

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<sup>(1)</sup>. 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<sup>(2)</sup> et que dans d'autres cas le diagnostic a dû rester impossible<sup>(3)</sup>. 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<sup>(4)</sup> 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<sup>(1)</sup>. 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 *sexe* masculin semble y être beaucoup plus exposé que le *sexe* 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.

dité, le surmenage physique, la grossesse. Quelquefois ce sont des infections, en particulier aiguë: fièvre typhoïde (le plus souvent signalée), pneumonie, rhumatisme articulaire aigu, malaria, blennorrhagie. Babinski et Desnos ont publié un cas dans lequel ils incriminaient la syphilis.

Il faut cependant, dans le chapitre des causes occasionnelles, mentionner spécialement le *traumatisme* dont l'influence a été tout particulièrement mise en relief par Guillain. A cet égard, les faits dans lesquels il est signalé soit comme marquant simplement le début des premiers symptômes, soit comme paraissant avoir une influence directe sur la genèse de la maladie, peuvent être classés en deux catégories. Dans un premier groupe le traumatisme intéresse directement ou indirectement (traumatisme obstétrical dans des cas de syringomyélie congénitale, chute d'un lieu élevé) la colonne vertébrale ou la moelle, et il n'est pas inutile de noter à ce propos qu'il s'agit là, non pas d'hématomyélie traumatiques restées plus ou moins localisées, mais de syringomyélie vraies. Dans un autre groupe de faits, le traumatisme, portant sur toute autre région du corps agirait de façon tout à fait indirecte, soit par l'intermédiaire du shock nerveux, soit par un mécanisme récemment signalé par Guillain: la névrite ascendante<sup>(1)</sup>. D'après cet auteur une plaie infectée pourrait être la cause déterminante de la syringomyélie, par propagation de l'infection périphérique à la moelle par l'intermédiaire des nerfs périphériques, grâce aux connexions anatomiques existant entre la circulation lymphatique des nerfs et la circulation lymphatique de la moelle. Il s'agirait, bien entendu, dans ces cas, de syringomyélie par processus irritatif.

L'hypothèse de l'origine infectieuse et parasitaire de la syringomyélie a été émise par quelques auteurs<sup>(2)</sup>.

La recherche des *causes prédisposantes* ne conduit guère à des résultats positifs. En particulier, en ce qui concerne l'*hérédité névropathique*, en dehors des cas où la syringomyélie s'associe à une affection nerveuse distincte, l'hystérie par exemple, dans l'étiologie de laquelle l'hérédité nerveuse joue un rôle, on ne la trouve pour ainsi dire pas dans les antécédents des syringomyéliques.

L'âge paraît exercer une influence assez nette sur le développement de la maladie. Le tableau suivant est emprunté à Schlesinger.

AGE	HOMMES	FEMMES	TOTAUX
1 à 10 ans . . . . .	4	5	9
11 à 20 — . . . . .	44	21	65
21 à 50 — . . . . .	74	52	106
51 à 60 — . . . . .	55	15	50
61 à 70 — . . . . .	9	9	18
71 à 80 — . . . . .	5	5	8
81 et au-dessus . . . . .	5	1	4
Totaux . . . . .	174	86	260

C'est donc de 10 à 50 ans que la maladie débute le plus souvent (à peu près

<sup>(1)</sup> GUILLAIN. Thèse de Paris, 1902, et *Soc. de neurol.*, 15 mai 1902.

<sup>(2)</sup> ALEXANDROFF et MINOR. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 25 février 1896. — ROTH. *Ibid.*, 17 décembre 1899.

2/5 des cas). 85 pour 100 se produisent entre 11 et 40 ans, et 15 pour 100 seulement de 1 à 10 ans et au-dessus de 60 ans. A propos de cette proportion très restreinte des débuts dans la première période de la vie, il est bon d'ajouter qu'ont été exclus de ce tableau tous les cas accompagnés de spina-bifida. S'ils y eussent été compris, le nombre des cas à début précoce eût été beaucoup plus considérable.

Il existe en effet toute une série de faits dans lesquels la maladie s'est manifestée dans les premières années ou même a été congénitale, et dont bon nombre sont compliqués de spina-bifida. C'est l'étude de ces cas qui a donné naissance à la *théorie embryogénétique* de la syringomyélie, d'après laquelle celle-ci serait une affection congénitale due à une anomalie de développement du canal central de la moelle.

D'après les travaux de Leyden, Hoffmann, Schultze, Schlesinger, Dufour<sup>(1)</sup>, il y aurait en effet lieu de considérer l'anomalie de développement du canal central de la moelle comme une cause assez fréquente de la syringomyélie. Autour de cette anomalie se développerait ensuite un processus soit irritatif, soit de nature gliomateuse, pouvant débiter plus ou moins tôt ou tard. Zappert<sup>(2)</sup> a pu ainsi, par l'examen de 200 moelles d'enfants nouveau-nés et de fœtus, voir un canal central congénitalement hydromyélique s'entourer ensuite d'une prolifération névroglie. Il est certain qu'en faveur de cette théorie plaident évidemment tous les cas à début congénital ou dans l'enfance, et ceux compliqués d'une anomalie de développement comme le spina-bifida et ils sont loin d'être rares.

