

3. SCLÉROSE SYPHILITIQUE PRIMITIVE DE LA MOELLE. — Pendant longtemps, et sous l'influence de l'enseignement de Virchow, on a considéré que le virus syphilitique n'atteignait les éléments nobles du névraxe que d'une façon indirecte, par l'intermédiaire des lésions conjonctivo-vasculaires. Cette opinion est depuis quelques années battue en brèche. En ce qui concerne les myélites aiguës, Gilbert et Lion⁽¹⁾ se demandent pourquoi le virus syphilitique, à l'exemple d'autres toxines connues et expérimentées, ne serait pas capable de produire directement l'ectasie capillaire, les hémorragies, le ramollissement inflammatoire qui caractérise ces formes, sans qu'il soit besoin d'invoquer la nécrose par ischémie ou la destruction des éléments nerveux par l'infiltration gommeuse.

La même opinion a été émise à propos des scléroses. Depuis longtemps, Rumpf (1887) avait admis que le virus syphilitique pouvait produire la sclérose primitive des cordons latéraux, et il citait une observation personnelle à l'appui⁽²⁾. Westphal a rapporté un fait de sclérose primitive combinée; Minkovski, une observation de double dégénération pyramidale chez un jeune homme de 20 ans, syphilitique depuis un an. Réunissant ces faits et y joignant deux cas personnels, Nonne⁽³⁾ pense que la sclérose syphilitique primitive est un fait acquis; et il admet que le substratum anatomique de la paralysie spinale syphilitique d'Erb consiste, au moins dans certains cas, en une sclérose combinée du faisceau pyramidal, du faisceau de Goll et du faisceau cérébelleux direct. L'absence de lésions vasculaires et d'infiltration embryonnaire des méninges, la marche et la topographie de ces lésions scléreuses, indiquant qu'il ne s'agit pas là de dégénération secondaires à un foyer de myélite, sont les arguments fondamentaux sur lesquels s'appuie cette manière de voir.

D'autres auteurs ont admis que, au milieu des lésions de méningo-myélite typiques, on pouvait trouver des lésions dégénératives de fibres ou de cellules inexplicables autrement que par une action concomitante du virus syphilitique sur l'élément conjonctivo-vasculaire et sur les éléments nobles de la moelle (Hoppe, Thomas et Hauser).

Signalons enfin l'association possible des lésions syphilitiques de la moelle à d'autres myélopathies. Ainsi Marinesco, Kuh ont rencontré des altérations méningées paraissant ressortir à la syphilis sur des moelles de tabétiques. D'après Minor (de Moscou), les paraplégies transitoires qui se produisent quelquefois au cours du tabes seraient étrangères à cette affection et se rattacheraient à la présence de lésions syphilitiques surajoutées dans la moelle. Le même auteur a d'ailleurs étendu cette façon de voir à l'hémiplégie des tabétiques et à certaines paralysies oculaires. Thomas et Long⁽⁴⁾ ont signalé, au point de vue anatomique, l'association de la sclérose syphilitique et de la sclérose en plaques; et ils ont fait ressortir dans ce cas les différences histologiques des deux scléroses.

(1) GILBERT et LION. *Arch. de méd.*, 1889, et *Traité de méd. et de thérap.*, t. IX, p. 922. Paris, Baillière, 1902.

(2) RUMPF. *Loc. cit.*, p. 558.

(3) NONNE. *Archiv f. Psych. u. Nerv.*, Bd. 29, S. 695, 1897.

(4) THOMAS et LONG. Contribution à l'étude des scléroses de la moelle épinière. *Soc. de biol.*, 7 octobre 1899.

SYMPTÔMES

Si, comme nous l'avons vu, à certaines époques, on a exagéré le rôle de la vérole comme facteur des maladies nerveuses, à d'autres, et par esprit de réaction sans doute, on n'en a pas tenu un compte suffisant. Dans les traités classiques (Vulpian, Leyden, etc.), la Syphilis médullaire a été englobée, pour une grande part certainement, dans la description des méningites spinales chroniques, des myélites transverses ou des myélites aiguës. La période contemporaine, tout en ayant garde de retomber dans les exagérations passées, doit s'efforcer de rendre à la syphilis ce qui lui appartient.

