

Histoire de l'individualisation de la syringomyélie au XIXe siècle

Olivier Walusinski

Vesalius Tome XVIII, n°1, summer 2012, 18-29

Résumé

Charles-Prosper Ollivier d'Angers crée le mot syringomyélie en 1837 pour décrire la présence d'une cavité au sein de la moëlle épinière, la considérant comme toujours pathologique. C'est en 1882, qu'en Allemagne, Otto von Kahler et Friedrich Schultze individualisent le syndrome clinique associant l'amyotrophie d'un membre de type Duchenne-Aran et la dissociation sensitive en l'expliquant par la présence d'une cavité anormale, distincte du canal de l'épendyme. Bien qu'ils en aient observé des cas en France, Guillaume Duchenne de Boulogne et Jean-Martin Charcot ont méconnu la syringomyélie alors qu'un médecin de famille breton, Augustin Morvan avait, lui, décrit la symptomatologie clinique sous le nom de panaris analgésiques en 1883. A partir de plusieurs dizaines d'observations qu'ils ont collationnées, Anna Bäumlér à Zurich en 1887 et Isidore Bruhl à Paris en 1890, établissent en deux thèses remarquables, le tableau complet, clinique, anatomo-fonctionnel et anatomo-pathologique de la syringomyélie. Alors que Charcot a isolé des pathologies en corrélant des signes cliniques à des lésions anatomo-pathologiques, l'individualisation de la syringomyélie fut d'abord un concept anatomo-pathologique avant que la sémiologie ne soit précisée et, plus tard, permit d'enrichir les connaissances physiologiques des voies médullaires de la sensibilité.

Jean Martin Charcot

Leçons du mardi 28 juin 1889 à La Salpêtrière

« C'est pour un médecin une grande chose, que de faire sortir du chaos une espèce morbide auparavant ignorée et méconnue, de la montrer pour la première fois douée d'un attribut symptomatique qui désormais la fera reconnaître de tous, de commuter enfin la vie clinique et nosographique à tout un groupe de phénomènes qui, jusque-là, était restée lettre morte ».

Le syndrome syringomyélique est actuellement parfaitement défini: douleurs cervico-occipitales, syndrome sensitif suspendu, touchant l'un ou les deux membres supérieurs le plus fréquemment, avec abolition de la sensibilité thermique et douloureuse et préservation de la sensibilité tactile, abolition des réflexes ostéo-tendineux du membre affecté, souvent associé à une atrophie des muscles de la main et à des fasciculations, parfois une scoliose et des troubles trophiques. L'atteinte du bulbe définit la syringobulbie associant un nystagmus rotatoire, une anesthésie dissociée de la face dans le territoire du trijumeau, des paralysies vélo-palato-pharyngo-laryngées par atteinte du noyau ambigu, une hémiatrophie linguale. Le syndrome sous lésionnel est inconstant revêtant au pire le tableau d'une paraplégie spasmodique. D'évolution insidieuse sur plusieurs dizaines d'années, ce syndrome a des causes variées: héma-

tomyélie post-traumatique, ischémie du territoire de l'artère spinale antérieure, lésions traumatiques, sclérose en plaques, tumeurs médullaires et exceptionnellement à notre époque les méningites tuberculeuses. L'origine est acquise, non génétique, bien que des désordres de fermeture du tube neural soient un facteur favorisant (malformation d'Arnold-Chiari, spina-bifida) et peut-être des anomalies hydrodynamiques de la circulation du liquide cérébro-spinal.

L'histoire anatomique

Le mot syringomyélie apparaît pour la première fois dans la deuxième édition du « *Traité des maladies de la moëlle épinière* » de Charles-Prosper Ollivier d'Angers (1796-1845) en 1827 (fig 1). Il crée ce mot d'après le grec syringo, « creusé en forme de tuyau » et « myélie », au sein de la moëlle. Ollivier soutient sa thèse le 12 juin 1823 à Paris, devant son maître Pierre-Augustin Bécларd (1785-1825), professeur d'anatomie, né à Angers comme lui. Dans sa thèse intitulée « *Essai sur l'anatomie et les vices de conformation de la moëlle épinière chez l'homme* », Ollivier passe en revue l'anatomie et l'anatomo-pathologie macroscopique de la moëlle et décrit des malformations comme le spina-bifida et des atteintes inflammatoires et infectieuses des méninges (Ollivier d'Angers, 1823) (fig 2). Ce premier travail lui servira à composer son « *Traité des maladies de la moëlle épinière contenant l'histoire anatomique,*

physiologique et pathologique de ce centre nerveux chez l'homme » dont trois éditions, progressivement enrichies, paraîtront de 1824 à 1837. Ollivier initie, là, le premier traité consacré exclusivement à la pathologie médullaire et fait véritablement œuvre de pionnier (Ollivier Charles-Prosper, 1837). Ollivier soutient, dès 1823, que « *l'examen de la structure intérieure de la moelle épinière démontre également qu'il n'existe pas dans son centre un canal, comme quelques anatomistes l'ont pensé* ». Il ne changera jamais d'opinion. Il est probable que les difficultés techniques de prélèvement et de dissection ne permettant qu'un examen macroscopique de la moelle, plusieurs jours après un décès, sont la cause de cette erreur. Dans le chapitre qu'il consacre à la pathologie, il ajoute: « *plusieurs anatomistes ont admis l'existence d'un canal dans le milieu de la moelle épinière. Charles Estienne, dans la description qu'il donne de cet organe, dit qu'il existe et qu'il continue dans le cerveau. Cette opinion est aussi celle de Colombus, qui l'a comparé à la cavité d'une plume à écrire. Piccolhomini, Bauhin, Malpighi ont également admis ce canal. Il est bien démontré, d'après la structure intérieure de la moelle rachidienne, qu'elle ne renferme pas de canal intérieur, du moins dans son état naturel. Cependant il est bien certain qu'on y a observé plusieurs fois une cavité plus ou moins large et profonde. [...] Morgagni et Santorini ont vu chez l'homme une cavité intérieure dont la disposition était analogue dans chacun des cas cités par ces auteurs; elle était plus près de la partie postérieure que de la partie antérieure de la moelle, elle était entourée de substance grise, n'offrait aucune communication avec les deux sillons médians, et s'étendait au moins jusqu'à cinq travers de doigts au dessous de la moelle allongée. Il est à présumer que ce canal était en quelque sorte une prolongation du quatrième ventricule et qu'il était analogue à celui observé par M. Portal.* » (Estienne, 1545; Colombo, 1559; Piccolomini, 1586; Bauhin, 1609; Malpighi, 1683).

Dès 1804, Portal écrit en effet: « *l'examen de la moelle de divers sujets, a fait voir dans son milieu un canal grêle qui descendoit plus ou moins bas, et qui communiquoit supérieurement avec le quatrième ventricule; il paroît convenable de penser que ce canal existe naturellement, mais qu'il ne devient bien apparent que par état de maladie, comme les sujets morts de spina bifida* » (Portal, 1804). Alors qu'en 1828, Louis Florentin Calmeil (1798-1895) précise que « *plusieurs animaux vertébrés (des oiseaux, des reptiles, des poissons) conservent, pendant toute la vie, un canal au centre de la moelle. Quelques anatomistes ont*



Charles-Prosper Ollivier d'Angers
1796-1845

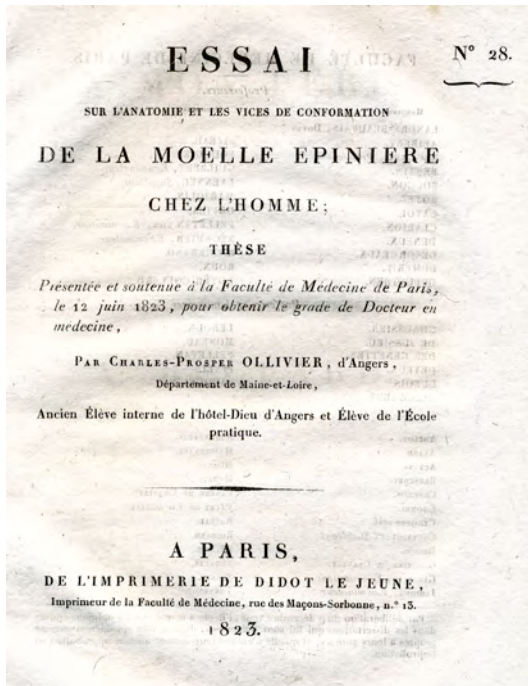
par Guillaume Bodinier 1821

h/t : 0,820x0,650

Université d'Angers, collection publique

Photo P. Leroy. **Figure 1**

rencontré une disposition semblable chez l'homme adulte. Cette disposition leur a été contestée. J'ai fait de nombreuses dissections tendant à éclairer ce point d'anatomie humaine. Il est certain qu'on rencontre assez souvent, même à un âge avancé, un canal central dans la moelle épinière. Quelque fois la substance grise centrale, qui se trouve déposée sur le revers de la commissure blanche du prolongement rachidien, se ramollit promptement sur le cadavre; alors, en coupant la moelle en travers, et en dirigeant, par l'insufflation, une colonne d'air sur les bouts que l'on vient de diviser, l'on obtient facilement un canal central d'un assez gros diamètre » (Calmeil, 1828). Pourtant Ollivier reprend exactement les termes de sa thèse dans son livre de 1837, se contentant de souligner que parmi « *les observations intéressantes* » de Calmeil: « *plusieurs sont autant d'exemples d'une variété d'organisation primitive de la moelle épinière, tandis que dans d'autres le canal observé dans la moelle était bien évidemment le produit d'une altération pathologique développée postérieurement à la naissance* ». Ainsi, on ne peut reconnaître à Ollivier que la paternité du mot syringomyélie, description purement anatomo-pathologique, car il n'a décrit aucun



Thèse de Charles-Prospér Ollivier
1823

collection privée de l'auteur (figure 2)

ne symptomatologie liée à « la moelle creusée en forme de tuyau ».

