

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.

Il est à peine besoin de mettre en garde contre une confusion possible avec les *amyotrophies myopathiques*, souvent familiales, à début infantile ou juvénile, à localisations amyotrophiques spéciales (face, région scapulo-humérale). Tous ces caractères font défaut dans la syringomyélie.

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* sera souvent d'un diagnostic beaucoup plus difficile. Critzmann rapporte un cas de syringomyélie caractéristique, lequel avait été considéré pendant longtemps comme une pachyméningite cervicale. L'erreur peut provenir de ce que l'on rencontre quelquefois des douleurs de la région cervicale dans la syringomyélie. Mais elles sont loin d'y tenir une place aussi importante, en ce qui concerne la marche de la maladie, que dans la pachyméningite. Enfin, dans cette dernière, on ne trouve pas de troubles objectifs de la sensibilité, et en particulier jamais la dissociation syringomyélique. Nous avons signalé plus haut la possibilité de la coexistence des deux affections (Rosenblath). Il paraît aujourd'hui indiqué, en l'état actuel de nos connaissances, en présence des recherches récentes sur les lésions des méninges dans la syringomyélie et en l'absence de nouvelles études sur l'affection dite pachyméningite cervicale hypertrophique, de faire toutes réserves au sujet des cas qui eussent été autrefois rassemblés sous ce nom. Un certain nombre d'entre eux paraissent nettement ressortir à la syringomyélie. Il y aurait donc lieu aujourd'hui de reviser la symptomatologie de l'affection autrefois décrite par Charcot et Joffroy.

En raison de l'existence possible des symptômes tabétiques dans la syringomyélie (incoordination motrice, signe de Romberg, abolition des réflexes, etc.), la confusion avec l'*ataxie locomotrice* pourra se produire quelquefois. En effet, non seulement, on rencontre des symptômes tabétiques dans la gliomatose médullaire, mais encore nombre de phénomènes sont communs aux deux affections, tels que les troubles trophiques, les arthropathies et même, bien que plus exceptionnellement, la dissociation de la sensibilité⁽¹⁾. Mais tout d'abord cette dernière n'affecte jamais, dans le tabes, la topographie radulaire, mais se présente par plaques disséminées, d'étendue et de forme variables. De plus, dans la syringomyélie manquent habituellement les troubles oculaires caractéristiques du tabes : signe d'Argyll Robertson, atrophie blanche du nerf optique, les crises douloureuses viscérales, les troubles vésicaux.

La dissociation de l'anesthésie suivant le mode syringomyélique peut se rencontrer dans la *sclérose en plaques*⁽²⁾. Or, on a vu d'autre part que la syringomyélie peut dans quelques cas revêtir l'apparence de cette dernière affection. Il y a donc lieu d'apprendre à les distinguer l'une de l'autre. La prédominance des signes spéciaux de la sclérose en plaques sera un important élément de diagnostic. Celui-ci ne sera cependant pas toujours facile⁽³⁾.

Nous ne parlons que pour mémoire des cas de *paralysie alterne* dans lesquels l'anesthésie qui accompagne quelquefois la paralysie se présente avec la dissociation syringomyélique [cas de Landouzy, rapporté par Raymond⁽⁴⁾]. En les cas de ce genre la forme de l'hémiplégie, les commémoratifs ne permettront pas en général le moindre doute.

(1) PARMENTIER. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, p. 215.

(2) FREUND. Ueber das Vorkommen von Sensibilitätsstörungen bei multipler Herdsclerose. *Arch. f. Psych. und Nervenkr.*, t. XXII, 1891.

(3) RAYMOND. *Clin. des mal. du syst. nerv.*, 2^e série, p. 552.

(4) RAYMOND. *Clin. des mal. du syst. nerv.*, 2^e série, p. 650.

Minor (de Moscou) a attiré l'attention sur les analogies et les différences de la syringomyélie et de l'*hématomyélie centrale* d'origine traumatique⁽¹⁾. Cette dernière, à début brusque, ce qui la distingue nettement de l'autre, peut laisser à sa suite des paralysies avec amyotrophie et dissociation syringomyélique de la sensibilité. Au bout d'un certain temps on pourrait confondre l'une avec l'autre, si l'on ne prenait pas soin de remarquer que le début brusque des accidents, qui atteignent rarement les membres supérieurs, appartient à l'hématomyélie seule. Malgré tout, cet auteur pense qu'il doit y avoir bien des cas de syringomyélie qui sont en réalité des cas d'hématomyélie. L'erreur en ce cas ne serait d'ailleurs pas toujours absurde, si l'on admet l'hypothèse que consécutivement à l'hématomyélie centrale se développe une myélite aboutissant à la formation de cavités intramédullaires [Strümpell, Schultze, Minor, Spiller⁽²⁾].

