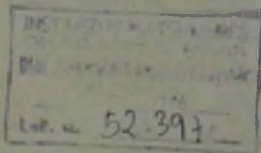


MAIN SUCCULENTE
ET
ATROPHIE MUSCULAIRE
DANS
LA SYRINGOMYÉLIE

Par **Georges MARINESCO**



MASSON ET C^{ie}, ÉDITEURS.

PRÉFACE

Cette préface, écrite sous l'impression de la reconnaissance, s'adresse d'abord aux maîtres éminents qui, pendant mon long séjour en France, ont bien voulu m'honorer de leurs conseils et de leur appui moral, ensuite aux amis qui en toute circonstance m'ont témoigné une affection sincère.

Pendant les premières années où j'ai fréquenté la Salpêtrière j'ai connu et admiré Charcot, un maître incontesté de la neurologie moderne ; à diverses reprises, il m'a donné des marques de sa bienveillance. J'ai retrouvé la même bienveillance auprès de ses élèves dont la science française s'honore à juste titre.

Parmi ceux-ci, M. Pierre Marie, déjà dès mon arrivée à Paris, m'a fait l'honneur d'associer mon nom au sien, et c'est à lui que je dois l'idée première de ce travail. Pendant les longues années de mes études neuropathologiques, il n'a cessé de me prodiguer son affection et ses conseils et je garderai un souvenir ineffaçable de son esprit scientifique et de sa grande libéralité. Qu'il me permette de lui adresser mes plus sincères remerciements.

Il est deux maîtres éminents que je dois associer dans un même sentiment de gratitude, ce sont MM. les professeurs Raymond et Cornil. Le premier nous a réservé un accueil toujours aimable et bienveillant dans son service de Clinique des maladies nerveuses à la Salpêtrière et nous avons retiré le plus grand profit de ses leçons si instructives. Beaucoup de nos recherches ont été entreprises dans le laboratoire de la Clinique.

Le second nous a aidé de son puissant appui moral et de ses conseils toutes les fois que cela a été nécessaire. Que M. le professeur Joffroy et MM. Brissaud, Ballet, Gilbert, Gilles de la Tourette, P. Richer, Achard, Broca reçoivent l'expression de notre vive gratitude pour la bienveillance et l'intérêt qu'ils nous ont sans cesse témoignés. MM. Brissaud et Ballet,

grâce à leurs conférences cliniques, ont augmenté cette partie de nos connaissances.

Je dois un souvenir précieux d'affection à mes excellents amis les docteurs Souques, Charcot, Lamy, P. Londe, Huet, Hallion, Meige, Sérieux, Riklin et à A. Londe dont la sympathie ne m'a jamais fait défaut ; je remercie également mes chers amis Angelesco, Athanasiu et J. Turquet.

Je ne saurais oublier ceux qui ont dirigé mes premières études médicales, j'ai nommé les professeurs Babès, Kalindero, Petresco, Petrini (Gatz) et Bouicli de Bucarest.

Pendant les deux années où j'ai eu l'honneur d'être l'assistant de M. Babès, j'ai largement profité de ses connaissances très étendues d'anatomie pathologique et de bactériologie et M. Kalindero ne m'a pas ménagé ses conseils et son appui.



MAIN SUCCULENTE ET ATROPHIE MUSCULAIRE

DANS LA SYRINGOMYÉLIE

PREMIÈRE PARTIE

DE LA MAIN SUCCULENTE.

I

Les troubles trophiques de la syringomyélie sont si variables dans leur expression, si originaux dans leur cortège symptomatique qu'ils en ont imposé parfois pour des affections différentes, c'est ainsi qu'on a créé la main type Morvan, la main chiromégalique qui a été confondue par certains auteurs avec l'acromégalie. Mais ce n'est pas tout, il existe encore des troubles trophiques vaso-moteurs qui, pour être plus rares, n'en sont pas moins intéressants. Je me propose dans ce travail de montrer qu'il existe au cours de la syringomyélie des troubles trophiques vaso-moteurs particuliers qui, associés à l'atrophie musculaire qu'on rencontre souvent dans cette affection, assurent à la main un cachet si spécial qu'on peut faire aisément le diagnostic de la syringomyélie sans avoir procédé à un examen complet du malade. Aussi jusqu'à plus ample informé, je considère que cette main appartient en propre à la syringomyélie, et pour caractériser ce type, j'adopte le nom qui m'a été suggéré par mon cher maître, M. Marie, celui de main succulente. Ce n'est pas à dire que les troubles vaso-moteurs dont j'aurai à parler n'aient pas été rencontrés par d'autres observateurs, mais ceux qui m'ont précédé n'ont pas prêté une attention suffisante aux caractères de cette main pour y donner une description complète et tâcher de la dégager des types voisins.

Les troubles vaso-moteurs dans la syringomyélie ont été signalés par Fürstner et Zacher (1) qui ont rapporté, en 1883, un cas des mieux étudiés

(1) FURSTNER et ZACHER, Archiv. für Psychiatrie, t. XIV, 1883.

MAY 2004

de syringomyélie avec autopsie. Leur cas est intéressant en ceci, c'est que les troubles vaso-moteurs pouvaient être provoqués à volonté. Une excitation cutanée avec le doigt ou avec une épingle produisait au début de la pâleur, puis une tache rosée suivie de vésicule et devenue confluyente. Ce phénomène vaso-moteur ne se produisait pas seulement sur une région donnée, mais sur tout le corps. La nécropsie a montré qu'il s'agissait bien d'un cas de syringomyélie qui avait envahi surtout la commissure de la corne postérieure. Dans le travail de Roth, publié dans les *Archives de neurologie*, il est question à plusieurs reprises de troubles vaso-moteurs. Aussi dans l'observation II de cet auteur (extrait des *Archives de neurologie*, nos 42, 44, 47 et 48, année 1888), il est question d'un gonflement indolent du dos de la main droite qui a été passager. Le gonflement a duré un jour et a ensuite disparu. Dans les observations IX et X du même auteur on trouve notés des troubles vaso-moteurs consistant en une cyanose légère des mains.

Une observation qui présente beaucoup plus d'intérêt au point de vue du sujet qui nous occupe, c'est le travail de Remack, paru dans le *Berliner klinische Wochenschrift*, 1889, n° 3, et intitulé : *œdème des extrémités supérieures d'origine spinale* (syringomyélie). Il s'agit d'un ouvrier de 38 ans chez lequel l'œdème s'est développé pour ainsi dire sous les yeux de l'auteur. Présenté au mois d'octobre 1889 aux élèves, une tuméfaction indolore s'est développée quelques jours après sur la main gauche, tuméfaction qui au bout de dix jours avait atteint également la main droite. La particularité intéressante, c'est que du côté du membre supérieur droit il n'y a ni atrophie ni paralysie, tandis que le membre supérieur gauche présente de l'atrophie musculaire. Les extrémités des membres supérieurs sont libres dans leurs mouvements et non tuméfiées, la main est surtout tuméfiée du côté de la face dorsale, mais du côté de la face palmaire il n'y a pas de changement de coloration de la peau. L'impression digitale laisse une fossette légère qui disparaît rapidement. La tuméfaction est uniforme.

La main est chaude, mais sa température varie avec celle du milieu ambiant.

Le pouls est normal, nulle part de degré de thrombose ou de dilatation veineuse.

Rien au cœur, pas d'albuminurie dans l'urine. Ni les extrémités inférieures ni la face ne présentent la moindre trace d'œdème. L'atrophie musculaire de la main gauche affectait particulièrement le premier interosseux, moins les autres et encore moins l'éminence thénar, l'auteur a constaté de la dissociation de la sensibilité et posé le diagnostic de syringomyélie.

Massius (1) a vu dans un cas de syringomyélie que le dos des mains était tuméfié, cyanosé et donnait une sensation de froid intense. Ces troubles de la circulation persistent, en partie même après la position élevée que l'on donne aux membres supérieurs.

Hoffmann (2) dans son remarquable travail sur la syringomyélie a noté à plusieurs reprises la présence de troubles vaso-moteurs, mais je n'ai trouvé dans son article qu'une seule observation de troubles trophiques cutanés, qui pouvaient être comparables à ceux que je vais décrire. C'est un cas d'œdème et avec cyanose des mains, des pieds et des jambes (observ. XVI) au cours de la syringomyélie confirmée par l'autopsie.

Deux auteurs anglais, Colemann et Joseph O'Caroll (3), ont publié une observation de syringomyélie dans laquelle ils ont noté que la main droite du malade était tuméfiée, tuméfaction due à une espèce d'œdème solide. La peau de la face dorsale a un aspect pourpré et elle est froide et luisante. Plus récemment encore Louazell (4) dans une thèse sur la maladie de Morvan a consigné une observation due au docteur Dayot de Rennes qui a remarqué que la main gauche de sa malade (il s'agissait bien entendu d'un cas de syringomyélie), très large, très épaisse, était le siège d'un œdème dur qui donnait au doigt un aspect particulier (doigt en forme de saucisson). La main se cyanose quand le membre reste pendant. Dans le travail d'Oppenheim sur la syringomyélie je n'ai trouvé aucune donnée se rapportant à notre sujet, mais cet auteur a bien indiqué un état sclérodermique des doigts.

Ce sont là presque tous les documents que j'ai pu recueillir au point de vue des troubles trophiques cutanés et vaso-moteurs dans la syringomyélie.

OBSERVATION I.

Le nommé Gav..., ciseleur, âgé de 72 ans, admis dans le service de M. Marie à Bicêtre.

Antécédents héréditaires insignifiants.

Antécédents personnels. — Pas d'affections syphilitiques ou vénériennes, pas d'alcoolisme. Les symptômes de la maladie actuelle ont débuté d'une façon insidieuse. Il paraît cependant que les troubles de motilité ont débuté presque en même temps que les troubles de sensibilité. Déjà en 1848 il avait éprouvé de la faiblesse et la même année en portant des gamelles il s'était brûlé sans ressentir aucune douleur. En 1850 il présentait des mains en grille, symptôme qui dispa-

(1) MASSIUS, *Un cas de syringomyélie*. Annales de la société médico-chirurgicale de Liège, 1890, p. 153.

(2) HOFFMANN, *Zur Lehre von des Syringomyélie*. Sonderabdruck Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde.

(3) COLEMAN AND O'CAROLL, *A case of syringomyélie*. The Lancet, 1893, 12 août.

(4) LOUAZELL, *Contribution à l'étude de la maladie de Morvan*. Thèse de Paris, 1890.

en 1853. En 1870 il se rappelle qu'il ne pouvait plus mettre la main sur la tête. Une particularité intéressante à noter dans ses antécédents : c'est qu'il avait remarqué en 1848, alors qu'il travaillait la terre, que son bras droit s'était tuméfié brusquement, tuméfaction peu douloureuse qui disparut après 3 ou 4 semaines. Mais il fut étonné en constatant à ce moment une tumeur dure ayant à peu près le volume qu'elle présente actuellement, elle occupait la partie externe de l'avant-bras et siégeait plus exactement dans la moitié supérieure du cubitus. A cause de cette hyperostose il a été traité à Troyes en Champagne par l'onguent mercuriel. Lisfranc que le malade a vu à la Pitié a affirmé qu'elle était de nature spécifique. Le même diagnostic a été porté par un autre chirurgien de l'Hôtel-Dieu dont le malade a oublié le nom. Toutefois Ricord, qui a eu occasion de voir ce malade, a affirmé qu'il s'agit là d'une lésion osseuse, rhumatismale ou scrofuleuse. Le malade se souvient que Ricord a été à ce point de vue très affirmatif.

Si j'ai assez longuement insisté sur l'histoire de cette affection osseuse, que le malade porte encore actuellement, c'est parce qu'elle présente, ainsi que nous le verrons plus loin, une certaine importance au point de vue de sa nature.

Etat actuel. — Quand on regarde de près les mains de ce malade (Pl. XIV, fig. A), on est surpris de l'aspect tout spécial et de l'attitude qu'offrent ses extrémités. Les mains sont en extension sur le poignet, déjetées vers le bord cubital, surtout la droite qui est très relevée et simule la main de prédicateur ; le pouce est plutôt en extension. La première phalange de l'index est en extension tandis que les deux autres sont en flexion. Cette attitude est beaucoup moins caractéristique pour les trois autres doigts de la main droite, mais on peut dire qu'à mesure que l'on se rapproche du petit doigt, les doigts ont tendance à se redresser et à se placer dans l'extension. Si par l'attitude la main droite se rapproche de celle du prédicateur l'attitude du pouce et de l'index permet de comparer cette main à celle d'une personne qui prise du tabac.

L'attitude de la main gauche est moins caractéristique. La main et les doigts sont en extension, mais elle est moins déviée vers le bord cubital et l'extension de la main sur le poignet n'est pas aussi accusée qu'à droite. L'extension du pouce est plus manifeste que celle des autres doigts. Les pouces des deux côtés présentent une conformation qui mérite d'être relevée. Les bords interne et externe ne sont plus symétriques ; tandis que le bord externe du pouce est plus uniforme et moins concave, le bord interne présente une excavation assez manifeste. On peut dire d'une manière générale que les pouces sont dirigés vers l'axe de la main.

La conformation de la main offre aussi quelques particularités importantes. Le bord cubital de la main est privé de sa musculature ; la ligne que dessine ce bord, au lieu d'être convexe comme à l'état normal, est rectiligne ou même légèrement concave. Le premier espace interosseux est aplati et par suite de l'atrophie des parties molles qui remplissent cet espace, il en résulte une diminution du diamètre transverse de la main. Ainsi elle mesure du bord cubital au 1^{er} espace interdigital 10 centimètres pour la face dorsale des deux côtés. Pour la face palmaire on a 9 centimètres à gauche et 8 centimètres à droite. Les

téguments de la face dorsale sont tuméfiés d'une façon modérée, tuméfaction qui fait disparaître les dépressions occupées par les espaces interosseux. Elle fait presque défaut au niveau des deux derniers métacarpiens. La saillie des tendons des extenseurs est presque invisible. La couleur de la peau est changée ; très souvent elle est rouge avec une nuance de violet. Quand il fait froid on voit sur cette face de petites taches de couleur variable qui donnent à la main un aspect marbré. En examinant de plus près on y voit un léger réseau veineux. La pression du doigt sur la face dorsale de la main ne laisse pas de godet.

