



# Un cas d'atrophie musculaire avec troubles étendus de la sensibilité (syringomyélie)

**Sigmund Freud**, TRADUCTION DE **Thierry Longé**

DANS **ESSAIM** 2017/2 n° 39 , PAGES 167 À 178

ÉDITIONS **ÉRÈS**

ISSN 1287-258X

ISBN 9782749256603

DOI 10.3917/ess.039.0167

Date de mise en ligne : 23/10/2017

Article disponible en ligne à l'adresse

<https://shs.cairn.info/revue-essaim-2017-2-page-167?lang=fr>



Découvrir le sommaire de ce numéro, suivre la revue par email, s'abonner...  
Scannez ce QR Code pour accéder à la page de ce numéro sur Cairn.info.



**Distribution électronique Cairn.info pour érès.**

Vous avez l'autorisation de reproduire cet article dans les limites des conditions d'utilisation de Cairn.info ou, le cas échéant, des conditions générales de la licence souscrite par votre établissement. Détails et conditions sur [cairn.info/copyright](http://cairn.info/copyright).

Sauf dispositions légales contraires, les usages numériques à des fins pédagogiques des présentes ressources sont soumises à l'autorisation de l'Éditeur ou, le cas échéant, de l'organisme de gestion collective habilité à cet effet. Il en est ainsi notamment en France avec le CFC qui est l'organisme agréé en la matière.

# Un cas d'atrophie musculaire avec troubles étendus de la sensibilité (syringomyélie)

*Sigmund Freud*

interne à l'hôpital général de Vienne  
*Wiener Medizinische Wochenschrift*, 1885

Traduction de Thierry Longé

## A. Anamnèse

Johann Y., âgé de 36 ans, inscrit sous le numéro d'admission 21355 le 10 novembre 1884, signale qu'il est tombé malade d'une « fièvre nerveuse » dans sa seizième année et que depuis lors il a été en bonne santé. Il incrimine, à l'origine de ses souffrances actuelles, un « courant d'air » et un domicile humide. À l'hiver 1882, les premiers symptômes de sa maladie furent une faiblesse du bras<sup>1</sup> gauche et « un fourmillement<sup>2</sup> » dans les doigts, qui tous deux s'améliorèrent un peu au cours de l'été suivant, mais allèrent en augmentant de nouveau à l'automne 1883. En mai 1884 apparut spontanément un gonflement de l'avant-bras gauche et du dos de la main qui aboutit à la formation d'un abcès. Le patient fut alors soigné pendant vingt jours au IV<sup>e</sup> département de médecine. De juin à mi-octobre le patient travailla beaucoup, il utilisa son bras gauche mais remarqua que ce dernier se fatiguait très vite. Trois semaines avant son admission, une tuméfaction

1. Ici il s'agit de l'« Oberarm ». *Arm*, *Oberarm*, *Unterarm* désignent respectivement le membre supérieur dans son entier, le bras, soit la partie anatomique du membre supérieur entre épaule et coude, et l'avant-bras, entre coude et main. (NDT)
2. Freud utilise la langue de son patient, *Zugluft* et *Pamstigkeit*, pour désigner cause et symptôme de sa maladie. Le fourmillement ressenti dans les doigts est rendu par sa formulation autrichienne, l'allemand use plus volontiers du terme *Pelzigsein*. (NDT)

s'était formée sur son avant-bras gauche qui perça et s'évacua rapidement. Dans le même temps l'insensibilité de la main gauche devint si importante que le patient ne pouvait pas, par exemple, mettre la main dans sa poche de pantalon.

