



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Louis RIÉRA

Né le 14 août 1894, à Oran (Algérie)

LES

ARTHROPATHIES SYRINGOMYELIQUES



Président : M. ACHARD, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1924

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1924

THÈSE

69

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Louis RIÉRA

Né le 14 août 1894, à Oran (Algérie)

LES

ARTHROPATHIES SYRINGOMYELIQUES



Président : M. ACHARD, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1924



I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.
Anatomie médico chirurgicale	NICOLAS.
Physiologie	CUNÉO.
Physique médicale	Ch. RICHEL.
Chimie organique et chimie générale	André BROCA.
Bactériologie	DESGREZ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BEZANÇON.
Pathologie et thérapeutique générales	BRUMPT.
Pathologie médicale	Marcel LABBÉ
Pathologie chirurgicale	SICARD.
Anatomie pathologique	LECENE.
Histologie	LETULLE.
Pharmacologie et matière médicale	PRENANT.
Thérapeutique.	RICHAUD.
Hygiène.	CARNOT.
Médecine légale	Léon BERNARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.
Pathologie expérimentale et comparée	MENETRIER.
	ROGER.
Clinique médicale.	GILBERT.
	CHAUFFARD.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance.	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TESSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale.	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	De LAPERRONNE.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J -L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	BROCA Auguste.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.

II. — AGRÉGÉS EN

MM.

ABRAMI . . .	Pathologie médicale.
ALGLAVE . . .	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN . . .	Pathologie médicale.
BASSET . . .	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN . . .	Pathologie médicale.
BINET . . .	Physiologie.
BLANCHETIERE . . .	Chimie biologique.
BRANCA . . .	Histologie.
BRULÉ . . .	Pathologie médicale.
BUSQUET . . .	Pharmacologie et matière médicale.
CADENAT . . .	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY . . .	Histologie.
CHIRAY . . .	Pathologie médicale.
CLERC . . .	
DEBRÉ . . .	Hygiène.
I. de JONG . . .	Anatomie pathologique.
DUVOIR . . .	Médecine légale.
ECALLE . . .	Obstétrique.
FIESSINGER . . .	Pathologie médicale.
FOIX . . .	
GARNIER . . .	Pathologie expérimentale.
HARVIER . . .	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER . . .	Urologie.
HOVELACQUE . . .	Anatomie.
JOYEUX . . .	Parasitologie.

MM

LABBÉ(Henri). . .	Ci.
LARDENNOIS . . .	Path.
LE LORIER . . .	Obstétr.
LEMAITRE . . .	Oto-rhino.
LEMIERRE . . .	Pathologie m.
LEVY-SOLAL . . .	Obstétrique.
LHERMITTE . . .	Pathologie mentale.
LIAN . . .	Pathologie médicale.
MATHIEU . . .	Pathologie chirurgicale.
METZGER . . .	Obstétrique.
MOCQUOT . . .	Pathologie chirurgicale.
MONDOR . . .	
MOURE . . .	Histologie.
MULON . . .	
PHILIBERT . . .	Bactériologie.
RIBIERRE . . .	Pathologie médicale.
RICHET Fils . . .	Physiologie.
ROUVIERE . . .	Anatomie.
STROHL . . .	Physique médicale.
TANON . . .	Pathologie médicale.
TIFFENEAU . . .	Pharmacologie et matière médicale.
VAUDESCAL . . .	Obstétrique.
VERNE . . .	Histologie.
VILLARET . . .	Pathologie médicale.
WELTER . . .	Ophthalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

CAMUS . . .	Physiologie.
GOUGEROT . . .	Pathologie médicale.
GUÉNIOT . . .	Obstétrique.

MM.

RETTERRER . . .	Histologie.
ROUSSY . . .	Anatomie pathologique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
AUVRAY . . .	} Clinique chirurgicale.	OMBREDANNE	Clinique chirurgicale infantile.
CHEVASSU . .		PROUST . . .	Clinique chirurgicale.
LAIGRELL-LAVASTINE . .	Clinique médicale.	RATHERY . . .	Clinique médicale.
LABREBOULET . . .	Clinique médicale infantile.	SCHWARTZ . .	Clinique chirurgicale.
LÉRI	} Clinique médicale.	TERRIEN . . .	Clinique ophtalmologique.
LÉPER			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	}	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY		Stomatologie.
N...		Education physique.
LEDoux-LEBARD		Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROGER

MONSIEUR LE PROFESSEUR MERKLEN

MONSIEUR LE DOCTEUR LORTAT-JACOB

MONSIEUR LE DOCTEUR CAUSSADE

MONSIEUR LE DOCTEUR MACÉ

MONSIEUR LE DOCTEUR LENOIR

MONSIEUR LE DOCTEUR LESAGE

MONSIEUR LE DOCTEUR ARROU

A MONSIEUR LE DOCTEUR CH. FOIX

INTRODUCTION

Le terme de syringomyélie est dû à Ollivier d'Angers ; en 1837 cet auteur désignait par là l'existence, qu'il croyait anormale, d'un canal central de la moelle.

Si les cavités qui caractérisent anatomiquement la syringomyélie avaient été vues par Morgani puis par Portal, leur expression clinique demeura inconnue jusqu'aux travaux fondamentaux de Schulze et Kahler en 1882.

En France, c'est seulement en 1889 que le Pr Debove montra les grands caractères cliniques de cette affection médullaire, mais déjà 4 ans auparavant Berbey avait entrevu la possibilité d'arthropathies d'origine nerveuse nettement indépendantes du tabes.

Peu de temps après, les arthropathies syringomyéliques furent magistralement décrites par Charcot qui de plus montra leur grande analogie clinique avec les arthropathies tabétiques dont il avait déjà lui-même précisé les caractères.

Depuis, aussi bien en France qu'à l'étranger, l'étude de ces manifestations a été reprise par nombreux auteurs : Perrey, Brissaud, Spillmann, Déjerine, le Pr Pierre Marie, etc., etc.

Nous avons pensé qu'il serait intéressant, à propos de deux observations personnelles, de reprendre les derniers cas publiés d'arthropathie syringomyélique et de voir à ce sujet s'il n'y a pas lieu de compléter sur quelques points la description classique.

CHAPITRE PREMIER

LA DISPOSITION CLASSIQUE

I. -- FORME TYPIQUE

Début. — Cliniquement les arthropathies syringomyéliques apparaissent très brusquement. C'est là un caractère important signalé par tous les auteurs classiques. Et en effet, Charcot et Perrey, le Pr Pierre Marie insistent sur l'apparition subite du gonflement initial ; celui-ci ne mettant tout au plus que un à deux jours pour atteindre son maximum de développement.

On a bien signalé quelques prodromes pouvant faire prévoir l'apparition de l'arthropathie, pesanteur du bras, vague sentiment de gêne, craquements, etc., etc., mais le plus souvent, dans la pratique, lorsqu'ils existent, ce n'est que rétrospectivement qu'apparaît leur importance, après que l'arthropathie est constituée. D'autre part ces troubles se rencontrent aussi pendant longtemps chez des syringomyéliques sans aucune arthropathie.

Dans les cas les plus typiques, souvent à la suite d'un traumatisme sans importance, le malade remarque que

l'une de ses articulations a augmenté de volume. Il peut tout de même continuer son travail, ne souffre pas et ce n'est qu'au bout de quelques heures, à la fin de sa journée, qu'il est inquiété par les proportions que prend tout le membre atteint.

Ce gonflement est le signe capital, il existe seul, sans signes d'inflammation, sans douleur et c'est déjà là une de ses particularités ; nous y reviendrons d'ailleurs plus loin. Dès le début, il envahit non seulement l'articulation mais une bonne partie ou même la totalité du membre.

C'est une déformation en masse avec une augmentation de volume extraordinaire rappelant souvent la déformation éléphantiasique.

La peau de la région envahie est pâle, brillante, lisse sur toute son étendue, en général sans aucune circulation superficielle anormale. La palpation montre qu'elle est dure, épaissie, partout résistante aux doigts, ne gardant aucune empreinte, ne formant pas de godet. Elle gêne particulièrement l'examen des parties profondes.

Dans tous les cas ce gonflement serait dû à l'existence d'une importante hydarthrose. Celle-ci, survenue à la suite d'une fracture ou de troubles circulatoires, deviendrait souvent très importante, nécessitant même une intervention. Le Pr Debove et nombreux autres auteurs ont soutenu que la rupture de la capsule permettait au liquide d'envahir toute la région avoisinante.

Pour eux les fractures partielles, les décollements épiphysaires seraient bien à l'origine de cet épanchement.

Dès cette époque l'arthropathie se présente avec tous ses caractères de la période d'état ; les grosses lésions articulaires sont déjà constituées bien qu'il soit le plus souvent impossible de les vérifier cliniquement.

En somme, pour les classiques, apparition subite d'un gonflement énorme envahissant non seulement l'articulation mais souvent une bonne partie du membre ; dès cette époque absence d'inflammation, surtout pas de douleur, à tel point que les malades fréquemment peuvent continuer leur travail comme par le passé et ne viennent consulter qu'au bout de quelques jours.

Etat. — A côté de cette déformation en masse on remarque bien vite à la simple inspection des déviations, du raccourcissement du membre. C'est dans la grande majorité des cas une des grosses articulations du membre supérieur qui est atteinte et, au coude, le cas le plus typique, on verra par exemple que l'axe de l'avant-bras n'est plus dans le prolongement de celui du bras, soit que la laxité des ligaments permette des mouvements de latéralité considérables, soit que le cubitus luxé en arrière entraîne un déplacement important. Dans ce dernier cas, d'ailleurs très fréquent, la déformation et le raccourcissement sont très accentués et caractéristiques.

La moindre palpation, la moindre ébauche de mouvement provoquent immédiatement des déplacements anormaux, de véritables luxations et surtout des craquements très importants révélant la dislocation considérable des pièces articulaires.

Les craquements se présentent avec des caractères bien particuliers. Ils surviennent brusquement, sans aucune douleur bien que la malade les perçoive très souvent depuis longtemps. En général on a un seul gros craquement profond, sourd, donnant à la main qui embrasse l'articulation l'impression de deux pièces osseuses ou mieux cartilagineuses qui se heurtent fortement. Ce craquement on l'entend à une certaine distance mais il n'a rien de comparable aux craquements de grosses arthrites chroniques, survenant en nombre, secs, fins, très nets, donnant l'impression d'une crépitation.

Dans certains cas, malgré le gonflement, la palpation permettrait de noter une légère atrophie musculaire surtout bien marquée à l'épaule pour la masse deltoïdienne. Il suffirait d'ailleurs de comparer la force du membre atteint à celle du côté opposé pour confirmer l'existence de ces troubles. A une certaine distance de l'articulation cette atrophie musculaire est toujours mieux décelable.

Il arrive que l'on puisse, par la palpation, déceler la présence de petits fragments osseux à l'intérieur de l'articulation. Il n'est pas rare aussi de constater des fractures spontanées de la partie diaphysaire avoisinante surtout dans les formes d'arthropathie où prédomine l'atrophie osseuse.

Ces formes atrophiques, bien qu'elles ne soient pas explicitement décrites par les classiques et nettement opposées aux formes hypertrophiques, nous les avons trouvées signalées à plusieurs reprises, avec une prédilection de siège assez marquée pour l'épaule.

L'examen fonctionnel de l'articulation, aidé de la palpation, permet de reconnaître les lésions, aussi bien celle des os que celles de la capsule et des ligaments.

On mobilise les fragments osseux qui crépitent sous la main, on juge de la *dislocation* extraordinaire entraînée par les lésions et surtout par la laxité des ligaments et de la capsule.

Sans être la règle, surtout au début, cette dislocation est l'aboutissant et la caractéristique de ces arthropathies, bien qu'on ait pu citer dans certains cas peu avancés d'ailleurs un certain degré de limitation des mouvements, voire même l'ankylose de l'articulation.