Le mot syringomyélie disparaît des écrits médicaux après que fut reconnue et acceptée sans réserve l'existence constante du canal de l'épendyme, notamment à la suite des travaux de l'anatomiste et chirurgien allemand Benedict Stilling (1810-1879) et de Jean Cruveilhier (1791-1874), (Stilling, 1859; Cruveilhier, 1862-1867). Quelques observations de dilatation anormale de ce canal sont épisodiquement rapportées jusqu'au milieu du XIX^e siècle sous le nom d'hydrorachis ou d'hydromyélie. Ainsi Antoine-Louis Dugès (1797-1838) l'évoque comme une cause de paraplégie chez un de ses patients et, dans sa discussion, en distingue des formes congénitales ou acquises par « *inflammation de l'arachnoïde* » (Dugès, 1833). Auguste Nonat (1804-1887) publie en 1838 dans les Archives de Médecine une observation: « *Un homme de 34 ans rentre à l'hôtel Dieu en septembre 1836. Il présente depuis un an les symptômes d'une myélite chronique; il est paraplégique; les membres inférieurs sont le siège de crampes et de mouvements spasmodiques, la sensibilité est abolie, le rectum et la vessie sont paralysés, les membres inférieurs sont oedématisés et des escarres se sont formées à la région sacrée. Le malade meurt en octobre 1836. A l'autopsie, on constate l'injection des vaisseaux superficiels de la moelle; de la quatrième cervicale à la troisième dorsale, l'organe est tumé-*

fié, il remplit tout le canal médullaire; son tissu est ramolli, grisâtre, demi-transparent; c'est à peine si l'on peut distinguer quelques vestiges de la substance grise. Au niveau de la cinquième cervicale, on trouve au milieu de la substance ramollie un foyer apoplectique; enfin le centre de la moelle est creusé depuis la huitième dorsale jusqu'au-dessus du calamus d'un canal qui laisse échapper au moment où on l'incise un liquide séreux; cette cavité est cloisonnée par des brides celluluses et tapissée par une membrane d'aspect fibreux ». Dans sa discussion, Nonat considère la cavité anormale comme un foyer hémorragique dont le contenu se serait résorbé (Nonat, 1838).

En Angleterre, en 1859, Lockhart Clarke (1817-1880) apporte une contribution majeure à la description des différentes structures de la moelle et du tronc cérébral. Son nom reste attaché à la description d'un noyau de la corne postérieure dorsale, la « *colonne vésiculaire de Clarke* ». Il décrit, incidemment, l'existence d'un deuxième canal médullaire, visualisant ainsi une syringomyélie sans la nommer: « *In the human spinal cord, the canal is often completely filled up by what would appear to be the debris of the epithelium; for nothing is to be seen but a confused heap of nuclei, which are here mostly large and round: but sometimes in the midst of this heap there remains a small opening or canal, which, strange to say, is still lined or surrounded at its margin by the usual regular layer of columnar cells; and what is still more curious, I occasionally find, particularly in the cervical region, two such secondary canals, each lined in the ordinary way* » (Clarke, 1859).

A lire Guillaume Duchenne de Boulogne (1806-1875), on peut penser qu'il avait observé, dès 1860, des malades atteints de syringomyélie. Dans l'édition de 1861 de son livre « *De l'électrisation localisée* » consacré à l'atrophie musculaire progressive, il insiste sur les troubles de la sensibilité qu'il a rencontrés chez certains atrophiques. Dans un passage (p.448-449), il décrit la syringomyélie sans la connaître: « *Tous les auteurs qui ont écrit sur l'atrophie musculaire graisseuse progressive ont dit que la sensibilité est toujours normale dans cette affection. Ils possédaient certainement trop peu d'observations pour formuler d'une manière aussi générale cette proposition qui n'est pas exacte. J'ai, en effet, constaté dans un bon tiers des cas que j'ai observés, que la sensibilité électro-musculaire était plus ou moins atteinte ainsi que la sensibilité cutanée. Cette anesthésie est quelquefois si grande, que les malades ne perçoivent ni les excitations faradiques les plus fortes, ni l'action du feu. J'en ai vu qui s'étaient laissés brûler profondément les parties anesthésiées, parce qu'ils n'avaient pas*

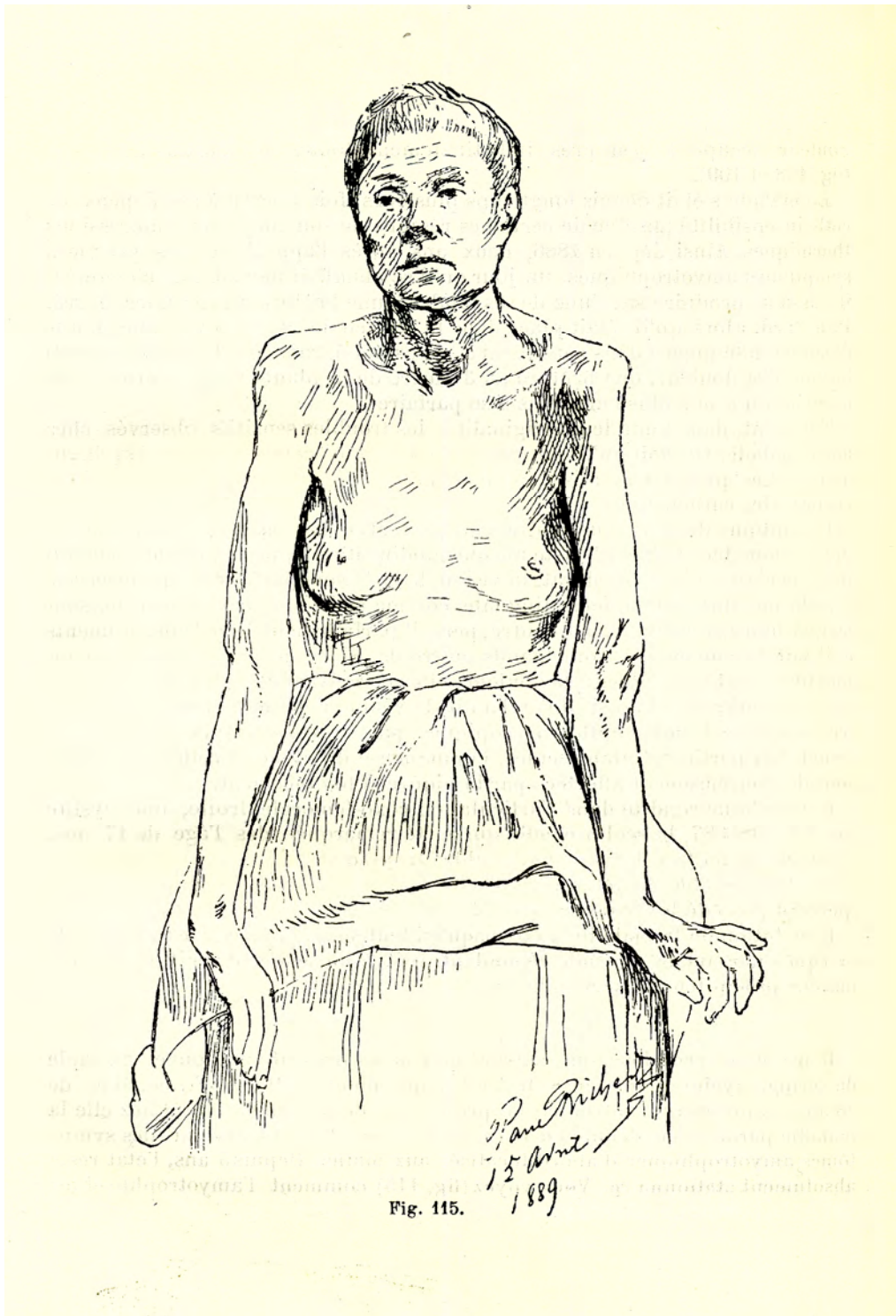
perçu l'action des corps incandescents; ils n'avaient pas été prévenus par la vue que ces parties se trouvaient en contact avec eux. Cette anesthésie s'observe, en général, au membre supérieur et va en diminuant de la main à l'épaule. Quelquefois, cependant, elle se montre irrégulièrement et n'est pas toujours en raison directe du degré de l'atrophie. Ainsi, je l'ai vue limitée à une région du tronc ou à l'épaule; d'autres fois, elle était complète dans tout le membre supérieur droit, tandis qu'elle était faible dans le membre opposé, qui cependant était beaucoup moins atrophié. Cette anesthésie musculaire et cutanée n'est survenue, en général, que chez des atrophiés qui avaient éprouvé, dans ces régions, des douleurs que l'on pouvait attribuer à une influence rhumatisale. Peut-être n'est alors qu'une complication ? » (Duchenne, 1861). Gilles de la Tourette (1857-1904) retrace cette histoire clinique en 1889, montrant toutes les hésitations successives, Duchenne parlant d'atrophie musculaire progressive, Charcot évoquant une sclérose latérale amyotrophique incertaine en raison de la lente évolution, voire une sclérose en plaques jusqu'à ce que la clinique de la syringomyélie fut établie en 1889 (Gilles de la Tourette, 1889). Sophocle Tzèlèpoglou, élève de Joseph Grasset (1849-1918) à Montpellier, distingue clairement, en 1892, dans sa thèse, les différentes étiologies de l'atrophie musculaire type Aran-Duchenne et souligne l'intérêt de chercher une dissociation de la sensibilité afin de ne pas confondre la maladie de Charcot et la syringomyélie (Tzèlèpoglou, 1892).