Les manifestations cliniques de la syphilis médullaire sont loin d'offrir une aussi grande variété que celles de la syphilis du cerveau. Les lésions que nous venons d'étudier se traduisent, on peut dire dans plus des trois quarts des cas, par une paraplégie, accompagnée de troubles sensitifs d'importance variable, et de troubles des réservoirs. Lorsque les enveloppes sont intéressées d'une façon importante, il existe des phénomènes d'irritation méningée, qui, le plus souvent, ne font que précéder les paralysies spinales.

N'envisageant d'abord que les formes cliniques les plus communes, et nous conformant dans la mesure du possible aux divisions indiquées par l'anatomie pathologique, nous décrirons la *méningite spinale* et les *paralysies spinales syphilitiques*.

A. *Méningite spinale syphilitique*. — Rare à l'état isolé, elle s'observe surtout comme *phase initiale* des affections médullaires. Lorsque les symptômes en sont peu accusés, ils n'attirent guère l'attention, et sont rapportés à un lumbago, à un rhumatisme de la colonne vertébrale.

Elle est généralement limitée à une partie du canal rachidien et tout spécialement à la région cervicale. Des *douleurs violentes* siégeant le long du rachis et s'irradiant dans les épaules, les deux bras, sur les côtés du thorax, en marquent l'apparition. En même temps la colonne vertébrale devient *rigide*, les mouvements du cou sont pénibles; la pression, la percussion sur les apophyses épineuses est douloureuse. Un tel ensemble symptomatique, *non accompagné de fièvre*, doit faire songer à la méningite syphilitique, qui paraît être la plus commune (Goldflam) de toutes les méningites chroniques rachidiennes. Assez fréquemment les douleurs ont un caractère paroxystique et reviennent périodiquement tous les soirs ou *toutes les nuits*, à la façon des céphalées syphilitiques. Dans une leçon clinique (1895), Charcot insistait sur la haute signification diagnostique de cette *rachialgie syphilitique*. Déjà, dans son *Traité de la Syphilis*, Lancereaux avait dit : « L'un des plus importants symptômes, dans le cas d'altération des enveloppes, est une rachialgie localisée, parfois intense et plus violente la nuit. » La douleur est quelquefois atroce; elle n'occupe généralement pas toute la hauteur du rachis, mais elle présente un *foyer* principal d'où elle rayonne. Les malades la comparent à un fer rouge, à un crochet qui traverserait les chairs. C'est là certainement la forme la plus douloureuse de la syphilis spinale; mais elle est aussi *la plus favorable au point de vue du pronostic*, lorsque l'on intervient à temps, c'est-à-dire avant l'apparition d'accidents médullaires (Goldflam, Lamy). L'observation de Goldflam est tout à fait typique à ce point de vue. Un homme de 40 ans, vigoureux, est pris tout à coup, un mois

après avoir contracté un chancre induré, de violentes douleurs dans le cou, les épaules et les membres supérieurs. Les mouvements sont impossibles, et il existe une vive hyperesthésie dans le domaine du plexus brachial. La guérison fut complète après l'emploi de 24 frictions mercurielles.

Dans quelques cas moins heureux ou non traités, la méningite s'accompagne de phénomènes parésiques des extrémités et d'atrophie musculaire d'origine