Le relâchement de la capsule et des ligaments, leur distension, leur rupture, enfin cette sorte de résection des extrémités osseuses permettent des luxations invraisemblables, des mouvements de torsion et d'extension tels qu'on a pu justement comparer le membre à celui d'un polichinelle, le segment distal pendant librement à l'articulation comme un battant de cloche.

Cette énorme dislocation, ces lésions profondes dans la forme habituelle aiguë se sont pourtant constituées avec une rapidité étonnante mais aussi sans entraîner le moindre autre trouble local ou général. Aussi bien le gonflement rapide du début que l'extension des lésions qui ont suivi contrastent d'une façon étrange avec l'absence de toute autre manifestation.

A l'articulation peu ou pas d'inflammation au début, pas de rougeur, pas d'élévation de la température locale, pas de battements profonds, aucune douleur ; puis aucun changement une fois l'arthropathie constituée, toujours



absence de douleur et surtout aucun signe de suppuration ; l'état général ne subit aucune influence, l'appétit est conservé et le malade ne demande en général qu'à reprendre ses occupations.

En somme rien ne semble en rapport avec l'aspect et l'importance des lésions. Mais pour compléter ce résumé des descriptions classiques nous devons insister sur l'importance d'un dernier signe, le siège de ces arthropathies.

Dans la grande majorité des cas ce sont les membres supérieurs qui sont atteints.

Nous avons bien trouvé quelques observations d'arthropathie syringomyélique des membres inférieurs, de la hanche surtout, mais leur nombre est relativement peu important.

En résumant les principales statistiques publiées aussi bien en France qu'à l'étranger pendant une période de vingt ans nous avons relevé les proportions suivantes :

Epaule	20
Coude	14
Poignet	6
Hanche	3
Genou	2
Torse	1

Ces chiffres montrent bien la fréquence des lésions du membre supérieur mais aussi la prédilection de ces arthropathies pour les grosses articulations et surtout pour celles de la racine du membre.

D'autre part, il est fréquent de remarquer leur unila-

téralité lorsqu'il en existe plusieurs chez un même sujet ; mais cette unilatéralité, nous semble-t-il, n'a aucune prédilection pour tel ou tel côté.

Certains auteurs Kœnig Perrey ont considéré la scoliose comme étant le résultat d'une polyarthrite vertébrale de même nature que les arthropathies des membres. Morvan placerait cette scoliose à côté des panaris, de l'arthropathie, de la fracture spontanée, de l'ostéophyte.

Mais l'absence de lésion osseuse et surtout l'évolution si différente de la scoliose nous semblent aller sévèrement contre une telle opinion. De plus Roth Bruhl et d'autres auteurs avaient déjà pensé que ces déviations vertébrales étaient dues à l'action des masses musculaires ; l'atrophie des muscles transversaires épineux pour les uns, la forte contracture des masses musculaires latérales pour d'autres.

Enfin, tout récemment encore, Messieurs Foix et Fatou, chez deux malades présentés à la société de neurologie, n'ont point trouvé de lésions osseuses vertébrales susceptibles d'expliquer la déformation scoliotique. Ils ont précisé ce que pouvait être l'action musculaire.

Dans les deux cas la scoliose a sa convexité tournée dans le côté malade : « tout se passe, disent-ils, comme si l'état parétique et dystrophique des muscles vertébraux du côté malade entraînait un déséquilibre des forces dont résulterait la déviation vertébrale ». Les muscles du côté sain agiraient seuls, sans antagonistes, sur la colonne vertébrale, d'où la déviation de celle-ci.

II. — LES FORMES ANORMALES

La coexistence de ces symptômes importants a beau être la grande règle, il n'en est pas moins vrai que nous ayons relevé des exceptions, certainement peu nombreuses, mais utiles à connaître et intéressant soit le début, soit un ou plusieurs des signes capitaux de la période d'état. Mais nous le répétons, ces observations sont rares et d'ailleurs peu formelles et nous les classons peut-être trop schématiquement.

A l'apparition rapide de l'arthropathie se substitue dans quelques cas un début progressif précédé par quelques signes. Ceux-ci peuvent faire prévoir l'existence de l'arthropathie surtout chez les sujets présentant déjà des troubles syringomyéliques, dissociation de la sensibilité ou autre. Nous ne voulons pas parler des troubles trophiques cutanés des mains, des panaris, qui ordinairement précèdent les manifestations articulaires mais n'ont avec celles-ci aucun rapport direct de cause à effet.

Les prodromes peuvent être plus ou moins éloignés et parmi les premiers nous avons trouvé citées à plusieurs reprises, d'une part la localisation de la douleur à l'articulation qui sera atteinte des mois, voire même des années plus tard, d'autre part les douleurs fulgurantes.

Ainsi dans une observation de Morvan où il s'agit d'une arthropathie de l'épaule droite, le malade ressentait depuis plusieurs années des douleurs dont le point

de départ était à l'épaule et qui s'exaspéraient aux changements de temps.

Un malade de Déjerine avait depuis trente ans de légères douleurs à l'épaule gauche lorsqu'apparut, spontanément une nuit, une tuméfaction indolore de l'articulation.

Plus rares sont les douleurs fulgurantes ; elles atteignent différentes jointures simultanément ou successivement, mais en général celles des membres inférieurs, prenant les mêmes caractères que les douleurs fulgurantes du tabès : lancinantes, térébrantes, brèves, paroxystiques. Comme prodromes plus immédiats nous trouvons, signalés au niveau de l'articulation, des douleurs comparables à des brûlures ou à des sensations de froid glacé ; des troubles cutanés, érythème survenant par poussées, très légère inflammation avec rougeur, circulation collatérale assez importante, quelques pustules qui expliqueraient peut-être l'infection et la suppuration survenues plus tard dans l'articulation.

Le gonflement articulaire du début peut ainsi se constituer progressivement et lentement : au lieu de un à deux jours pour atteindre son maximum, il mettrait deux, trois et plus rarement quelques semaines.

Enfin dans plusieurs observations ce n'est pas seulement une poussée d'hydarthrose qui a envahi l'articulation mais plusieurs, trois, quatre, séparées l'une de l'autre par plusieurs semaines et s'aggravant nécessairement à chaque nouvelle atteinte.

Plusieurs auteurs ont signalé la suppuration survenue spontanément et s'accompagnant dès le début de

signes généraux graves, température à 40°, pouls excessivement rapide, vomissements, etc., ayant pu, dans certains cas, entraîner la mort.

La suppuration apparaîtrait aussi plus tard comme complication, les germes pathogènes provenant soit de l'extérieur par une solution de continuité au niveau de la peau soit du sang et venant se localiser secondairement en un point de moindre résistance, l'articulation déjà atteinte.

Mais parmi les formes peu habituelles les plus importantes à connaître seraient celles qui ont trait au siège anormal de l'arthropathie.

Dans les différentes statistiques nous avons noté la prédilection importante des troubles articulaires pour le membre supérieur ; cette localisation, au diagnostic, fait partie des principaux signes en faveur de l'origine syringomyélique des lésions. Nous avons tout de même relevé plusieurs cas typiques d'arthropathie syringomyélique siégeant aux membres inférieurs.

Si nous nous rappelons les troubles moteurs des membres inférieurs possibles dans la syringomyélie, les douleurs fulgurantes, nous voyons comment d'après ces signes on peut facilement porter le diagnostic d'arthropathie tabétique.

Surtout fréquentes à la hanche ces arthropathies se présentent avec tous les caractères classiques, mais on comprend que la laxité de l'article puisse entraîner au membre inférieur des troubles fonctionnels bien plus gênants.

Au genou l'impotence rappelle celle qui « résulte de l'arrachement des ligaments croisés ».

Bien plus fréquemment qu'aux membres supérieurs les lésions semblent avoir été bilatérales et souvent symétriques.

Enfin parmi ces formes anormales devons-nous citer l'atteinte des petites articulations ; elle est peu fréquente et le plus souvent apparaît très tardivement, n'entraînant que des troubles relativement peu importants, quelques craquements, une légère ankylose.

Cette dernière peut aussi se rencontrer dès le début au niveau des grosses articulations et entraîner à la longue des attitudes vicieuses persistantes. Elle serait due pour les uns à des particules osseuses s'interposant entre les différentes pièces articulaires ou à l'hyperthrophie considérable de ces dernières ; pour les autres à l'envahissement de toute la cavité articulaire par des néoformations cartilagineuses et conjonctives. Exception faite des arthrepathies des membres inférieurs, toutes ces formes anormales que nous avons difficilement retrouvées chez les classiques sont relativement très rares et d'ailleurs mal détaillées. Elles n'ont été étudiées que quelques années plus tard.

EVOLUTION

Peu explicites sur ce chapitre les classiques reconnaissent dans l'ensemble deux formes évolutives aux arthrepathies syringomyéliques.

Une forme, aiguë surtout par son apparition et par la première phase de son évolution.

Après la brusquerie des premières manifestations et

L'importance des lésions, l'arthropathie a évolué rapidement, entraînant d'une façon précise une dislocation considérable. La suppuration sans être la règle dans cette forme en serait l'apanage car on ne la rencontre que très rarement dans les formes moins rapides. C'est seulement dans ces cas d'infection articulaire aiguë que les troubles locaux auraient une répercussion notable sur l'état général. En tout cas, dès le début, l'impotence fonctionnelle est très accentuée.

Dans les formes à évolution lente, souvent après quelques prodromes, le début serait moins soudain, moins alarmant.

Les lésions osseuses musculaires ou autres n'augmenteraient et ne se manifesteraient que progressivement avec quelques semblant d'arrêt, quelques rémissions cliniques. On pourrait les schématiser dans l'ensemble comme suit :

Après quelques troubles articulaires, surviendrait toujours un gonflement, moins prononcé, que dans la forme précédente. Sans inflammation, sans douleur, apparaîtrait d'abord la signature des lésions profondes articulaires, les craquements, devenant progressivement de plus en plus importants avec la mobilité des pièces osseuses.

Cette mobilité irait en augmentant avec la laxité des ligaments et de la capsule, avec la diminution des masses musculaires. A la longue, du processus de destruction progressif résulteraient les mouvements anormaux, mouvements de latéralité, extension forcée, etc., la déformation, et ce n'est qu'après des années que survien-

draît, par degrés, l'impotence fonctionnelle, due à l'importance de la dislocation ; celle-ci n'atteindrait jamais la gravité des formes aiguës.

Nous n'avons fait que résumer en ces formes principales, peut être trop schématiquement, un grand nombre de descriptions, souvent d'ailleurs peu formelles, surtout pour retenir le contraste entre l'importance de leurs lésions et entre leur évolution. D'une part des lésions d'emblée graves et une évolution rapide, mais fort rares, d'autre part une forme relativement « bénigne » comme le dit le professeur Pierre Marie, avec une évolution lente, progressive ou entrecoupée de rémissions cliniques nombreuses et pouvant se poursuivre durant de nombreuses années.

Mais il nous faut bien montrer que ces deux formes en réalité sont loin d'avoir la même importance et qu'en réalité on ne peut opposer les formes aiguës relativement très rares aux formes chroniques qui sont la règle.

Enfin dans ces dernières formes devons-nous citer la forme atrophique dont nous avons parlé dans notre description.

RADIO

Nous rattachons à notre description classique les quelques renseignements que nous avons pu relever, non pas évidemment chez les classiques eux-mêmes Charcot, Perrey, etc., mais chez les auteurs qui, peu d'années après, ont pu les premiers bénéficier de ces nouveaux moyens d'investigation,

Un premier caractère général, l'extrême transparence des tissus osseux aux rayons, a été nettement observé par tous les auteurs ; transparence s'étendant non seulement aux épiphyses articulaires mais à une grande portion des diaphyses correspondantes, aux néoformations désordonnées, aux cals, etc. Elle serait en relation avec la décalcification très avancée des tissus. Celle-ci serait surtout caractérisée par la diminution, voire même la disparition de la couche compacte.