Oscar von Schüppel (1837-1881) est le premier, en 1865, à passer en revue la littérature parlant, en suivant l'exemple de Karl von Rokitansky (1804-1878), d'hydromyélie secondaire à un spina bifida et d'hydroschisis en cas de tumeur médullaire. Il soumet une observation décrivant l'atrophie des membres supérieurs où se produisent « à intervalles plus ou moins éloignés des contractions involontaires; la sensibilité est partout conservée » et conclut à « une atrophie musculaire progressive ». A l'examen de la moelle, « depuis le trou occipital jusqu'à la 12^e dorsale, on constate l'existence d'une cavité anormale [...] il n'y a plus de substance grise autour du canal, les faisceaux blancs sont atrophiés ». Il conclut à une hydropisie du canal médullaire: « le liquide qui distendait le canal se serait frayé un passage à travers ses parois, et trouvant peu de résistance dans la substance grise, il s'y serait creusé une cavité provoquant un diverticulum à ce même canal dilaté plus bas » (von Schüppel, 1865).

Henri Hallopeau (1842-1919), alors interne d'Alfred Vulpian (1826-1887), publie dans la Gazette

Médicale de Paris de 1870 une observation d'une femme de 62 ans, entrée le 26 avril 1862, présentant une atrophie asymétrique des muscles des deux avant bras et des mains parétiques, en griffes, une déviation de la face, un nystagmus et une inégalité pupillaire. En 1863, « son visage est très amaigri, les joues sont excavées. Le thorax présente à droite une énorme gibbosité. [...] La sensibilité est très affaiblie, dans les divers modes ». A l'autopsie pratiquée en mars 1869, Hallopeau constate: « le bulbe présente des altérations remarquables; il est creusé à droite, vers sa partie moyenne, d'une cavité dont la paroi antérieure répond d'abord à l'olive pour se porter ensuite obliquement en arrière et en dedans jusqu'au plancher qu'elle atteint près de la ligne médiane; à l'exception d'une petite partie du corps restiforme, toute la partie du bulbe située en arrière de cette limite a disparu. ». Il étudie la moelle au microscope, à différents niveaux, et conclut: « la lésion initiale a été le ramollissement nécrosique d'une partie du bulbe; l'irritation provoquée par le foyer s'est étendue de proche en proche à la partie inférieure du bulbe, puis à la moelle; elle a provoqué le développement d'une myélite interstitielle diffuse; l'inflammation a porté plus particulièrement sur la substance conjonctive qui entoure le canal épendymaire; une masse considérable de tissu morbide s'est formée au centre de la moelle; plus tard ce tissu a subi des métamorphoses régressives qui en ont amené la destruction partielle. Telle est l'origine de la lacune que nous avons décrite. La dilatation du canal épendymaire n'a contribué que très accessoirement à la constituer. Par l'effet de la sclérose, la moelle s'est atrophiée; les graves altérations qu'ont subies les cornes antérieures ont eu pour résultat l'atrophie secondaire d'une partie des racines des nerfs qui leur font suite et des muscles correspondants » (Hallopeau, 1870). Hallopeau est, là, le premier à décrire une forme bulbo-protubérantielle de la syringomyélie prouvée par autopsie.

La théorie de « la sclérose épendymaire aboutissant secondairement à la formation d'une cavité intérieure » est reprise en 1869 par Jean-Martin Charcot (1825-1893) et Alix Joffroy (1844-1908) dans un des articles qui aboutiront à la description de la sclérose latérale amyotrophique (Charcot, Joffroy, 1869; Guinon, 1894). Ils montrent que l'atteinte des cellules nerveuses de la corne antérieure est la cause de l'atrophie musculaire périphérique et de la parésie. Dans sa thèse, soutenue en 1873, intitulée « De la pachyménigite cervicale hypertrophique d'origine spontanée », Joffroy décrit certains cas de myélite chronique dans laquelle il voit: « dans les points où



Malade présentée par JM Charcot le mardi 28 juin 1889
dessinée par Paul Richer (1849-1933)
« Cas de syringomyélie gliomateuse »
page 510

collection privée de l'auteur

figure 3

s'est opérée cette transformation fibrinoïde et principalement dans la substance grise, on rencontre assez fréquemment des cavités à contours généralement irréguliers et à diamètre variable. Elles renferment soit de la sérosité, soit un tissu granuleux amorphe et sans consistance ». Joffroy relate avec détails les douleurs cervicales irradiant aux bras des patients atteints de « pachyméningite » et précise « la sensibilité chez ces malades n'a pas été suffisamment bien étudiée. Toutefois on peut avancer qu'elle ne présente pas de modifications constantes. Généralement on observe d'abord de l'anesthésie, mais plus tard on observera tantôt de l'anesthésie tantôt de l'hyperesthésie. Souvent il arrive que ces diverses modifications se montrent dans les mêmes points à des époques différentes de la maladie. Il est intéressant de mentionner une forme qui ne semble pas rare et qui se trouve mentionnée dans plusieurs observations, c'est l'existence de l'anesthésie d'un côté du corps, en même temps qu'il existe de l'hyperesthésie du côté opposé. On comprendra facilement qu'il puisse se présenter d'autres altérations du sentiment, telles que retard des sensations, abolition de la sensibilité dans certaines modes et conservation dans les autres, etc.; mais, comme on le voit par la lecture des observations, les malades n'ont été en général que fort incomplètement examinés à ce point de vue ». Joffroy et Charcot décrivent remarquablement les amyotrophies à l'origine de « la main de prédicateur » mais semblent n'avoir pas approfondi les troubles sensitifs associés et qui différencient deux tableaux cliniques différents, la sclérose latérale amyotrophique et la syringomyélie (Joffroy, 1873). Ainsi, en 1873, Charcot a probablement examiné des malades atteints de syringomyélie sans la distinguer. En janvier 1891, Edouard Brissaud (1852-1909) transcrit une leçon de Charcot: « la confusion de la syringomyélie avec l'atrophie musculaire n'est pas bien certainement la seule erreur de diagnostic qui ait pu être commise. En raison de la multiplicité de ses localisations, de ses formes et de ses dimensions, la lésion lacunaire est capable de produire les phénomènes les plus disparates. Assurément la gliomatose affecte une prédilection marquée pour la substance grise centrale et les parties blanches adjacentes et, de ce fait, il est permis d'admettre une forme clinique en quelque sorte typique et caractérisée par des symptômes assez constants pour mériter dans leur ensemble le nom de syndrome syringomyélique » (Charcot, Brissaud, 1891). Peu avant de disparaître, Joffroy suggère à un de ses externes de Saint-Anne, Léon Papadato d'Odessa (1887-?) de revoir ce sujet. Dans sa thèse soutenue en 1912, présidée par Jules Dejerine (1849-1917), et titrée

à l'identique de celle de Joffroy en 1873, « Contribution à l'étude de la pachyméningite cervicale hypertrophique », Papadato décrit clairement les différences sémiologiques séparant les infections méningées syphilitiques et tuberculeuses de la syringomyélie et renvoie à la thèse d'un des derniers internes de Charcot, en 1892, Henri Lamy (1864-1909) « De la méningo-myélite syphilitique », soutenue devant le maître, trois semaines avant sa mort, pour les observations des réelles « pachyméningites cervicales hypertrophiques » d'origine infectieuse. Il note: « il n'est pas besoin de rappeler que ce symptôme (cf la dissociation) peut exister non seulement dans la syringomyélie, mais encore dans bien des affections médullaires telles par exemple que le mal de Pott et les diverses compressions de la moelle. La pachyméningite rentrant dans ce dernier groupe, il est tout naturel de voir parfois dans cette affection une ébauche de dissociation syringomyélique. En effet, il faut dire ébauche de dissociation syringomyélique, car dans les cas que nous avons observés, l'anesthésie thermique et l'analgésie s'accompagnaient de quelques troubles de la sensibilité tactile et d'altérations très appréciables de la sensibilité profonde. En outre, la dissociation syringomyélique n'est jamais dans la pachyméningite cervicale qu'un phénomène transitoire qui, après quelques mois, mais peut être plus tardivement, fait place à une anesthésie globale. Ces caractères, le manque de netteté de la dissociation, le peu de durée du phénomène, la présence enfin d'une anesthésie globale aux membres supérieurs, permettent de reconnaître qu'il s'agit d'une pachyméningite ou tout au moins d'exclure le diagnostic de syringomyélie » (Papadato, 1912; Lamy, 1893). Papadato, de retour à Odessa, poursuit ses recherches et propose, en 1929, une explication physio-pathologique de la syringomyélie: « l'irritation du sympathique cervical mène à une augmentation de la pression de liquide céphalorachidien avec accroissement de son débit. L'augmentation de la pression du liquide résulte d'une sécrétion accrue du plexus choroïdes dont la stimulation dépend du sympathique. Le canal de l'épendyme se dilate en conséquence » (Papadato, 1929; Naffziger, 1949).