On a signalé dans la *myélite transverse* l'existence de la dissociation syringomyélique de la sensibilité (Haskovec, Minor, Marinesco). Le diagnostic ne présentera cependant guère de difficultés, malgré cette cause d'erreur, dans la majorité des cas.

Le diagnostic de la syringomyélie avec les *névrites périphériques* sera en général assez facile, en raison de la localisation des amyotrophies et des altérations de la sensibilité, qui ne consistent point en général en la dissociation syringomyélique, et qui sont toujours, les unes et les autres, localisées suivant la zone de distribution d'un nerf moteur, sensitif ou mixte. De plus, la question de l'étiologie aura dans certains cas une grande importance, quand il s'agira par exemple de névrites alcooliques, saturnines, diphtéritiques, etc. Enfin chacune de ces causes paraît produire une forme particulière de névrites, du moins pour quelques-unes d'entre elles (saturnisme, alcoolisme). Presque toujours d'ailleurs l'élément douleur présentera dans les névrites un développement inconnu dans la syringomyélie.

Mais on a signalé des cas de névrites dans lesquelles les troubles de la sensibilité présentaient les caractères de la dissociation syringomyélique. Charcot rapporte l'histoire d'un malade qui présentait cette dissociation, localisée dans le domaine de distribution du cubital, consécutivement à un traumatisme de la région cervicale, lequel avait, en même temps que les racines, intéressé la moitié de la moelle, de sorte que le patient présentait, outre son anesthésie syringomyélique du bras, des phénomènes médullaires très nets caractérisés par le syndrome de Brown-Séquard. On voit combien le diagnostic doit être difficile dans des cas semblables. Heureusement sont-ils tout à fait exceptionnels.

M. Brissaud a signalé dans la syringomyélie l'existence de paralysies affectant la forme des *paralysies du type radulaire*, qu'il sera en tout cas indispensable de rapporter à leur véritable cause⁽³⁾.

On ne confondra pas la *chiromégalie* syringomyélique de Charcot et Brissaud ni les *macrosmies partielles* et *pseudo-acromégalie* de la syringomyélie avec l'*acromégalie* vraie. Dans la maladie de Pierre Marie, les lésions ne restent pas bor-

(1) MINOR. Contribution à l'étude de l'hématomyélie et de la syringomyélie. Congrès de Berlin, août 1890; *Semaine méd.*, 6 août 1890, et *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 17 décembre 1895.

(2) SPILLER. Traumatism and hæmatomyelie as causes of syringomyelie. *Internat. med. Magaz.*, 1896, n° 5.

(3) BRISSAUD. Sur les paralysies du type radulaire dans la syringomyélie. *Semaine méd.*, 1896, p. 129.

nées aux mains, mais envahissent la tête et les pieds; la déviation de la colonne vertébrale consiste en une cyphose cervico-dorsale; les troubles sensitifs manquent ainsi que les troubles trophiques.

La *sclérodémie* devrait être très facile à distinguer de la syringomyélie, et réciproquement, puisque dans celle-là on n'observe pas de troubles de la sensibilité. Cependant les lésions sclérodermiques peuvent quelquefois présenter une telle analogie, en particulier au niveau des doigts, avec les troubles trophiques syringomyéliques, que l'erreur a été commise⁽¹⁾. Il sera donc bon de se défier dans les cas de ce genre et de pousser l'examen aussi loin que possible pour éviter toute cause d'erreur.

Nous devons dire quelques mots touchant les rapports et le diagnostic de la syringomyélie et de la *lèpre*, question soulevée dans ces derniers temps. Zambaco-Pacha, s'appuyant sur des arguments purement cliniques et laissant de côté l'élément anatomo-pathologique et bactériologique, soutient que la maladie de Morvan, connue pour sa fréquence en Bretagne, n'est qu'une forme de la lèpre, qui existe d'ailleurs sous ses autres modalités dans ce pays. Comme il est à peu près universellement admis maintenant que la maladie de Morvan est une forme de la syringomyélie, c'est donc cette dernière qui devrait être identifiée avec la lèpre et pour lui l'identité est absolue, même si l'on ne trouve pas le bacille lépreux. Mais la démonstration est loin d'être faite. Bien au contraire, en l'état actuel de ces connaissances, il semble que, malgré de nombreuses ressemblances cliniques, ces deux maladies doivent être nettement distinguées. Ces ressemblances sont, à vrai dire, quelquefois telles, que l'on a pu croire avoir trouvé le bacille lépreux chez des individus atteints de syringomyélie et en présentant tous les signes⁽²⁾ et que dans d'autres cas le diagnostic a dû rester impossible⁽³⁾. Mais en y regardant de très près, il est possible de découvrir quelques dissemblances dans les signes en apparence communs de l'une et l'autre affection (Jeanselme, von Dühring). Ces dissemblances peuvent être résumées à peu près dans le tableau p. 851.