En effet cette dernière souvent extrêmement réduite aurait même complètement disparu par endroits et serait remplacée par un tissu irrégulier, spongieux et très transparent.

Il en résulte forcément un élargissement considérable du canal central nettement caractérisé à la radiographie et qui semble envahir en parties les extrémités épiphysaires normalement opaques.

Cet élargissement et la transparence osseuse semblent avoir été les caractères généraux les plus frappants dans grand nombre d'observations.

Passant en revue les différents caractères des lésions selon leur localisation, nous trouvons signalée à une période avancée de l'arthropathie, une atteinte en masse des épiphyses par des lésions très variées et irrégulières. La couche compacte est en grande partie détruite, en voie d'atrophie ou remplacée par des néoformations transparentes ou bien elle est détachée par fragments, formant ainsi autant de corps étrangers intra-articulaires.

Les surfaces articulaires seraient atteintes les pre-

mières et longtemps resteraient seules envahies. Puis secondairement seraient pris le reste de l'épiphyse et les parties osseuses avoisinantes. Celles-ci présentent les mêmes caractères d'atrophie générale et de décalcification qui expliquent bien l'existence des fractures spontanées. Les fragments, appartenant à une zone très altérée, sont, déjà tout au début, transparents, peu nets, irréguliers, avec des extrémités mal limitées. Plus tard ils présentent des zones d'atrophie irrégulièrement distribuées et pouvant coexister avec des néoformations plus ou moins exubérantes.

Les examens radiologiques effectués en série et à des intervalles suffisamment espacés chez le même malade sont peu nombreux et ne permettent pas de suivre l'évolution de ces lésions. Celles-ci, d'après certains auteurs dans quelques rares cas qu'ils ont pu observer, apparaîtraient après plusieurs années sans modifications vraiment appréciables. Telle zone qui semblait devoir disparaître en peu de temps ne présente aucun changement après quatre, cinq ans, ni atrophie ni réaction de réparation. Il en est de même pour les fragments détachés et libres à l'intérieur de l'articulation.

Enfin les néoformations, les cals n'atteignent jamais un complet développement. Ils restent transparents, irréguliers, présentant tout juste une virole externe de tissu opaque et n'arrivant pas même à faire les frais d'une consolidation satisfaisante. Après un certain temps ils apparaîtraient plutôt avec les caractères de néoformations cartilagineuses et conjonctives sans ébauche de minéralisation régulière.

Malheureusement, nous le répétons, les examens radiologiques n'étant pas suffisants, il nous a été impossible de recueillir un nombre important de documents.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS

Obs. 1 (*personnelle*). — Mme M..., cuisinière, âgée de 38 ans, entrée à l'hôpital pour une arthrite du coude droit, datant de trois semaines seulement.

Tout au début la malade remarque d'abord que son bras est lourd et qu'elle ne peut plus soulever sans difficulté certains objets.

Au bout de quelques jours et après un léger traumatisme, brusquement le coude a augmenté de volume et en trois à quatre jours est devenu énorme. Dès cette époque, le coude a été douloureux, même au repos, en dehors de tout examen.

La malade précise bien n'avoir eu aucun autre trouble, aucune fièvre à cette époque. Elle a essayé de reprendre son travail au plus tôt et en effet dix jours après le début de son arthrite elle était de nouveau à son métier de cuisinière qu'elle a, malgré une douleur persistante, continué sans trop de difficulté jusqu'à la veille de son entrée à l'hôpital.

Actuellement son coude est considérablement augmenté de volume ; par comparaison avec le côté opposé, on note que ses dimensions sont plus que doublées. La face externe présente une légère circulation collatérale, tout le côté des téguments apparaît à ce niveau assez enflammé, rouge, dou-

loureux, avec une augmentation notable de la température locale. La palpation montre qu'il y a déjà une déformation de toutes les pièces osseuses, entraînant une forte dislocation. On peut en effet mobiliser ce coude dans tous les sens, les mouvements de latéralité sont très importants, les pièces articulaires inférieures se meuvent facilement d'avant en arrière sur l'extrémité humérale, en mouvement de tiroir.

Seule la flexion est un peu limitée.

La force semble déjà diminuée bien qu'on ne note aucune atrophie musculaire.

Toutes ces manœuvres d'examen entraînent de gros craquements caractéristiques et une douleur, par moment, assez importante.

La main droite présente la phalangette et les ongles de tous les doigts atrophiés et ratatinés.

La radiographie du coude nous a donné :

1) *de face* :

Un épaississement de l'extrémité inférieure de l'humérus sur trois travers de doigts ; la partie interne est peu déformée, au contraire à l'extérieur le condyle et l'épicondyle sont augmentés de volume, leur bord déformé et sinueux et à ce niveau le tissu osseux est très clair et spongieux. Ce dernier caractère se note bien, surtout par comparaison avec la couche compacte diaphysaire située au-dessus.

Le condyle et la trochlée se confondent en une seule pièce articulaire à concavité inférieure et ne correspondant plus à la surface articulaire du cubitus. Le bord interne de la trochlée est déformé, élargi ; à ce niveau se trouve une masse de tissu clair qui se confond en haut avec l'épitrachée.

Le radius, l'apophyse coronoïde et la partie antérieure visible de la cavité articulaire ne paraissent pas altérés.

Enfin on voit quelques petites formations osseuses internes et externes, de la grosseur moyenne d'une lentille et qui semblent **devoir** être dans l'épaisseur de la capsule.

2) *de profil* :

Toujours un épaississement général de l'extrémité inférieure de l'humérus avec, en avant, des surfaces articulaires une couche osseuse de tissu clair, spongieux, épaisse de 1/2 centimètre.

La tête radiale est normale. Quant au cubitus, toute la partie postéro-supérieure de l'olécrâne a disparu et ce qui reste est formé de tissu à contour peu net déchiqueté. La partie postérieure de la cavité articulaire est agrandie, évasée ; à ce niveau le tissu osseux est envahi par des bandes irrégulières, claires, qui dénotent une décalcification intense.

Enfin à la main les pièces osseuses des phalangettes ont toutes disparu.

Système nerveux. — Les réflexes :

Au bras droit : radial, cubital, tricipital nuls.

Au bras gauche : réflexe radial nul mais il y a à ce moment un réflexe des fléchisseurs antagonistes correspondant au 8^e segment cervical ; donc à gauche la lésion porte bien sur le 5^e segment cervical (réflexe radial nul) mais non sur le 8^e segment. Celui-ci est au contraire lésé à droite, car nous n'avons pas constaté le même réflexe des fléchisseurs antagonistes.

Réflexe cubital nul, réflexe tricipital existe, le 7^e segment est donc respecté.

Réflexes abdominaux conservés. — Rotulien droit un peu fort, rotulien gauche très vif ; les deux achilléens sont normaux ; pas de clonus.

Des deux côtés le réflexe cutané plantaire a tendance à se faire en extension, mais d'une façon peu nette, ne nous permettant pas d'être affirmatif.

Les réflexes pupillaires sont normaux.

Pas de Romberg.

Aucun trouble sensoriel.

Etude de la sensibilité. — La sensibilité tactile est légèrement troublée seulement au niveau de cicatrices de brûlures surtout importantes au bras droit.

La sensibilité thermique est abolie au bras droit et au côté droit du thorax sur une zone allant en avant de la clavicule jusqu'à la limite du territoire de D⁶, en arrière de la partie inférieure du cou jusqu'à la limite de D⁶. Toujours sur le côté droit aussi bien en avant qu'en arrière de D⁶ à D¹² ou L¹ la sensibilité thermique est troublée sans être complètement abolie.

Enfin, sauf sur une bande située à la partie interne de la cuisse et d'une hauteur de dix à douze centimètres tout le membre inférieur droit présente une abolition assez nette de la sensibilité thermique.

Nous n'avons relevé aucun trouble du côté gauche.

Examen général. — Aux poumons : quelques râles fins humides aux deux bases, aucun autre signe anormal soit en avant, soit en arrière, sur toute la hauteur des deux poumons.

Le cœur semble un peu gros, la pointe bat dans le sixième espace, un peu en dehors du mamelon. Son rythme est régulier, à 66. Aucun signe stéthoscopique anormal, ni clangor, ni souffle au foyer aortique. La tension est de 14/9 au Pachon.

La rate est normale, le foie un peu gros, peu douloureux.

Aucun trouble digestif, aucun trouble des organes génito-urinaires, pas de sucre, pas d'albumine dans les urines.

Lorsque la malade marche on note une certaine inégalité entre les pas ; il semble que la jambe gauche traîne légèrement et ceci serait en relation avec des troubles survenus auparavant et dont nous parlerons plus loin.

On ne note comme troubles trophiques à droite qu'un aplatissement du premier espace intermétacarpien, les éminences thénar et hypothéнар restant normales. Les phalanges et leur ongle ont presque complètement disparu. Enfin il existe sur le bord interne du bras droit quantité de cicatrices de brûlure que la malade, cuisinière, a pu facilement se faire et sans jamais en souffrir, affirme-t-elle.

Deux Wassermann faits dans le sang ont été nettement

négatifs ; on ne trouve d'ailleurs aucun signe de syphilis dans ses antécédents héréditaires ou personnels. Ces derniers montrent bien d'autre part la lenteur d'évolution des troubles dus à la lésion de la moelle.

Bien portante jusqu'à 20 ans, la malade a à cet âge un panaris du pouce droit, survenu sans cause appréciable et qui évolue pendant plus de trois mois sans douleur, sans aucun autre signe d'inflammation.

Quelque temps après, trois autres doigts sont pris simultanément par des panaris ayant les mêmes caractères que le premier.

A cette époque, à la suite d'une blessure faite avec la pointe d'un couteau, survient un autre panaris très douloureux et qui, lui, nécessite un grattage profond ; mais il guérit en peu de jours.

Depuis ces premiers troubles, souvent la malade, pendant son travail, a été étonnée de ne rien ressentir à son bras droit, alors qu'elle apercevait celui-ci en partie recouvert par de l'huile ou de l'eau bouillante.

En 1913, apparait au membre inférieur gauche une diminution de la force musculaire qui va en augmentant progressivement et entraîne en quelques jours une impotence fonctionnelle complète. Puis surviennent les mêmes troubles mais moins marqués au membre supérieur gauche. La préhension des objets devient difficile sinon impossible. Cet état dure plus d'un mois, la malade est obligée de garder le lit. Soignée ensuite à la Salpêtrière tout est revenu dans l'ordre au bout d'un an et la malade reprend ses occupations.

Rien de spécial dans les antécédents héréditaires ou collatéraux.

Obs. 2 (personnelle). — Van der Br... Homme de 41 ans, entre dans le service de M. Foix pour troubles datant de trois ans et caractérisés actuellement par deux athropathies du membre supérieur gauche, l'une au coude, l'autre à l'épaule.

Il y a trois ans, à la suite d'un traumatisme, survint, d'après les dires du malade, une luxation de l'épaule gauche. Facilement réduite cette luxation affecta dès le début un certain caractère d'indolence et récidiva à plusieurs reprises. Cet état dure un an, puis à cette époque, en même temps qu'un gonflement anormal de toute la région du coude, entraînant une douleur légère, mais persistante de toute la région, s'installe une impotence fonctionnelle de cette articulation, impotence qui est toujours allée en augmentant progressivement. Depuis un an, l'aspect extérieur du coude s'est peu modifié.

Actuellement il existe une déformation en masse de toute la région du coude, envahissant aussi la partie supéro-externe de l'avant bras. L'augmentation de toute cette région est considérable et contraste avec l'absence totale de tout signe d'inflammation. On note de plus à l'inspection un raccourcissement important du bras gauche.

La palpation du coude montre l'augmentation de volume de l'extrémité supérieure du cubitus sous un condyle huméral manifestement moins déformé. Les surfaces articulaires semblent avoir perdu leur forme et leurs proportions.