La tuméfaction des téguments se prolonge un peu vers les doigts et leur donne une apparence très caractéristique, ainsi les index par suite de cette tuméfaction ressemblent à des fuseaux, renflés à leur base. Si on n'examinait pas avec attention, on pourrait penser que cette tuméfaction est due uniquement à des lésions osseuses de l'articulation métacarpo-phalangienne. Mais si on pince la peau à la racine des doigts, on s'aperçoit que cette tuméfaction dépend également des téguments et de l'articulation métacarpo-phalangienne. Par suite même de cette tuméfaction l'insertion des doigts ne se fait pas comme à l'état normal. Le contour de la ligne d'insertion n'est pas souple. Les doigts pris dans leur ensemble sont boudinés, manquent de détails.

La tuméfaction de la main empêche de voir l'aspect des muscles interosseux, mais l'examen électrique et l'état fonctionnel de ces muscles nous montrent qu'ils sont complètement atrophiés.

L'écartement et le rapprochement des doigts de la main gauche sont impossibles, mais ils sont fixés dans leur situation habituelle par des rétractions tendineuses. On peut les rapprocher et les écarter facilement. Les mouvements d'extension ou de flexion des doigts sont très limités, mais il y a à ce point de vue quelques différences à faire. Les mouvements du pouce ont tous disparu, excepté une légère extension. Les mouvements de flexion des doigts ne sont guère possibles que pour l'index et le doigt du milieu du côté droit. A gauche, tout mouvement de flexion des doigts a disparu.

L'extension et la flexion du poignet sont limitées, mais l'extension est mieux conservée que la flexion. Atrophie manifeste des muscles de l'avant-bras. Les muscles de la face postérieure sont mieux conservés. Atrophie assez marquée du biceps et du triceps : mais ce dernier fonctionne encore très bien à gauche. Légère atrophie du deltoïde.

L'état du grand pectoral est un peu plus difficile à apprécier par suite de l'adipose de la paroi antérieure thoracique, surtout au niveau du mamelon, ce qui donne l'apparence d'une atrophie marquée de ces muscles. Cependant par l'examen des mouvements dus à ce muscle et l'excitation électrique on se rend compte que cette atrophie musculaire n'est pas très considérable. A la partie supérieure de la face antérieure du thorax, il existe sur la ligne médiane une excavation qui se relève sur le côté et à laquelle MM. Marie et Astier ont donné le nom de *thorax en bateau*.

Sur le bord cubital, il existe un peu au-dessus du point de jonction de la moitié supérieure avec la moitié inférieure, une tumeur dure, incompressible, immobile, fixe sur l'os sous-jacent.

C'est cette tumeur qui a été diagnostiquée par un certain nombre de chirurgiens comme étant de nature syphilitique, diagnostic qui n'a pas été accepté par Ricord. En examinant, à l'aide des rayons de Röntgen, grâce à l'obligeant concours de M. Londe, on s'aperçoit que le cubitus présente à ce niveau un aspect tout spécial (Pl. XII). Tout d'abord, on voit sur la continuité de l'os, au niveau de la tumeur, un changement de densité de la substance osseuse qui donne l'impression d'une ancienne fracture consolidée. L'os est comme étiré à ce niveau et les deux bouts sont séparés par la substance osseuse de nouvelle formation ; ils ne sont pas tout à fait sur le même axe. Sur le bord interne du cubitus, il existe au-dessus et au-dessous de la région indiquée une néoformation osseuse à contour très régulier ayant la forme d'un grand segment d'éllipsoïde (1).

Sur le bord interne du cubitus, il existe une autre formation osseuse, de forme pyramidale, dont le sommet dirigé transversalement occupe un point de l'espace interosseux plus rapproché du radius que du cubitus.

Sa base est implantée sur le bord interne du cubitus.

Cette hyperostose osseuse, à laquelle on peut assigner la forme d'un fuseau irrégulier, n'est autre chose, à mon avis, ainsi que le montre d'une façon nette la radiographie, qu'un cal suite d'une fracture spontanée qui a passé inaperçue.

Ce qui vient à l'appui de ma manière de voir, ce n'est pas seulement la photographie au moyen des rayons de Röntgen, mais aussi le fait que cette fracture a été accompagnée, ainsi qu'il résulte de l'aveu du malade, d'un œdème assez étendu du bras et qui a duré environ trois semaines.

Je rappellerai à ce propos que les fractures spontanées ne constituent pas une rareté au cours de la syringomyélie. Elles ont déjà été notées par plusieurs observateurs, notamment par Schultz, Bernhardt, etc. L'observation de Bernhardt présente beaucoup de ressemblance avec la nôtre. Dans son cas, qui a trait à un malade âgé de 20 ans, l'extrémité supérieure du cubitus droit est légèrement hypertrophiée, et dans les mouvements on perçoit de la crépitation et quelques craquements : cette hyperostose est due à un cal, suite d'une fracture, qui fut absolument indolore et qui survint à la suite d'un effort que fit le malade ; elle guérit d'ailleurs en quelques semaines, après application d'un appareil plâtré.

On pourrait m'objecter cependant que le malade ne s'est pas du tout rendu compte de l'existence de la fracture ; c'est précisément ce qui arrive habituellement dans les fractures spontanées de la syringomyélie. Ce fait a été déjà noté dans une observation de Schultze. La même remarque a été faite par Roth à propos d'une fracture de la clavicule qui avait déterminé un gonflement considérable de l'épaule et l'attention du malade a été attirée par ce dernier symptôme et non par la fracture qui n'avait pas même été remarquée.

Gav... présente la dissociation syringomyélique la plus nette, elle occupe les membres supérieurs dans leur totalité, le cou, la moitié droite de la face, le

(1) A mon grand regret, ce cliché devant être réduit à cause du format de la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, les détails de la fracture ne sont pas aussi visibles que sur les épreuves faites sur le papier à l'albumine.

thorax en avant et en arrière, jusqu'au niveau de la 5^e dorsale. La topographie de la thermoanesthésie est indiquée sur le schéma suivant (fig. 1 et 2).

Pas de troubles sensoriels d'aucune sorte. La vue, l'ouïe et le goût sont normaux ; les pupilles réagissent bien à la lumière et l'accommodation. Les réflexes des membres inférieurs sont exagérés ; les réflexes tendineux aux membres supérieurs diminués. Le malade marche facilement, mais à petits pas ; il n'y a pas de signe de Romberg. Du côté des grands appareils on ne constate pas de désordres morbides ; il n'existe pas notamment de bruits anormaux du cœur, ni d'albumine.

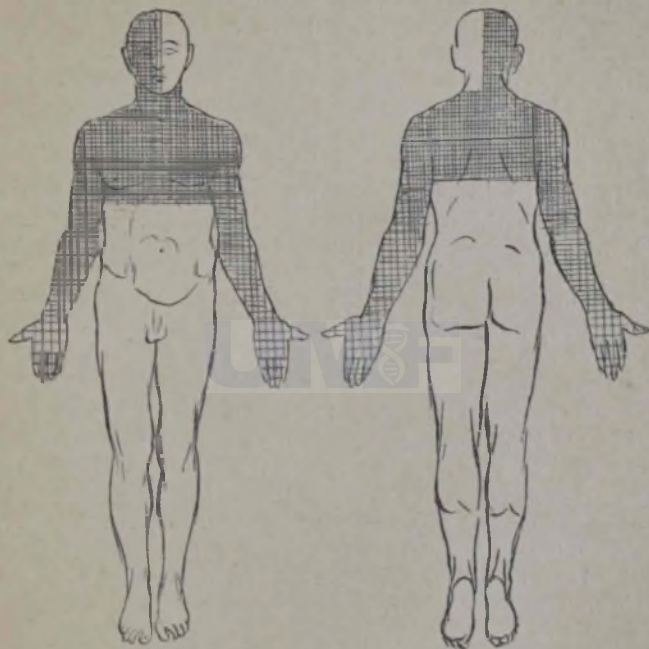


Fig. 1 et 2. — Etat de la thermoanalgesie chez le malade de l'observation I.

L'examen des muscles fait par le D^r Huet, avec le courant faradique (grand chariot de Tripier, bobine fil moyen, interruptions fréquentes. Méthode de Duchenne), en vue de la topographie de l'atrophie musculaire, a donné le résultat suivant :

Membre supérieur droit.

Membre supérieur gauche.

Courant faradique.			
Long supinateur C. M.	95	Le nerf médian est mieux conservé, le	
Premier radial	95	rond pronateur répond très bien, le	
		grand palmaire à 70, le cubital an-	

Externe commun.	105	térieur à 70, mais pas de fléchisseur profond.
Cubital postérieur.	105	
Extenseur de l'index.	110	Palmaire C. M. à 115
Long extenseur et contre-extenseur du pouce.	115-120	Rond pronateur. 115
Long abducteur du pouce	105	Long supinateur 115
Nerf radial	90	Radiaux 110
Les muscles dont la contraction est très évidente sous l'influence de cette excitation sont les suivants : extenseur commun cubital-postérieur-long et court extenseur du pouce, elle existe mais plus faible pour les autres muscles.		Extenseur commun. 115-120
Longue portion du triceps C. M.	100	Long abducteur du pouce. 110
Vaste externe	90	Extenseur propre du pouce. 105-110
Delhoïde position postérieure.	95	Long extenseur externe. 105
» position antérieure.	110	Cubital postérieur. 115
Grand pectoral.	105	Biceps 115-120
Biceps	120	Vaste externe du triceps. 110-128
Grand palmaire.	100	Longue position. 105
Fléchisseur superficiel très affaibli, à 80 pas de contraction nette, dans l'extenseur commun, même dans l'extenseur propre de l'index, cubital antérieur et fléchisseur profond.		Nerf radial 38-90
Les muscles de l'éminence thénar (opposant et fléchisseur) ne se contractent pas même à zéro, on note également la perte complète de l'excitabilité dans l'adducteur du pouce, les interosseux, les lombraux.		Eminence thénar
Les muscles de l'éminence hypothénar, pas de contraction à zéro, la même chose pour les interosseux.		Hypothenar } Zéro
Nerf médian à 80, contraction nette dans le fléchisseur de l'index, contractions faibles dans les palmaires.		Interosseux }
Nerf cubital à 75, aucune trace de contractions dans les muscles innervés par le cubital, mais on obtient des contractions dans le fléchisseur de l'index et dans les muscles innervés par le radial.		Nerf médian à 110, contraction des palmaires.
		Nerf médian à 95, contraction des palmaires et du rond pronateur mais pas des autres muscles.
		Nerf cubital à 105-110, contraction nette dans le cubital antérieur, à 70 il n'y a pas de contraction dans les autres muscles. La sensibilité électrique à la main est abolie et le malade peut supporter à la main un courant faradique très fort sans éprouver la moindre douleur.

Comme on le voit l'atrophie est très avancée dans les petits muscles de la main, dont la fonction est totalement abolie.

OBSERVATION II.

Jacq..., âgé de 65 ans, dans le service de M. Marie à Bicêtre.

Pas de maladie semblable dans sa famille. Le père est mort à 58 ans d'une fluxion de poitrine, la mère à 70 ans. Le grand-père hémiplegique est mort à Bicêtre. Pas de syphilis, d'alcoolisme, ni d'autre intoxication connue. C'est à l'âge de 28 ans que sa maladie aurait débuté à la suite d'une fièvre ayant duré 8 à 10 jours. Après cet accident, il ne pouvait plus travailler, les bras et les mains ayant perdu leur souplesse. Mais la faiblesse et l'atrophie des membres supérieurs seraient survenues progressivement. L'atrophie, et le malade est très affirmatif à ce point de vue, n'a pas commencé par un segment du membre supérieur, mais dès le début, elle avait gagné toutes les parties du membre supérieur. Presque en même temps, avec la faiblesse et l'atrophie, la main gauche a commencé à se tuméfier, sans cause apparente. Mais la tuméfaction était plus prononcée pendant l'hiver. De temps en temps, quand il se trouvait près d'un poêle, il voyait se développer sur ses doigts des cloques à la suite de brûlures sans éprouver de douleur. La main droite a commencé à se fermer ; elle est devenue raide depuis une quinzaine d'années. Il y a plus de 8 ans que sa colonne vertébrale a commencé à se dévier. La marche qui était devenue difficile est complètement abolie depuis 4 ou 5 ans.

Etat actuel. — Ce qui frappe tout d'abord en regardant le membre supérieur, c'est l'aspect dissemblable des mains ; leur attitude et leurs gestes sont tout différents (Pl. XIV, fig. B). En effet, la main gauche est étendue sur le poignet et les doigts sont aussi en extension. En outre, elle est rejetée vers le bord cubital en sorte que les axes de l'avant-bras et de la main ne forment plus une ligne droite, mais un angle obtus et celui de la main repose sur une surface plane, le petit doigt se relève de 1 à 2 centimètres au-dessus du plan dorsal ; il en est de même de l'annulaire quoique à un degré moindre. La conformation extérieure de la main est tout à fait caractéristique : le bord cubital est concave, concavité qui se voit aussi à l'origine du premier espace interosseux à cause de la disparition des parties molles. La main, réduite ainsi à sa forme squelettique, est comme resserrée à sa racine. Il existe en outre un relâchement des ligaments des articulations métacarpo-phalangiennes et particulièrement des ligaments latéraux de l'index, ce qui permet d'imprimer au doigt des mouvements anormaux. Atrophie considérable des éminences thénar et hypothénar.