État actuel<sup>3</sup> : le malade est un individu de taille moyenne, nourri sans excès, au teint pâle, à l'intelligence limitée mais claire. Les organes internes et les excréta ne montrent aucune anomalie, une voix un peu aiguë et monotone est suspecte. Les fonctions des organes des sens et des nerfs crâniens sont intactes, de même que la motricité et toutes les qualités de la sensibilité sur le tronc à partir de la sixième côte vers le bas et jusqu'aux jambes. Par contre, il y a d'importants troubles moteurs et sensoriels sur le tronc depuis la sixième côte et jusqu'aux extrémités supérieures, que nous allons décrire maintenant.

a) Symptômes moteurs. Le malade est porteur d'une déviation importante du rachis, dont il ne sait rien dire quant à son développement. La partie supérieure du rachis thoracique (dorsal) est convexe vers la gauche, mais à partir de la huitième vertèbre thoracique il est concave vers la gauche et lordotique, les vertèbres lombaires, elles, paraissent droites. La moitié gauche du thorax est étroite et fortement bombée vers l'avant, la moitié droite est large et plate. L'acromion gauche est relevé. Cette position vicieuse rend difficile l'appréciation de l'atrophie frappant des deux côtés les deltoïdes. Les bords internes des deux omoplates sont un peu éloignés l'un de l'autre. Les muscles grands dorsaux de chaque côté ont perdu de leur épaisseur, le muscle infra-épineux est ténu à droite, et semble faire complètement défaut à gauche. De même le muscle trapèze gauche est beaucoup plus mince que celui de droite. On ne trouve pas de troubles fonctionnels majeurs concernant ces muscles.

Les deux bras sont maigres, cependant seul le bras gauche montre un trouble fonctionnel et une réduction de sa masse musculaire. La plus grande circonférence du bras gauche est de 19 cm, celle du bras droit de 20 cm. Le grand pectoral gauche est un peu plus fin que le droit. Le galbe de l'acromion<sup>4</sup> tend à disparaître à gauche, les fléchisseurs du bras, et surtout le biceps, sont fins et flasques. L'élévation du bras gauche à l'horizontale est très difficile et provoque des fasciculations dans la partie postérieure du deltoïde tandis que certains faisceaux de ce muscle deviennent plus durs que d'autres. La rotation de la tête humérale est particulièrement difficile, la force de la flexion est faible, le biceps n'étant pas suffisamment ferme,

3. *Status praesens.* (NDT)

4. Freud utilise indifféremment, semble-t-il, les deux nominations *Acromion* et *Schulterhöhe*, pour désigner cette protubérance de l'omoplate qui s'articule avec la clavicule pour former l'articulation acromio-claviculaire. (NDT)

la force d'extension, elle, est plus importante, mais le triceps se montre à la palpation au moment de sa plus forte contraction plus mou qu'à droite.

La circonférence des deux avant-bras est identique, il n'y a donc pas d'atrophie évidente côté gauche ; cependant la flexion dorsale de la main gauche est difficile, la supination est partielle comme à droite, les petits muscles de la main sont intacts. Les mouvements de la main gauche sont souvent brusques et maladroits.

Patient assez obtus, il se refusa à un examen électrique détaillé, arguant qu'il avait été l'objet d'une attention suffisante. Cependant, on a pu constater que dans les muscles atrophiés il n'y avait nulle réaction de dégénérescence<sup>5</sup> mais au contraire une diminution quantitative de l'excitabilité au mode normal de secousse (électrique)<sup>6</sup>. Au moyen d'un examen galvanique à partir de la fosse supra-claviculaire (une petite électrode sur le point supra-claviculaire de Erb et une électrode moyenne sur le sternum) on obtient à droite une  $KaFS$  à 0,9 mA<sup>7</sup> (lu sur le petit galvanomètre d'Edelmann<sup>8</sup>) et ce presque simultanément dans le muscle concerné. Cela n'est pas le cas muscle par muscle à gauche et particulièrement pour le muscle deltoïde, avec une  $KaFS$  entre 1,4 et 2,7 mA. Par une stimulation galvanique directe au point moteur antérieur le deltoïde droit a donné une première  $KaFS$  à 2,5 mA, le gauche seulement entre 3 et 4 mA.