Il en résulte un certain degré de mobilité anormale caractérisée surtout par une luxation en arrière à laquelle ne peut s'opposer une capsule très distendue et paraissant considérablement épaissie. Comme la palpation, la mobilisation du coude est légèrement douloureuse ; elle révèle une limitation assez marquée de la flexion, 63° environ tandis que l'extension est conservée et même exagérée. Les mouvements de pronation et de supination sont considérables ; ils accusent la mobilité anormale de la tête radiale et provoquent de gros craquements, profonds, sourds. Accompagnant toutes ces manifestations, nous notons un léger degré d'atrophie musculaire général, mais plus accentué au triceps brachial.

Moins augmentée de volume, l'épaule, relevée dans son ensemble, présente une déformation globuleuse, déforma-

tion en masse avec une saillie dans la région delto-pectorale. C'est à ce niveau que par le palper on sent la tête humérale. Au travers de la masse musculaire très amincie, la tête paraît nettement luxée en position extra-coracoïdienne, elle est augmentée de volume et irrégulièrement bosselée. Bien que facilement réductible elle revient aussitôt après chaque manœuvre dans sa position anormale.

L'absence de douleur est ici manifeste ; les mouvements, l'abduction tout particulièrement, sont bien plus limités qu'au niveau du coude.

Dans l'ensemble nous avons une déformation du membre supérieur gauche surtout caractérisée au niveau du coude et de l'épaule. Les troubles trophiques osseux sont particulièrement nets. Il en est de même des troubles musculaires qui sont aussi bien marqués. A côté de l'atrophie assez avancée du triceps et du deltoïde on remarque une diminution plus ou moins importante de toutes les masses musculaires, surtout par comparaison avec le côté droit. La force est nettement diminuée, mais ce trouble est particulièrement évident pour l'extension et la flexion du quatrième et cinquième doigts.

Tous les réflexes tendineux tricipital, cubital et radial, sont abolis.

Enfin au niveau de ce membre, nous devons signaler une légère arthropatisation du poignet révélée par des craquements.

L'examen du bras droit ne révèle aucun trouble trophique, pas d'atrophie des masses musculaires, aucune diminution de la force, mais tous les réflexes tendineux sont abolis.

L'examen systématique de la sensibilité, fait d'ailleurs à plusieurs reprises, nous a révélé difficilement une zone de dissociation syringo-myélique intéressante.

Le bras droit sur toutes ses faces ; le bras gauche sauf une zone mal limitée au dessous du poignet, dans le territoire correspondant à C 8 en avant et en arrière où l'abolition de la sensibilité est totale.

Le thorax en avant jusqu'au niveau de D⁶, en arrière les régions scapulaires jusqu'au niveau de D⁴.

La joue gauche et la région cervicale gauche dans les territoires de C² à C⁵.

Il s'ajoute au-dessous une zone où cette dissociation ne se révèle que par quelques troubles très légers : En avant de D⁷ à D¹⁰, en arrière de D² à D⁶ mais seulement dans la région inter-scapulo-vertébrale.

L'examen général de ce malade nous a montré :

A l'appareil cardio-vasculaire rien d'anormal, cœur de dimensions normales, régulier dans son rythme, pas de signes stéthoscopiques anormaux et en particulier pas de lésion aortique (ni clangor ni souffle). Pouls à 64, tension au Pachon 13/9.

Rien aux poumons.

Rien au tube digestif.

Foie et rate normaux.

Pas de troubles urinaires, ni sucre, ni albumine dans les urines.

Rien à l'inspection générale des membres inférieurs, ni atrophie musculaire, ni diminution de la force. Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont très vifs. A gauche il semble y avoir de la trépidation épileptoïde, en tout cas on note nettement un signe de Babinski positif.

L'étude du système nerveux donne : réflexes pupillaires normaux, pas de troubles de la sensibilité profonde, pas de Romberg, pas de dysmétrie.

Réflexes cutanés abdominaux et crémastériens existent.

Enfin on ne trouve aucun stigmate de syphilis. Deux Wassermann faits dans le sang, le premier il y a trois mois, le second tout récemment sont négatifs.

Rien dans les antécédents :

Père mort à 70 ans d'une maladie de cœur, avait toujours été en bonne santé.

Mère, 65 ans, vit encore, bien portante.

Trois sœurs ayant toutes des enfants normalement constitués.

Lui-même marié et père d'un enfant de 11 ans, bien portant.

Radio. — Les trois extrémités osseuses sont notablement épaissies. Les surfaces articulaires n'ont plus de forme bien précise, leurs contours sont irréguliers.

L'humérus est augmenté de volume sur une hauteur de quatre travers de doigts.

A sa partie toute inférieure ses dimensions sont presque doublées.

A l'intérieur, plusieurs zones claires traduisent la décalcification et la raréfaction osseuses qui prédominent surtout à la partie postéro-inférieure. Les surfaces articulaires condyle et trochlée n'existent plus ; un léger fragment condylien paraît encore mais détaché du reste de l'os et intercalé entre les extrémités osseuses. Celles-ci sont représentées par des bords déchiquetés et irréguliers,

Le quart supérieur du cubitus est épaissi, ses contours peu nets : La cavité articulaire est agrandie et très irrégulière. La raréfaction osseuse atteint surtout l'olécrâne qui n'est plus représenté que par de petits fragments irréguliers et séparés par des zones claires de tissu raréfié.

Autour des pièces articulaires on voit un grand nombre de néoformations osseuses, les unes libres, les autres semblant adhérentes à la capsule. Elles sont surtout importantes à la face antérieure de l'humérus et semblent devoir être la cause de la limitation très marquée de la flexion. La capsule est très épaissie et envahie par de nombreuses néoformations osseuses.

Les troubles osseux de l'épaule semblent envahir surtout l'humérus. Celui-ci est épaissi jusqu'au niveau de sa partie moyenne.

Son canal central est très élargi bien que la couche compacte présente une épaisseur à peu près normale. La tête hu-

mérale et les parties adjacentes de l'os se confondent en une grosse masse rappelant à peine la forme normale. On voit à l'intérieur plusieurs zones de transparence différente, les plus claires localisées surtout au niveau du col chirurgical. La surface articulaire est bosselée et anfractueuse.

A l'omoplate on distingue nettement un acromion très augmenté de volume, déformé et entouré de petits fragments osseux plus ou moins transparents.

La cavité glénoïde et la partie supérieure du bord externe de l'os sont déformés, élargis par endroits. Ailleurs on note des plages de raréfaction osseuse se prolongeant assez loin à l'intérieur de l'os.

La capsule n'apparaît pas à la radio sauf à la partie supérieure où elle est légèrement épaissie et contient une petite formation osseuse.

Le poignet gauche qui cliniquement ne présente que quelques craquements, montre à la radiographie les petits os du carpe, surtout le scaphoïde, augmentés de volume, en partie décalcifiés, déplacés les uns par rapport aux autres et donnant un aspect anormal de la masse carpienne.

Obs. 3 (BRISAUD). — *Archives générales de médecine*, 1903, page 3280. Malade de 66 ans, entré à l'Hôtel-Dieu le 1^{er} septembre. Depuis 8 mois souffre de la *jambe gauche* surtout au niveau du genou et aujourd'hui c'est au point qu'il ne peut plus marcher qu'avec des béquilles.

Il y a six mois le *genou droit* a augmenté de volume très rapidement, puis a repris ses dimensions normales, puis de nouveau il a augmenté de volume et à l'heure actuelle est encore distendu et déformé. Ce genou est le siège d'un vaste épanchement à la fois intra-articulaire et sous tricipital. Les épiphyses du fémur et du tibia sont considérablement hypertrophiées. Le plateau tibial surtout est aplati et élargi ; les mouvements passifs ou actifs produisent des craquements qu'on entend à distance, mais aucun de ces mouvements

n'est douloureux ; jamais d'ailleurs le malade n'a souffert de cette articulation.

La jointure démesurément gonflée commence à subir une forte dislocation latérale ; cependant le malade déclare que c'est là sa bonne jambe. Or le genou gauche est absolument normal et ce sont les douleurs et les brûlures à ce niveau qui ont motivé son admission.

L'articulation coxo-fémorale, à l'insu du malade, est complètement disloquée, le fémur est luxé en arrière et en dehors, et le malade ne soupçonne rien, il ne souffre pas de la hanche et fait mouvoir son fémur en toute liberté.

Brissaud exclue toute atteinte de l'articulation du genou gauche malgré la douleur.

Quant à la nature des deux arthropathies au genou droit et à la hanche gauche, il élimine, bien que le malade soit un syphilitique, le tabès auquel on aurait dû penser avant tout à cause de la localisation, car il n'a trouvé ni Argyll, ni Romberg, ni Westphal. Il maintient le diagnostic d'arthropathie syphilitique malgré l'absence de troubles sensitifs. En faveur de la syringomyélie il trouve le syndrome suivant : clonus intermittent et variable aux membres inférieurs, hyperhydrose très marquée et localisée à la hanche gauche, polyurie insipide, gonflement testiculaire.

Obs. 4. — (Pr Pierre MARIE et CHATELAIN). Revue de Neurologie. (*Résumé*).

1^o Le malade vient consulter pour une augmentation de volume du coude droit. On constate l'existence d'une arthropathie du coude droit mais aussi de l'épaule et du poignet gauche qui évoluent depuis une dizaine d'années sans avoir inquiété le malade en quoi que ce soit.

La radio révèle l'existence d'énormes lésions au niveau de ces trois articulations.

Il s'agit d'arthropathies avec épanchement assez abondant, luxation récidivante, absence de toute douleur.

Les signes de syringomyélie sont :

Réflexes tendineux des membres inférieurs très vifs, réflexes radiaux olécraniens abolis aux deux bras, dissociation de la sensibilité sur les territoires de C 3, 4 5, 6, 7, 8 et D 1, 2, 3, atrophie des muscles de la ceinture scapulaire et des interosseux de la main gauche.

Wasserman négatif, ponction lombaire ramène un liquide normal.

2^e M. B., 33 ans, ne présente aucun antécédent pathologique, sauf un phlegmon de l'avant-bras survenu il y a 10 ans à la suite d'une brûlure et guéri sans laisser de traces.

En janvier 1913, le malade, relevant brusquement un tisonnier, sent son épaule se déboîter. La douleur est minime au moment de l'accident et ne persiste pas. Dans les jours qui suivent l'épaule gauche gonfle et le malade ne peut plus faire un effort quelconque du bras gauche sans que la luxation ne se reproduise. C'est pour cette difficulté à se servir de son bras que le malade est venu consulter. Il ne se plaint d'aucun autre phénomène morbide. L'examen de l'épaule montre l'existence d'une arthropathie avec hydropisie considérable de la synoviale, relâchement très accentué de l'appareil ligamenteux avec luxation spontanée récidivante. La radio décelé un écartement notable des surfaces articulaires et une atrophie assez accentuée de la tête humérale. C'est seulement l'examen méthodique qui permet de relever les symptômes qui font porter le diagnostic d'arthropathie syringomyélique. C'est à peine s'il existe une diminution de la force musculaire aux membres supérieurs, pour l'opposition du pouce, la flexion du coude, l'abduction du bras à gauche, pour l'abduction, l'adduction et la rotation externe du bras à droite. Cependant on note une atrophie légère, mais incontestable de l'éminence thénar et des espaces interosseux de la main gauche des muscles sus et sous-épineux de l'épaule droite.

La force musculaire des membres inférieurs est normale,

les réflexes rotuliens sont vifs et égaux, les réflexes radial, cubito-pronateurs et tricipital abolis aux membres supérieurs.

Les troubles de la sensibilité thermique sous forme d'hy-poesthésie sont manifestes dans le territoire des 3 dernières racines cervicales.

Ces troubles vont presque jusqu'à l'anesthésie dans le territoire de C 7 et 8.

La sensibilité tactile est normale, aucun trouble moteur ou sensitif dans les territoires des nerfs craniens.

Cyphose dorsale supérieure assez accentuée et ébauche de déformation thoracique en bateau.

Wassermann négatif.