Ce qui donne un cachet tout à fait original à cette main ne résulte pas seulement de l'attitude imprimée à la main par l'atrophie musculaire et l'action tonique de certains muscles, mais de l'état des téguments de la face dorsale de la main gauche et des doigts. La couleur de la peau à la face dorsale est celle d'une main gelée. Elle est tuméfiée, lisse et luisante et on y voit comme par transparence un réseau veineux peu apparent ; la tuméfaction s'arrête au niveau du pli du poignet. Il n'y a pas d'empreinte manifeste par la pression de la peau

et cette pression ne laisse qu'une pâleur passagère ; la coloration reparait rapidement. Cette tuméfaction de la peau cache presque complètement le relief des tendons de l'extenseur commun. La peau est fine, mollassée. La température de la main très basse.

Les doigts du malade sont fusiformes, mais très allongés. La peau qui les recouvre est tendue, unie et lisse dans toute leur étendue. Comme chez les autres malades, le tégument des doigts offre l'aspect lisse (*Glossy Skin*) de sorte que les sillons et les plis articulaires sont effacés. Les ongles, allongés, sont nettement striés longitudinalement.

L'aspect, la forme et l'attitude de la main droite sont tout différents. Sans doute, il existe encore ici un certain degré de cyanose et de tuméfaction, celle-ci moins prononcée du reste à la face dorsale de la main, mais le relief des tendons s'accuse fortement. Les espaces interosseux sont profonds. La forme de la main se rapproche beaucoup plus de celle de la main normale. Le contour du premier espace interosseux est moins rentrant qu'à la main gauche. Le bord cubital est moins concave. Au point de vue de son attitude, elle diffère encore de la main gauche. Si elle est déjetée vers le bord cubital et en extension, cependant la deuxième phalange est fléchie sur la première et la troisième sur la deuxième. La première phalange, surtout celle de l'index, est en extension sur la main ; en d'autres termes, le type de la main est celui de la grille des interosseux. Il n'y a que le pouce de la main droite qui se trouve en extension et écarté de son axe médian. Vues par leur face palmaire, les mains présentent une plus grande analogie. Il existe des deux côtés une atrophie considérable des éminences thénar et hypothénar. Les éminences thénar sont non seulement aplaties mais excavées.

L'atrophie musculaire est distribuée d'une manière inégale aux membres supérieurs, l'avant-bras gauche étant plus pris que l'avant-bras droit et le bras droit un peu plus atrophié que le bras gauche. Voici du reste le résultat des mensurations de ses segments :

Avant-bras droit.	17 c.	1/2
Avant-bras gauche.	15 »	1/2
Bras droit	17 »	1/2
Bras gauche.	15 »	1/2

Aux avant-bras, les muscles de la face postérieure surtout à gauche, sont un peu mieux conservés que les muscles fléchisseurs. Ainsi la face antérieure de l'avant-bras gauche est réduite pour ainsi dire à son état squelettique, on ne voit plus le contour des différents muscles de cette face, il n'y a que le rond pronateur dont le relief apparait d'une manière très visible. Le muscle long supinateur est également atrophié, il en résulte un anéantissement presque complet de tous les muscles atrophiés. La flexion des doigts, du poignet, la supination sont rendues impossibles. La même atrophie des muscles de la face antérieure existe aussi à l'avant-bras droit mais moins prononcée, aussi, les mouvements de flexion sont un peu mieux conservés de ce côté. Pour les muscles de la face postérieure de l'avant-bras gauche, on constate une atrophie des deux radiaux, et du cubital postérieur, ce dernier est

mieux conformé comme forme et fonction. Cette conservation relative du cubital postérieur nous explique l'attitude très caractéristique de la main gauche que je viens de décrire, cette attitude ressemble au geste du prédicateur. L'extenseur du petit doigt est moins touché que les autres, ce qu'on remarque très bien au moment où le malade veut étendre le poignet ; en effet toute tentative d'extension de ce dernier s'accompagne d'une extension brusque, simultanée du petit doigt. Les extenseurs de l'avant-bras droit sont atrophiés d'une façon plus uniforme, comme conséquence on ne voit qu'une extension légère du poignet, tandis que la main, ainsi que nous l'avons vu, présente la griffe des interosseux.

La musculature du bras participe à l'atrophie et celle-ci est plus accentuée à la face antérieure du bras droit qui est excavée. La malade ne peut fléchir les bras, mais le triceps se contracte avec force quand on essaie d'opérer cette flexion.

Cette conservation relative des muscles extenseurs de l'avant-bras et du bras a son importance au point de vue de la localisation des noyaux musculaires dans la moelle. Je reviendrai sur ce sujet dans la seconde partie de ce travail.

Le deltoïde droit est plus atrophié que le gauche, par contre le pectoral gauche ne l'est pas davantage que le droit. Les sus et sous-épineux sont atrophiés des deux côtés.

Les mouvements d'élévation du bras dépassent l'horizontale, mais le malade ne peut porter la main sur sa tête, l'écartement du tronc se fait avec facilité, la musculature de la face est normale.

Jacq.... présente de la scoliose dont la convexité est tournée à gauche, les réflexes rotuliens sont très exagérés. Il ne présente pas de troubles de miction ni d'albumine dans l'urine, ni de bruits anormaux au cœur.

La sensibilité tactile est conservée sur toute l'étendue du corps. La sensibilité douloureuse est abolie dans les régions suivantes : membres supérieurs, face antérieure du tronc et de l'abdomen, face antérieure de la cuisse gauche. Dans ces régions il existe également de la *thermohypoesthésie*, il lui arrive quelquefois qu'il ne peut pas distinguer le chaud du froid.

OBSERVATION III.

Gass..., employé au chemin de fer, âgé de 60 ans.

Antécédents héréditaires sans intérêt ; rien également à noter dans les *antécédents personnels* ; pas de syphilis, ni d'alcoolisme. La maladie actuelle a débuté il y a 23 ans par la main droite. Ce qui a attiré son attention en première ligne, c'est une parésie dans les mouvements du pouce, parésie qui ne lui permettait pas de tenir un crayon pour écrire : aussi était-il obligé de se servir de ses deux mains, lorsqu'il voulait tracer des caractères. La main gauche n'a été prise que deux ou trois ans après. En 1878, il ne pouvait plus se servir de ses bras pour s'habiller, se boutonner, etc. Presqu'à la même époque, il a constaté des troubles caractéristiques de sensibilité. Il s'était brûlé à plusieurs reprises et même des vésicules s'étaient formées sans qu'il éprouvât la moindre douleur.

En 1889, il a remarqué des troubles de la marche plus ou moins intermittents. Il lui est arrivé parfois de ne plus pouvoir marcher ; ses jambes se ployaient. Pendant l'hiver ses mains se tuméfaient, mais il ne saurait préciser à quelle époque ce phénomène a commencé.

Le malade, entré en 1876 à Bicêtre, se trouve actuellement dans le service de M. Marie.



Fig. 3.— Main succulente potelée chez le nommé Gass.... (d'après une photographie).

Etat actuel. — L'attitude des membres supérieurs du malade est très caractéristique. Les membres sont pendants le long du tronc et présentent une atrophie considérable. Ainsi à l'épaule on peut voir à cause de l'atrophie très marquée de toutes les portions du deltoïde surtout à gauche, le contour de l'articulation scapulo-humérale. L'épaule droite est abaissée. Atrophie en masse du grand pectoral (portion claviculaire), du biceps, du coraco-brachial et du triceps. Les sus et sous-épineux sont atrophiés, peut-être à un degré plus marqué à gauche. La musculature de la face antérieure du bras est non seulement très atro-

phiée, mais elle est également complètement paralysée. Aussi tout mouvement de flexion du bras est impossible ; par contre le triceps atrophié oppose une grande résistance à la flexion du bras.

A l'avant-bras, l'atrophie occupe les muscles des faces antérieure et postérieure, mais ces derniers le sont à un degré moindre. *Les mains sont en extension sur le poignet.* La main droite est en outre en pronation forcée.

Le petit doigt, surtout à gauche, est écarté de l'axe de la main ; les trois doigts du milieu sont rapprochés. Les pouces des deux côtés sont tournés vers l'axe de la main. L'état des mouvements des membres supérieurs est le suivant : le malade ne peut porter un objet à sa bouche. Pour manger, il a recours à l'artifice suivant : il prend la cuiller entre le 3^e et le 4^e doigt et porte ses lèvres à la rencontre de celle-ci. Il ne peut soulever ses bras ; leur flexion est impossible. Quand on veut lui écarter les bras du tronc, il n'oppose qu'une faible résistance. Tous les mouvements de l'épaule sont abolis ; on peut imprimer à celle-ci des mouvements passifs dans toutes les directions ; on ne trouve nulle part d'ankylose. Grâce à cette laxité spéciale des articulations de l'épaule et du bras, on retrouve ici le type du bras de polichinelle. Les mouvements qui persistent à l'avant-bras consistent en un certain degré d'extension du poignet et des doigts, due surtout au cubital postérieur et aux radiaux qui fonctionnent bien qu'ils présentent un certain degré d'atrophie. C'est par la persistance de l'action volontaire de ce muscle et de l'extenseur du petit doigt que s'explique l'attitude très caractéristique de la main du malade, ce qui la rapproche du type de la main de prédicateur. Chez lui, comme chez Jacq...., toute tentative de mouvement dans le membre supérieur s'accompagne de l'exagération de cette attitude permanente des extrémités. La main se déjette encore plus vers le bord cubital.

La face dorsale de la main présente à un haut degré, les particularités que j'ai décrites chez les autres malades. Les détails qui existent à l'état normal sur cette face ont disparu. Les grosses veines dorsales, et les divisions tendineuses ne se dessinent plus. La tuméfaction qui occupe cette face dorsale lui donne un aspect uniforme (fig. 3) ; elle comble les excavations et les vides qui existent normalement. Elle élève le niveau du pli postérieur du poignet et efface la saillie si manifeste de la tête du cubitus. Quand la main est en extension, il existe au niveau de la tête des trois métacarpiens du milieu des fossettes très manifestes qui par leur présence sur cette surface pleine de la face dorsale donnent à la main l'aspect potelé, ce qui est plus nettement accusé à gauche qu'à droite.

Les doigts sont en forme de fuseau, ce qui résulte du gonflement des téguments au niveau de l'extrémité de la première phalange, gonflement qui simule jusqu'à un certain point de vue une tuméfaction de l'articulation phalango-phalangienne. Il s'agit bien, cependant, d'une tuméfaction des téguments, parce que si on pince ce tégument on s'aperçoit que l'articulation est normale. Par contre au niveau de l'articulation de la 2^e avec la 3^e phalange, il existe un léger étranglement et la phalangette est en extension sur la phalange à cause de la distension des ligaments.

Les pouces sont raides, en extension et adduction. Ils ne peuvent exécuter

le moindre mouvement. La peau est lisse et luisante, et comme collée à l'os au niveau de la dernière phalange. Les plis articulaires sont effacés. Comme chez les autres malades, le bord cubital de la main et le premier espace interosseux sont décharnés. Le diamètre compris entre le 1^{er} espace interosseux et le bord cubital est de 10 centimètres à la face dorsale ; de 9 centimètres à la face palmaire. Ces mensurations s'appliquent aux mains des deux côtés.

Les troubles de la sensibilité, chez Gass., sont ceux qu'on constate dans des cas semblables : le malade présente la dissociation syringomyélique aux membres supérieurs, à la face antérieure et postérieure du cou et du tronc, la li-

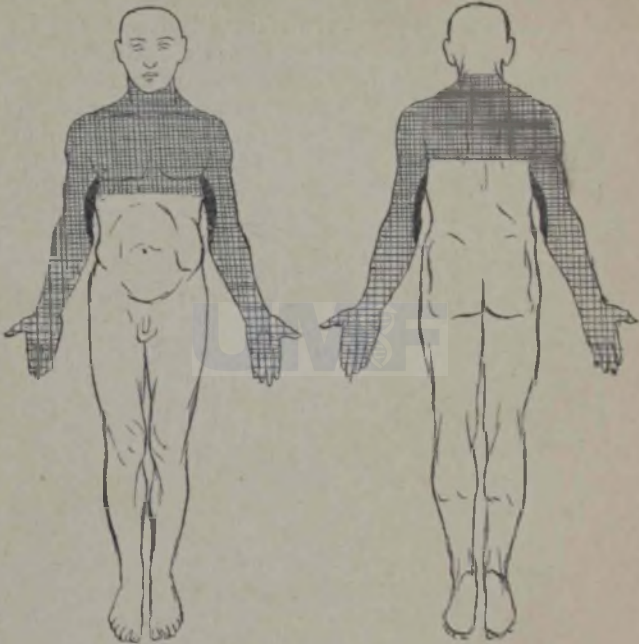


Fig. 4 et 5. — Topographie de la thermoanalgesie chez le malade de l'observation III.

mite inférieure de la thermo-anesthésie se trouvant au-dessous du mamelon. Il existe cependant une particularité intéressante comme topographie de la thermo-anesthésie ; en effet au niveau de la face interne du bras, il n'y a pas de troubles de sensibilité, la topographie de cette bande normale de sensibilité est, ainsi qu'on le voit d'après le schéma suivant, celle de la deuxième dorsale (fig. 4, 5) ; toutefois, en la comparant aux schémas de Thorburn, on s'aperçoit qu'elle occupe une surface plus étendue. Gass... se plaint continuellement de sensations de froid aux mains.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont abolis, les réflexes patellaires exagérés. Le malade marche sans difficulté, pas de signe de Romberg.

Il n'y a pas de troubles sensoriels. L'acuité visuelle est intacte et le champ visuel normal. Le goût ne présente pas de modifications. La percussion et l'auscultation du cœur ne font pas voir de modifications dans la matité précordiale, ou dans les bruits du cœur. Il n'existe pas de troubles qui feraient penser à une affection anale; pas d'albumine dans l'urine; le sphincter vésical fonctionne normalement.

OBSERVATION IV.