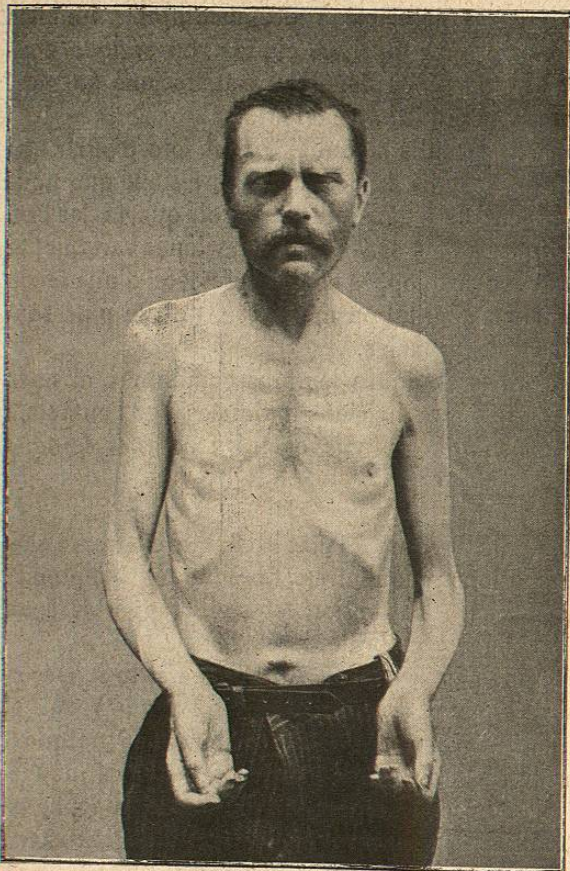


FIG. 522. — Pachyméningite cervicale syphilitique; paralysie atrophique des membres supérieurs; extension des mains sur les avant-bras (attitude de prédicateur), doigts en griffe; double paralysie de la 6^e paire (strabisme convergent).

radiculaire, avec troubles trophiques, « glossy-skin », fourmillements, etc. La guérison peut encore être obtenue si le traitement est institué avant que l'atrophie ne soit achevée et les réactions électriques des muscles perverses. Nous avons rapporté nous-même (Thèse Paris, 1895, p. 71) un fait de ce genre associé à une paralysie double de la troisième paire, où la guérison fut obtenue en trois mois, en dépit d'un commencement d'atrophie musculaire aux mains et aux avant-bras.

Nous savons que la paralysie cervicale peut être la conséquence d'une pachyméningite consécutive à la carie syphilitique des vertèbres (Virchow, Darier). La syphilis réalise dans ces cas un complexe symptomatique très analogue à celui du mal de Pott ou de la *pachyméningite cervicale hypertrophique* de Charcot et Joffroy (fig. 522).

Lorsque la méningite spinale poursuit son évolution

vers la moelle, l'envahissement de celle-ci se traduit, dans une seconde phase, par l'apparition des paralysies spinales. Les deux phases anatomiques de la méningo-myélite ont ainsi chacune leur expression clinique.

B) *Paralysies spinales syphilitiques*. — Nous avons dit qu'il s'agissait, la plupart du temps, de *paraplégies*. Il y a des différences considérables suivant les cas dans l'évolution, l'intensité, l'aspect clinique de ces paralysies. La généralité des faits observés se prête à la division suivante :

Formes chroniques { a) *Myélite transverse syphilitique*.
 { b) *Paraplégie spasmodique syphilitique* (forme d'Erb).
 Formes aiguës : c) *Myélites syphilitiques aiguës*.

a) *Myélite transverse syphilitique*. — L'affection spinale est souvent ici précédée d'une phase prodromique de méningite, qui dure de quelques jours à quelques semaines. Il arrive assez fréquemment aussi que les accidents du début soient à la fois spinaux et cérébraux, ces derniers pouvant s'atténuer ultérieurement. C'est ainsi qu'on voit les céphalées, les troubles de la vision, inaugurer la série des complications nerveuses de la vérole, puis la maladie se localiser définitivement sur la moelle. Un assez grand nombre d'observations mentionnent très nettement cette marche descendante de la syphilis dans les centres nerveux (Jürgens).

L'apparition prochaine des *paralysies* est habituellement annoncée par des fourmillements et des engourdissements vers les extrémités, des faiblesses passagères, surtout dans les membres inférieurs, enfin par des *troubles sphinctériens*. Il est à noter que ces derniers, à un degré quelconque, se montrent toujours de très bonne heure, précédant parfois de plusieurs jours la paralysie; si bien que les malades, pendant un certain temps, peuvent ne se plaindre que de troubles vésicaux. C'est là une variété de « faux urinaires » qu'il est intéressant de connaître.

La paralysie se produit souvent avec une grande rapidité : c'est là un fait déjà signalé par Heubner. En quelques jours, en quelques heures même elle se constitue. Si ce mode de début rapide est plus fréquent dans les formes graves, il n'y a pas de règle constante à cet égard. Il n'est pas sans exemple même que, dans la forme qui nous occupe ici, le début ait lieu d'une façon soudaine, comme dans l'ictus apoplectique. Et à ce propos, signalons une différence entre les paralysies médullaires et les paralysies de cause cérébrale : l'ictus, en ce qui concerne les premières, n'est pas forcément la conséquence d'un raptus hémorragique ou d'une oblitération artérielle soudaine, comme c'est généralement le cas pour les secondes. Témoin l'observation de Hanot et Meunier, dans laquelle la paraplégie se produisit brusquement et la lésion trouvée à l'autopsie fut une gomme de la région dorsale.