Les troubles syringomyéliques étaient restés inaperçus jusqu'ici.

Observations publiées par Mériel et Cistan dans le journal *Toulouse médical* de 1911, page 61.

I. G... C..., âgé de 50 ans, charpentier.

En 1910 ce malade fait une chute en arrière, tombe sur la main droite, le bras droit en extension. Il perçoit une sorte de craquement au coude droit et, ne souffrant pour ainsi dire pas, continue son travail.

Le soir, le coude, toujours peu sensible mais violacé, paraît considérablement augmenté de volume. On l'immobilise, on le masse et quelques jours après on pratique des pointes de feu. Rien n'y fait ; bien au contraire les lésions articulaires semblent s'aggraver.

C'est à ce moment là, c'est-à-dire quelques jours après la chute, que le malade est examiné à la clinique chirurgicale.

Le coude droit très déformé présente une augmentation énorme de son volume.

L'avant-bras droit est plus court que le gauche et son axe est sur le prolongement de celui du bras.

A la palpation les extrémités supérieures du cubitus et du radius paraissent saines, ni atrophie ni hypertrophie mais sont nettement luxées en dedans et en arrière du condyle huméral.

L'extrémité inférieure de l'humérus au contraire est très altérée et même fracturée en plusieurs endroits. On peut facilement mobiliser les nombreux fragments en produisant une crépitation. Il semble en outre exister des exostoses sur la partie interne.

Tous les mouvements sont possibles et cela dans tous les sens de flexion, d'extension, voire même de latéralité, ce qui fait de l'avant-bras un vrai membre de polichinelle. Exploration, palpation, mobilisation, sont indolores, mais d'une façon absolue et étonnante.

La radio a confirmé notre examen, montrant d'ailleurs la raréfaction du tissu osseux à la partie externe et de nombreuses productions osseuses à la partie interne et dans la capsule.

A la main droite on décèle les traces d'un ancien panaris analgésique dont nous parlerons plus loin et une atrophie musculaire légère dans le territoire radiculaire inférieur.

Examen des réflexes :

Les réflexes tendineux des deux membres supérieurs sont exagérés.

Les réflexes tendineux des deux membres inférieurs sont exagérés, de plus à droite existe une trépidation très nette et un signe de Babinski positif (donc altération de la voie pyramidale droite).

Le réflexe cutané abdominal et le crémastérien droits sont abolis.

Les réflexes pupillaires sont normaux.

Sensibilité. Au bras droit.

Anesthésie absolue au froid, au chaud et à la piqure sur le territoire cutané de tout le membre.

Cette anesthésie se continuant par une zone horizontale antérieure et postérieure jusqu'à la ligne médiane seulement au niveau de la partie supérieure du thorax et de la partie inférieure du cou.

La sensibilité au tact simple n'était au contraire troublée que dans un territoire correspondant au territoire radiculaire supérieur comprenant par suite le cou, la région externe de l'épaule, du bras et de l'avant-bras, le pouce et l'index.

Donc deux zones : l'une externe avec anesthésie au tact, à la chaleur et à la douleur, l'autre interne avec persistance de la sensibilité tactile mais anesthésie complète à la chaleur et à la douleur.

On peut donc préciser le siège des lésions :

1^o Destruction complète des cornes postérieures de C 2-3-4-5-6-7.

2^o destruction de la base des cornes postérieures C 8 D 1-2.

A l'examen général du malade on ne décèle absolument aucun autre trouble ; aucun stigmate de syphilis.

Rien non plus dans les antécédents avant 40 ans ; pas de syphilis.

A cet âge le malade a reçu un coup de hachette sur l'épaule droite mais n'ayant entraîné aucune suite grave.

Deux ans après cette blessure il est apparu à l'annulaire droit une ulcération atone non douloureuse qui a duré six mois.

C'est bien longtemps après que le malade a remarqué que son bras était lourd, un peu faible, mais il a toujours pu continuer son travail sans difficulté jusqu'au moment où survint le traumatisme.

Nous avons donc là une syringomyélie déjà ancienne puisque le premier signe, le panaris analgésique date de plusieurs années. La dissociation syringomyélique de la sensibilité est des plus nettes dans le territoire radiculaire inférieur du bras droit.

Il a fallu un traumatisme pour mettre en évidence les troubles trophiques.

Les caractères de l'artropathie sont typiques : volume énorme sans aucun des signes de l'inflammation, sans aucun trouble circulatoire, mobilité anormalement exagérée, enfin indolence complète..

Nous tenons à faire remarquer l'absence totale de syphilis voire même dans les antécédents héréditaires du malade.

CHAPITRE III

ANALYSE ET DISCUSSION DE LA DESCRIPTION CLASSIQUE

Dans les observations qui précèdent nous avons bien retrouvé la brusquerie du début, l'indolence, l'absence d'inflammation, etc., etc., tous les caractères importants de la description classique, mais celle-ci pas trop schématique, semble-t-il, souffre bien des exceptions que nous allons passer en revue.

La brusquerie du début est loin d'être la règle comme nous le montrent les manifestations scapulo-humérales chez notre deuxième malade. Sans aucun gonflement au début, sans épanchement intra ou périarticulaire s'est constituée progressivement une arthropathie. Elle ne s'est manifestée que par de simples luxations récidivantes, en apparence la première fois à la suite d'un traumatisme. Or ces manifestations sont loin de rappeler la description classique.

Le signe important du début, le gonflement, a manqué, et par suite bien que nous ayons examiné l'épaule de ce malade trois ans après les premières manifestations

pathologiques à ce niveau, nous pouvons dire que l'hydarthrose signalée par les classiques n'a pas existé ou a été sans aucune importance.

Pourtant actuellement existe un gonflement de tout le moignon scapulo-huméral, malgré l'absence de tout épanchement et l'atrophie de la tête humérale.

Cette augmentation de volume semble bien être due à un trouble des parties molles, à un épaissement accompagnant ces manifestations ostéo-articulaires et de même origine que ces dernières.

Il nous paraît donc que sans éliminer l'action de l'hydarthrose observée nettement dans nombre de cas nous devons chercher la part qui lui revient et ne pas négliger l'étude des manifestations qui l'accompagnent.

La brusquerie du début peut bien s'appliquer par l'apparition soudaine d'un épanchement survenu souvent à la suite d'un traumatisme, mais secondairement s'ajouterait l'épaississement des tissus.

En tout cas nous voyons que le début de l'arthropathie peut se faire insidieusement, sans épanchements. Il peut se faire aussi progressivement, par poussées plus ou moins marquées (observation de Brissaud).

Quant à l'absence de signes d'inflammation nous la retrouvons aussi dans nos observations, mais non d'une façon constante.

Chez notre première malade le coude avait nettement l'aspect d'une articulation enflammée, douloureuse, rouge avec un peu d'œdème, avec une augmentation notable de la température à ce niveau. Or nous n'avons rien trouvé pouvant expliquer ces phénomènes inflammatoires.

L'examen du coude était même assez douloureux surtout si on provoquait quelques craquements.

A la radio, nous avons bien retrouvé les caractères généraux ; transparence très étendue aux parties osseuses, élargissement du canal central, diversité des lésions, insuffisance des néoformations, enfin prédominance des lésions sur certains os et surtout prédominance et importance des lésions aux surfaces articulaires.

Mais d'une part, correspondant à l'hypertrophie de de tous les organes périarticulaires, il semble que les parties osseuses doivent présenter elles aussi une manifestation analogue. Celle-ci précéderait les lésions diverses que nous avons signalées. Chez nos malades se trouvent à la radiographie cet épaississement primitif ; nous le rencontrons très net aux petits os du poignet alors qu'aucune manifestation clinique n'est encore venu révéler nettement l'atteinte de cette articulation.

Cette radiographie de la main nous a montré l'existence de ces troubles articulaires méconnus, formant pour ainsi dire une forme fruste, pouvant passer ainsi inaperçue pendant des années et ne se révélant ensuite que par une aggravation brusque souvent due à un traumatisme.

D'autre part, pour ce qui est de la prédominance des lésions et de leur importance selon leur localisation nous devons confirmer ce fait surtout pour l'humérus, qui, soit au niveau du coude, soit à l'épaule, présente toujours des lésions d'une importance sans aucun rapport avec le peu de gonflement ou d'érosion superficielle des pièces osseuses avoisinantes,

Quant à la gravité des troubles au niveau des surfaces articulaires elle s'explique non par l'ancienneté relative des lésions comme le pensent grand nombre d'auteurs, mais par l'action des pressions plus grandes à ce niveau, par les frottements, les chocs agissant sur ces tissus ni plus ni moins touchés que les parties osseuses voisines. Point n'est nécessaire, semble-t-il, de croire à l'atteinte toujours primitive des surfaces articulaires, d'autant plus que dans certains cas de fractures parcellaires elles sont, dans les fragments détachés, encore intactes. D'ailleurs nous verrons plus loin l'anatomie pathologique nous montrer l'origine de ces troubles dans la moelle osseuse et le début des lésions se faire par les parties profondes.

Dans l'ensemble les radiographies que nous avons pu recueillir se rapprochent bien des données classiques. Correspondant à notre remarque sur l'étendue de l'épaississement à une grande portion de l'os aussi bien à la diaphyse qu'à l'épiphyse, nous trouvons l'étendue de la transparence des tissus et de la décalcification. Si elle ne tient pas suffisamment compte de cette réaction hypertrophique, de cette sorte d'hyperplasie générale, elle attache avec raison une grande importance à l'étendue démesurée des troubles trophiques, de la décalcification principalement.

Il subsiste bien la différence d'interprétation des lésions intéressant les surfaces articulaires. Elle n'enlève rien au fait en lui-même, à savoir l'importance des lésions à ce niveau, reconnue par tous comme très précoces.

Reste enfin cliniquement l'évolution de ces arthropathies.

A vrai dire, chez nos malades nous ne pouvons pas parler d'un changement, d'une évolution quelconque ; il est vrai que pour le premier le début ne remonte qu'à trois semaines et nous n'avons pas pu le suivre suffisamment longtemps. Quant au deuxième la luxation indolore de l'épaule date déjà de trois ans et malgré cette longue période, rien, comme le remarque le malade lui-même, n'indique le moindre changement.

Au coude, même arrêt de toutes les manifestations. Il y a deux ans s'est installé moins subitement le gonflement, accompagné d'une certaine dislocation : L'aspect de la région, la diminution de la force musculaire, les mouvements anormaux, n'ont subi, depuis, la moindre évolution.

Tout semble confirmer cet arrêt qui peut se faire à des degrés variables pour chaque cas : la clinique dans nombreuses observations, dans nombreux exemples signalés par les classiques eux-mêmes, la radiologie, l'anatomie pathologique.

L'atteinte des différentes pièces articulaires, ou péri-articulaires, des ligaments, muscles, etc., peut se faire séparément et à des périodes éloignées les unes des autres. Mais il semble que pour chacune d'elles, très rapidement et pour ainsi dire définitivement, s'installe, à un degré plus ou moins avancé des lésions dont la cause ensuite semble arrêter brusquement son action, laissant à des causes mécaniques et purement fortuites, le soin d'augmenter à la longue les désordres déjà pro-

voqués. La décalcification du début dont nous ne connaissons pas la pathogénie, son arrêt inexpliqué, puis les lésions, décollements, fractures, qu'entraînent mécaniquement les différentes pressions, les tractions musculaires sur des leviers affaiblis, en sont l'exemple le plus frappant.

Il nous paraît donc utile d'insister sur les différentes exceptions que l'on peut rencontrer en clinique.

1) Formes à début anormal.

En général ici les manifestations principales sont précédées pendant un temps plus ou moins long de prodromes très importants et souvent assez nets.

On retrouve presque toujours les craquements et nous avons vu que les classiques sans trop y insister d'ailleurs avaient déjà entrevu leur importance comme dans certaines formes d'arthropathies tabétiques. Ses craquements peu accentués relativement, ne se présentent pas moins avec les principaux caractères que nous avons décrits. Ils peuvent précéder les grosses manifestations articulaires de plusieurs années.