- 
5. Il s'agit de la réaction de dégénérescence du *Traité d'électrothérapie* de Wilhelm Erb (*Handbuch der Elektrotherapie*, Leipzig, 1882, traduction française A. D. Rueff, Delahaye-Lecrosnier éditeur, 1884, p. 167-168). Référence 728 au catalogue de la Freud's Library, livre acquis par S. Freud le 4 janvier 1883. (NDT)  
« Sous ce titre, que j'ai le premier employé, on comprend tout un cycle de *variations d'excitabilité quantitative qualitative*, lequel se déroule, sous des circonstances pathologiques déterminées, dans les nerfs et les muscles, et se trouve dans les rapports les plus intimes avec certains processus de dégénérescence (atrophie dégénérative) histologiques qui se développent simultanément dans lesdits nerfs et muscles. Cette dégénérescence se caractérise en fait par la *diminution et la perte de l'excitabilité faradique et galvanique des nerfs et l'excitabilité faradique des muscles*, tandis que l'*excitabilité galvanique de ces derniers reste stationnaire, qu'elle est augmentée parfois notablement et varie toujours qualitativement d'une façon déterminée.* »
  6. Ce qui correspond ici à une hypoexcitabilité quantitative au courant galvanique. Le *Zuckung* de la littérature allemande est rendu en français par « secousse », ainsi la loi de Pflüger, dite *Zuckungsgesetz*, sera rendue par « loi de secousse de Pflüger », désignant « la combinaison régulière des secousses musculaires qui se produisent lors de la fermeture et de l'ouverture d'un courant galvanique traversant le nerf moteur avec des forces et une direction qui varie souvent, ascendante ou descendante, centripète ou centrifuge » (W. Erb, *op. cit.*, p. 67-68).
  7. *KSZ* (*Kathodenschließungszuckung*), littéralement « secousse à cathode fermée », obtenue pour une intensité de courant galvanique mesurée en milliampère, est transcrit en français dans la traduction du livre de W. Erb par cet autre acronyme  $KaFS$ . Ces acronymes désignent les réponses neuromusculaires obtenues lors du passage du courant galvanique entre deux électrodes (cathode et anode). (NDT)
  8. Le professeur et docteur Theodor Edelmann (le nom est mal orthographié par Freud) est chercheur au Physikalisch-mechanischen Institut de Munich. À ce titre, il participe dans les années 1890, et dans le sillage de l'école de Helmholtz, à la création de plusieurs appareils destinés à un usage médical : galvanomètre, faradimètre, hygromètre. Les appareils à induction électrique galvanique et faradique dérivent tous peu ou prou de l'*appareil à chariot* élaboré par Du Bois-Reymond pour l'étude en laboratoire (W. Erb, *op. cit.*, p. 27). (NDT)

L'excitabilité électrique du nerf ulnaire<sup>9</sup> est caractéristiquement plus élevée à gauche comparée à celle de droite (par un examen répété de son point de sensibilité maximale à la moitié supérieure du condyle interne).

Nerf ulnaire droit : première KaFS à 1,9 mA, première AnOS et AnFS<sup>10</sup> de 3 jusqu'à 4 mA. Première réaction faradique à 80 mm sur le rouleau.

Nerf ulnaire gauche : première KaFS à 1,4 mA, première AnOS et AnFS à 2,4 mA. Première réaction faradique à 90 mm sur le rouleau<sup>11</sup>.