Le type habituel est la *paraplégie*. Cinq fois seulement, Gilbert et Lion ont noté des troubles de la motilité dans les membres supérieurs, sur plus de quarante observations. Cette paraplégie, très variable dans son intensité, n'est jamais absolue. Alors même qu'elle est assez grave pour empêcher la marche, les mouvements actifs ne sont pas abolis complètement. En règle générale, elle prédomine dans un membre.

D'une façon constante, la *sensibilité* est intéressée à un degré quelconque, aux membres paralysés, sous un ou plusieurs de ses modes. On constate de l'hypoesthésie, une perversion de la thermesthésie, des erreurs de localisation, etc. Très rarement il existe de l'anesthésie absolue; et, d'une façon générale, les troubles sensitifs ne sont pas en proportion des troubles moteurs. Ces anomalies objectives de la sensibilité sont plus marquées du côté opposé à celui où la paralysie l'emporte. On est ainsi en présence d'une ébauche plus ou moins achevée du *syndrome de Brown-Séquard*.

La paralysie est généralement flaccide à l'origine; pourtant il est très commun de trouver dès le début les réflexes tendineux du genou exaltés, avec ou sans trépidation épileptoïde du pied. En tous cas, les phénomènes de contracture ne manquent pas de se produire, et cela le plus souvent à brève échéance.

Les troubles *sphinctériens* et l'*impuissance génitale* sont des symptômes constants. Le type le plus commun est l'incontinence d'urine accompagnée de constipation. L'incontinence est due ici à la faiblesse du sphincter vésical; elle

ne s'accompagne pas de distension de la vessie. La paralysie du sphincter anal n'appartient guère qu'aux variétés graves.

Les masses musculaires conservent généralement leur volume et les réactions électriques ne sont pas troublées. On a signalé exceptionnellement l'atrophie et l'inexcitabilité des muscles (Lancereaux). Alors même que les membres supérieurs sont respectés, il est fréquent d'observer l'exagération des réflexes tendineux aux coudes et aux poignets (P. Marie).

Marche. Terminaison. — Cet ensemble symptomatique reproduit presque exactement le tableau bien connu de la *myélite transverse* vulgaire. On s'est efforcé, dans l'évolution ultérieure de la maladie, de rechercher les particularités en rapport avec sa nature spécifique.

L'influence du traitement est parfois très nette lorsqu'il est institué de bonne heure. Il a d'abord pour effet de faire disparaître la rachialgie, les douleurs en ceinture signalées plus haut. Dans les cas heureux, les troubles paralytiques s'améliorent, mais beaucoup plus lentement. On a obtenu des guérisons complètes en l'espace de quelques semaines ou même après plusieurs mois seulement. Mais il faut reconnaître que cette terminaison favorable est loin d'être la règle. Autant le traitement spécifique a de prise sur les manifestations méningitiques du début, autant son action est douteuse et incomplète la plupart du temps sur les paralysies médullaires confirmées. D'ailleurs le criterium offert par les résultats du traitement ne saurait avoir ici de valeur absolue, car on sait que certaines myélites graves étrangères à la syphilis, présentant de grandes analogies cliniques avec les précédentes, peuvent guérir spontanément.

Les variations d'intensité présentées par les symptômes paralytiques ont paru à certains auteurs caractéristiques de la syphilis, en ce sens qu'elles cadrent bien avec celles du processus d'infiltration démontrées par l'anatomie pathologique (Oppenheim). De fait les paraplégies de cet ordre présentent souvent dans leur marche des changements remarquables. On peut voir la force musculaire varier pour ainsi dire d'un jour à l'autre dans un membre paralysé. Après une phase d'amélioration, la rachialgie peut se montrer de nouveau avec la faiblesse musculaire. Siemerling a observé des oscillations remarquables dans l'état des réflexes rotuliens, qui, exagérés un jour, disparaissaient le lendemain pour se montrer de nouveau ensuite. Nul doute d'ailleurs que le traitement spécifique, s'il est rarement couronné de succès complet, n'ait une influence prépondérante sur ces variations, qui cessent de se produire lorsque l'affection date de plusieurs mois et que la contracture spasmodique est définitivement établie.

Quoi qu'il en soit, et dans une proportion qui équivaut au moins aux trois quarts des cas, l'affection passe à l'état chronique sous forme de *paraplégie spasmodique* accompagnée de troubles de la miction.