Un gonflement au niveau de l'articulation peut aussi précéder l'arthropathie nettement caractérisée, mais en général pendant un temps relativement peu important. De même une légère poussée d'hydarthrose, l'existence de quelques mouvements anormaux, une certaine pesanteur du membre peuvent être aussi des signes prémonitoires assez importants.

Le début proprement dit de l'arthropathie peut lui-même se faire progressivement avec tous ses caractères importants : gonflement, hydarthroses, dislocation pré-

coce, etc., ou bien n'apparaître que par poussées successives ; dans ce dernier cas les signes importants sont l'hydarthrose et le gonflement consécutif qui en régressant à plusieurs reprises, souvent par le repos, peuvent en imposer par des troubles inflammatoires et infectieux.

D'autre part les caractères importants de ce début peuvent être très peu accentués ou remplacés par des manifestations anormales. Nous avons vu dans nos observations surtout à l'épaule du deuxième malade le gonflement, l'hydarthrose remplacés par une simple luxation indolore que rien ne pouvait faire prévoir. De même chez ce même malade ainsi qu'au coude de Mme M... loin d'avoir dès le début une dislocation extraordinaire, on trouvait une limitation assez accentuée de certains mouvements.

Il semble qu'on pourrait ainsi citer un grand nombre de débuts anormaux avec douleur ou tout autre signe d'inflammation, troubles cutanés, etc.

2° Non seulement peut être modifiée la période évolutive du début, mais les principaux caractères de la période d'état peuvent aussi manquer.

Nous avons déjà vu l'absence de gonflement dans l'apparition des troubles articulaires et il semble que la forme atrophique déjà vue par les classiques doive survenir à la suite de cette anomalie.

En tout cas ici l'hypertrophie osseuse aussi bien que celle des parties molles manquent totalement et au contraire très précocement s'installe une atrophie qui va évoluer rapidement.

D'autre part loin de trouver cette dislocation très accentuée avec un segment de membre balant, bien fréquemment on note à peine quelques mouvements anormaux et même quelquefois une limitation assez marquée de quelques mouvements voire même une ankylose pouvant être très accentuée.

Enfin d'autres signes anormaux peuvent venir masquer l'aspect classique de l'articulation touchée :

Les signes inflammatoires, la douleur principalement comme chez l'un de nos malades, les troubles circulatoires superficiels, la température locale.

La suppuration peut aussi venir compliquer les troubles articulaires, mais il semble que loin d'avoir l'évolution aiguë qui lui a été décrite dans quelques cas cette forme doit être analogue à certaines autres suppurations au cours de la syringomélie.

Reste à connaître le cas qui le plus facilement pourra induire en erreur le clinicien, la forme des membres inférieurs. L'observation de Brissaud en est un exemple bien frappant. Rien parmi les signes proprement articulaires ne permet de la différencier de l'arthropathie tabétique si les autres signes de l'affection causale ne fournissent aucun argument décisif.

Enfin la radiographie nous a permis de déceler ces formes frustes, sans aucune manifestation clinique et où existe un simple état d'arthropathisation, latent, caché, et qui souvent à la suite d'une cause fortuite, un traumatisme, se révélera extérieurement, brusquement, en imposant ainsi pour un début réel d'arthropathie typique. D'ailleurs cet état de l'articulation peut né-

cessairement précéder toutes les autres formes signalées constituant ainsi une sorte de stade initial, qu'il serait certainement intéressant de rechercher en radiographiant systématiquement les articulations des syringomyéliques.

La connaissance de toutes ces anomalies d'aspect apparaît bien plus importante si nous rappelons pour terminer qu'elles peuvent être les premières manifestations d'une syringomyélie, précédant troubles moteurs et sensitifs et par conséquent ne servant le plus souvent qu'à égarer le clinicien même très averti. La luxation soi-disant due à un traumatisme chez notre deuxième malade en est un exemple assez frappant.

CHAPITRE IV

SITUATION DE L'ARTHROPATHIE DANS LE SYNDROME SYRINGOMYÉLIQUE

En général, sans être un des signes précoces de la syringomyélie, l'arthropathie fait partie de la période du début clinique. Si nous avons relevé quelques cas comme celui de Déjerine où les manifestations articulaires ne firent leur apparition que cinq ans après les troubles objectifs de la sensibilité nous pouvons dire que le plus souvent elles suivent de peu les signes principaux, révélateurs de cette affection, atrophie musculaire, parésie et surtout dissociation de la sensibilité, ou peuvent même les précéder quelquefois.

On a pu soutenir que jamais, ni les troubles sensitifs ni les troubles musculaires, ne venaient s'associer et se superposer nettement aux troubles articulaires soit par leur époque d'apparition soit par leur localisation. Or, si nous tenons compte de la lenteur d'évolution de la syringomyélie et aussi de la grande difficulté, surtout pour le malade, à pouvoir distinguer les différents troubles qu'elle entraîne, nous devons reconnaître qu'il y a malgré tout une certaine concordance entre l'apparition et

surtout la localisation des arthropathies de l'atrophie musculaire et des troubles de la sensibilité. Le simple fait de la localisation au membre supérieur démontre déjà la correspondance relative.

D'ailleurs, pour nous, toutes ces manifestations ont une cause commune, la lésion centrale de la moelle. Que l'action de cette dernière se révèle plus ou moins tardivement selon les organes, qu'il y ait cliniquement un certain laps de temps entre l'apparition des différents troubles, il n'en est pas moins vrai que dans l'ensemble on puisse découvrir une concordance certaine entre leurs localisations et peut-être entre leur apparition dans une même période de début.

Cette période peut, il est vrai, atteindre plusieurs années dans une affection telle que la syringomyélie dont l'évolution chronique peut correspondre à toute une longue existence.

La grande majorité des observations viennent confirmer ce qui précède. Par exemple à une arthropathie du coude droit se sont associés des troubles sensitifs de ce même membre, troubles dont l'apparition en général est plus ou moins en rapport avec celle de l'arthropathie. Ils ont pu s'étendre démesurément, dépassant toujours la zone articulaire, s'étendant même au thorax ou au membre opposé. Il en est de même pour les troubles moteurs, abolition des réflexes, diminution de la force musculaire, mais nous ne pouvons pas reconnaître leur prédominance du côté de l'arthropathie. En somme après ce que nous savons sur l'étendue possible des lésions syringomyéliques dans la moelle et sur leur évolution

nous pouvons dire que les troubles moteurs et sensitifs, les manifestations ostéo-articulaires apparaissent dans la première période de la maladie. Leurs localisations sans être exactement superposables ne présentent pas moins entre elles des rapports indéniables et nécessaires puisque toutes dépendantes de la localisation des lésions médullaires.

Le plus souvent l'arthropathie semble précédée par les troubles sensitifs mais ceux-ci moins manifestes pour les malades ne peuvent avoir à leurs yeux l'importance de cette énorme et brusque arthropathie. C'est pour l'arthropathie que l'on vient le plus souvent consulter un chirurgien. Aussi, cliniquement peut-on bien dire que dans de nombreux cas l'arthropathie soit le caractère dominant et révélateur de la syringomyélie. Ce n'est que plus tard, après un examen minutieux que l'on découvrira le syndrome pour ainsi dire pathognomonique de l'affection.

La connaissance de ces formes, syringomyélie à début en apparence arthropathique apparaît encore bien plus utile si nous pensons aux formes latentes et anormales de ces arthropathies qui, elles aussi, peuvent être les premières en date des manifestations d'origine médullaire. Chez notre deuxième malade pendant longtemps la luxation de l'épaule a été le seul signe connu et déjà depuis un certain temps ses caractères et son importance étaient passés inaperçus.

L'arthropathie fait donc partie des signes du début et peut, dans certains cas, exister seule pendant un temps plus ou moins long.

Il nous a semblé que l'importance des troubles articu-

laïres n'était nullement en rapport avec l'intensité des troubles syringomyéliques.

D'une part, à l'importance de ces derniers ne correspondent pas nécessairement des manifestations graves et inversement.

La forme hypertrophique aussi bien que la forme atrophique et la forme fruste peuvent se rencontrer dans toutes les formes de syringomyélie nettement caractérisées ou pas.

D'autre part nous ne croyons pas à la fréquence des arthropathies dans les formes de syringomyélie cliniquement très avancées et relativement plus graves.

Si le pourcentage paraît plus conséquent dans ces dernières formes nous ne devons pas oublier que la plupart des manifestations articulaires ont pu apparaître au début de la syringomyélie alors que celle-ci n'était peut-être pas encore cliniquement caractérisée par ses symptômes importants. Ceux-ci dans la suite ont pu se manifester progressivement et, naturellement à un certain stade, l'arthropathie coexistera avec des troubles syringomyéliques très accentués ; elle n'en est pas moins sans aucun rapport avec leur gravité.

En résumé :

— l'arthropathie apparaît en général au début de la syringomyélie ;

— elle peut en être le premier signe ;

— elle n'est nullement en rapport avec le degré d'intensité des troubles moteurs et sensitifs qui caractérisent la syringomyélie.

— elle peut apparaître indifféremment dans toutes les formes de cette affection,

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC

L'arthropathie étant un des premiers signes de la syringomyélie, le diagnostic peut-être délicat. Existe-t-elle seule, comme l'a montré Michel il est en général facile d'éliminer l'arthrite déformante à laquelle les auteurs anglais ont voulu la rattacher. Nous retenons simplement l'association des trois signes constants que nous ne retrouvons nulle part au cours de l'arthropathie syringomyélique, le début toujours lent, insidieux, douloureux, l'absence d'épanchement, enfin l'ankylose très accentuée et précoce.

L'arthrite tuberculeuse, au début, est insidieuse; lorsqu'apparaît l'hydarthrose, ce n'est que lentement, avec quelques rémissions survenues le plus souvent par le repos, quelques poussées congestives, et déjà à cette époque un examen minutieux permet souvent de déceler des points douloureux nettement localisés. De plus elle s'accompagne toujours de réactions ganglionnaires importantes à rechercher. L'état général et d'autres signes d'atteinte tuberculeuse peuvent souvent aider au dia-

gnostic. Enfin on en aura eu quelques jours la confirmation par l'injection sous-péritonéale au cobaye de l'épanchement intra articulaire. A une période plus avancée le diagnostic n'est plus à faire à cause de l'aspect bien caractéristique de l'articulation, son attitude fixe, la présence des fongosités, enfin souvent la réaction sur l'état général.

La pseudo-tumeur blanche syphilitique avec ses signes objectifs, rappelant, comme son nom l'indique, l'arthropathie précédente, présente des caractères particuliers, sa localisation très fréquente aux membres inférieurs et principalement au genou, les douleurs spontanées survenant surtout la nuit. Reste naturellement les autres signes de la syphilis, le laboratoire, etc.

Enfin le diagnostic important à faire sera celui d'arthropathie tabétique.

Aucun caractère articulaire ne nous permettra de décider : l'apparition des troubles le plus souvent soudaine, l'absence relative d'inflammation, l'énormité de l'arthropathie, sa dislocation. L'ensemble de ces signes forme le syndrome pour ainsi dire pathognomonique de l'arthropathie tabétique ; le siège de l'arthropathie nous permettra seul de porter un diagnostic, un diagnostic de fréquence comme nous le montrent les différentes statistiques faites à ce sujet. Les manifestations articulaires de la syringomyélie se font à l'épaule, au coude, celles du tabès au genou. Il est certain que dans un grand nombre de cas les grands signes du tabès ou ceux de la syringomyélie viendront aider au diagnostic, mais parmi ces derniers il n'en est pour ainsi dire pas

qui ne puisse se retrouver dans plusieurs autres affections.

Pour l'atrophie musculaire, les troubles moteurs des membres inférieurs, les troubles trophiques, il faudrait passer en revue toute la pathologie du système nerveux ; mais tous ces signes, au cours de la syringomyélie, sont loin d'avoir l'importance de la dissociation thermo-analgésique.