A propos du dernier symptôme mentionné dans ce tableau, l'état fusiforme ou moniliforme des nerfs, il est bon de remarquer qu'on a pu en rencontrer les apparences, dans la syringomyélie. C'est ainsi que dans un cas de Jeanselme et Milliau⁽⁴⁾ on aurait pu croire à l'état moniliforme d'un nerf médian. Mais en réalité le nerf était sain et l'apparence moniliforme était due à un chapelet de ganglions épitrochléens juxtaposés au cordon nerveux et dont l'hypertrophie provenait de la présence de panaris syringomyéliques. Le fait fut d'ailleurs amplement vérifié, ainsi que le diagnostic, par l'autopsie (Sainton).

Mais si l'on peut trouver des dissemblances assez sensibles entre la syringomyélie et la lèpre au point de vue clinique, c'est surtout par l'anatomie pathologique que les deux affections semblent se distinguer le mieux l'une de l'autre.

Tout d'abord le bacille caractéristique manque dans la syringomyélie, et dans les cas douteux, il faut pouvoir le trouver pour affirmer qu'il s'agit bien de lèpre (Kalindero). De plus on n'a pas encore rencontré dans la lèpre les lésions médullaires si caractéristiques de la syringomyélie. Non pas que la moelle ne

(1) JACQUET et DE SAINT-GERMAIN. *Soc. franç. de dermat. et de syphil.*, avril 1892.

(2) PRÜSS. *Arch. f. Psych.*, 1895, Bd XXVII, H. 5.

(3) CHAUFFARD. *Soc. méd. des hôp.*, 4 novembre 1892. — PITRES et SABRAZÈS. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1895.

(4) JEANSELME et MILLIAU. *Soc. méd. des hôp.*, 22 mai 1898.

puisse être altérée chez le lépreux. Mais les lésions sont bien différentes de celles de la syringomyélie. Jeanselme et Pierre Marie ont décrit les lésions suivantes, identiques dans deux cas de lèpres, donc très vraisemblablement pas fortuites: altération des cordons postérieurs; aucune lésion des racines postérieures; zones de Lissauer intactes; triangle cornu-marginal lésé. La lésion serait donc d'origine endogène⁽¹⁾. Cela ne ressemble en rien aux cavités médullaires syringomyéliques. Il est donc permis, jusqu'à plus ample informé, de croire à la dualité des deux affections: lèpre et syringomyélie.

	LÈPRE	SYRINGOMYÉLIE
nesthésie	Rubanée ou en plaques; rarement radulaire — souvent symétrique — dissociation le plus souvent incomplète.	Topographie radulaire — rarement symétrique — dissociation bien caractérisée.
Troubles trophiques des doigts.	Doigts et orteils — symétriques — toujours graves — mutilations.	Doigts surtout, orteils rarement — très rarement symétriques — quelquefois unilatéraux — n'atteignent jamais l'intensité des mutilations lépreuses.
Contracture . . .	Jamais de trépidation épileptoïde.	Élément spasmodique très fréquent — trépidation épileptoïde fréquente.
Paralysie faciale.	Fréquente — périphérique.	Rare — centrale.
Scoliose	Jamais.	Très fréquente.
Nerfs cubitiaux .	Nouveaux ou fusiformes.	Normaux.

L'*hystérie* peut simuler presque complètement la syringomyélie (Charcot, Souques) lorsque à un trouble trophique hystérique, l'atrophie musculaire par exemple, se superposent des troubles sensitifs se présentant sous la forme de la dissociation syringomyélique. La distinction serait impossible si l'on n'avait pour se guider la présence, dans l'hystérie, de toutes sortes d'autres phénomènes, qui manquent généralement dans la syringomyélie: les troubles sensoriels et en particulier le rétrécissement concentrique du champ visuel; les attaques; l'influence de la suggestion, des agents esthésiogènes sur l'anesthésie; le début souvent brusque et la curabilité des accidents.

A propos de l'hystérie, il ne faut pas oublier que c'est la maladie qui semble le plus souvent se rencontrer en combinaison avec la syringomyélie.

Étiologie. — Depuis qu'on a appris à la reconnaître, la syringomyélie est considérée comme une affection relativement assez fréquente. D'après presque tous les auteurs, le *sex*e masculin semble y être beaucoup plus exposé que le *sex*e féminin. La *profession* ne paraît pas jouer un rôle bien considérable dans l'étiologie de la maladie. On a noté cependant que les individus exerçant des métiers manuels (boulangers, tailleurs, cordonniers) y seraient plus exposés.

Les *causes occasionnelles* habituellement invoquées ne présentent guère d'intérêt particulier et sont, pour la plupart, banales. Ce sont: le froid, l'humidité

(1) JEANSELME et PIERRE MARIE. *Revue neurol.*, 1898, p. 751.