b) Troubles de la sensibilité. Le trouble de la sensibilité qui s'étend de l'ouverture thoracique supérieure jusqu'à la sixième côte varie certes pour les différentes qualités de sensibilité et ce pour la seule partie du corps compris dans la limite définie, mais toujours dans le même sens, de sorte que là où une qualité sensorielle est la plus fortement perturbée, les autres qualités le sont aussi davantage qu'en d'autres endroits. D'une façon générale les sensibilités tactiles sont affectées de façon plus irrégulière que la sensibilité algique et thermique. C'est sur la moitié droite du tronc que la sensibilité est la mieux conservée, puis suivent, dans l'ordre, l'extrémité supérieure droite et la moitié gauche du tronc, tandis que le bras gauche montre le trouble le plus accentué, et qu'il va s'aggravant du centre vers la périphérie de l'extrémité. La différence entre l'affectation de la main gauche et celle de la partie supérieure du bras gauche est du même ordre de grandeur que celle existant entre la partie supérieure du bras gauche et le bras droit dans sa totalité. En conséquence la situation se décrit de la façon suivante. L'effleurement léger est ressenti sur le bras droit et l'hémithorax droit, mais de façon moindre qu'il ne l'est sur les jambes et sur le visage. La finesse de la sensibilité tactile décline quelque peu à gauche, cependant l'effleurement au moyen d'un cheveu sera encore perçu sur l'acromion gauche, sur l'avant-bras gauche un effleurement plus soutenu est nécessaire pour faire naître une sensation certaine, et si l'anesthésie tactile n'est pas complète, le sens du toucher n'en est pas moins très fortement diminué. Le malade est tout à fait incapable de reconnaître les yeux fermés un objet de la main gauche, ce qui est possible sans difficulté à droite ; il ne ressent presque jamais la pression qu'exercent les objets sur la main gauche, il la sous-estime au demeurant habituellement de la main

9. *Nervus ulnaris*. Nerf ulnaire anciennement désigné comme nerf cubital.

10. AnOS et AnFS, acronymes transcrivant en français respectivement les acronymes allemands AOZ (*Anodenöffnungszuckung*, secousse à l'ouverture de l'anode) et ASZ (*Anodenschließungszuckung*, secousse à la fermeture de l'anode) (cf. note 25).

11. Les deux spirales délivrant respectivement un courant galvanique et un courant d'induction s'enroulent chacune autour d'un rouleau différent. L'appareil est pourvu d'une échelle graduée dont le point zéro doit être placé de manière à désigner les complètes adéquation et superposition des deux rouleaux. (Erb, *op. cit.*, p. 27). Le déplacement millimétrique indique ici l'écart entre les deux rouleaux (*Rollenabstand*). (NDT)

droite. Il prend un élément garni d'acide chromique<sup>12</sup> de taille moyenne, lorsqu'il l'examine de sa main gauche, pour un morceau de glace de la taille d'une noix ; à droite il l'évalue à 25 décagrammes<sup>13</sup> le même objet et a une représentation approximativement exacte de sa taille. Des examens comme ceux-ci furent perturbés par le peu de concentration du patient. À droite, les sensibilités algiques et thermiques sont plus fortement affaiblies que ne l'est la sensibilité tactile. Le bras peut être piqué<sup>14</sup> partout sans susciter de réponses douloureuses, alors qu'au-dessous de la sixième côte et sur le visage la peau se montre très sensible à la douleur. De la glace est décrite comme « froide » sans difficulté sur le bras droit et le torse, et il en est de même une fois franchi le niveau de la sixième côte, le malade reconnaît la glace et donne pour explication que la sensation de froid le met mal à l'aise. À gauche sur la partie supérieure du bras il n'y a plus de différence entre des caresses effectuées avec un morceau de glace ou avec de la soie ; la main gauche est complètement analgésique et montre à l'examen à la lampe de nombreuses croûtes cruciformes qui ne sont accompagnées ni de douleurs ni de sensations. L'examen au pinceau faradique<sup>15</sup> révèle l'ordre précédemment décrit des parties du corps affectées. Par application d'une électrode humidifiée sur la peau, on obtient une sensation nette dans les parties profondes de la main gauche.

On reconnaîtra sans doute possible que les représentations spatiales sont perturbées, en faisant imiter un mouvement passif de l'une des extrémités par des mouvements volontaires de l'autre côté les yeux fermés. Alors que cela réussit très bien au malade pour ce qu'il en est de la position des pieds, il se montre très incertain quant à l'imitation de la position des mains et des doigts. Il apparaît particulièrement malhabile dans la reconnaissance de la position du bras gauche et encore davantage celle des doigts.

