on ait pu décrire une *forme latente de la syringomyélie* (Baümeler, Joffroy et Achard, Holschevnikoff). Dans ces cas, il est probable, ou bien que la lésion localisée à la région péri-épendymaire est compatible avec le fonctionnement parfait des parties blanches et grises voisines, ou bien que, ne siégeant que d'un seul côté, elle laisse indemne le côté opposé sain qui suffit pour les deux, ou bien encore que, certaines régions étant détruites, il se fait des sortes de suppléances fonctionnelles, sur la nature intime desquelles nous ne possédons point de données positives. Quoi qu'il en soit, il est certain que l'on peut trouver à l'autopsie des lésions syringomyéliques vraies, qui ne se sont manifestées pendant la vie par aucun symptôme appréciable.

On peut encore décrire nombre de formes de la maladie suivant l'ordre d'apparition ou le groupement des phénomènes qui la caractérisent. C'est ainsi que l'on a considéré des formes généralisées, disséminées, monoplégiques, hémiplégiques, unilatérales⁽⁴⁾, à forme de syndrome de Brown-Séquard⁽⁵⁾. Mais le groupement des symptômes paraît dans ces cas être bien plutôt le fait du hasard que le résultat d'une loi clinique, et l'on en arriverait à décrire autant de formes que de cas, si l'on entraînait dans cette voie. J'en dirai autant de la division adoptée par Blocq en types cubito-spasmodique (amyotrophie dans le domaine du cubital au membre supérieur, paraplégie spasmodique au membre inférieur) et radiotabétique (atrophie dans la zone du radial au membre supérieur, phénomènes tabétiques au membre inférieur).

On a décrit cependant récemment une forme dite *spasmodique* (Guillain) qui

(1) CRITZMANN. Essai sur la syringomyélie. Thèse de Paris, 1892.

(2) BRUTTON. Ein Beitrag zur Kasuistik der centralen Gliose des Rückenmarks. *Inaug. Dissert.* Dorpat, 1892. — ROSENBLATH. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1895, t. LI. — RAYMOND. *Clin. des mal. du syst. nerv.*, 2^e série, p. 516.

(3) RUDOLF HATSCHKE. *Wien. med. Woch.*, 1895, n^o 19, 26.

(4) BOCHVOCH. Syringomyelia with marked unilateral atrophy. *Med. News*, 1895, p. 451.

(5) RAYMOND. *Progrès méd.*, 1895, 2^e semestre, p. 161, et *Clin. des mal. du syst. nerveux*, 1^{re} série.

paraît correspondre réellement à un type clinique et anatomique assez bien défini. Les troubles moteurs sont dus plutôt au spasme qu'à l'amyotrophie; les reflexes sont très exagérés; les malades, raides comme des Parkinsonniens, marchent le dos courbé, la tête enfoncée dans les épaules qui sont projetées en avant; les trois derniers doigts sont serrés dans la paume de la main, les deux premiers faisant pince. A l'autopsie, pas de pachyméningite, mais lésions destructives intenses au niveau de la moelle cervicale, avec dégénération intense du faisceau pyramidal dans toute la hauteur de la moelle.

Syringomyélie associée à diverses maladies. — La syringomyélie peut se rencontrer associée à un certain nombre d'affections de nature différente. C'est ainsi qu'on l'a vue se combiner avec l'hystérie [Charcot⁽¹⁾, Asmus, Loubovitch, Agostini⁽²⁾]. Dans les cas de ce genre, le phénomène le plus intéressant à signaler est le suivant: à côté des troubles sensitifs de la syringomyélie (dissociation syringomyélique), on note la présence des troubles sensitifs (anesthésie totale) et surtout sensoriels de l'hystérie, ces derniers faisant toujours complètement défaut dans la syringomyélie.

Joffroy et Achard ont signalé la coexistence de la syringomyélie avec la maladie de Basedow⁽³⁾. L'intérêt très grand de leur cas porte sur ce fait que la syringomyélie était restée latente toute la vie, et latente non en apparence, mais bien réellement, car les auteurs avaient à plusieurs reprises examiné la sensibilité au point de vue de la coexistence possible de l'hystérie avec la maladie de Basedow.

L'association de la syringomyélie avec la *pachyméningite cervicale hypertrophique* a été notée par Rosenblath⁽⁴⁾ et confirmée par l'autopsie. Ce fait est particulièrement intéressant en ce sens que la syringomyélie peut quelquefois revêtir l'aspect de la pachyméningite cervicale hypertrophique, ainsi que cela se trouvait dans un cas de Critzmann.

Le même auteur a observé aussi la *paralysie générale* associée à la syringomyélie. Des cas de même genre avaient été déjà signalés par Fürstner et Zacher. Maixner et d'autres auteurs ont noté la combinaison avec le *tabes*, la *sclérose en plaques*, ces deux affections se manifestant par leurs signes propres, à côté de ceux de la syringomyélie.