Comme tous les autres signes cette dissociation peut faire défaut ou passer longtemps inaperçue comme chez notre deuxième malade où le premier symptôme a été une simple luxation récidivante et indolore ; mais de plus on peut la rencontrer dans plusieurs autres affections nerveuses, l'hématomyélie, les compressions médullaires, les névrites périphériques, etc., enfin le tabès lui-même. Toutes ces affections d'ailleurs peuvent se compliquer d'arthropathies.

Elle peut aussi exister quelquefois dans l'hystérie pouvant même coïncider avec une de ces pseudo-arthrites sans aucune lésion articulaire, mais dont l'examen est rendu difficile par la douleur et la contraction musculaire qui en sont les principaux symptômes.

CHAPITRE VI

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Dans tous les travaux d'anatomie pathologique même les plus récents nous trouvons toujours la division schématique des manifestations osseuses en altérations trophiques et réactions hypertrophiques.

Pour les uns l'hypertrophie serait la première en date expliquant ainsi l'augmentation initiale de l'articulation. L'atrophie ne surviendrait que très tard.

Pour les autres, ces deux manifestations seraient au contraire concomitantes, pouvant chacune atteindre, sans prédilection aucune, les différentes parties de l'articulation.

Macroscopiquement un caractère est, semble-t-il, constant, c'est la diversité des lésions et réactions entraînant une déformation considérable ; disparition des surfaces articulaires, effrittement des parties osseuses avoisinantes chassant dans l'articulation un grand nombre de fragments osseux, les uns libres, les autres rattachés au reste de l'os par un pédicule conjonctif. Ces fragments, quelquefois de dimensions considérables sont dus alors

à de véritables fractures parcellaires des extrémités. Près des attaches capsulaires et surtout vers la partie diaphysaire voisine, l'os au contraire présente le plus souvent des proliférations désordonnées pouvant atteindre des dimensions importantes. De plus à ce niveau tout le tissu osseux semble épaissi en masse.

Dans les fractures spontanées intra ou extra capsulaires, en général les cals même difformes exubérants présentent tout au plus une couche externe sous périostée peu solide, longtemps fibro-cartilagineuse réunissant à peine les deux segments. Souvent ceux-ci sont tout au plus juxtaposés sans aucune adhérence entre eux.

Cette absence de consolidation est surtout manifeste dans certains cas sur lesquels déjà Charcot avait insisté et où l'on ne trouve ni bourrelet sous-périosté ni aucune néoformation quelle qu'elle soit, mais plutôt une résorption progressive des éléments osseux.

Lorsque l'articulation contient de gros ligaments ou tendons, ligaments croisés du genou, ligament rond de la coxo-fémorale, long tendon du biceps à l'épaule, ceux-ci de bonne heure sont complètement détruits.

La synoviale plus ou moins altérée, selon l'ancienneté de l'arthropathie, présente tout d'abord des troubles vasculaires.

Très augmentée de volume et richement vascularisée au début elle régresse ensuite, devient pâle, adhérente aux parties adjacentes par de nombreuses franges vascularisées. Souvent elle renferme, réparties très irrégulièrement, des plaques ou des nodules cartilagineux et osseux.

La capsule articulaire, flasque, pâle, distendue dès le début, présente plus tard de nombreuses déchirures semblant dues à la tension du liquide et aussi aux fragments osseux libres dans l'articulation.

Plus tard elle est épaissie dans toute son étendue et envahie par de nombreuses néoformations fibro-cartilagineuses ou osseuses. Malgré cet épaississement et la formation de nombreuses brides elle reste toujours lâche permettant ainsi les déplacements anormaux, luxations ou autres. Il en est de même des différents ligaments qui sont lâches, étirés, parfois en partie détruits.

Les muscles voisins de l'articulation avant l'apparition de l'arthropathie peuvent présenter un certain degré d'atrophie ; mais envahis ensuite par l'épanchement et par un processus d'hyperplasie que nous retrouverons surtout bien marqué au niveau des tissus superficiels, ils paraissent épaissis, hypertrophiés pendant une très longue période, très tardivement cet état pourra être suivi d'atrophie ; celle-ci ne progressera que très lentement et enfin les muscles, ayant perdu leur élasticité, très amincis, épouseront facilement la forme des parties osseuses disloquées, permettant ainsi d'entrevoir extérieurement les déformations profondes de l'article.

Les couches toutes superficielles, très peu infiltrées au début, restent longtemps épaissies malgré la disparition de l'hydarthrose car elles sont le siège d'une hyperplasie localisée surtout aux couches sous-épidermiques et qui explique bien les caractères cliniques plutôt bizarre de cette peau pâle, dure, épaissie, ne conservant aucune empreinte.

L'épanchement, peu abondant contrairement aux descriptions classiques, est le plus habituellement un liquide séreux, de couleur jaune clair, transparent, troublé quelquefois par des flocons fibrineux, plus rarement par du sang, enfin très exceptionnellement par du pus.

Au microscope l'atrophie osseuse est caractérisée par les éléments suivants :

Augmentation de la cavité médullaire par disparition du tissu spongieux et porosité de la couche compacte dont les couches les plus internes sont détruites progressivement.

Marinesco en fait bien « une ostéite raréfiante à point de départ central » :

- avec dilatation des canaux de Havers et décalcification des travées qui entourent ces canaux.

- altération des ostéoplastes qui sont atrophiés, en dégénérescence granulo-graisseuse.

- transformation embryonnaire de la moelle osseuse qui devient très abondante et envahit toutes les cavités produites par la dilatation des canaux de Havers.

Il y a dans l'ensemble une diminution des substances non organiques, surtout des phosphates et une augmentation des matières organiques, les graisses en particulier, ces phénomènes expliquant le manque de récalcification dans les réactions hypertrophiques.

L'évolution de ces lésions est fort longue ; après de nombreuses années il n'y a souvent aucun changement notable, tel le cas publié par Déjerine où trente-sept ans après son apparition un cal important de l'extrémité supérieure du cubitus avec plusieurs exostoses considéra-

bles n'avait pas acquis une solidité suffisante au fonctionnement du coude.

En tout cas contrairement à ce que l'on peut voir quelquefois aux phalanges après les panaris analgésiques, jamais on ne rencontre ici de nécrose pouvant intéresser les différentes pièces osseuses de l'articulation.

La date d'apparition de l'arthropathie dans le syndrome syringomyélique semble avoir une certaine influence sur l'allure que prendront les différentes lésions.

Dans les arthropathies très précoces les troubles sont moins importants, les lésions localisées de préférence aux surfaces cartilagineuses articulaires ; les fractures épiphysaires sont plus rares et en tout cas arrivent plus facilement à se consolider par des cals suffisamment calcifiés.

Au contraire les arthropathies plus tardives sont bien celles qui forment le type décrit classiquement, avec les lésions largement étendues, les fractures épiphysaires sans consolidation possible.

Enfin nous devons signaler les proliférations cartilagineuses et conjonctives qui peuvent envahir toute la cavité articulaire. Elles sont rares, mais dans les quelques cas connus elles entraînent une ankylose toujours très prononcée.

CHAPITRE VII

PATHOGÉNIE

Deux théories ont été proposées pour expliquer l'existence d'arthropathies au cours de la syringomyélie, la théorie nerveuse classique et la *théorie syphilitique*.

Pour les classiques l'arthropathie est le résultat de l'action trophique du système nerveux, pour les autres elles n'est purement et simplement qu'une arthrite syphilitique de la période tertiaire.

Dans sa thèse relative aux arthropathies tabétiques M. le Pr Barré prétend appliquer aussi la théorie vasculaire à la syringomyélie : l'atteinte spécifique de l'artère nourricière de l'os et de tous ses vaisseaux profonds serait à l'origine de tous les troubles ostéo-articulaires.

Nous devons remarquer que c'est aussi à propos du tabès qu'ont été tout d'abord proposées les deux premières théories, mais la grande analogie classique entre ces deux sortes d'arthropathies semble permettre aussi leur application aux manifestations articulaires de la syringomyélie.

Pour cette dernière affection plusieurs arguments cli-

niques et anatomiques vont à l'encontre de la théorie syphilitique : tout d'abord l'absence de syphilis chez la plupart des malades ; d'ailleurs existerait-elle que rien ne permettrait d'en faire indubitablement la cause de la syringomyélie.

D'autre part ces arthropathies sont loin de présenter les caractères cliniques des arthrites syphilitiques que nous avons revues au diagnostic.

Enfin il nous faut dire l'importance des faits cliniques et anatomiques en faveur de l'origine fréquemment congénitale de la syringomyélie. C'est sa longue évolution, l'existence de syringomyélie familiale, et les preuves anatomiques indiscutables données par H. Dufour, Bickel, Klippel et Feil, etc., etc., montrant la coexistence d'une gliomatose syringomyélique et de tumeurs à structure embryonnaire avec arrêt de développement de la moelle, des cas de syringomyélie avec spina bifida.

Quant à la théorie vasculaire tout d'abord elle suppose l'existence préalable de la syphilis. Elle se base pour nier l'origine tabétique des arthropathies, sur l'absence de tout signe de tabès chez des malades atteints d'arthropathies dites tabétiques. Or, aussi bien pour la syringomyélie que pour le tabès, les troubles articulaires peuvent être les premiers troubles révélateurs.

De plus elle n'explique pas les lésions des segments de la moelle correspondant aux zones périphériques lésées.

Qu'elle attribue l'action trophique aux lésions des cellules des cornes antérieures ou aux troubles de fibres nerveuses spéciales, la théorie nerveuse a au contraire

pour elle l'argument indiscutable du siège des lésions correspondant toujours au siège des troubles médullaires : Pour la syringomyélie : atteinte fréquente des membres inférieurs parce que le plus souvent importance des lésions siégeant à la partie de la moelle dont ils dépendent.

Donc quelle que soit la conception que l'on se fasse de l'état de la circulation il est évident qu'elle soit dans tous les cas sous la dépendance du système nerveux et ceci est bien en corrélation avec ce que nous avons dit sur l'atteinte plus ou moins profonde de tous les tissus, aussi bien os que muscles, tissus superficiels, vaisseaux.

Faut-il diminuer l'influence des troubles circulatoires ? Il faudrait des examens anatomiques pour prouver leur existence dans les arthropathies syringomyéliques. Même s'il n'y avait pas de lésions vasculaires il serait difficile de conclure car il peut tout de même y avoir des troubles circulatoires et il est bien possible que ce soit par l'intermédiaire de ces troubles que le système nerveux exerce son action trophique. Il n'en est pas moins certain que les arthropathies syringomyéliques sont le résultat de l'action trophique du système nerveux comme le sont les panaris analgésiques la chiromégalie, la main succulente.

Par quel intermédiaire se ferait cette action ?

Y a-t-il une explication dans les troubles du courant de l'apport sensitif, y a-t-il adulation de l'influx d'origine corticale ou atteinte des cordes végétatives de la moelle ? Cette atteinte existe certainement dans la sy-

ringomyélie. Elles n'est peut-être pas l'unique cause de tous ces troubles.

Nous avons vu cliniquement la fréquence des traumatismes dans l'apparition des troubles articulaires, leur action sur des tissus déjà altérés.

Il est certain qu'à une période très avancée des troubles osseux le traumatisme n'aura pas à être très important et pourra même passer inaperçu comme dans les fractures dites spontanées que nous pouvons comparer aux arthropathies nerveuses. L'expérience d'Elsässer est assez convaincante pour montrer le rôle du traumatisme dans les arthropathies nerveuses.

Chez des animaux, dont il a sectionné les racines postérieures des nerfs correspondant à un membre déterminé, il est arrivé par des traumatismes relativement insignifiants à provoquer l'apparition d'arthropathies présentant les mêmes caractères que les arthropathies tabétiques.

En résumé on peut dire qu'à l'action trophique d'origine médullaire, presque toujours vient s'ajouter tardivement un traumatisme qui avance l'apparition de l'arthropathie.