- 
12. Il doit s'agir d'un élément de la pile alimentant en courant le galvanomètre. Bunsen (1841) et d'autres ont proposé de remplacer dans les piles de Grove l'acide nitrique par l'acide chromique (en fait un mélange de bichromate de potasse et d'acide sulfurique) pour éviter les vapeurs désagréables dégagées par le précédent mélange (cf. E. Cadiat et L. Dubost, *Traité pratique d'électricité industrielle*, Paris, 1889. (NDT))
  13. Le décagramme, soit 10 grammes, est noté dans l'observation par l'abréviation Dekagr. Cette unité de mesure est inhabituelle en France mais est conservée en Autriche sous l'abréviation *dag*, puis depuis 1950 sous celle de *dkg*. (NDT)
  14. On se souviendra ici des hésitations de Freud lorsqu'il écrivait à son ami Wilhelm Knöpfmacher le 6 août 1878 : « Pendant ces vacances, j'ai changé de laboratoire et me prépare à exercer ma véritable profession : écorcher des animaux ou torturer des hommes et, de plus en plus, s'affirme ma préférence pour le premier terme de cette alternative » (S. Freud, *Correspondance, 1873-1939*, Paris, Gallimard, 2001, p. 16). (NDT)
  15. Électrode composée de nombreux filaments métalliques ayant une forme de pinceau, appelée également pinceau électrique (cf. W. Erb, *op. cit.*, p. 40). (NDT)

c) Les troubles trophiques. Trois cicatrices sur le poignet et le dos de la main gauche confirment les indications du patient de tuméfactions et d'abcédations, qui sont apparues là à plusieurs reprises.

Au cours d'une observation de six semaines et d'une électrothérapie, l'analgésie du bras droit et l'anesthésie de la main gauche s'accroissent sensiblement. Le malade affirmait ressentir un raffermissement des muscles du bras gauche.

## B. Approche diagnostique

Le tableau pathologique précédemment décrit comporte des troubles moteurs et des troubles de la sensibilité que l'on retrouve rarement réunis ensemble, et il se caractérise par l'absence de troubles céphaliques et de douleurs ainsi que par sa limitation à la partie supérieure du tronc, extrémités supérieures incluses. L'affection des muscles présente le caractère d'une des formes typiques d'atrophie musculaire : maladie bilatérale des muscles scapulo-huméraux et de l'épaule, et unilatérale pour les muscles deltoïdes, pectoraux et biceps, conservation de la réaction faradique et aspect normal de la contraction, paralysie seulement proportionnelle à l'atrophie musculaire.

Le trouble de la sensibilité se réduit pour l'essentiel à une paralysie « partielle » de la sensibilité, puisque sur la totalité de la zone affectée les sensibilités algiques et thermiques sont perturbées de façon beaucoup plus manifeste que ne le sont les sensibilités tactiles. Dans la région de la main gauche on trouve une diminution très importante de toutes les qualités sensibles ; là où justement le déficit sensible est le plus important, il existe une atteinte des fonctions trophiques et une tendance à la formation d'abcès, lesquelles peuvent être considérées comme les conséquences néfastes inaperçues de l'anesthésie. Le cours de la maladie présente une progression erratique, son étiologie n'est pas connue.

À quelle partie du système nerveux – cerveau, moelle épinière, nerfs périphériques – faut-il attribuer l'origine de ce complexe symptomatique caractéristique ? Puisqu'il s'agit d'entreprendre l'approche d'un diagnostic de localisation, on peut dans un premier temps écarter sans hésitation l'hypothèse d'une lésion cérébrale. L'absence de symptômes céphaliques, la localisation de la maladie, l'atrophie musculaire sont autant d'arguments pour un tel rejet. De la même façon une maladie des nerfs périphériques ou des racines nerveuses doit être écartée. L'origine névritique des symptômes est contredite par l'absence de douleurs tout au long de l'évolution, par son caractère bilatéral, mais surtout par la façon dont les troubles myotrophiques se manifestent à toutes les autres parties du corps