Corr..., âgée de 25 ans, domestique, est entrée au mois d'octobre à la Salpêtrière, service du professeur Raymond. Dans les antécédents héréditaires et personnels, on ne trouve aucun accident morbide qui puisse avoir de l'intérêt pour son état actuel. La maladie actuelle a débuté il y a environ trois ans par des sensations de froid et par de l'affaiblissement dans la main gauche; la force musculaire de cette main diminue progressivement, ce qui fait que la malade laissait tomber involontairement les objets qu'elle saisissait. Peu à peu les muscles de la main ont diminué de volume. Quelque temps après, la main droite a commencé aussi à s'atrophier principalement au niveau de l'éminence hypothénar. En sa qualité de domestique la malade a fait une remarque digne d'intérêt: à plusieurs reprises, en saisissant, par mégarde, des casseroles très chaudes elle s'est brûlée sans ressentir aucune douleur. Plus tard, un gonflement a envahi la main gauche et s'est même propagé à la partie inférieure de l'avant-bras; la même tuméfaction n'a pas tardé à s'étendre à la main droite. Ce gonflement n'a provoqué aucune douleur. Les mains sont d'autre part très sensibles au froid et pendant l'hiver la malade dit avoir souffert d'engelures.

Etat actuel. — Malade, en apparence, bien portante. La musculature et la force dans l'épaule et dans l'avant-bras sont parfaitement conservées. Il n'existe pas la moindre modification dans le relief et le contour du membre dans les mêmes régions. Les avant-bras sont bien conformés et ne présentent pas d'atrophie musculaire très marquée si ce n'est une légère réduction de volume à la partie inférieure de l'avant-bras et qui est due à ce que le cubital antérieur est atrophié. Mais le segment terminal du membre supérieur présente une atrophie très marquée, surtout à la face palmaire de la main gauche. Les trois derniers doigts de la main gauche sont légèrement rétractés; il s'ensuit une flexion permanente des deux dernières phalanges de ces doigts. La rétraction est presque symétrique parce qu'elle existe, et encore plus marquée, à la main droite. L'atrophie à la face palmaire de la main gauche intéresse l'éminence thénar et particulièrement l'adducteur, le court fléchisseur et le court abducteur du pouce. L'opposant est aussi atrophié, mais à un degré moindre. Cette atrophie qui efface complètement le relief de l'éminence thénar produit une excavation qui est très accentuée, vers la partie médiane de l'éminence thénar. Par suite de cette atrophie, les mouvements de flexion du pouce, d'abduction et d'opposition sont limités. Ainsi la malade ne peut pas faire le mouvement d'opposition du pouce avec le petit doigt. Elle parvient cependant à accomplir ce mouvement avec le médius, un peu moins nettement avec l'annulaire. L'ex-

tension des doigts et de la main s'accomplit d'une façon normale, mais la rétraction légère s'oppose à une extension complète.

Les muscles de l'éminence hypothénar sont aussi atrophiés, surtout l'abducteur ; cette atrophie des deux saillies musculaires donne à la main l'aspect simien. Il existe en outre une atrophie des interosseux de la main gauche, constatable surtout par le défaut des mouvements d'abduction et d'adduction des doigts. La face dorsale de la main gauche sera décrite en même temps que celle de la main droite. Les muscles de l'éminence thénar de ce côté sont en apparence intacts, car ni leur relief, ni leurs fonctions ne sont modifiés. Par contre, les muscles de l'éminence hypothénar et surtout les interosseux sont touchés. En effet, les muscles, dans cette région, sont aplatis. Les trois derniers doigts sont légèrement rétractés en flexion et leurs mouvements d'adduction et d'abduction sont très limités. La face dorsale des deux mains offre une conformation toute particulière qui, associée à l'atrophie musculaire de la face palmaire, contribue à donner à cette extrémité un aspect si caractéristique qu'en voyant cette main on pense immédiatement à la syringomyélie. Tout d'abord, la conformation est modifiée ; l'atrophie des muscles du petit doigt et de l'adducteur du pouce fait que le bord cubital de la main et le bord externe de la masse charnue intermédiaire au pouce et à l'index sont rapprochés de l'axe de la main ; il s'ensuit une diminution du diamètre transverse à ce niveau.

La face dorsale de la main (Pl. XI), surtout dans la moitié inférieure, est tuméfiée. On ne voit plus, quand la main est en extension, le relief des tendons de l'extenseur commun et la saillie des veines superficielles. Les dépressions limitées par ces derniers tendons sont effacées. Ce qu'il faut encore noter, c'est que la main offre un aspect potelé ; mais les fossettes, au lieu de siéger dans les dépressions intertendineuses, répondent au trajet même des tendons au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes. La fossette correspondant au 2^e métacarpien n'existe pas. Quand la malade ferme le poing, les dépressions situées normalement entre les articulations métacarpo-phalangiennes du côté dorsal ont complètement disparu. La couleur de la main, prise dans sa totalité, est plutôt rouge violacé, mais elle présente, en outre, une foule de détails que l'on constate en examinant la main de près. Ces détails varient avec le moment où l'on examine la malade. Par un temps froid, la main est rouge violacé avec une nuance de cyanose, surtout au niveau de la région de l'articulation du premier métacarpien avec la première phalange de l'index. En examinant de plus près, on voit un réseau veineux assez fort, à larges mailles contenant des taches rosées ou même rouge saturne. A la partie inférieure de la face dorsale de l'avant-bras, il existe aussi de petites taches rosées disséminées sans ordre.

Par moment la dilatation des veines superficielles est très considérable ; et elle donne naissance à des grandes taches d'un bleu grisâtre, constituant ainsi de véritables crises locales de cyanose.

Mais cet aspect est transitoire ; il se modifie très vite surtout si la température ambiante tend à s'élever. Une particularité sur laquelle je tiens à insister, c'est que ces troubles vaso-moteurs et surtout les petites taches rouges et les plaques de cyanose disparaissent et reviennent régulièrement. Un léger frot-

tement de la main fait disparaître l'hyperhémie locale et capillaire dont nous venons de parler ; elle revient cependant après un intervalle plus ou moins long. Parfois on assiste à de véritables crises de cyanose de la face dorsale.

J'ai parlé plus haut de la tuméfaction de la main, j'ajouterai qu'il ne s'agit pas d'un œdème banal parce que la pression de la peau détermine une pâleur transitoire sans godet. En palpant la peau de la face dorsale on a la sensation d'une surface molle et unie. Toutefois chez cette malade contrairement à ce qui s'observe dans les autres cas, la peau de la face dorsale est un peu calleuse tout en restant très luisante. Au niveau de l'articulation de la dernière phalange, elle est tendue, lisse et luisante, comme collée sur les os.

Il n'y a pas de troubles sensoriels. Les pupilles réagissent bien à la lumière et à l'accommodation ; elles sont inégales. L'acuité visuelle est intacte et le champ visuel normal ; pas de scoliose.

La percussion et l'auscultation du cœur ne font pas voir de modifications dans la matité précordiale, ou dans les bruits du cœur.

Il n'existe pas de troubles qui feraient penser à une affection rénale ; pas d'albumine dans l'urine.

L'examen électrique des muscles des membres supérieurs, pratiqué par M. Huet avec le courant faradique, a donné les résultats suivants :

Côté gauche.		Côté droit.	
Eminence thénar.		Eminence thénar.	
Court abducteur du pouce . . .	65	Court abducteur du pouce . . .	90
Fléchisseur et opposant . . .	85	Fléchisseur et opposant . . .	100
Abducteur du pouce à 40, contraction faible ; contraction dans le I inter-dorsal et le court fléchisseur et l'opposant du pouce.		Adducteur du pouce	70
Adducteur du petit doigt à zéro, pas de contraction ; mais contraction dans le I interosseux dorsal, court fléchisseur et opposant du pouce.		Adducteur du petit doigt à . . .	95
I interosseux dorsal C à . . .	90	I interosseux dorsal C à . . .	85-90
II — — à . . .	40	II — — à . . .	75
Pas de contraction nette, contraction dans le I interosseux.		III — — à . . .	78
III interosseux dorsal C à . . .	40	IV — — à . . .	40
IV — — à . . .		Pas de contraction.	
Nerf médian au poignet . . .	90-95	Nerf médian au poignet à . . .	105
Contraction dans le court fléchisseur et l'opposant.		Nerf cubital à	95
Nerf cubital au poignet à 90, contraction nette dans le I inter-dorsal, mais pas dans les autres ; à 50 contraction nette dans le I interosseux dorsal ;		Cubital antérieur C à	100
		Fléchisseur profond C à . . .	95-100
		Grand palmaire	100-105
		Rond pronateur C à	100-105
		Biceps C à	115
		Long supinateur C à	110
		Extenseur commun C à	105
		Cubital postérieur à	105

peut-être contraction dans le court adducteur du pouce, mais pas dans les interosseux.

Cubital antérieur C à	100
Fléchisseur profond C à	100
Fléchisseur superficiel C à	90-95
Contraction faible marquée par celle des palmaires.	
Grand palmaire C à	105
Rond pronateur.	100
Biceps C à	115
Long supinateur C à	120
Extenseur commun C à	105
Cubital postérieur C à	100

II

Après avoir donné une description de détail de la main, essayons de réunir dans une description d'ensemble, les traits qui leur sont communs et d'y dégager ainsi un type spécial qu'on retrouvera semblable à lui-même chez tous les malades atteints de cette affection. Ce qui nous frappe tout d'abord, chez eux, c'est la configuration et l'aspect de la main qui sont modifiés. Le changement qui porte sur le contour de la ligne cubitale de la main et sur celui du bord interne de la racine de l'index. A l'état normal les lignes qui partent de la 2^e et de la 5^e articulations métacarpo-phalangiennes se dirigent obliquement en haut en s'écartant de l'axe de la main. Chez nos malades au contraire la ligne cubitale, au lieu d'être convexe est excavée et se rapproche de l'axe médian par suite de l'atrophie des muscles de l'éminence hypothénar et surtout de l'abducteur du petit doigt. La même particularité existe pour le contour du bord externe de l'index dont la ligne de profil est rentrante. C'est une particularité qui existe depuis le commencement de la maladie, comme cela se voit chez Corr... dont la maladie a débuté il y a 2 ans.

La face dorsale de la main est très caractéristique et constitue à elle-même un élément principal de diagnostic. Tous les détails qu'on constate à l'état normal sur cette face sont effacés ou ont disparu, et remplacés par d'autres symptômes d'ordre pathologique. On peut dire d'une façon générale que cette face est tuméfiée. Mais il ne s'agit pas là d'un véritable œdème bien que certains auteurs qui s'en sont occupés l'appellent œdème dur, car la pression digitale ne laisse pas de godet, comme cela arrive dans les œdèmes. La tuméfaction peut occuper une partie seulement de la face dorsale de la main, la moitié inférieure de la face dorsale du poignet,

comme c'est le cas pour Corr. . . , ou bien s'étendre sur toute la face dorsale de la main, ce qui arrive pour Gass... Cette tuméfaction présente une gamme variable. Elle peut aller de la tuméfaction légère de la main jusqu'à l'empâtement qui donne à la main un aspect lourd (main de Gass...). Cette tuméfaction fait disparaître les détails de structure de la face dorsale de la main. Les cordes tendineuses des extenseurs ne font plus de relief comme à l'état normal : elles sont plus ou moins visibles. Les veines dorsales sont comme voilées. Cette rondeur de la face dorsale de la main lui donne un aspect potelé et certainement la main de Corr...et Gass... laisse cette impression. Je tiens cependant à dire que la main de Corr... est un type plutôt fruste, effacé de main succulente. En effet, la tuméfaction est surtout marquée au niveau de la partie inférieure de la face dorsale de la main, mais chez elle, on remarque très bien cette tuméfaction au niveau de la tête des métacarpiens. Les figures de la planche III nous montrent cette particularité de la façon la plus évidente. La moitié supérieure de la face dorsale de la main est aplatie à cause de l'atrophie très marquée des interosseux, mais il existe toutefois un processus d'hyperplasie du tissu sous-cutané, car cette face très atrophiée ne laisse pas voir les espaces interosseux comme cela se voit dans un cas d'atrophie vulgaire. Mais cette main potelée est faible, car le vide des muscles traduit par l'atrophie des éminences hypothénar et de l'adducteur du pouce lui donne le cachet d'une main sans force. Si on dit au malade de fermer la main, quand ce mouvement est possible, possibilité qui n'existait que chez Corr. . . , on s'aperçoit que les vallées qui existent entre les têtes de métacarpiens sont remplies et la peau forme des espèces de ponts.

La couleur de la peau de la face dorsale contribue aussi à lui donner ce cachet spécial, mais il faut le reconnaître, cette couleur dépend beaucoup de la température du milieu ambiant. Pendant l'hiver la couleur de la main lui donne l'aspect d'une main gelée. Il suffit que ces malades sortent dehors pour que leur main prenne un aspect rouge violet dû à des marbrures de différentes couleurs. Chez Corr... , il se produit de véritables crises de cyanose consistant en ce que le réseau veineux de la face dorsale se dilate excessivement et donne naissance à des plaques gris violet. Aussitôt que la main s'est un peu réchauffée, la couleur violacée disparaît et les mains sont plutôt rouges. Les doigts ne sont pas moins caractéristiques. Leur forme est modifiée ; ils sont fusiformes chez tous ces malades mais avec des nuances. Aussi chez Gass... et Gav... ce sont des fuseaux courts ; les doigts sont plus ou moins boudinés à leur base, tandis que chez Jacq... ils sont en fuseau allongé. La longueur des doigts chez ce dernier, unie à la gracilité de la main lui donne une vague ressemblance avec la main que certains maîtres italiens ont représentée dans leur peinture. L'at-

tache des doigts manque de souplesse au lieu que leur ligne d'insertion se continue légèrement sur la partie dorsale ; elle s'arrondit brusquement à cause de la boursouffure de la peau interdigitale. La tuméfaction de la main peut s'arrêter aux doigts ou bien se continuer sur les téguments de la 1^{re} phalange (Gav...). Mais chez tous ces malades le tégument (1) qui recouvre la dernière phalange est brisé, luisant et comme collé aux os (Glossy Skin). La striation longitudinale des ongles est exagérée. L'état de la face palmaire achève le tableau que nous venons de tracer. Toujours les muscles de l'éminence hypothénar et presque toujours ceux de l'éminence thénar sont atrophiés. La main révèle l'aspect simien. Cette atrophie musculaire peut aller jusqu'à l'aplatissement des éminences et même jusqu'à leur excavation. Chez trois de nos malades la main affecte l'attitude de la *main de prédicateur*.