Ceci expliquerait l'importance étonnante des lésions que l'on croit survenue seulement avec les manifestations cliniques alors qu'en réalité, depuis fort longtemps la charpente osseuse et les organes voisins étaient déjà en partie détruits et progressivement affaiblis.

CONCLUSIONS

I. — Conformément à la description classique, l'arthropathie syringomyélique est caractérisée par un certain nombre de signes : début brusque, indolence, déformation énorme avec dislocation de l'articulation, siège d'élection au membre supérieur, évolution chronique. La plupart de ces signes caractérisent aussi l'arthropathie tabétique.

II. — Cependant, sur certains points, cette description paraît quelque peu schématique et mérite d'être précisée.

a) Le début n'est pas toujours brusque, il l'est seulement en apparence dans nombreux cas.

Il peut être insidieux ou tout au moins un début brusque peut être précédé d'une phase prémonitoire d'arthropathisation qu'il est aisé de retrouver au niveau d'autres articulations chez les malades porteurs d'arthropathies syringomyéliques.

b) L'indolence est loin d'être toujours absolue, bien que l'absence relative de douleur constitue un des signes importants.

De même il peut exister d'autres signes d'inflammation, notamment une élévation locale de la température.

Ici encore cette élévation locale contraste par sa faiblesse avec les dégâts observés.

Il s'agit donc d'absence relative plutôt que d'absence absolue de ces deux signes, tout au moins dans un certain nombre de cas.

c) Il y a quelque exagération à parler d'une évolution des arthropathies syringomyéliques. Une fois l'arthropathie pleinement constituée, elle reste, somme toute, stationnaire, et plus souvent qu'une exagération de l'arthropathie on voit apparaître l'atrophie.

La phase évolutive se limite donc à celle où l'articulation passe de l'arthropatisation peu évidente à l'arthropathie, avec des poussées plus ou moins brutales.

d) A côté de la forme classique typique il existe un certain nombre de formes anormales :

- 1° La forme à début progressif déjà signalée ;
- 2° La forme atrophique, connue des classiques et dans laquelle l'énorme déformation manque, remplacée par une atrophie plus ou moins nette. Par contre la dislocation en général est très importante ;
- 3° La forme suppurée ; elle est loin d'avoir l'évolution aiguë qui lui est décrite. Il s'agit souvent de suppuration torpide analogue à certaines autres suppurations au cours de la syringomyélie. Toutes ces suppurations ont pu être prises aisément pour des fistulisations tuberculeuses ;
- 4° La forme des membres inférieurs. Sa fréquence relativement à l'arthropathie des membres supérieurs est

de un à sept. Elle survient dans la syringomyélie envahissant le segment lombo-sacré. ;

5° Une place à part doit être faite à la forme fruste, simple arthropathisation analogue à celle qu'on observe chez certains tabétiques, caractérisée par de la laxité articulaire, des craquements, un certain degré de déformation. Cet état fruste peut constituer un stade initial dans d'autres variétés d'arthropathie ;

6° Egalement doit être mise à part la syringomyélie à début arthropathique. Remarquons que d'une façon générale il n'y a pas de correspondance entre l'intensité des signes de la syringomyélie et l'état de l'arthropathie.

Dans nos deux observations, à côté des phénomènes articulaires les troubles principaux de la syringomyélie étaient peu évidents.

Le seul signe bien net était l'abolition des réflexes tendineux.

III. — La radiologie montre quelle est exactement la valeur et la marche du processus destructif :

— en dehors de l'articulation : raréfaction osseuse très étendue ;

— au niveau de l'articulation : prolifération du tissu osseux qui reste spongieux, très raréfié et par conséquent transparent aux rayons.

Cet état a pu, dans certains cas, entraîner l'hypothèse de tissu sarcomateux ; plus tard atrophie surtout marquée aux extrémités proprement dites.

IV. — L'anatomie pathologique confirme les données de la radiologie.

V. — Le diagnostic se présente de deux façons :

1° Le plus souvent l'énormité de la déformation impose d'emblée le diagnostic d'arthropathie nerveuse, bien qu'on ait quelquefois à éliminer l'ostéo-sarcome ;

2° Dans quelques cas, une arthropathie moins caractérisée pose le diagnostic avec d'autres arthrites. La forme suppurée peut facilement égarer le clinicien.

VI. — Les arthropathies syringomyéliques constituent le plus grave argument en faveur de la nature trophique des arthropathies dites nerveuses. La fréquence relative permet peut-être d'éliminer ici la coïncidence possible d'une arthropathie d'autre nature, infectieuse, syphilitique par exemple. Les lésions vasculaires généralisées sont dans la syringomyélie beaucoup moins importantes que dans la syphilis.

Enfin et surtout le siège de l'arthropathie manifestement en rapport avec les troubles de la moelle, arthropathie au membre supérieur, prédominance des lésions au niveau de la moelle cervicale, établit de façon péremptoire le rôle des troubles nerveux.

Quant à la façon dont s'exerce cette action trophique, elle intéresse toute la question d'ensemble de la trophicité, encore entourée à l'heure actuelle de bien des obscurités.

Vu, le Doyen,
H. ROGER.

Vu, le Président,
ACHARD.

Vu et permis d'imprimer.
Le Recteur de l'Académie de Paris,
APPELL.

BIBLIOGRAPHIE

ACHARD. — Syringomyélie. Etude clinique (*Progrès médical*, 12 janvier 1924, p. 17).

ACHARD. — Syringomiélie avec amyotrophie du type Aran-Duchenne et anesthésie dissociée en bandes zostéroïdes sur le tronc (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 10 avril 1896, p. 349).

ACHARD et FOIX. — Arthropathies tabétiques (*Société de Neurologie*, 6 mai 1909).

BARRÉ. — Les ostéo-arthropathies du tabès (*Thèse de Paris*, 1912).

BERBEY. — Essai de diagnostic d'une affection de la moelle indépendante du tabès, avec arthropathie au coude gauche (*France Médicale*, 1885, p. 1662).

BOURGLET. — Les fractions spontanées (*Thèse de Paris*, 1896).

BRISAUD. — Arthropathies syringomyéliques (*Archives générales de médecine de Paris*, 1903, p. 3280).

BRISAUD et BRUANDET. — Syringomyélie et arthropathie de l'épaule (*Nouv. iconog. de la Salp.*, 1903, p. 72).

BRISAUD. — Syringomyélie, arthropathie de l'épaule, atrophie musculaire et thermo-analgésie du type transversal (*Revue de Neurologie*, 1902, p. 1179).

BRUHL. — La syringomyélie (*Thèse de Paris*, 1890).

CADE. — Syringomyélie (*Lyon médical*, 1914, p. 823).

CAMUS et ROUSSY. — Cavités médullaires et méningites cervicales (*Revue de Neurologie*, 1914, p. 213).

CHARCOT. — Maladies du système nerveux.

CHARCOT. — Arthropathies syringomyéliques (*Progrès médical*, 1893, p. 321).

CHARCOT. — Rapports entre l'arthropathie et les troubles sensitifs (*Revue de Neurologie*, 1894, 15 mai).

CORNIL et RANVIER. — *Les arthropathies nerveuses*, t. I, p. 855).

CRISTZMAN. — Essais sur la syringomyélie, (*Thèse de Paris*, 1892).

DEBOVE. — *Leçons sur les Maladies de la moelle*, Paris, 1889).

DÉJÉRINE et THOMAS. — Un cas de syringomyélie à type scapulo-huméral avec arthropathie et intégrité de la sensibilité (*Société de biologie*, Paris, 1897).

DUFOUR H. — Syringomyélie et spina bifida (*Société anatomique de Paris*, 1897, p. 625).

DUFOUR H. — De l'origine congénitale de la syringomyélie (*Revue de Neurologie*, 1898).

ELLIOTT. — Arthropathies des deux épaules de la syringomyélie (*Revue de Neurologie*, 1913, t. I, p. 762).

ELSÖESSER. — Arthropathies dans les maladies nerveuses (*Annals of Surgery* 1917, t. LXVI, p. 201).

ETIENNE. — Pathogénie générale des arthropathies nerveuses (*Revue de Neurologie*, 1909, p. 1166).

FERNANDEZ. — La syringomyélie (*Revista de medicina y cirugía práctica Madrid*, 1909, p. 280).

FOIX. — La syringomyélie (*Monde médical*, 1913, p. 609).

FOIX et FATOU. — Syringomyélie à début par cyphoscoliose (*Revue de Neurologie*, 1922, janvier).

FOLET. — Arthropathies syringomyéliques (*Echo médical du Nord*, 1899, p. 474).

GALIB. — Contribution à l'étude de la syringomyélie (*Thèse de Paris*, 1903).

GANGOLPHE. — Notes sur les ostéo-arthropathies (*Société de Chir. de Lyon*, 1900, p. 184).

GRENET et FANON. — Arthropathies nerveuses (*Revue de Neurologie*, 1906, p. 1193).

GUILLAIN. — Syringomyélie et traumatisme (*Soc. Hôpitaux de Paris*, 1902).

GUILLAIN. — Forme spasmodique de la syringomyélie (*Thèse Paris*, 1902).

HALLOPEAU. — Les maladies de la moelle, 1869.

HANSER. — Etude sur la syringomyélie (*Thèse Paris*, 1901).

HOFFMANN. — Deutsche Zeitschrift für Nerven, 1893.

INGEHANS. — La syringomyélie (*Echo médical du Nord*, 1904, p. 196).

JOFFROY et ACHARD. — De la myélite cavitaire (*Archives de physiologie*, 1887, p. 435, octobre).

KLIPPEL et MONIER VINARD. — Sur la syringomyélie (*Revue de Neurologie*, 1908, p. 170).

KROENIG. — *Zeitschrift f. Klin. med.*, 1888, t. XIV (à propos des polyarthrites vertébrales).

LANGHANS. — *Virchow's archiv.* 1875, p. 164.

LYDEN. — Ueber hydromyela und syringomyélie (*Virchow's Archiv.* 1876).

LENDE. — Arthropathies nerveuses vraies et troubles trophiques (*Nouvel. iconog. de la Salp.*, 1897).

MARIE P. — Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.

MARIE et CHATELAIN. — Syringomyélie avec arthropathie de l'épaule gauche (*Revue de Neurologie*, 1914-15. t. II, p. 749, 988).

MARIE et CHATELAIN. — Deux cas d'arthropathies nerveuses chez un syringomyélique et chez un tabétique (*Revue de Neurologie*, 1914-1915, t. II, 1308).

MARIE et FOIX. — Syringomyélie avec prognatisme d'origine atrophique (*Revue de Neurologie*, 1914, t. I, p. 852).

MERIEL et CESTAN. — Deux cas d'arthrite syringomyélique (*Toulouse médical*, 1911, 1^{er} mars, p. 61).

OLIVIER d'ANGERS. — Traité de la moelle épinière et de ses maladies (Paris, 1827, 2^e édition, t. II, p. 178).

PERREY. — Arthropathies syringomyéliques (*Thèse de Paris*, 1894).

RAYMOND et LHERMITTE. — La syringomyélie (*Revue de Neurologie*, 1906).

RENON et HEITZ. — Fractures spontanées chez les syringomyéliques (*Presse médicale*, 1902).

RISPAL et VERBIZIER. — *Revue de Neurologie*, 1913.

ROUSSY et LHERMITTE. — Chiromégalie dans la syringomyélie (*Revue de Neurologie*, 1911, p. 65).

SPILLMANN. — Syringomyélie et arthropathie de l'épaule (*Société de méd. de Nancy*, 1900).

STENDINER. — Lepra nustilans (*Beitrag zur Pathologie*, 1867).

STRUMPEL. — *Archive für Psychiatrie*, 1880).

VILLARET et FAURE-BAULIEU. — Syringomyélie et traumatisme (*Revue de Neurologie*, 1918, p. 326).



1170

Saint Amand (Cher). — Imp. A. CLERC