Il en est de même, en faveur de la théorie embryogénétique, des cas de *syringomyélie héréditaire* (Nalbandoff: mère et fils)<sup>(3)</sup>, de *syringomyélie familiale* (Verhoogen et van der Velden: trois frères et sœurs)<sup>(4)</sup>, de *syringomyélie à la fois héréditaire et familiale* (Ferrannini: mère et trois fils)<sup>(5)</sup>; Preobrajensky: père et deux filles)<sup>(6)</sup>. Il est vrai que certains auteurs, en particulier en ce qui concerne la syringomyélie familiale, contestent qu'il s'agisse de syringomyélie vraie (Déjerine et Thomas). Mais peut-être toutes les incertitudes et tous les malentendus au sujet tant de l'anatomie pathologique que de l'étiologie et de la pathogénie de cette affection cesseront-ils le jour où des connaissances nouvelles ou des moyens d'investigation plus étendus permettront de préciser nettement ce que l'on doit entendre, sinon cliniquement du moins anatomiquement, par ce terme actuellement trop vague encore et trop compréhensif de syringomyélie.

**Traitement.** — D'après ce que nous avons dit en parlant des symptômes, de l'évolution et du pronostic, on peut prévoir que le traitement ne sera toujours que palliatif.

Le traitement général consistera principalement dans l'administration de l'iode de potassium, du nitrate d'argent, du phosphore de zinc, des bromures et aussi dans l'emploi des toniques (fer, arsenic, etc...). L'hydrothérapie pourra être employée avec avantage dans certains cas.

<sup>(1)</sup> DUFOUR. *Revue neurol.*, 1898, p. 62.

<sup>(2)</sup> ZAPPERT. *Wien. klin. Woch.*, 10 octobre 1901.

<sup>(3)</sup> NALBANDOFF. *Soc. de neurol. de Moscou*, 24 septembre 1899.

<sup>(4)</sup> VERHOOGEN et VAN DER VELDEN. *Ann. de la Soc. des sc. méd. de Bruxelles*, 1894, t. III.

<sup>(5)</sup> FERRANNINI. *Rif. med.*, 1894.

<sup>(6)</sup> PREOBRJENSKY. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 17 décembre 1899.

Localement on fera de la révulsion le long de la région spinale, mais avec certaines précautions, à cause de la production des troubles trophiques cutanés. On emploiera pour cela les pointes de feu superficielles et l'on évitera avec soin les vésicatoires et surtout les cautères, qui peuvent donner lieu à des ulcérations rebelles et destructives.

L'atrophie musculaire sera combattue par l'électrisation.

Chipault<sup>(1)</sup> a obtenu de bons résultats de l'élongation permanente de la moelle dans le traitement de la syringomyélie, en ce qui concerne la disparition des douleurs rachidiennes et la rétrocession des troubles sensitifs et trophiques.

Certains troubles trophiques, panaris, ulcérations cutanées, demandent une attention et des soins tout particuliers en raison des complications septicémiques graves auxquelles ils exposent les malades.

Chez les syringomyéliques, on fera bien de s'abstenir, autant que possible, des interventions chirurgicales. Ces malades sont en effet très peu résistants et l'on a signalé plusieurs cas de mort à la suite d'opérations chirurgicales. Cette même absence de résistance, cette susceptibilité des syringomyéliques devra être toujours présente à la mémoire du médecin, dans le cas de maladies intercurrentes, infectieuses ou autres, qui emportent bien souvent les malades.

(1) CHIPAULT. XIII<sup>e</sup> Congrès internat. de méd. Section de neurologie. Paris, août 1900.

## MALADIES EXTRINSÈQUES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Par GEORGES GUINON

### COMPRESSION DE LA MOELLE. — TUMEURS DE LA MOELLE, DES MÉNINGES ET DU CANAL RACHIDIEN

Nous réunirons dans un même article ces divers chapitres de la pathologie spinale. Ils se confondent en effet nettement entre eux, et il est impossible de décrire les tumeurs des méninges sans parler des signes qui les caractérisent et qui sont précisément ceux de la compression de la moelle.

Protégée qu'elle est par ses enveloppes osseuses et membraneuses, la moelle ne peut être comprimée que dans des conditions toutes particulières. Les agents extérieurs n'auront que peu ou pas d'influence sur elle, à moins qu'ils n'agissent avec une grande violence; mais alors on est en présence bien plus souvent de blessures que de compression de la moelle. Cette dernière peut cependant être réalisée par le traumatisme, lorsque celui-ci produit une fracture ou une luxation d'une ou de plusieurs vertèbres, qui viennent brusquement, soit en totalité, soit sous forme de fragments d'os, faire saillie dans le canal vertébral et comprimer plus ou moins violemment la moelle.

Mais on comprend que cette sorte de compression de l'organe diffère totalement de la compression qui résulte par exemple de la présence et de l'accroissement graduel d'une tumeur dans l'intérieur du canal rachidien. Les symptômes de cette dernière sont également tout à fait différents des autres. Aussi décrit-on deux formes de compression de la moelle: la compression lente et la compression brusque.

### CHAPITRE PREMIER

#### COMPRESSION LENTE DE LA MOELLE<sup>(1)</sup>

**Causes.** — Les agents capables de comprimer la moelle sont fort nombreux. Mais à vrai dire on peut les classer en deux catégories: ceux qui sont nés à

(1) Consulter: CHARCOT. Leçons sur les mal. du syst. nerv., t. II. — OUSTANIOL. Contribution à l'étude des tumeurs des méninges rachidiennes (anatomie pathologique, symptomatologie, traitement chirurgical). Thèse de Paris, 1892. — PARMENTIER. Art.: COMPRESSION DE LA MOELLE, in Manuel de médecine de Debove et Achard, t. III, 1894. — DÉJÉRINE et THOMAS. Art.: COMPRESSION DE LA MOELLE, et art. ACCIDENTS MÉDULLAIRES AU COURS DU MAL DE POTT, in Traité de méd. et de thérap. de Brouardel et Gilbert, t. IX, 1902.