L'intérêt anatomo-pathologique pour les cavités médullaires est présent dans tous les pays européens à cette époque. Ainsi, en 1875, Theodore Simon de Hambourg, étudie les excavations médullaires indépendantes du canal central et formées par la fonte de tumeurs qu'il désigne sous le nom de gliomes télangiectasiques, proposant de réserver le nom d'hydromyélie à la dilatation simple du canal de l'épendyme, par comparaison avec l'hydrocéphalie, et de donner celui de syringomyélie aux cavités pathologiques (Simon, 1875). Son col-

lègue Carl Westphal (1833-1890) confirme, la même année, le concept de cavité indépendante du canal de l'épendyme pouvant résulter d'une résorption nécrotique d'une tumeur gliomateuse de la moelle. Dans sa description clinique d'un homme de 37 ans, il rapporte l'atrophie d'un membre supérieur, prédominante aux extrémités, avec insensibilité au chaud et au froid (Westphal, 1875; Westphal, 1883). Mais là encore, seule la description clinique de paralysies et d'atrophies musculaires sans précision des désordres sensitifs associés n'est proposée en complément de l'anatomo-pathologie. Ainsi se clôt la première période de l'individualisation de la syringomyélie, montrant que l'anatomo-pathologie des lésions fut dévoilée bien avant le tableau clinique.

La période clinique

Dans sa leçon du Mardi 28 juin 1889, Charcot dit: « *Je me propose de vous présenter aujourd'hui, pour les étudier avec vous, quelques exemples d'une maladie organique spinale nouvellement introduite dans la clinique neuropathologique, où elle devra désormais occuper un rang distingué; car il ne s'agit pas là d'une affection beaucoup plus rare, sans doute, que ne l'est, par exemple la sclérose latérale amyotrophique. J'ai nommé la Syringomyélie. Je viens de dire que l'introduction dans la clinique de la maladie en question était de date toute récente: cela est parfaitement exact; car, si depuis longtemps on connaissait anatomiquement, d'une façon plus ou moins exacte, certaines cavités qui peuvent se former dans les parties centrales de la moelle épinière, on a ignoré jusque dans ces derniers temps les symptômes qui les peuvent révéler pendant la vie. En somme, jusqu'à ce jour, la syringomyélie passait pour une pure curiosité anatomo-pathologique; en pratique elle ne comptait point. C'est à deux auteurs allemands, M. Schultze, aujourd'hui professeur à Dorpat, et M. Kahler, professeur à Prague, qu'on doit d'avoir, à partir de 1882, dans une série de travaux importants, appris à rattacher à la lésion syringomyélique un certain nombre de troubles fonctionnels ou organiques qui, lorsqu'ils se présentent dans la clinique, permettent d'annoncer l'existence de l'altération et de déterminer même les principales particularités relatives à son siège, son étendue, à sa localisation étroite* » (Charcot, 1889). (fig 3).

Otto Kahler (1849-1893) de Prague décrit, en 1882, un malade atteint d'une parésie du bras gauche avec contractures; il remarque la thermoanesthésie localisée d'abord au côté paralysé puis s'étendant en pèlerine au côté opposé et à une cuisse. Il a l'intuition de rapporter à une lésion médul-

laire haute cette pathologie associant troubles sensitifs dissociés et moteurs, évoluant progressivement en s'étendant à d'autres territoires (von Kahler, 1882). Il est possible qu'il ait lu l'observation de Friedrich Schultze (1848-1934), publiée quelques mois plus tôt. Chez une femme âgée de trente-sept ans, Schultze voit se développer en quatre années, « *une faiblesse accompagnée d'atrophie musculaire des membres supérieurs, une suppression partielle du sens de la température, de l'analgésie dans les membres supérieurs et le thorax, puis dans les membres inférieurs, de l'analgésie de la langue; en outre des symptômes bulbaires passagers et des troubles trophiques de la peau (des bulles à la main droite)* ». A l'autopsie, Schultze note la présence d'une cavité verticale sur toute la hauteur de la moelle épinière: « *la cavité est bordée d'une névroglie hyperplasiée et envahit exclusivement la substance grise des cornes postérieures* »; la substance blanche apparaît normale (Schultze, 1882). Kahler et Schultze sont donc bien les premiers à avoir évoqué, du vivant du patient, une syringomyélie.

Dans les années suivantes, les publications d'observations évocatrices de syringomyélie se multiplient. W.E. Fürstner et H. Zacher en 1883 se distinguent en évoquant la paralysie générale comme étiologie (Fürstner, Zacher, 1883). Ernst Remak (1849-1911) parle, en 1889, de gliomatose centrale en observant un tableau clinique caractérisé par une perte de la perception douloureuse et thermique au niveau supérieur gauche du corps et du bras gauche, une atrophie musculaire, des troubles trophiques de la peau et une désarticulation de l'épaule. Il précise clairement la préservation du toucher dans les territoires insensibles à la douleur (Remak, 1889). Hermann Oppenheim (1858-1919), envisage, en 1885, l'existence d'une syringomyélie chez un malade de trente-deux ans qui a vu s'installer, progressivement en deux ans, une anesthésie avec abolition des sensations thermiques au niveau des membres supérieurs, du thorax, du cou et de la nuque, associé à une atrophie des muscles de la main gauche, des bulles cutanées sur les extrémités digitales et des paresthésies tenaces aux extrémités supérieures (Oppenheim, 1885). Sigmund Freud (1856-1939) décrit en 1885, juste avant de partir pour Paris écouter l'enseignement de Charcot, « *un cas d'atrophie musculaire avec des troubles de sensibilité étendus* », en fait localisé au haut du thorax et aux membres supérieurs. Dans ces territoires, il constate l'insensibilité à la douleur et à la chaleur alors que le toucher est préservé sauf vers l'épaule gauche. Freud compare son observation à celles des auteurs précédents et s'appuyant sur leurs cas suivis d'autopsie, il propose de retenir le diagnos-



Figure 83



Figure 84

Photog. Lumière & Fils.

Imp. Wittmann

Planche XLII, planche en héliogravure de « l'anatomie pathologique de la moëlle épinière »
Paul Blocq et Albert Londe. 1891
Syringomyélie gliomateuse - région dorsale

collection privée de l'auteur

figure 4

tic de la gliomatose centrale avec syringomyélie pour son patient (Freud, 1885). Martin Bernhardt (1844-1915) présente, en 1887, les observations de deux patientes de 35 et 54 ans, atteintes d'une atrophie musculaire d'un membre avec la main en griffe, totalement insensible à la douleur lors de la piqure ou de stimulations électriques. Il pointe l'analogie de ses observations avec celles de Morvan de Lannilis (voir ci-après), en raison de panaris sévères et totalement indolores. Sa malade la plus âgée a 22 ans d'évolution de son anesthésie quand il l'examine et a développé progressivement une scoliose et divers troubles trophiques. Il diagnostique cliniquement une syringomyélie (Bernhardt, 1887).

En 1889, Solomon Solis-Cohen (1857-1948) de Philadelphie, pose le diagnostic, du vivant du patient, d'une syringobulbie évoluant depuis plus de 10 ans, chez un homme de 55 ans syphilitique en argumentant clairement les hypothèses-diagnostiques différentielles sémiologiques et étiologiques (Cohen, 1889).

Wladimir Roth (1848-1916) publie sa communication, faite au 2^e congrès des médecins russes, à Moscou en 1887, dans la Revue Neurologique dans laquelle il propose une série de dix observations très détaillées. A partir de ces cas nombreux, il dresse un tableau complet de la symptomatologie clinique et discute de la valeur sémiologique de chaque symptôme. Il se désole « nous savons trop peu sur le caractère de l'altération pathologique dans les cornes postérieures et la substance grise pour trouver une explication toute prête des phénomènes des anesthésies partielles, des symptômes trophiques et vasomoteurs. En général, nous connaissons seulement que certains groupes de fibres et cellules nerveuses peuvent périr, se détruire et se déplacer en masse; que dans d'autres cas le néoplasme remplit, pour ainsi dire, par pénétration tous les intervalles qui les séparent, les rend méconnaissables avec les méthodes habituelles de l'examen, mais ne détruit pas complètement leur structure et fonction pendant longtemps peut-être » (Roth, 1887; 1888). Un de ses élèves, Azriel Raichline, soutiendra sa thèse à Paris, en 1892, précisant la description de la clinique de la syringobulbie (Raichline, 1892).

Tous ces travaux, soit une centaine d'observations, sont collationnés dans une thèse remarquable d'Anna Bäumlér (1852-1934), soutenue à Zürich, en 1887 et qui servira de canevas aux thèses ultérieures soutenues en 1889 à Paris par Isaac Bruhl (1863- ?), interne de Georges Debove (1845-1920) et par Daniel Critzman (1863-1928) en 1892, présidée par Charcot, alors qu'il est externe chez Maurice Letulle (1853-1929) (Bäumlér, 1887; Bruhl, 1890; Critzman, 1892). (fig 4).

On constate, Charcot l'avait fait remarquer, que l'essentiel des ces descriptions vient d'Allemagne. Paul Berbez (1859-?), alors interne chez Charcot, présente le 9 juillet 1885, une communication à la Société Médicale des Hôpitaux: « *Essai de diagnostic d'une affection de la moelle indépendante du tabès avec arthropathie du coude* » décrivant un malade ayant une arthropathie déformant massivement son coude, associée à une paralysie d'installation lentement progressive sans déficit sensitif explicitement décrit. L'autopsie sera réalisée par son successeur Paul Blocq (1860-1896) et présentée à la Société anatomique du 18 février 1887 (62^e année, p 83), témoignant d'une syringomyélie mais sans la nommer à l'époque (Berbez, 1885;1889; Blocq, 1887). On retrouve ce cas, objet de la Leçon du Mardi du 28 juin 1889, en 1891, quand Charcot écrit la préface du magnifique « *Atlas de la moelle épinière* » de Blocq et Albert Londe (1858-1917): « *composé de documents recueillis, pour la plupart sous mes yeux, dans le service de la Clinique des maladies du système nerveux à la Salpêtrière. C'est dire que le plus grand nombre des préparations qui y sont figurées ont été examinées par moi et qu'elles concernent des malades que j'ai étudiés cliniquement au cours de mes leçons* ». La Planche XLII reproduit « *une syringomyélie gliomateuse de la région dorsale. Il existe une cavité centrale cordiforme limitée par une paroi bourgeonnante et entourée par le gliome qui a refoulé, en la détruisant en partie, la substance grise. Malgré l'étendue de la lésion, il n'y a pas de dégénération nette des faisceaux blancs* » (Blocq, 1891). (fig 4).