Le squelette ne présente pas de modifications apparentes. Dans un cas que j'ai pu étudier à l'aide des rayons de Röntgen, je n'ai pas constaté de lésions bien nettes des os ; toutefois il y avait une légère hypertrophie de la tête des 2^e et 3^e métacarpiens ; mais une particularité qu'on constate de la manière la plus évidente, c'est la distension et le relâchement des ligaments des articulations métacarpo-phalangiennes et de l'articulation du poignet qui nous expliquent la déviation assez considérable de la main et des doigts qui sont entraînés vers le bord cubital. Nous avons vu du reste que dans l'observation de trois de nos malades, on peut constater facilement ce relâchement de ligament, grâce auquel on peut imprimer des mouvements anormaux à leurs doigts ; c'est également ce relâchement des ligaments associé à la tonicité de certains muscles qui imprime à la main l'attitude dont nous avons parlé. Enfin pour finir avec ce qui a trait à la description de la main de nos 4 malades j'ajouterai que c'est une *main froide et toujours sèche*. Il n'y a pas de troubles des glandes sudoripares.

Il s'agit en somme d'une main tuméfiée, froide et faible avec des doigts fuselés ne présentant pas de crises de douleurs. Quelle étiquette lui appliquer ? Il est bien difficile de trouver un terme capable d'exprimer à lui seul toutes les particularités de la main en question. M. Marie m'a suggéré la dénomination de *main succulente* (2) qui certainement traduit le trait le plus saillant : la tuméfaction.

J'ai négligé à dessein, de dire que l'on constate souvent, dans la main succulente, la dissociation syringomyélique, car en effet, la présence de

(1) M. Oppenheim a bien noté la sclérodactylie dans un cas de syringomyélie.

(2) Il nous semble que ce terme peint avec d'autant plus d'exactitude l'apparence de la face dorsale de la main, que les botanistes pour désigner les fruits gorgés de sucs, les désignent du nom de succulents. C'est exactement l'avis de mon cher ami le Dr Meige-

ce seul symptôme, permet dans un grand nombre de cas, de poser le diagnostic de syringomyélie.

Dans l'histoire des malades qui a été rapportée par Remak, Roth, Hoffmann, Collemann et Joseph O'Carrol, Massius, etc., on emploie pour désigner les troubles trophiques cutanés dont nous avons parlé, le terme d'œdème dur. Je me suis demandé si cette dénomination au point de vue du travail pathologique qui se produit dans la main succulente correspond à la réalité. Bien entendu qu'on ne peut faire que des suppositions à ce sujet. Mais si par œdème, il faut entendre l'accumulation de substances liquides dans le tissu sous-cutané et qu'on peut refouler mécaniquement par la pression digitale, il est évident que ce terme n'est pas approprié aux lésions des téguments qui caractérisent la main succulente. En effet chez tous ces malades, il ne se produit pas de godet par la pression digitale. Aussi ai-je été conduit à admettre qu'il se produit dans la main deux processus un peu différents, mais dont l'association détermine cette tuméfaction, cet empâtement dans la main succulente. C'est d'une part un *processus plastique*, siégeant principalement dans le tissu sous-cutané et grâce auquel il se forme des éléments nouveaux de tissu conjonctif qui remplissent les dépressions naturelles qui existent sur la face dorsale de la main ; d'autre part, un processus vaso-moteur proprement dit qui apparaît et disparaît à de certains moments et qui favorise l'hyperplasie du tissu sous-cutané. Ce processus vaso-moteur consiste dans la dilatation des petites artérioles des capillaires et des veines et c'est leur combinaison en des proportions variables qui nous explique l'aspect toujours changeant de la couleur des mains de nos malades.

DIAGNOSTIC. — La main succulente est un mélange original de deux symptômes différents ; c'est d'une part, une tuméfaction spéciale de la face dorsale de la main à laquelle s'associe d'autre part une atrophie musculaire du type Aran-Duchenne. C'est une main amyotrophique doublée de gonflement. Il suffit d'avoir *vu et palpé cette main* pour en faire le diagnostic de syringomyélie même avec grande facilité et pour ne pas la confondre avec d'autres états en apparence similaires. Ce sont les affections nerveuses trophiques atteignant les extrémités qui pourraient, dans certains cas, donner lieu à une confusion. Et tout d'abord, comme pour tout autre trouble nerveux, il faut se défier de l'hystérie, la grande simulatrice. Or il est connu, depuis Sydenham, Charcot et Gilles de la Tourette, que l'hystérie peut déterminer du côté de la main des variétés d'œdème : œdème blanc, œdème *bleu des hystériques*. Mais l'attitude et surtout *la forme* de la main dans l'œdème hystérique sont toutes différentes ; en effet, dans celui-ci le poignet et les doigts sont en flexion plus ou moins accentuée. La main n'est pas déjetée sur le bord cubital ; la face dorsale de la

main est distendue par un œdème le plus souvent très considérable.

D'autre part, le diamètre en épaisseur de la main est considérablement augmenté alors que le diamètre transversal reste normal et que dans la main succulente, il subit une réduction assez marquée. En outre la contracture du poignet et de la main s'associe souvent à l'œdème bleu hystérique. La température locale est abaissée dans les deux cas et dans tous les deux il peut exister, ainsi que Charcot l'a montré, la *dissociation syringomyélique*. Aussi ces deux derniers symptômes ne servent en aucune manière au diagnostic différentiel. Il est évident que la difficulté pourrait être assez grande quand le hasard mettra le clinicien en présence d'un cas d'œdème hystérique avec atrophie musculaire. Même alors si la main succulente présente l'attitude que nous lui avons décrite, celle-ci suffira à la distinguer de la main hystérique. Dans les polynévrites ou dans les traumatismes des nerfs, il arrive parfois que les muscles de la main soient atrophiés et que la face dorsale présente un œdème très prononcé. Ainsi, j'ai eu récemment l'occasion d'observer un ouvrier chez lequel une luxation avait déterminé une contusion du plexus brachial avec paralysie et atrophie du membre supérieur et œdème très prononcé de la face dorsale de la main. Malgré cela, rien de semblable entre cette main amyotrophique et œdématisée et la main succulente. Les doigts et le poignet étaient légèrement fléchis ; l'œdème très développé à la face dorsale montrait une empreinte par la pression digitale, pas de changement dans la conformation de la main. Pas de déviation vers le bord cubital. Dans un autre cas de névrite dite ascendante, survenue à la suite d'un traumatisme de la main, j'ai vu également la main violacée très œdématisée avec atrophie, mais par l'attitude seule de la main et par les caractères de l'œdème, j'ai pu exclure le diagnostic de syringomyélie. Il est inutile, je pense, de faire le diagnostic entre le phlegmon de la main et la main succulente, car on retrouve dans le premier tous les signes de l'inflammation locale, tumor, dolor, rubor, calor.

Le diagnostic avec l'érythromélagie mérite quelque attention parce que certains auteurs ont parlé de l'apparition possible de l'érythromélagie au cours de la syringomyélie. J'avoue que pour mon compte, je n'admets point cette opinion et l'existence de l'érythromélagie au cours de la syringomyélie reste à démontrer, car l'œdème syringomyélitique même quand il est rouge ne présente pas du tout les mêmes caractères. Dans l'érythromélagie en outre la main est moite et il existe habituellement des crises douloureuses. La peau n'est pas souple comme dans la main succulente. Les ongles présentent dans certains cas des bandes pigmentées et les extrémités des premières phalanges sont tuméfiées.

Une autre affection à laquelle on pourrait penser à cause de l'aspect

luisant que présentent les doigts des malades, c'est la sclérodémie dactylique. Dans cette affection, la face dorsale de la main est lisse comme la peau des doigts ; ceux-ci sont coiffés par une petite masse cornée qui représente le dernier vestige de l'ongle atrophié et déformé. Par le palper, on se rend compte de l'induration de la peau ; enfin dans quelques cas, si on dirige le regard vers la figure du malade on rencontre cette expression si spéciale connue sous le nom de masque sclérodémique. J'ai omis avec intention certaines affections amyotrophiques des extrémités et d'origine centrale comme la paralysie infantile, la poliomyélite antérieure et l'hématomyélie. En effet, si on retrouve quelquefois chez ces malades des mains atrophiées, cyrnotiques et freioes, on ne rencontre pas cependant cet état de succulence de la face dorsale de la main et surtout cette attitude si caractéristique de la main qui appartient presque en propre à la syringomyélie. Ce n'est que dans un cas d'hématomyélie qui a été publié par notre maître, M. le professeur Raymond que j'ai vu un œdème très prononcé avec cyanose de la face dorsale de la main. Même dans ce cas, la main affecte une attitude différente. C'est là, du reste, une question que je discuterai à propos de la pathogénie de la main succulente. Les facteurs étiologiques qui favorisent l'apparition des troubles trophiques de la main succulente nous sont peu connus, toutefois, il est possible que l'âge des malades, la durée de l'affection, contribuent dans une certaine mesure à l'apparition de ces troubles. Ainsi les 3 premiers malades présentant la main succulente sont âgés respectivement de 72, 65 et 60 ans, leur maladie remonte à 45, 39 et 23 ans, il n'en est pas de même du 4^e sujet, âgé de 25 ans, dont la maladie a eu son début il y a 3 ans ; comme on le voit, sur 4 malades, 3 sont âgés en moyenne de 65 ans. — Au point de vue de la fréquence de ce type de main, je ne saurais produire des chiffres précis. J'ajoute cependant que j'ai trouvé 4 cas de main succulente sur 25 malades atteints de syringomyélie examinés par moi à Bicêtre (service de M. Marq) ou à la Salpêtrière (service de M. Raymond).

PATHOGÉNIE. — Il est difficile de se faire une idée exacte du mécanisme de troubles trophiques cutanés et vaso-moteurs dans la syringomyélie, toutefois on peut poser quelques principes en harmonie avec nos connaissances. Tout d'abord, il ne s'agit pas là d'un œdème de cause mécanique. La cause immédiate ne réside ni dans la paralysie, ni dans l'atrophie des muscles dont la contraction favorise la circulation. Ce n'est pas un œdème mécanique. Ce n'est pas non plus un œdème dyscrasique dû à une affection rénale, car non seulement les malades que j'ai étudiés ne présentent pas d'albumine dans l'urine, mais ils sont indemnes de tout autre signe d'insuffisance rénale ; il s'agit donc d'un œdème d'origine nerveuse. Mais

quelle est la partie du système nerveux qui, dans l'espèce, détermine cet œdème?

Que les lésions de nerfs périphériques puissent déterminer de l'œdème, c'est un fait prouvé et par l'expérience et par les faits pathologiques. Ainsi Jankovski et Ranvier ont montré que la ligature de la veine fémorale suivie de section sciatique détermine de l'œdème ; c'est sans doute, dans ce cas que la paralysie des vaso-constricteurs joue le rôle principal dans la production de l'œdème. On a rencontré également, et j'en ai observé deux cas, l'œdème de la face dorsale des mains consécutif à des traumatismes des nerfs des membres supérieurs. Du reste, on a observé de l'œdème dans des cas de polynévrite. L'œdème d'origine spinale est beaucoup plus rare et moins bien connu. Expérimentalement, on connaît à cet égard, les expériences de Gergens, lequel après la section de la moelle épinière, excitait l'un de ses bouts et produisait des réactions vaso-motrices.

Les faits cliniques d'œdème des mains au décours des affections spinales sont rares. J'ai cité les auteurs qui ont mentionné l'œdème dans la syringomyélie. La plupart d'entre eux ont négligé volontairement ou involontairement la question du mécanisme par lequel la moelle détermine cet œdème. REMAK est le seul qui s'est préoccupé de préciser quelle est la région de la moelle qui entraîne l'œdème dans la syringomyélie.

Etant donné, dit cet auteur, que dans les affections de la substance grise antérieure, comme dans les poliomyélites, on ne trouve pas d'œdème, il y a lieu de penser que s'il existe dans la syringomyélie c'est à la lésion de la substance grise postérieure qui, comme on le sait, est altérée, dans la syringomyélie, qu'il faut rattacher cet œdème. Ceci nous conduit à dire quelques mots sur l'origine centrale des vaso-moteurs.

La question de l'origine des vaso-moteurs dans la moelle épinière est entourée d'une grande obscurité. Les recherches des physiologistes et des histologistes n'ont pas encore abouti à des résultats précis. Il est admis par la plupart des physiologistes que les centres vaso-moteurs sont disséminés dans la moelle et qu'en outre un centre vaso-moteur principal siège dans le bulbe.

Quant au siège exact des centres d'origine dans la moelle, on manque presque complètement de document. En effet, on ne peut plus admettre aujourd'hui l'opinion de Pierret qui avait considéré les colonnes de Clarke comme un centre vaso-moteur (1). Les faits anatomo-pathologiques de syringomyélie seraient peut-être de nature à jeter quelque lumière sur cette question de vaso-moteurs. Déjà Remak avait tiré de ses observations la

(1) Je renvoie le lecteur qui désire approfondir cette question des vaso-moteurs au travail du professeur Grasset, de Montpellier, sur le syndrome bulbo-médullaire.

conclusion que c'est dans la substance grise postérieure qu'il faut chercher l'explication des troubles moteurs de la syringomyélie.