Notons encore la coexistence de la *pellagre*, signalée par Pellizi⁽⁵⁾, celle du *spina bifida* par Pagenstecher⁽⁶⁾, et de la *pseudo-leucémie*, par Rudolf Hatschek⁽⁷⁾.

Dans tous les cas d'associations morbides diverses, les signes spéciaux à chacune des affections coexistantes évoluent chacun pour leur compte, mais peuvent quelquefois s'enchevêtrer de façon à rendre le diagnostic assez difficile. Une fois mis à part tous les symptômes relatifs à la syringomyélie, on devra,

⁽¹⁾ CHARCOT. Clin. des mal. du syst. nerv., publiée par Georges Guinon, t. I.

⁽²⁾ ASMUS. Ueber syringomyelie. *Biblioth. med.*, C. Heft 1; anal. in *Neurol. Centralbl.*, 1895, p. 700. — LOUBOVITCH. *Mém. med.*, Moscou, 1894, n° 1 et 2. — CESARE AGOSTINI. *Riv. sper. di freniat.*, 1894, I.

⁽³⁾ JOFFROY et ACHARD. Syringomyélie non gliomateuse associée à la maladie de Basedow. *Arch. de méd. expér. et d'anat. path.*, III, 1, p. 90.

⁽⁴⁾ ROSENBLATH. Zur Casuistik der Syringomyelie und Pachymeningitis cervicalis hypertrophica. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, Bd LI, p. 210.

⁽⁵⁾ PELLIZI. Un caso di pellagra con siringomieli. *Riv. sper. di freniat. e di med. legale*, t. XVIII, f. III et IV.

⁽⁶⁾ PAGENSTECHER. Syringomyelie, Spina bifida, angeborener Hydromyelus. *Zeitschr. f. klin. Med.*, Bd XXII.

⁽⁷⁾ RUDOLF HATSCHEK. *Wien. med. Woch.*, 1895, n° 19-26.

dans des conjonctures semblables, grouper ensuite tous les phénomènes restants, qui ne peuvent lui être rapportés et dont l'ensemble constitue la maladie associée à la syringomyélie.

Pronostic. — On a vu que la terminaison constante de la maladie est la mort. Cependant il faut faire une exception en faveur de la forme myélitique à début tardif et à évolution non progressive, si tant est que ce soient là ses caractères, en l'absence de données cliniques suffisantes. D'ailleurs il ne faut pas oublier que, pour cette dernière comme pour les autres formes, les lésions auxquelles elle donne lieu sont définitives et irréparables. Ainsi dans l'appréciation du pronostic en général doit entrer cet élément, à savoir que, du fait de l'amyotrophie, des troubles trophiques, des panaris, etc., le malade devient la plupart du temps un infirme incapable de travailler pour vivre. Les accidents tels que panaris, phlegmons, peuvent présenter par eux-mêmes une gravité exceptionnelle et emporter le malade en pleine évolution de la maladie, par suite de septicémie.

La terminaison fatale ayant lieu souvent par le fait d'affections intercurrentes, il est bon de retenir que chez les syringomyéliques, ces dernières présentent le plus habituellement une remarquable malignité. A noter aussi la gravité particulière des interventions chirurgicales, qui a été signalée par quelques auteurs.

Malgré tout, cependant, il faut avoir égard, dans l'appréciation du pronostic, à la longue durée possible de la maladie (quarante ans) et aux rémissions, quelquefois prolongées, qui peuvent venir enrayer son évolution.

Diagnostic. — Toutes les affections présentant, à un titre quelconque et d'une façon plus ou moins prédominante dans leur symptomatologie: des atrophies musculaires, des troubles de la sensibilité et des troubles trophiques pourront prêter à confusion avec la syringomyélie.

L'*atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran* présente, au point de vue de la localisation et de la marche de l'amyotrophie, une ressemblance frappante avec la syringomyélie. Mais elle ne s'accompagne d'aucun trouble sensitif ni d'aucun trouble trophique analogue à ceux de la gliomatose médullaire. S'il peut rester hésitant un instant, le diagnostic sera en fin de compte facile, si l'on veut bien se persuader d'avance que tout cas d'atrophie musculaire doit être toujours, d'une façon systématique, soigneusement examiné au point de vue de la sensibilité.

Nous avons vu plus haut que la syringomyélie peut quelquefois revêtir l'aspect de la *sclérose latérale amyotrophique*. Dans ces cas, le diagnostic sera peut-être un peu plus difficile que dans ceux très fréquents où la question peut simplement se poser, à cause de la présence de l'élément spasmodique combiné avec des amyotrophies. Dans la sclérose latérale amyotrophique, ces phénomènes subissent une évolution particulière, à marche rapide, à terminaison fatale en deux ou trois ans. Lorsque la syringomyélie revêtira en apparence, à une période de son évolution, un aspect analogue, ce sera encore comme précédemment sur la présence des troubles sensitifs et trophiques, inconnus dans la maladie de Charcot, que le diagnostic devra s'asseoir. Notons que les troubles bulbaires peuvent s'observer dans la syringomyélie et compléter encore la ressemblance apparente.