Ce n'est qu'en 1889 que Mœlle publie la première observation en France, et y décrit un homme de 38 ans, atteint d'une atrophie musculaire de type Duchenne-Aran des deux mains, évoluant depuis 5 ans, associée à une insensibilité à la douleur et à la chaleur. Brièvement hospitalisé dans le service de Charcot en 1887 et traité par électrothérapie et bains sulfureux, il semble que le diagnostic n'y fut pas établi ! Elle est détaillée comme première observation de la thèse de Bruhl. (Debove, 1889). Dejerine présente un autre cas similaire à la même séance de la Société Médicale des Hôpitaux du 22 février 1889 (Dejerine, 1889). Bruhl offre, dans sa thèse, les observations de 36 cas, dont les 10 premières collationnées sont originales et recueillies en France, notamment par des internes de Charcot: Paul Blocq (1860-1896), Gilles de la Tourette (1857-1904) et Adolphe Dutil (1862-1899); les autres sont recopiées de la thèse de Bäumlér. On peut donc considérer qu'en 1889, la syringomyélie est une pathologie à la clinique établie avec certitude.

Le panaris analgésique de Morvan

En 1883, un médecin de campagne de Bretagne et député républicain, Augustin Morvan (1819-1897) de Lannilis publie: « *La maladie que nous avons en vue d'étudier consiste dans la parésie avec analgésie des extrémités supérieures, d'abord limitées à l'un des côtés, passant ensuite le plus souvent à l'autre côté et aboutissant toujours à la production d'un ou de plusieurs panaris* ». Il dresse le tableau original d'une maladie caractérisée par l'apparition successive de panaris multiples, entraînant la nécrose des phalanges, des déformations définitives des extrémités digitales, s'accompagnant d'atrophie musculaire de la main et du membre supérieur, de troubles de la sensibilité tactile et thermique. En effet, Morvan précise l'indolence complète de ces panaris en les opérant sans provoquer de souffrance. Il nomme ce tableau « *parésie analgésique à panaris* ». En cinq communications successives de 1883 à 1889 à l'Académie de Médecine, il complète sa description par de nouvelles observations publiées dans La Gazette Hebdomadaire (Morvan, 1883). Morvan ajoute au tableau initial des troubles trophiques: fragilité osseuse, hyperhydrose, hémorragies, déformations ostéo-articulaires sans noter de scoliose. Il suggère une explication physiopathologique en s'inspirant de la première publication d'Augusta Klumpke (1859-1927), future Madame Dejerine, consacrée à l'étude des paralysies radiculaires du plexus brachial: « *le mal a débuté par le cordon postérieur et, probablement à une période plus avancée, devra passer au cordon antérieur. J'ai une tendance à croire que là est la marche naturelle de la maladie; 1° l'analgésie, une analgésie commençante, car elle est incomplète peut se rencontrer seule, jamais la parésie; 2° quand les deux ordres de nerfs sont intéressés, la paralysie du sentiment est toujours d'un degré plus avancé que celle du mouvement, la première étant complète quand la seconde ne l'est pas encore et ne le deviendra peut-être jamais* » (Klumpke, 1885; Morvan, 1886). On peut noter que Morvan indique le siège des lésions par la seule perspicacité de son jugement, ignorant l'anatomo-pathologie de l'affection qu'il décrit. Georges Charles d'Oger de Spéville consacre sa thèse, en 1888, à la maladie de Morvan, après avoir rédigé l'observation d'un cas lors de son externat chez Victor Hanot (1844-1896). Il passe en revue les 29 cas publiés précédemment. Il réfute l'idée d'une association étiopathogénique avec la scoliose, ne voyant dans les deux observations connues qu'une coïncidence. Aucun malade n'était décédé, il regrette de ne pas disposer d'anatomo-pathologie pour discuter de l'étiologie. La lente évolu-

tion et l'extension progressive lui font opter pour une cause centrale médullaire et réfuter l'explication d'une névrite périphérique (d'Oger de Spéville, 1888). Un interne de Charcot, Louis Hallion (1862-1940) confirmera, lui, dans sa thèse de 1892, la présence fréquente d'une scoliose au cours de la syringomyélie (Hallion, 1892) (fig 5).

Le premier travail anatomique paraît en 1889. Matthieu Prouff (1849-1931) de Morlaix, aidé d'Albert Gombault (1844-1904), note l'existence d'une scoliose: « *Déviations considérables de la colonne vertébrale, scoliose à convexité gauche très prononcée, courbure de compensation bilatérale et antéro-postérieure très accentuées; ces déformations rendent fort difficile l'extraction de la mælle. (...) Au point de vue anatomique, le fait le plus important est assurément : 1° La coexistence de lésions portant à la fois sur les nerfs périphériques et sur la mælle épinière ; 2° d'autre part, la prédominance très marquée sinon exclusive de ces lésions dans le renflement cervical de la mælle et dans les nerfs des membres supérieurs. (...) Le résultat des constatations, à savoir l'existence d'une névrite périphérique se trouve confirmé. (...) La question de savoir s'il n'existait pas au sein de la substance grise centrale des cavités accidentelles, analogues à celles qui caractérisent la syringomyélie, est plus difficile à juger d'une façon définitive parce que la mælle a été contusionnée pendant les manœuvres nécessitées par l'extraction. (...) On peut cependant se prononcer contre l'existence d'une syringomyélie* » (Prouff, 1889).

En 1889, Charcot, dans sa leçon citée précédemment du Mardi 28 juin 1889, reste évasif à propos de cette observation: « *C'est une question fort discutée encore que celle de savoir si la maladie de Morvan, de Lannilis ou autrement dit, le panaris analgésique, doit rentrer de toute pièce dans le cadre de la syringomyélie ou au contraire occuper une place à part. [...] Je me bornerai à relever seulement que l'autopsie relatée par mon ami le docteur Gombault, dans la séance de la Société Médicale des Hôpitaux du 8 mai 1889 paraît peu favorable à la doctrine unitaire* » (Charcot, 1889). Dejerine, lui, est plus péremptoire et s'exprime ainsi, le 5 juillet 1890, à la séance de la Société de Biologie: « *Que la syringomyélie puisse quelque fois se traduire par un complexe symptomatique analogue à celui du panaris analgésique, la chose est certaine, et certains auteurs, Roth de Moscou en particulier, concluent à l'identité. Morvan s'est fortement élevé contre cette assertion en montrant que la dissociation de la sensibilité n'existe pas dans l'affection à laquelle il a donné son nom. Je ferai remarquer en outre que les cas de syringomyélie avec altérations de la sensibilité tactile sont*



Fig. I.



Fig. IV.

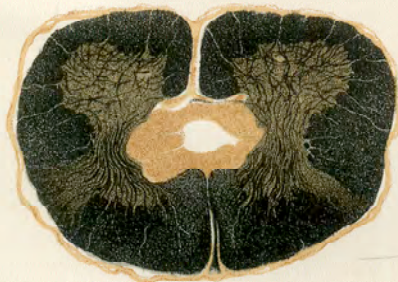


Fig. II.



Fig. V.

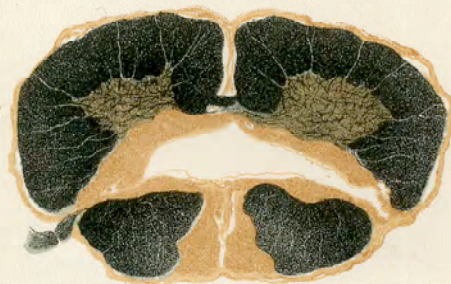


Fig. III.

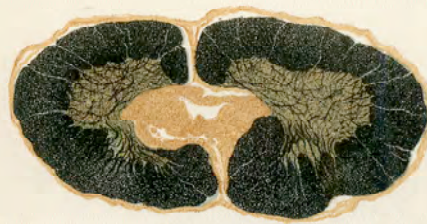


Fig. VI.

Leuba del.