L'histologie fine du système nerveux, entre les mains de Cajal, Lenhosék et Van Gehuchten, a montré qu'il existe dans la substance grise, un certain nombre de neurones qui envoient leur cylindre-axe dans les racines postérieures, fait qui concorderait avec l'opinion de certains physiologistes (Dastre, Morat, Steinach) qui font sortir les vaso-moteurs par les racines postérieures. Ces données constitueraient des preuves présomptives en faveur de l'opinion que nous soutenons, à savoir qu'il existe dans les cornes postérieures, des centres vaso-moteurs et des centres régulateurs pour la nutrition des téguments et du tissu des os. Les divers troubles trophiques de la main dans la syringomyélie, comme cela arrive dans la main type Morvan, dans la chiromégalie et dans la main succulente *ne sont que des équivalents des diverses lésions de la substance grise médiane et postérieure*. Je ne veux pas dire, par là, pour les besoins de l'explication qu'on doit effacer les différences qui existent entre des types cliniques nettement caractérisés ; mais au point de vue pathogénique, il faut voir, dans les troubles osseux de la maladie de Morvan et de la chiromégalie par exemple, des modalités différentes de la lésion de la substance grise, modalités qui dépendent du siège de la lésion, de la nature différente du processus et d'autres facteurs que nous ne connaissons pas.

Ces divers troubles trophiques seraient de nature à prouver que pour une région donnée des membres supérieurs et inférieurs, il existe dans la moelle *des centres sensitifs, moteurs et vaso-moteurs qui occupent sensiblement le même segment de la moelle ; en d'autres termes, ces centres sont juxtaposés ou superposés*. Bien entendu qu'ici comme pour toute autre localisation, il ne s'agit pas d'une topographie strictement localisée, car ainsi que je l'ai montré (1) les collatérales réflexes d'une racine ne se distribuent pas seulement au segment dont cette région fait partie, mais elle se met en rapport avec les cellules motrices et probablement vaso-motrices de plusieurs segments. Cependant, on peut admettre, sans être dans l'erreur qu'un segment sensitif est principalement en rapport avec un segment moteur et vaso-moteur.

Chez nos malades les troubles vaso-moteurs sont localisés principalement à la main et chez Corr..., l'atrophie musculaire est cantonnée au domaine de la main. Or, il résulte de mes recherches que la syringomyélie débute au niveau de la 8^e cervicale et de la 1^{re} dorsale, région que je considère comme siège principal des centres moteurs, vaso-moteurs et sensitifs des extrémités des membres supérieurs.

(1) *Atlas der pathologischen. Histologie des Nervensystems*. Berlin, 1896. Livre V, p. 17.

Je pourrais invoquer comme preuve en faveur de cette relation étroite entre la topographie des membres moteurs, vaso-moteurs et sensitifs des recherches de Ross, d'Allen Starr, de Head, de Mackensie qui ont fait des travaux remarquables soit sur la douleur réflexe, soit sur les réflexes vaso-moteurs et trophiques cutanés, comme le zona zoste.

Il m'est donc permis, je pense, de conclure de cette discussion sur la pathogénie des troubles trophiques et vaso-moteurs qu'on rencontre dans la main succulente, que celle-ci relève de l'altération de la substance grise médiane et postérieure. Mais par quel mécanisme? S'agit-il d'une excitation de centre ou bien d'une paralysie. Si on veut bien tenir compte du caractère rythmique des troubles vaso-moteurs chez Corr..., qui se traduit par la présence de taches rouges et la dilatation cyanotique des veines, troubles qui apparaissent et disparaissent, on est obligé d'admettre qu'il y a un double mécanisme qui intervient, c'est-à-dire l'excitation des centres suivie de leur paralysie. Les études de la gliose médullaire constituent encore une preuve en faveur de ce mécanisme. En effet l'hyperplasie de la névroglie détermine, comme tout corps étranger dans les cellules de la substance grise, de l'excitation, laquelle quand elle atteint un certain degré, se traduit par la paralysie fonctionnelle.

J'ai pu constater à l'aide de la méthode de Nissi que les cellules nerveuses sont atrophiées non seulement au voisinage de la gliose, mais encore à une certaine distance.

Une particularité que je voudrais mettre en évidence avant d'abandonner ce sujet, c'est ce fait paradoxal que les malades qui sont insensibles lorsqu'on les met en contact avec un corps froid, souffrent des variations de la température ambiante. Ainsi un fragment de glace appliqué sur la peau où il existe de la thermoanesthésie ne provoque aucune sensation de froid, tandis que si le malade s'expose au dehors, il souffre du froid, et alors même que la température ambiante est supportable pour un individu sain. Cette particularité s'explique facilement à mon avis par ce fait que la perte de calorique que subissent les malades à cause des troubles vaso-moteurs, produisent une sensation de froid presque continuelle et qui se réveille à chaque instant par suite des variations de la température du milieu ambiant.

DEUXIÈME PARTIE

ATROPHIE MUSCULAIRE DANS LES SYRINGOMYÉLIES.

I

Les efforts communs des physiologistes et des cliniciens ont montré qu'il y a dans le cerveau, des régions en rapport avec l'innervation des divers segments du corps. Une tentative analogue a été faite pour déterminer des localisations motrices dans la moelle épinière et à ce point de vue, les recherches des auteurs anglais Ferrier, Thorburn, Allen Starr, Sherrington, Russell, etc., tiennent la première place. J'ai résumé la plupart des travaux de ces savants dans des lettres écrites pour la *Semaine médicale* de 1896. Ferrier avait posé en principe que chaque segment de la moelle épinière, au niveau du renflement cervical, paraît contenir les noyaux de tous les muscles sous la dépendance de la racine motrice correspondante. Il en résulte qu'on peut s'attendre à observer autant de types d'atrophie musculaire progressive qu'il y a de types dans la composition du plexus brachial.

Beevor à son tour partant des résultats expérimentaux de Ferrier et Yeo s'est appliqué à montrer que le groupement des muscles paralysés dans la paralysie infantile et dans d'autres atrophies musculaires est en concordance avec les résultats expérimentaux de ces derniers auteurs. Mais les cliniciens comme Thorburn, Allen Starr ont fait faire à la question des localisations motrices dans la moelle de vrais progrès et ils ont dressé des tableaux qui représentent l'innervation de chaque muscle dans les racines et la moelle épinière. Il est à remarquer qu'il ne s'agit pas de localisations fixes qui représentent le dernier mot de la science sur ce sujet, mais de localisations dont le siège peut varier dans certaines limites. Ainsi s'expliquent les divergences qui ne sont pas, du reste, essentielles entre les tableaux dressés par Thorburn et Allen Starr. Je commence par donner celui de Thorburn qui s'est basé surtout sur des cas de fractures constatées chez l'homme et ayant été suivies de paralysies. Dans le tableau suivant de Thorburn, le lecteur trouvera les localisations des muscles du membre supérieur :

Quatrième racine cervicale.	{	Sus et sous-épineux. Petit rond (?)
Cinquième racine cervicale.		Biceps.
		Brachial antérieur.
		Deltoïde.
		Long supinateur.
		Court supinateur.
		Sous-scapulaire.
Sixième racine cervicale.		Pronateur.
		Grand rond.
		Grand dorsal.
		Grand pectoral.
Septième racine cervicale.		Triceps.
		Grand dentelé.
Huitième racine cervicale.		Extenseurs de la main.
Première racine dorsale.		Fléchisseurs de la main.
		Extenseurs et fléchisseurs des doigts. Interosseux.

Le tableau suivant est un extrait de celui donné par Allen Starr (1) ; je n'ai emprunté à cet auteur que la partie concernant l'innervation des membres supérieurs.

		Diaphragme.
		Deltoïde.
Quatrième racine cervicale.		Biceps, coraco-brachial.
		Long supinateur.
		Rhomboïde.
		Sus et sous-épineux.
		Deltoïde.
Cinquième racine cervicale.		Biceps, coraco-brachial.
		Brachial antérieur.
		Long supinateur.
		Court supinateur.
		Muscles profonds de l'épaule.
		Rhomboïde. Petit rond.
		Grand pectoral (chef claviculaire).
		Grand dentelé.
		Biceps. Brachial antérieur.
		Grand pectoral (chef claviculaire).
Grand dentelé.		
Sixième racine cervicale.		Triceps.
		Extenseurs des mains et des doigts.
		Pronateurs.

(1) ALLEN STARR, *Syringomelia : Its Pathology and clinical Features*, The American Journal of the Medical Sciences, mai 1888.

	}	Longue portion du triceps.
		Extenseurs de la main et des doigts.
	}	Pronateurs du poignet.
		Féchisseurs du poignet.
Septième racine cervicale.	}	Grand pectoral (chef costal).
		Sous-scapulaire.
		Grand dorsal.
		Grand rond.
	}	Fléchisseurs de la main et des doigts.
Huitième racine cervicale.		Petits muscles de la main.
	}	Extenseurs du pouce.
Première racine dorsale.		Petits muscles de la main.
	}	Muscles des éminences thénar et hypothénar.

Comme le lecteur peut s'en convaincre, ce tableau diffère surtout de celui de Thorburn par le fait qu'un muscle est représenté dans plusieurs segments de la moelle épinière, ce qui a été surabondamment prouvé par les expériences de Sherrington et celles les plus récentes de Russell. Il faut savoir cependant, ainsi que Thorburn me l'a fait remarquer, qu'un muscle, bien qu'il soit innervé par plusieurs racines, a cependant sa source principale d'innervation dans un seul segment.

En étudiant de plus près la topographie de l'atrophie musculaire aux membres supérieurs dans les cas de syringomyélie que je viens de décrire et dans d'autres que j'ai pu observer, soit dans le service de M. le professeur Raymond à la Salpêtrière, soit dans le service de M. Marie à Bicêtre, j'ai remarqué que cette atrophie présente quelques caractères assez constants et qui méritent d'être relevés.

Tout le monde admet aujourd'hui que l'amyotrophie de la syringomyélie est due à l'altération des cellules des cornes antérieures produite elle-même par le processus de gliose, d'où la conclusion logique au moins en apparence que ce qui régit la distribution de l'atrophie musculaire, c'est la topographie des cavités de la moelle, et on pourrait conclure dans certains cas, de la localisation de l'atrophie musculaire à la topographie du processus de gliose et vice versa.

Il me semble utile, avant d'entrer dans l'étude de cette question de localisation d'examiner de près le développement de la gliose, car c'est de l'orientation de ce processus que dépend l'atrophie musculaire de la syringomyélie.

Il n'y a plus de doute aujourd'hui que la gliose de la syringomyélie ne débute, ainsi que M. Hoffmann (1) et moi-même (2) l'avons montré, par

(1) HOFFMANN, *loc. cit.*

(2) MARINESCO. Société de biologie in *Semaine médicale*, 1893, et *Scléroses de la moelle. Roumanie médicale*, nos 3 et 5, p. 88 et 139, 1893.

la prolifération de l'épithélium et de la névroglie du canal épendymaire. M. Brissaud (1) a défendu avec son talent bien connu la même manière de voir.

Les différents troubles trophiques que l'on constate dans la syringomyélie dépendent de la localisation et de l'orientation du processus de gliose. C'est au niveau de la *première dorsale et de la 8^e cervicale* que la prolifération névroglie fait souvent son apparition et suivant qu'elle aura une marche ascendante ou descendante, l'atrophie musculaire dans le membre supérieur sera plus ou moins prononcée aux membres supérieurs ou fera complètement défaut. Si dans la plupart des cas de maladie de Morvan, l'atrophie musculaire est très atténuée ou manque complètement, c'est parce que la gliose descend vers la région dorsale et laisse intacts ou presque intacts les divers segments de la région cervicale. Mais pour un même segment de la moelle épinière, l'orientation du processus de gliose obéit à certaines lois de mécanique qui ont été peu étudiées, mais n'en existent pas moins. En effet la cavité syringomyélique envahit tout d'abord la commissure postérieure et se dirige ensuite vers la corne postérieure parce que la résistance mécanique qu'elle rencontre dans la corne et dans la commissure est peu considérable. En effet la corne postérieure possède peu de névroglie et surtout la substance gélatineuse qui a une consistance faible s'oppose à peine au processus de gliose. Ainsi ceci nous explique pourquoi dans un grand nombre de cas de syringomyélie la maladie débute par la thermoanesthésie et l'analgésie. Le même fait nous explique pourquoi dans la maladie de Morvan, il y a surtout des troubles trophiques et un peu de parésie de la main. Ce n'est qu'en seconde ligne que la corne antérieure est touchée et comme dans la plupart de ces cas la cavité syringomyélique se développe suivant son diamètre transversal, ce seront surtout les cellules de la base de la corne antérieure et celles du groupe moyen qui seront tout d'abord endommagées tandis que les cellules du groupe antéro-externe et antéro-interne resteront plus ou moins intactes, et cela parce que les recherches récentes m'ont montré que les cellules situées loin du foyer de gliose *présentent des lésions très manifestes*. Une autre voie d'orientation du processus de gliose, mais beaucoup plus rare, s'établit par l'intermédiaire de septum des cordons postérieurs et alors la gliose envahit ces cordons et donne naissance à des phénomènes tabétiques. Quelquefois il est difficile de voir si c'est un septum qui sert de travée d'orientation à l'hyperplasie névroglie ; mais quoi qu'il en soit et c'est là un point essentiel, on peut distinguer facilement les bandes du processus de gliose de dégénérescence secondaire. En effet les travées d'orien-

(1) BRISSAUD, *Leçons sur les maladies nerveuses*, Paris, 1895, p. 201.

tation de la gliose communiquent avec la cavité syringomyélique et d'autre part leur structure histologique est toute différente ; il s'agit d'un tissu analogue à celui de la gliose péri-épendymaire. Il arrive même qu'il se forme dans les cordons postérieurs de véritables cavités tapissées d'un épithélium cylindrique.