Les fonctions cérébrales sont ici respectées la plupart du temps. Toutefois on a noté la participation de certains nerfs crâniens : paralysies plus ou moins complètes de la troisième et de la sixième paire en particulier — altérations pupillaires analogues à celles que l'on constate dans la syphilis cérébrale — ou bien des anomalies pupillaires, telles que l'inégalité des deux pupilles, l'abolition des réflexes lumineux, dont Babinski a montré l'importance dans la syphilis des centres nerveux. En interrogeant les malades, on apprend qu'ils ont eu autrefois de la diplopie, du strabisme, en même temps que des céphalées violentes. Ces symptômes remontent en effet souvent aux premières phases de l'affection : leur recherche ne devra pas être négligée; car nous savons que les

lésions dans la syphilis sont souvent à la fois cérébro-spinales, et l'on peut tirer de cette enquête d'utiles renseignements pour le diagnostic.

La méningo-myélite syphilitique aboutit dans les cas les plus nombreux à une infirmité incurable, compatible avec l'existence; mais assez souvent elle se termine par la mort. Les escarres de décubitus, qui s'observent dans les formes sévères, et l'infection des voies urinaires, sont généralement les complications ultimes auxquelles les malades succombent, parfois après une série d'améliorations et de rechutes successives, et au bout d'un temps relativement long (trois ans dans un cas de Lancereaux).

b) *Paraplégie spasmodique syphilitique (forme d'Erb).* — Cette variété de paraplégie s'écarte de la précédente par deux caractères principaux. En premier lieu, les manifestations prémonitoires que nous avons considérées comme liées à la méningite spinale font défaut; il semble que la moelle soit touchée primitivement. D'autre part, le développement de la maladie est lent et progressif et elle s'accuse plutôt comme un état spasmodique des membres inférieurs que comme une paraplégie motrice au sens exact du mot. On pourrait dire qu'il s'agit là d'une forme de *tabes spasmodique*. Son pronostic *quoad vitam* est toujours bénin. Le professeur Erb, dans une note publiée il y a quelques années, appelait l'attention sur ces formes communes de paraplégie syphilitique, auxquelles il proposait de réserver le nom de *paralysie spinale syphilitique*(¹). Voici, d'après l'auteur, quel serait le tableau clinique de cette affection, dans ses grandes lignes au moins.

Elle débute à une époque peu éloignée de l'accident initial, parfois dans la première année de l'infection; la majorité des cas se montre dans le cours des trois premières années. Sur 25 cas personnels, 4 fois seulement Erb a observé cette complication après la neuvième année.

La maladie s'établit *progressivement* dans le cours de plusieurs semaines à plusieurs mois, parfois même de plusieurs années. Elle est annoncée par de légères douleurs, des engourdissements dans les membres inférieurs, une sensation de fatigue, de brisement des jambes, qui s'accompagne de faiblesse passagère. Les phénomènes les plus significatifs à ce moment s'observent du côté de la vessie. La faiblesse du sphincter vésical se montre presque toujours dès le début. Dans quelques cas elle existe seule pendant longtemps, et peut donner le change pour une affection urinaire. P. Marie a fait observer qu'il s'agit, dans l'espèce, d'envie impérieuse d'uriner, à laquelle le malade ne peut résister, et non d'incontinence vraie du sphincter. La même remarque s'applique aux fonctions rectales.

Plus tard, un symptôme nouveau apparaît, d'abord d'une façon transitoire : c'est la *rigidité spasmodique* des membres inférieurs. Elle devient évidente dans la marche un peu prolongée. Finalement elle se constitue définitivement, et le malade présente au grand complet le tableau de la démarche spasmodique.

Au repos, la tonicité permanente des muscles n'est généralement pas en rapport avec le degré apparent du spasme dans la marche. Mais, par contre, les réflexes rotuliens sont exaltés au plus haut degré, et l'on provoque facilement une trépidation épileptoïde du pied très intense. Erb voit là une opposition assez particulière et comme une contradiction entre l'état des réflexes d'une part et la flaccidité relative des muscles d'autre part.

La force musculaire des membres inférieurs est généralement considérable,

(¹) ERB. Ueber syphilitische Spinal-Paralysie. *Neurol. Centralblatt*, 1891, n° 6.