Imp. Becquet fr. Paris

Planche de la thèse d'Isaac Bruhl: « Contribution à l'étude de la syringomyélie »
Paris 1890

Gliome central excavé de la moelle
collection privée de l'auteur

figure 4

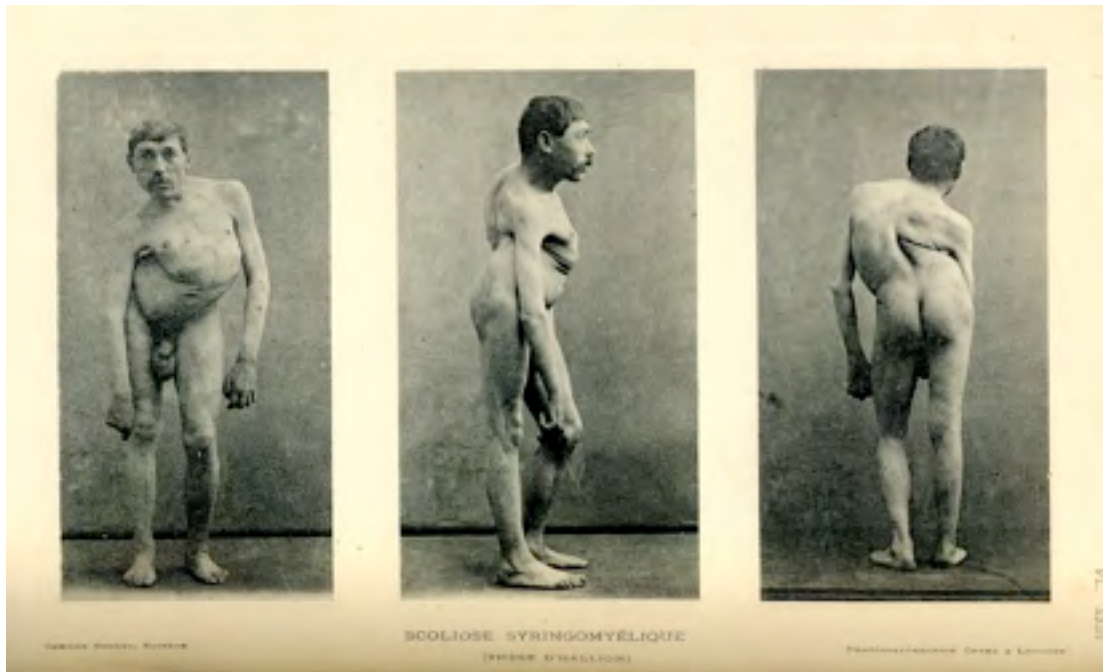
très rares et ne s'observent qu'à une époque très avancée de l'affection. La fréquence du panaris analgésique dans certaines contrées plaide encore contre la nature syringomyélique du processus et tend à prouver que la maladie de Morvan appartient au groupe des névrites de cause infectieuse ou toxiques. À cet égard le panaris analgésique ressemble à la lèpre anesthésique, qui elle aussi se rencontre dans certaines localités. On sait que rien de pareil n'existe pour la gliomatose médullaire, affection relativement rare dans les grands centres comme Paris. En résumé, la maladie de Morvan apparaît de plus en plus comme relevant, non pas de la syringomyélie, mais bien d'une névrite périphérique de nature et de causes encore indéterminées » (Dejerine, 1890).

Charcot, dans sa leçon de mars 1891 recueillie par Blocq, résume comment ce débat a été tranché: « *Les discussions se sont élevées à propos de ces deux états morbides sur la question de savoir s'ils doivent représenter de maladies autonomes parfaitement séparées l'une de l'autre, malgré les analogies extérieures qui peuvent les rapprocher, ou, si il s'agit là, au contraire, tout simplement d'une seule et même affection. Dans ce cas, le groupe morbide dit maladie de Morvan ne serait plus qu'un épisode, une forme, une variété de la syringomyélie. Il est devenu évident à un moment donné que seule l'anatomie pathologique pouvait fournir au problème une solution définitive. Elle a parlé, et à mon avis, d'une façon péremptoire dans le sens de la doctrine unitaire* » (Charcot, 1891). En effet, Joffroy et son interne Charles Achard (1860-1944) publie « *une observation de maladie de Morvan avec autopsie* » accompagnée de préparations microscopiques de la moelle et des nerfs des membres supérieurs, en juillet 1890 dans laquelle ils rappellent, en s'opposant à Dejerine, que la dissociation anesthésique est la règle et non l'exception dans la maladie de Morvan qui partage en commun avec la syringomyélie la parésie et l'atrophie musculaire, la scoliose et divers troubles trophiques de la peau et des articulations (Joffroy, Achard, 1890; Achard, 1890). Georges Guinon (1859-1932), chef de clinique de Charcot, et Adolphe Dutil (1862-1899), son interne, décrivent, en 1890, deux cas de maladie de Morvan examinés par Charcot et assurant qu'une hystérie s'ajoute à leur maladie en raison de troubles de la vision, de l'odorat et du goût mais ne savent comment interpréter le nystagmus, évocateur d'une syringobulbie (Guinon, Dutil, 1890). Raichline traduit du russe, peu après, pour Guinon, une autre communication de Roth qui, à partir de huit nouveaux cas, conclut à l'unicité de la syringomyélie et de la maladie de Morvan (Guinon, Raichline, 1891).

Et Charcot de conclure: « *la symptomatologie assignée à la maladie de Morvan peut relever tout entière des lésions spinales de la syringomyélie. Cela me paraît être désormais une querelle vidée. Il n'y a pas deux maladies distinctes : il n'y en a qu'une, et la maladie de Morvan, comme je le disais tout à l'heure, représente seulement, tout originale qu'elle puisse paraître cliniquement, une forme atypique de la maladie syringomyélique. [...] Le grand caractère de la lésion, son originalité réside surtout dans son siège. Elle affecte de se limiter tout d'abord à la substance grise, débutant en général en arrière du canal central, qui se trouve souvent respecté, envahissant ensuite de préférence les cornes postérieures, tantôt des deux côtés, tantôt d'un seul, puis les cornes antérieures, soit par propagation histologique, soit par compression. Enfin les cordons latéraux et postérieurs, ensemble ou séparément, ne tardent pas à participer à la lésion. [...] Celle-ci, au point de vue histologique, n'est pas toujours la même. Le plus souvent, quant à présent, il s'agit de gliomatose; cependant il peut y avoir processus myélitique déterminant la formation d'une cavité: myélite cavitaire, comme l'appelle M. Joffroy. En somme, peu importe pour le moment; un trait commun aux diverses lésions, c'est la fonte du tissu malade et la formation consécutive d'altérations cavitaires qui détruisent systématiquement, comme dans une expérience analytique admirablement réussie, les diverses régions de la substance grise. Soit dit en passant, la formation d'une cavité n'est peut-être pas nécessaire; c'est la destruction de l'élément nerveux dans telle ou telle région qui importe surtout; mais supposons qu'il y ait destruction complète, et que l'expérience, si l'on peut ainsi parler, ait été poussée à son terme ultime* ». Ainsi, on peut noter qu'en 1891 Charcot admet l'unicité dont il avait douté en 1889.

Des hypothèses étiologiques diverses et des diagnostics différentiels

Demetrius Zambaco-Pacha (1832-1913) de Constantinople, avance, lui, que la maladie de Morvan est une variété de lèpre nerveuse, hypothèse que semble confirmer, à ses yeux, un cas d'Albert Pitres (1848-1928) avec présence des bacilles de la lèpre dans un nodule névritique et l'endémicité de la maladie de Morvan en certaines contrées de la Bretagne (Zambaco, 1891; Pitres, Sabrazès, 1893). Joseph Babinski (1857-1932) conclue clairement cette question: « *Il convient de distinguer deux formes de la dissociation syringomyélique: la parfaite et l'imparfaite. Dans la première, la sensibilité à la douleur et à la température est absolument abolie, la sensibilité tactile normale; la seconde forme comporte plusieurs variétés dont*



Thèse Louis Hallion, 3 phototypes négatifs d'Albert Londe, photocollographie Chêne et Longuet, éditeurs Veuve Babé et Cie.
 La « Nouvelle iconographie de la Salpêtrière » 1892. Tome V, pl. XXIII
figure 5



Séquelles digitales de panaris analgésiques de la maladie de Morvan
 Fulgence Raymond
 Leçons sur les maladies du système nerveux
 Paris. 1892
 Le syndrome bulbo-protubérantiel de la syringobulbie
 page 330
collection privée de l'auteur - figure 6

l'une se caractérise par l'abolition de la sensibilité à la douleur et à la température avec conservation incomplète de la sensibilité au tact. [...] On est en droit de formuler jusqu'à nouvel ordre les deux propositions suivantes: premièrement dans les névrites périphériques (cf la lèpre), les divers modes de la sensibilité peuvent subir la dissociation syringomyélique imparfaite; deuxièmement, il n'est pas rigoureusement démontré que la dissociation syringomyélique parfaite puisse résulter d'une lésion des nerfs périphériques et en tous cas si le fait peut se réaliser, il doit être tout à fait exceptionnel » (Babinski, 1892).

Fulgence Raymond (1844-1910), successeur de Charcot, enseigne dans sa leçon du 1 avril 1898, que « *la syringomyélie peut simuler d'une manière frappante la symptomatologie du tabès; c'est quand la gliomatose syringomyélitique réalise la même topographie que le processus spinal du tabès* », en se rapportant à la publication de Max Nonne (1861-1959), assistant de Wilhelm Erb à Heidelberg, dont la patiente avait un tableau comparable à celui de la femme de 52 ans qu'il présente à ses élèves, atteinte d'une scoliose avec amyotrophie des mains atteintes de thermo-analgésie, mais accompagnées de douleurs fulgurantes des membres, d'un signe d'Argyll et d'un signe de Romberg, évocateurs de tabès. (Raymond, 1900; Nonne, 1892) (fig 6).

Claude Philippe (1865-1903) et Joseph Oberthur (1872-1956) publient, en 1900, la première mise au point complète, historique, clinique et anatomo-pathologique sur la syringomyélie dans les Archives de Médecine Expérimentale et d'Anatomie Pathologique. (Philippe, Oberthur, 1900)(Fig 7). Enfin, Georges Guillain (1876-1961) soutient sa thèse, en 1902, devant Raymond en ayant étudié cinq malades présentant une association d'amyotrophie parétique avec hypertonie pyramidale des membres (réflexes exagérés et signe de Babinski) et de dissociation sensitive du tact et thermoalgique. Cette description s'oppose au tableau de parésies amyotrophiantes avec aréflexie jusque là décrites, l'amenant à conclure: « *Si l'on considère les fonctions motrices dans beaucoup de cas de syringomyélie ou d'hydromyélie, on arrive à des conclusions aussi paradoxales. On voit des syringomyéliques avec des lésions cavitaires énormes détruisant une grande partie ou la totalité de la substance grise, avec des lésions considérables des voies pyramidales, et ne présentant pas des troubles de la motilité adéquats à l'intensité de leurs lésions. Quand on envisage ces faits, on se demande si réellement il faut admettre des voies nerveuses seules préposées à la conduction de la sensibilité ou de la motilité, si la théorie des localisations*

médullaires, telles qu'on les enseigne, doit être admise dans son absolutisme. Il semble bien que, dans la moëlle et les centres nerveux, la sensibilité puisse suivre bien des voies différentes; nous pensons aussi que la motricité peut suivre d'autres voies que la voie pyramidale » (Guillain, 1902).