Les considérations que nous venons d'exposer sur l'orientation du processus de gliose dans la syringomyélie nous rendent compte jusqu'à un certain point de vue de la répartition de l'atrophie musculaire dans la syringomyélie. En effet, si nous supposons, par exemple, que les noyaux des petits muscles de la main, qui pour la plupart sont innervés par le nerf cubital, sont situés au voisinage du canal épendymaire, nous comprendrons facilement que le processus de gliose et la cavité syringomyélique vont atteindre et détruire tout d'abord les muscles innervés par le cubital. Cette supposition correspond à la réalité des choses et le cas de Corr... (obs. IV), en particulier sa main droite, en est la preuve la plus démonstrative. En effet, l'atrophie musculaire est localisée ici presque exclusivement aux petits muscles innervés par le cubital. Si la lésion progresse et envahit des régions sus-jacentes, les muscles de la main innervés par le médian, les muscles de l'éminence thénar sont pris à leur tour, c'est précisément ce qui s'observe chez Corr... La main gauche présente de l'atrophie dans le domaine du cubital et du médian, tandis que l'atrophie de la main droite est circonscrite plus particulièrement au domaine du cubital. A l'atrophie de la main succède celle de l'avant-bras, mais ici elle affecte aussi de préférence ceux qui sont innervés par le cubital, comme c'est le cas pour le cubital antérieur qui est pris à l'avant-bras gauche de Corr... On pourrait donc affirmer que l'atrophie musculaire dans la syringomyélie est segmentaire, c'est-à-dire que certains segments de la moelle épinière qui apportent l'innervation à certains segments des membres sont touchés.

La notion de métamérie qui a été appliquée par Brissaud (1) et Ballet (2) aux troubles de la sensibilité dans la syringomyélie est applicable également à l'atrophie musculaire dans cette maladie. On sait combien est étroite la relation entre les neurones sensitifs et les neurones moteurs. Un métamère, du reste, est l'ensemble d'une série de neurones moteurs et sensitifs qui fonctionnent synergiquement, ce qui arrive dans les actes réflexes élémentaires. Il ne faut pas, cependant, penser qu'il s'agit, dans la syringomyélie d'une atrophie segmentaire complète, car, ainsi, que je l'ai dit plus haut, le processus de gliose laisse relativement intacts certaines cellules de la corne antérieure.

Des tentatives de localisation médullaire dans la gliose péri-épendy-

(1) BRISSAUD, *Leçons sur les maladies nerveuses*. Paris, 1895, p. 225.

(2) Gilbert BALLET, *Leçons de clinique médicale*. Paris, 1897, p. 404.

maire, ont été déjà faites avant nous. Blocq, dans son travail sur la syringomyélie, a admis au point de vue des déformations du membre supérieur, par l'atrophie musculaire, trois types principaux. Voici du reste comment il s'exprime à ce sujet.

Dans l'un, dit Blocq (1), le début se faisait par une atrophie portant sur les muscles innervés par le nerf cubital, l'autre commence par l'atrophie des muscles de la sphère radiale. La première s'accompagne de phénomènes spasmodiques du côté des membres inférieurs, la seconde des signes tabétiques des mêmes extrémités. Or, dans le renflement cervical, qui, on l'a vu, est le siège ordinairement primitif de la gliomatose, le centre de la flexion des membres supérieurs serait périphérique par rapport à celui de l'extension. Dès lors, si la zone spinale cubitale est envahie, la lésion retentira sur les faisceaux blancs les plus proches, c'est-à-dire sur les cordons latéraux, de même que si, au contraire, la région spinale radiale est prise, la substance blanche voisine des cordons postérieurs sera sclérosée secondairement. Ainsi pourrait-il exister trois types principaux, du moins au début : le premier que nous avons décrit, caractérisé par l'envahissement des muscles de la main-griffe Aran-Duchenne, et des troubles variables des membres inférieurs, quelquefois exagération des réflexes rotuliens et diminution de l'autre, le second, cubito-spasmodique, caractérisé par l'atrophie des muscles de l'éminence hypothénar, griffe d'extension, et comportant l'exagération des réflexes rotuliens ; le troisième, radio-tabétique, caractérisé par l'atrophie des muscles de la zone radiale, griffe de flexion, et s'accompagnant de la diminution ou de la perte des réflexes patellaires.

M. BRISSAUD à son tour, dans son travail publié dans la *Semaine médicale* de 1896, n° 17, semble disposé à admettre, dans cette affection, des paralysies du *type radiculaire*, seulement son cas était d'un diagnostic difficile et cet auteur incline volontiers vers la syringomyélie compliquée de pachyméningite.

J'arrive maintenant à l'étude clinique de l'atrophie musculaire telle qu'elle résulte d'observations personnelles et de la lecture des publications sur la syringomyélie. On a vu plus haut que la syringomyélie débute souvent dans la région cervicale inférieure et dorsale supérieure. Or, comme dans sa marche, elle détruit la corne antérieure, il est facile de comprendre qu'il en résultera une atrophie musculaire localisée principalement aux petits muscles de la main qui sont représentés dans ce segment du membre. Ce processus atrophique réalisera ainsi le type Aran-Duchenne. Les atrophies de ce type, au cours de la syringomyélie sont trop nombreuses pour

(1) Blocq, *De la syringomyélie*. Gazette des hôpitaux, 1889.

être citées ici. On en trouvera de nombreux exemples dans toutes les monographies sur ce sujet, notamment dans le travail de Hoffmann, dans la thèse de Brühl.

Cette analyse peut être poussée encore plus loin. En interrogeant attentivement les malades, je suis arrivé à la conclusion que cette atrophie peut débiter tantôt par l'éminence hypothénar, éventualité très fréquente, tantôt par l'éminence thénar et plus rarement par les interosseux.

En ce qui concerne les muscles de l'éminence hypothénar, c'est l'abducteur du petit doigt qui semble être atteint en première ligne, d'atrophie musculaire. En tout cas, et cela est très net chez Corr..., si l'atrophie débute par l'éminence hypothénar, elle diminue à mesure qu'on se rapproche des muscles de l'éminence thénar.

Ainsi chez cette dernière, les muscles de l'éminence hypothénar gauche ne se contractent plus à zéro. La contraction est faible pour les trois derniers interosseux, tandis que le premier se contracte déjà à 90°. La même particularité s'observe à la main droite où l'atrophie musculaire est encore moins accentuée. Ceci prouve, à mon avis, qu'au niveau de la 1^{re} dorsale les muscles de la main sont étagés dans un certain ordre, ceux de l'éminence hypothénar occupant un étage sous-jacent à celui des muscles de l'éminence thénar, tandis que les muscles interosseux ou tout au moins palmaires occupent une position intermédiaire.

La plupart des auteurs n'ont pas accordé assez d'importance à la marche ultérieure de l'atrophie musculaire : tout au moins on ne trouve pas de détails assez précis dans les observations que j'ai parcourues. Quelques-uns cependant ont noté que les muscles antérieurs de l'avant-bras sont plus pris que les muscles postérieurs.

Je crois pouvoir affirmer que dans un bon nombre de cas de syringomyélie l'atrophie musculaire se propage des petits muscles de la face palmaire de la main à la face antérieure de l'avant-bras, et en première ligne, c'est le cubital antérieur qui serait pris. Il m'a été difficile d'établir si ce sont les fléchisseurs superficiels ou les fléchisseurs profonds qui sont envahis ensuite.

Il est important de remarquer que l'atrophie peut se cantonner pour quelque temps aux muscles de la face antérieure et n'envahir que plus tard ceux de la face postérieure et quand ces derniers sont pris, ils sont relativement beaucoup moins atrophiés que ceux de la face antérieure. Cette conservation relative des extenseurs qui a sa signification au point de vue de la topographie des noyaux musculaires dans la moelle a été observée à plusieurs reprises par Hoffmann et on trouve dûment notée cette particularité dans les II^e, III^e, IV^e et VII^e observations de cet auteur. Dans quelques cas, comme dans les I^e, II^e et III^e observations de ce travail, le

cubital postérieur, moins atteint par le processus atrophique que le 1^{er} et le 2^e radial exerce une action tonique manifeste en vertu de laquelle la main est en extension sur le poignet et déjetée sur le bord cubital. Quant à l'attitude dite de la main de prédicateur qu'on rencontre également chez ces malades, j'en parlerai plus loin. Chez les trois malades dont j'ai exposé l'observation dans la première partie de ce travail j'ai remarqué une particularité semblable pour les extenseurs du bras. Tandis que les fléchisseurs sont très atrophiés et paralysés, les extenseurs conservent assez bien leur relief et déploient une certaine force dans les mouvements passifs. Les muscles de la ceinture scapulo-humérale sont pris en même temps ou plus tard que ceux de l'avant-bras et du bras, mais suivant un ordre que je n'ai pas encore pu déterminer. La conclusion qui se dégage de l'exposition de ces faits, c'est qu'il existe chez les syringomyéliques une atrophie du type Aran-Duchenne à marche ascendante qui envahit dans un certain ordre les muscles des trois segments du membre supérieur en laissant intacts pour un certain temps les extenseurs, lesquels seront moins pris. Je ne prétends pas affirmer par là que dans cette marche ascendante les extenseurs se comporteront toujours de la même façon, car il existe des cas et j'en ai observé moi-même, où l'atrophie musculaire affecte d'une façon très notable les extenseurs, tandis que les fléchisseurs le sont moins.

En opposition avec cette marche ascendante de l'atrophie musculaire il existe des cas où celle-ci suit une marche inverse. Elle débute au niveau de l'épaule et envahit progressivement les segments sous-jacents, bras, avant-bras et main. Dans cette forme scapulo-humérale les muscles de la main conservent pendant un certain temps leurs fonctions. Enfin dans des cas plus rares l'atrophie a une marche diffuse et frappe indistinctement, les muscles des membres supérieurs. Dans ces trois formes ascendante, descendante et diffuse, l'atrophie musculaire tout en étant bilatérale est presque toujours asymétrique, les mains elles-mêmes présentant un aspect dissemblable.

En appliquant à la clinique les données de l'anatomie pathologique qui m'ont été fournies par l'étude anatomo-pathologique de cinq cas de syringomyélie, je crois pouvoir conclure que les noyaux des muscles *extenseurs* sont situés au-dessus des noyaux des muscles *fléchisseurs*. Eu effet, dans ce que j'appellerai la marche normale de la gliose péri-épendymaire, elle se dirige de bas en haut et de proche en proche des étages inférieurs vers les étages supérieurs de la moelle, c'est-à-dire de la région cervico-dorsale vers la région cervicale supérieure. Les premiers noyaux atteints seront ceux qui sont situés au niveau du premier segment dorsal et représentent les muscles des éminences hypothénar et thénar. Un fait qui mérite d'être relevé, c'est que la gliose péri-épendymaire qui se dirige dans le sens ver-

tical et touche en première ligne les noyaux les plus rapprochés du canal épendymaire, acquiert une certaine extension dans le sens transversal, mais laisse plus ou moins intacts les noyaux situés tout à fait en avant et en dehors de la direction du canal épendymaire. C'est l'intégrité relative de ces derniers qui nous explique aussi l'intégrité de certains *muscles extenseurs* de l'avant-bras et du bras et nous rend particulièrement compte d'une attitude toute spéciale dont nous allons nous occuper dans un instant, la main de prédicateur. J'ai dit intégrité relative, parce que les faits cliniques nous montrent que ces muscles quoique atrophiés conservent une énergie relative et d'autre part, l'histologie fine m'a montré que les cellules situées loin du foyer de gliose ne restent pas absolument intactes comme on l'avait admis jusqu'à présent. J'ai constaté, en effet, des lésions des plus nettes dans ces cellules.

II

Nous avons vu que trois des malades qui figurent dans la première partie de ce travail présentent la main de prédicateur d'un ou des deux côtés. Ce ne sont pas du reste là les premiers cas de syringomyélie où cette attitude spéciale de la main a été notée. Elle est indiquée dans une observation de syringomyélie de Gilles de la Tourette (1). Elle se trouve aussi dans une autre observation de Charcot, publiée dans la thèse de Brühl (2), observation dont je transcris les passages principaux. Il s'agit d'une femme âgée de 48 ans, dont la maladie a débuté en 1879 par une sensation de courbature et de fatigue générale. En même temps, elle s'est aperçue de l'amaigrissement de ses mains. Elle remarqua qu'il existait à leur niveau, surtout à l'éminence thénar, des secousses assez fortes pour lui faire croire que c'étaient les battements du pouls. En 1882, elle est entrée à la Salpêtrière avec une atrophie manifeste des membres supérieurs et une ankylose progressive des articulations scapulo-humérales. Examinée par Charcot en 1888, elle présentait l'état suivant : membre supérieur droit, amaigrissement général des muscles de la main, de l'avant-bras et du bras. Le bras pend le long du corps, fixé dans cette situation par l'ankylose de l'épaule et peut être aussi du pouce. Les seuls mouvements possibles sont l'extension du médius et de l'index. Le deltoïde est très atrophié. Membre supérieur gauche : même situation que le bras droit. Il y a ankylose de l'arti-

(1) GILLES DE LA TOURETTE, Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, t. II, 1889.

(2) BRÜHL, Contribution à l'étude de la syringomyélie. Thèse de Paris, 1890. Dans la thèse de BRÜHL figure également (p. 130) une observation inédite de P. BLOCQ ayant trait à une femme atteinte de syringomyélie, dont les deux mains représentaient un type de main de prédicateur.

culation scapulo-humérale. L'avant-bras et la main sont en pronation forcée. Le mouvement d'extension de la main sur l'avant-bras est possible ; mais les mouvements des doigts pris individuellement sont impossibles. Le relèvement ordinaire en extension de la main lui *donne l'aspect de la main de prédicateur*. On peut la considérer comme un prototype de prédominance d'action du radial. Pas d'atrophie aux membres inférieurs. Dissociation syringomyélique aux membres supérieurs, à la face antérieure et postérieure du tronc.