Réflexion

La réflexion de Guillain avait déjà été soulignée, en 1891 dans sa thèse, par Frédéric Caillet, alors interne de Raymond, « *la clinique est venue au secours de la physiologie* » (Caillet, 1891). S'il était acquis que les racines postérieures transmettaient la sensibilité depuis les expériences de François Magendie (1783-1855), les différents types de perception étaient individualisés en sensibilité à la pression, au tact et à la douleur mais en ignorant les mécanismes physiologiques perceptifs et l'existence de différentes voies médullaires au sein de la substance grise. Ainsi, Roth écrit dans la Revue Neurologique de 1888: « *il est regrettable que nos connaissances sur la marche des voies sensitives dans la moëlle épinière nous aident peu, si nous voulions compléter l'insuffisance des faits par des suppositions théoriques. Nous ne savons même pas sûrement s'il existe en réalité des conducteurs anatomiques isolés pour la sensibilité tactile thermique et de la douleur sans parler déjà de la direction que ces différentes voies prennent après l'entrée des racines dans la moëlle épinière et de leur marche ultérieure dans la substance blanche et grise. Au contraire, les cas de gliomatose nous donnent justement l'espoir d'atteindre la solution de ces questions physiologiques* ». Après qu'un orateur exprime le 8 février 1890, à la Société de Biologie « *en physiologie, nous ne savons pas où passent les diverses sensibilités, le problème n'est pas résolu* », Dejerine répond: « *eh bien en clinique, il l'est absolument ainsi que l'ont établi Kahler et Schultze; le tact est absolument indépendant du sens thermique dans son ensemble et ce dernier est lié au contraire au sens de la douleur* ». Alors que les examens clinique et anatomo-pathologique au cours du tabès ou du mal de Pott n'avaient pas apporté de notion physiologique, l'individualisation de la syringomyélie a permis de reconnaître la dissociation des voies de transmission thermo-algique de celles de la sensibilité tactile et proprioceptive (Roth, 1888; Dejerine, 1890).

Références.

- Achard Ch. Syringomyélie et maladie de Morvan. *Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie*. 25/10/1890;27(43):504-507.
- Babinski J. *Le Progrès Médical*. 1892;20(2°série) TXVI(46):414-415.
- Bauhin, Gaspard (1560-1624). *Institutiones anatomicae*. Basiliae. Joann. Schroetter, 1609. 260 p.
- Bäumler A. Über Höhlenbildungen im Rückenmark. Inaugural-Dissertation zur Erlangung der medicinischen Doctorwürde der Hohen medicinischen Facultät der Universität Zürich. Leipzig. Druck von J. B. Hirschfeld, 1887. 101p.
- Berbez P. Essai de diagnostic d'une affection de la moëlle indépendante du tabès avec arthropathie du coude. *France Médicale*. 1885;32(97):1162-1166.
- Berbez P. La Syringomyélie. *Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie*. 1889;(série2);24(27):426-430.
- Bernhardt M. Weitere Beiträge zur Lehre von der "partiellen Empfindungslämung" centraler Gliomatose des Cervical Rückenmarks. *Centralblatt für Nervenheilkunde, Psychiatrie und gerichtliche Psychopathologie*. Leipzig. von T. Thomas. 1887;10:420-426.
- Blocq P. *Bulletins et Mémoires de la Société anatomique de Paris*. 18/02/1887;62:83.
- Blocq P, Londe A. *Anatomie pathologique de la moëlle épinière - 45 planches en héliogravure avec texte explicatif*. Paris. G. Masson. 1891. 90p.
- Bruhl I. Contribution à l'étude de la syringomyélie. Paris. Aux Bureaux du Progrès médical. 1890. 216p.
- Caillet F. Etude sur les troubles sensitifs dans les affections nerveuses (Dissociation syringomyélique). Thèse Paris 16 avril 1891. Paris Jouve. 86p.
- Calmeil LF. Recherches sur la structure, les fonctions et le ramollissement de la moëlle épinière. Extrait du *Journal des Progrès des Sciences et Institutions Médicales*. Paris. Chez Villeret. 1828. 107p.
- Charcot JM, Joffroy A. Deux cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la substance grise et des faisceaux antérolatéraux de la moëlle épinière. *Archives de Physiologie Normale et Pathologique*. 1869;5:744-760.
- Charcot JM. Leçons du Mardi à La Salpêtrière. Polyclinique 1888-1889. Paris. *Progrès Médical*. E. Lecrosnier & Babé. 1889. 579p.
- Charcot JM, Brissaud E. Sur un cas de syringomyélie observé en 1875 et 1890. *Le Progrès Médical*. 1891;19(2°série);XIII(4):73-76.
- Charcot JM. Sur un cas de syringomyélie avec panaris analgésique type Morvan. *Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie*. 11 avril 1891; 28(série2)(15):172-175.
- Clarke L. Further researches on the grey substance of the spinal cord. *Philos. Trans. R. Soc. London*. 1859;149:437-67.
- Cohen S. Bulbar paralysis with marked disturbances of pain and temperature senses and other phenomena pointing to syringomyelia. *Medical and Surgical Reporter*. Philadelphia. Crissy & Markley. 1889;56:33-38.
- Colombo R (1510-1559). *De re anatomica libri XV*. Venise. Nicolo Bevilacqua. 1559. 269p.
- Critzman D. Essai sur la syringomyélie. Paris. Steinheil. 1892. 115p.
- Cruveilhier J. *Traité d'anatomie descriptive*. Paris. P. Asselin, 1862-1867. 3 vol.
- Debove G. Un cas de syringomyélie. *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*. 22 février 1889; série 3; tome 6.
- Dejerine J. De la syringomyélie. *Semaine Médicale*. 12 juin 1889.
- Dejerine J. Syringomyélie et maladie de Morvan. *Le Mercredi Médical*. 9 juillet 1890(27):328.
- Duchenne GB. De l'électrisation localisée et de son application à la physiologie, à la pathologie et la thérapeutique, Paris, JB Baillièrre et fils, Londres, Hippolyte Baillièrre. 219 Regent street, New York, Baillièrre brothers 440 Broadway, 1861. 1046 p.
- Dugès AL. *Dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques d'Andral*. Tome XX. Paris. Mequignon-Marvis. 1833. 619p.
- Estienne Ch (1504-1564). *De dissectione partium corporis humani libri tres, à Carolo Stephano, doctore medico, editi. Vnà cum figuris, & incisionum declarationibus, à Stephano Riuerio chirurgo compositis*. Parisiis, Apud Simonem Colinaeum, 1545. 375p.
- Freud S. Ein Fall von Muskelatrophie mit ausgebreiteten Sensibilitätsstörungen (Syringomyelie). *Wiener medizinische Wochenschrift*. 1885;35:389-392 / 425-429.
- Fürstner WE, Zacher H. Zur Pathologie und Diagnostik der spinalen Höhlenbildung. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*. 1883;14:422-457.