C'est Charcot, comme on le sait, qui pour la première fois a décrit cette attitude spéciale : la *main de prédicateur*. Deux ans après, Joffroy, dans un travail remarquable, s'est occupé de la pachyméningite hypertrophique et il décrit de nouveau cette main. A propos de ce type de main (1) Charcot s'exprime de la façon suivante :

Une particularité intéressante de cette paralysie atrophique, c'est qu'elle porte surtout sur les membres innervés par le médian et le cubital, tandis que ceux qui sont soumis à l'innervation du radial sont relativement épargnés. De la prédominance d'action de ces derniers résulte une déformation spéciale de la main, une griffe radiale que nous désignons sous le nom de *main de prédicateur*. A quoi tient-elle ? les tubes nerveux qui constituent le radial naissent-ils plus haut ou plus bas que ceux qui se rendent au cubital et au médian, et sont-ils compris au même degré dans l'altération ?

Quant à la valeur séméiologique de la main de prédicateur, Charcot avait déjà fait une sage réserve dans ses *Leçons* publiées en 1880 (Tome II), car voici ce qu'il dit à la page 251 : « Cette griffe n'est pas l'apanage exclusif de la pachyméningite cervicale dans laquelle, du reste, elle ne se rencontre pas d'une manière constante ; mais comme elle ne s'observe pas dans les autres formes d'atrophie musculaire, elle n'en fournit pas moins un élément intéressant pour le diagnostic et vous savez qu'à ce point de vue rien n'est à négliger. »

Il faut avouer que les neurologistes, excepté M. Brissaud, ont prêté peu d'attention à la valeur séméiologique et au mécanisme de la main de prédicateur. Comme il s'agit d'une localisation médullaire excessivement intéressante, qu'il me soit permis d'insister quelque peu sur l'importance de ces deux derniers caractères. Et tout d'abord, est-ce que cette forme spéciale d'atrophie musculaire que réalise la main en question dépend bien de la pachyméningite cervicale ou bien serait-elle due à une lésion concomitante ? A ce point de vue on n'aura qu'à interroger la méthode anatomoclinique. Depuis les premiers travaux de Charcot et Joffroy, on peut dire

(1) J. M. CHARCOT. *Œuvres complètes. Leçons sur les maladies du système nerveux*, 1889, p. 147.

que cette main n'a été presque jamais rencontrée dans les observations de pachyméningite avec nécropsie. Dans le mémoire de Rosenblatt (1) et dans le travail de Wieting (2) il est noté expressément que ce type de main faisait défaut. D'autre part, M. Brissaud, un adepte fervent de l'existence du type nosologique créé par Charcot et Joffroy, n'a pas rencontré non plus la main de prédicateur. Il me souvient même d'avoir pratiqué à la Salpêtrière avec mon ami, M. Paul Londe, la nécropsie d'un malade qui avait présenté pendant sa vie des atrophies musculaires avec troubles de la sensibilité ; le diagnostic n'a pas été posé et nous avons trouvé une pachyméningite très nette avec cavités dans les cornes postérieure et antérieure, sans qu'on ait observé la main de prédicateur.

On voit donc que les faits cliniques et l'anatomie pathologique ne sont pas très favorables à la pachyméningite en tant que lésion méningitique qui produirait la griffe dont nous venons de parler. Si la pachyméningite pouvait réaliser cette griffe spéciale par l'intermédiaire de la compression des racines antérieures on devait naturellement s'attendre à la rencontrer un peu plus fréquemment que dans les cas déjà connus. Aussi se croit-on obligé d'admettre que l'atrophie musculaire qui a produit le geste de prédicateur relève de la lésion de la corne antérieure concomitante ou succédant à la pachyméningite. A l'appui de cette manière de voir, je pourrais invoquer plusieurs arguments. J'ai vu, dans le service de M. Marie à Bicêtre, un malade que Vulpian avait considéré comme atteint de pachyméningite à cause de l'existence de la main de prédicateur. Le malade présentait entre autres signes la dissociation de la sensibilité. La nécropsie montra qu'il s'agissait bien d'une syringomyélie indépendante de toute lésion de pachyméningite. Une autre autopsie publiée par Blocq, dans la thèse de Brühl, a montré à cet auteur la présence de cavités typiques de syringomyélie chez une femme qui, pendant la vie, avait présenté le type de la main de prédicateur. Même dans l'observation première de Charcot et Joffroy, il existait « des canaux de néoformations creusés dans la substance grise ».

L'enseignement qui nous semble découler de cette courte exposition, c'est que la main de prédicateur peut : 1° se présenter dans des cas de pachyméningite compliqués de cavités dans la substance grise ; 2° que cette déformation spéciale peut exister en dehors de toute pachyméningite, ainsi que l'autopsie l'a démontré ; 3° elle peut exister chez des malades atteints de syringomyélie qui présentent le complexe symptomatique de la syringomyélie sans symptômes de réaction douloureuse dus à la pachyméningite. Aussi est-on porté à admettre que le geste de prédicateur est une complication qui appartient en propre à la syringomyélie qui réalise les conditions d'atrophie musculaire capable de produire la main de prédicateur.

(1) Deutsch. Arch. f. Klin. Med., 1893, Bd 51, p. 210.

(2) ZIEGLER'S BEITRÄGE LZ. path. An., 1893, XIII.

Actuellement, tout au moins, nous ne connaissons pas d'affection qui puisse déterminer une atrophie complète dans le domaine des nerfs médian et cubital en laissant presque intacts certains muscles innervés par le radial. Quels sont ces muscles ? Naturellement il s'agit là des extenseurs du poignet, c'est-à-dire le cubital postérieur et les radiaux. Or, chez la plupart de mes malades, le muscle qui agit particulièrement dans ces circonstances, c'est le cubital postérieur qui est moins touché que les radiaux, ce qui nous explique que la main est non seulement en extension sur le poignet, mais aussi en abduction si on la regarde par sa face dorsale. Un autre muscle qui conserve pendant longtemps sa fonction, c'est l'extenseur du petit doigt. Aussi voit-on, chez ces malades, le petit doigt en extension sur la main, relevé et fortement écarté de l'axe de celle-ci.

En somme, il résulte des observations précédentes que l'atrophie musculaire présente, au moins dans quelques cas de syringomyélie, un cachet spécial qui permet jusqu'à un certain point de distinguer cette atrophie de celle due à d'autres altérations du système nerveux. En effet, il s'agit d'une atrophie musculaire segmentaire, tout au moins quand elle débute par les extrémités des membres supérieurs. Toutefois, il faut s'entendre sur le mot segmentaire, car je n'entends pas par là qu'un segment de membre soit pris dans sa totalité à l'exclusion des autres segments du membre supérieur, car, dans ce cas, le mot d'atrophie segmentaire serait incorrect : je veux simplement dire que l'atrophie est prédominante dans le segment de la main, tandis que l'avant-bras est beaucoup moins touché : ce qui est arrivé pour Corr... Cette atrophie, limitée aux muscles de la main, on la rencontre quelquefois dans la maladie de Morvan. Il y a encore une autre raison qui me fait admettre qu'on pourrait appeler l'atrophie musculaire dans ces cas de syringomyélie, atrophie segmentaire, c'est que la gliose médullaire débutant habituellement au niveau de la région cervicale inférieure ou au niveau de la 1^{re} dorsale, envahit la moelle dans un certain nombre de cas, segment par segment et détermine à son tour des atrophies musculaires localisées et en rapport avec la topographie des cavités syringomyéliques.

En étudiant la marche progressivement envahissante de l'atrophie musculaire surtout dans les cas de syringomyélie au début, je crois pouvoir construire le schéma suivant, qui diffère de ceux de Thorburn et de Starr, par le fait que la localisation des petits muscles de la main est plus précise.

Première racine dorsale.	}	Abducteur du petit doigt.
		Opposant et fléchisseur.
		Interosseux palmaires.
		Adducteur du pouce.
		Interosseux dorsaux.
		Court fléchisseur du pouce.

	Court fléchisseur du pouce.
	Opposant du pouce.
	Court abducteur du pouce.
Huitième racine cervicale.	Court extenseur du pouce.
	Long extenseur du pouce.
	Long abducteur du pouce.
	Palmaire cutané.
	Cubital antérieur, fléchisseur profond des doigts.
	Cubital antérieur, grand palmaire.
	Fléchisseur profond des doigts.
	Fléchisseurs superficiels des doigts.
	Carré pronateur.
	Extenseur commun des doigts.
Septième racine dorsale.	Cubital postérieur.
	Premier et deuxième radial.
	Triceps (longue partie).
	Grand pectoral.
	Grand dorsal.

Ce schéma n'a rien d'absolu. En effet, les recherches de Sherrington, d'Allen Starr, de Russell, nous ont montré que plusieurs racines concourent à l'innervation d'un muscle. Aussi, je pense qu'un muscle est représenté principalement dans un segment donné de la moelle épinière et qu'il peut recevoir l'innervation de segments sus et sous-jacents, ce qui arrive surtout pour les grands muscles. La chose est surtout très évidente pour les sternomastoïdiens et le trapèze animés par le spinal, nerf qui tire ses origines de plusieurs segments médullaires et particulièrement de la 1^{re} à la 5^e cervicale. L'atrophie partielle de ces muscles dans la syringomyélie correspond à la destruction incomplète de leurs noyaux, mais est beaucoup plus précise. Ainsi qu'on le voit, les muscles de la face antérieure de la main ou les muscles fléchisseurs, et d'autre part, les muscles adducteurs siègent dans les étages inférieurs de la 1^{re} dorsale et de la 8^e cervicale, tandis que les extenseurs sont sus-jacents. Des expériences encore incomplètes que je ne puis exposer ici m'ont prouvé *que les noyaux d'un nerf ne présentent pas la même situation relative à divers segments de la moelle*, mais ils subissent un mouvement en vertu duquel ils abandonnent leur position primitive et un autre noyau vient prendre leur place.

CONCLUSIONS

Après ce que je viens d'exposer, je me crois autorisé à tirer les conclusions suivantes :

I. — Il existe dans quelques cas de syringomyélie, au début de l'affection comme dans les stades tardifs, des troubles trophiques cutanés et vaso-moteurs qui associés à l'atrophie Aran-Duchenne qu'on rencontre chez les malades, donnent à la main un aspect et une forme toute spéciale, ce qui permet de la désigner sous le nom de *main succulente*.

II. — Les troubles trophiques cutanés qui sont permanents, consistent dans la tuméfaction de la face dorsale de la main, tuméfaction ayant probablement pour substratum anatomique une hyperplasie des éléments du tissu conjonctif sous-cutané. La peau elle-même ne paraît pas épaissie. Elle est lisse, luisante et unie. A ces troubles cutanés permanents s'ajoutent des troubles vaso-moteurs variables qui dépendent surtout de la température du milieu ambiant.

III. — La main succulente a une valeur séméiologique analogue à celle des autres types (main type Morvan, chiromégalique, etc.) que l'on rencontre dans la syringomyélie. Elle permet, dans la plupart des cas, de diagnostiquer la gliose péri-épendymaire.

IV. — Dans la production du type de la main succulente, la lésion des trois neurones médullaires entre en jeu. Le neurone moteur situé à la partie antérieure, le neurone vaso-moteur siégeant dans la partie moyenne de la substance grise, le neurone sensitif indirect siégeant surtout dans la corne postérieure.

V. — C'est de l'intégrité anatomique de ces trois neurones que résulte la conservation normale des tissus qui composent la main. Leur association fonctionnelle et anatomique constitue un métamère.

VI. — L'affection des neurones moteurs donne naissance à l'atrophie musculaire. Or comme dans la syringomyélie, la lésion débute au niveau de la 8^e racine cervicale et de la 1^{re} dorsale et se dirige vers les régions supérieures, il s'ensuit que cette atrophie musculaire présente une topographie commandée par la marche de la gliose. Cette marche de la lésion nous permet de résoudre quelques problèmes de localisation médullaire.

VII. — Le type le plus fréquent d'atrophie musculaire qu'on rencon-

tre dans la syringomyélie, tout au moins au début, c'est le type Aran-Duchenne.

VIII. — Pour un segment donné du membre supérieur, les muscles les plus petits sont représentés par les étages les plus inférieurs de la région cervico-dorsale et les muscles fléchisseurs sont sous-jacents aux muscles extenseurs.

IX. — Il en résulte que les muscles fléchisseurs subiront la première atteinte et même seront plus atrophiés que les extenseurs. La conservation relative des extenseurs du poignet donne à la main une attitude spéciale à laquelle Charcot a donné le nom de *main de prédicateur*. Cette griffe se rencontre presque exclusivement dans la syringomyélie qui offre les conditions les plus favorables à sa production.

X. — Les centres des muscles extenseurs du poignet ont leur siège principal dans le groupe antéro-externe de la corne antérieure.

XI. — Il existe chez beaucoup de syringomyélitiques un relâchement et une distension des articulations de la main, constatables non seulement par les attitudes vicieuses et les mouvements anormaux qu'on peut imprimer aux doigts, mais aussi par la radiographie.





Phototype nég. A. Londe

Photocoll. Bertaud

MAIN SUCCULENTE



Radiographie A. Londe

Photocoll. Bertaud

FRACTURE SPONTANÉE SIMULANT UNE HYPÉROSTOSE



Phototype négat. Marinisco.



Photographie Petit.

MAINS SUCCULENTES

Fig. A. — SUJET DE LA PREMIÈRE OBSERVATION.

Fig. B. — SUJET DE LA TROISIÈME OBSERVATION.

Les mains représentent les caractères décrits : Diminution du diamètre transversal de la main, face dorsale tuméfiée, effacement des détails qu'on voit à l'état normal. Doigts boudinés formant des fuseaux courts. Les mains sont en extension sur le poignet, surtout la droite qui rappelle le geste du prédicateur.

Mains dissemblables : la main droite présente les premières phalanges en extension, les deux dernières en flexion, griffe des interosseux ; main gauche succulente présente une diminution considérable du diamètre transversal, son bord cubital est excavé, la ligne de la racine de l'index est rentrante, les doigts comme la main sont déjetés vers le bord cubital ; ils forment des fuseaux allongés.