- Gilles de la Tourette G, Zaguelmann A. Un cas de syringomyélie. Nouvelle Iconographie de La Salpêtrière. 1889;2:311-317.
- Guillain G. La forme spasmodique de la syringomyélie: La névrite ascendante et le traumatisme dans l'étiologie de la syringomyélie. Paris. G. Steinheil. 1902. 186p.
- Guinon G, Dutil A. Deux cas de maladie de Morvan. Nouvelle Iconographie de La Salpêtrière. 1890;3:1-15.
- Guinon G, Raichline A. Du diagnostic de la gliomato-se médullaire par Roth. Le Progrès Médical. 1891;19(2^e série);XIII(4):83-85.
- Guinon G. Syringomélie. in Charcot JM, Bouchard CH, Brissaud E. Traité de médecine. Paris. Masson. 1894. 465-487.
- Hallion L. Des déviations vertébrales névropathiques. Paris. Louis Battaille. 1892. 76p.
- Hallopeau H. Contribution à l'étude de la sclérose diffuse péri-épendymaire; mémoire communiqué à la Société de Biologie du 7 août 1869. Gazette Médicale de Paris. 1870. 394-462.
- Joffroy A. De la pachyméningite cervicale hypertrophique d'origine spontanée. Paris. A. Delahaye. 1873. 116p.
- Joffroy A, Achard Ch. Un cas de maladie de Morvan avec autopsie. Archives de Médecine Expérimentale. 1 juillet 1890. 540-552.
- Joffroy A, Achard Ch. Syringomyélie et maladie de Morvan. Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris. 1890;26:640-643.
- von Kahler O. Casuistische Beiträge. Prager Medicinische Wochenschrift 18/10/1882;7(42):413-415 / 01/11/1882;7(44):433-436 / 08/11/1882;7(45):443-445.
- Klumpke A. Contribution à l'étude des paralysies radiculaires du plexus brachial. Revue de Médecine 1885;5:591-616 / 739-790.
- Lamy H. De la méningo-myélite syphilitique, étude clinique et anatomo-pathologique. Paris. Louis Battaille et Cie. 1893. 111p.
- Malpighi, Marcello (1628-1694). Discours anatomiques sur la structure des viscères, savoir du foye, du cerveau, des reins, de la ratte, du polype du coeur, et des poulmons. Mis en françois par M. Sauvalle (Docteur en médecine). Laurent d'Houry (1644-1725). Paris, chez Laurent d'Houry. 1683. 374 p.
- Morvan A de Lannilis. De la parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures ou paréso-analgésie des extrémités supérieures. Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie. 1883(série 2);20:580-590 / 624-721.
- Morvan A de Lannilis. Nouveaux cas de paréso-analgésie des extrémités. Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie. 1886;série 2;t23:521 / 537-555.
- Naffziger HC, Stern WE. Chronic pachymeningitis, Report of a Case and Review of the Literature. Arch Neurol Psychiatry. 1949;62(4):383-411.
- Nonat Auguste. Recherches sur le développement accidentel d'un canal rempli de sérosité dans le centre de la moëlle épinière. Paris. Béchet Jeune & Panckoucke. Archives Générale de Médecine. 1838;(3^e série);(1):287-301.
- Nonne M. Ein Fall von typischer Tabes und central gliose. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 1892;27(2):526-530.
- d'Oger de Spéville GC. Contribution à l'étude de la maladie de Morvan. Paris. G. Steinheil. 1888. 106p.
- Ollivier d'Angers Ch-P. Essai sur l'anatomie et les vices de conformation de la moëlle épinière chez l'homme. Paris. Didot Le Jeune. 1823. 80p.
- Ollivier d'Angers Ch-P. Traité des maladies de la moëlle épinière contenant l'histoire anatomique, physiologique et pathologique de ce centre nerveux chez l'homme. Paris: Méquignon-Marvis Père et Fils. 1837. 2 vol.
- Oppenheim H. Beiträge zur Pathologie der Hirnkrankheiten. Charité-Annal. Berlin. von A. Hirschwald. 1885;10:335-367.
- Papadato L. Contribution à l'étude de la pachyméningite cervicale hypertrophique. Paris. G. Steinheil. 1912. 110p.
- Papadato L. The Cerebrospinal Fluid, the Anatomy of the Subarachnoid Space and the Barrier Between the Blood and Cerebrospinal Fluid. Collected Papers, Neurological Clinic, State Medical Institute, Odessa, U.S.S.R. 1929;19:99-101.
- Philippe Cl, Oberthur J. Contribution à l'étude de la syringomyélie et des autres affections cavitaires de la moëlle épinière. Archives de Médecine Expérimentale et d'Anatomie Pathologique. Paris. Masson. 1900;12:513-541.
- Piccolomini A (1526-1586). Anatomicae praelectiones Archangeli Piccolhomini... explicantes mirificam corporis humani fabricam: et quae animae vires, quibus corporis partibus, tanquam instrumentis, ad suas obeundas actiones, utantur; sicuti tota anima, toto corpore. Romae. Ex typographia Bartholomaei Bonfadini. 1586. 414p.
- Pitres A, Sabrazès J. Lèpre systématisée à forme syringomyélique. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. 1893;6:121-141.

Portal A. Cours d'anatomie médicale ou élémens de l'anatomie de l'homme avec des remarques physiologiques et pathologiques et les résultats de l'observation sur le siège et la nature des maladies, d'après l'ouverture des corps. Paris. Baudouin. 1804. tome 4. 590p.

Prouff M. Un cas de Maladie de Morvan (panaris analgésique) suivi d'autopsie. Examen anatomique par Gombault et Reboul. Société Médicale des Hôpitaux. 26/04/1889. Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie. 1889;(série 2);26(19):308-320.

Raichline A. Contribution à l'étude clinique de la syringomyélie, sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires. Paris. Ollier-Henry. 1892. 65 p.

Raymond F. Leçons sur les maladies du système nerveux, année 1897-1898. Paris. Octvae Doin. 1900. 606p.

Remak E. Oedem des ober extremitäten auf spinaler Basis. Syringomyelie. Berliner klinische Wochenschrift 1889;(3):41-45.

Roth W. Contribution à l'étude symptomatique de la gliomatose médullaire. Archives de Neurologie. 1887;14(42):368-385. / 1888;15(44):161-186. / 1888;16(46) :23-38. / 1888;16(47):195-218. / 1888;16(48):395-420.

Schultze F. Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des centralen Nervensystems. Ueber Splat-, Höhlen- und Gliombildung im Rückenmarke und in der Medulla oblongata. Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin. Berlin. von G. Reimer. 1882. Band 87; Drittes Heft (1 März 1882): 510-540.

von Schüppel O. Ueber Hydromyelus. Archiv der Heilkunde. Leipzig. von O. Wigand. 1865. tome7. 289-315.

Simon T. Ueber Syringomyelie and Geschwulstbildung im Rückenmark. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 1875;5:120-163.

Stilling B. Neue Untersuchungen ueber den Bau des Rückenmarks. Cassel. Hotop. 1859. 1192p.

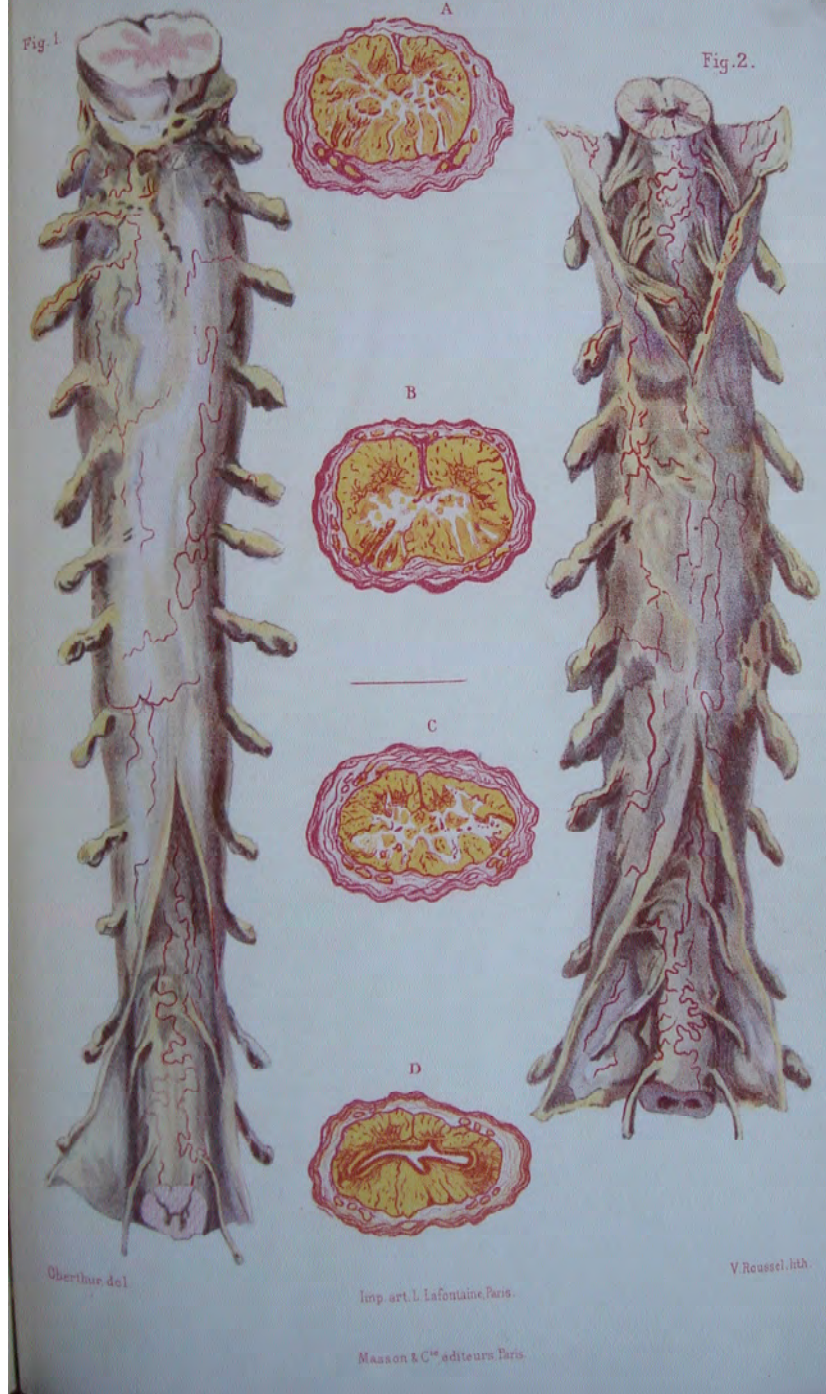
Tzèlèpoglou S. Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne. Montpellier. Imprimerie Centrale du Midi. 1892. 95p .

Westphal C . Ueber einen Fall von Höhlen- und Geschwulstbildung im Rückenmarke mit Erkrankung des verlängerten Marks une einzelner Hirnnerven. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. Berlin. von A. Hirschwald. 1875;5:90-107.

Westpahl C. A contribution to the study of syringomyelia (hydromyelia). Brain. 1883;6(2):145-146.

Zambaco D. La lèpre en Bretagne. Gazette Hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie. 25/04/1891;(série 2);28(17):199-200.

Tous mes remerciements à *Jacques Poirier* et *Gabriel Nahmani* pour leurs relectures et corrections; à Madame *Stéphanie Charreaux* de la Bibliothèque Interuniversitaire de Médecine pour sa patience et son aide dans mes recherches.



Claude Philippe, Joseph Oberthur
Contribution à l'étude de la syringomyélie
et des autres affections cavitaires de la moelle épinière.
Archives de Médecine Expérimentale et d'Anatomie Pathologique.
Paris. Masson. 1900;12:513-541.

collection privée de l'auteur - figure 7