corrélativement aux troubles de la sensibilité, et c'est ainsi qu'une amyotrophie de la partie supérieure du bras gauche se surajoute à un important trouble de la sensibilité, alors que sur la main gauche totalement anesthésiée il n'y a pas trace de paralysie et d'atrophie. Le caractère de l'affection musculaire ne correspond pas à celui d'une affection névritique. L'analogie de celle-ci avec une atrophie musculaire typique n'est pas exploitable pour le diagnostic de localisation, puisque chacun sait qu'il n'y a pas encore consensus pour définir le siège de la maladie dans l'atrophie musculaire typique.

Ne reste alors que l'hypothèse d'une affection médullaire de la moelle cervicale et dorsale supérieure correspondant au domaine d'extension de la maladie. Cette affection ne saurait être transversale, car il manque dans le tableau de la maladie les symptômes de rupture de conduction qui serait la conséquence d'une pathologie des fibres transversales de la moelle épinière. Elle ne peut être unilatérale, car il manque pour cela la répartition caractéristique des troubles moteurs et sensitifs sur les différents côtés du corps. En l'absence d'une quelconque ébauche de rupture de conduction, la substance blanche de la moelle épinière se trouve récusée. Par ailleurs, la maladie avérée du système de la substance grise, celle de la corne antérieure, n'explique pas l'existence de troubles de la sensibilité. Il est tout aussi inutile d'envisager la possibilité d'une pathologie longitudinale de la totalité de la substance grise de la moelle épinière cervicale et dorsale supérieure, qui pourrait satisfaire à l'ensemble des critères positifs et négatifs de notre cas. Il n'y a en effet aucun doute sur le fait qu'une affection de la substance grise postérieure de la moelle épinière suscite des troubles de la sensibilité, au même titre qu'une pathologie de sa partie antérieure induit des troubles moteurs et myotrophiques. Pour que l'affection supposée de la substance grise corresponde aux détails de notre cas, il faut que celle-ci se développe surtout à gauche et qu'en outre elle soit intensive et largement extensive autant dans la corne postérieure que dans la corne antérieure.

## C. Références bibliographiques

L'anatomie pathologique ne nous a appris à connaître qu'une seule forme de maladie de la moelle épinière qui réponde aux exigences formulées : la prolifération gliale centrale avec formation d'une cavité, ou « gliome central avec syringomyélie<sup>16</sup> ». L'évolution de nos conceptions et de nos connaissances sur cette maladie est brièvement rapportée dans ce

16. F. Schultze, « Ueber Spalt-, Höhlen- und Gliombildung im Rückenmarke und in der Medulla oblongata » (« À propos de formation de fissure, de lacune et de gliome dans la moelle du bulbe rachidien »), *Virchows Archiv*, t. 87, 1882, p. 510-540.

qui suit<sup>17</sup>. Tout d'abord c'est le constat fortuit d'autopsies montrant qu'il pouvait exister dans la moelle épinière un élargissement du canal central<sup>18</sup> sans qu'aucun symptôme tout au long de la vie de l'individu concerné le trahisse. Cet état fut décrit sous le nom d'hydromyélie et considéré comme congénital. Plus tard on fit la découverte que, chez des personnes qui avaient présenté de nombreux et lourds symptômes au cours de leur existence, l'anomalie apparemment unique était la formation d'une cavité centrale dans la moelle épinière. Il était donc logique de tenir cette cavité, que l'on interpréta comme un élargissement du canal central normal, pour une formation acquise et de la rapporter aux symptômes pathologiques observés. Cette étape fut franchie d'abord par Hallopeau<sup>19</sup>, qui établit sur de tels résultats la théorie d'une sclérose péri-épendymaire avec élargissement secondaire du canal central. L'idée de voir la formation d'une cavité centrale comme la conséquence d'un processus pathologique était désormais bien établie ; mais simultanément Simon<sup>20</sup> et Westphal<sup>21</sup> réfutèrent la conception faisant de ces cavités et canaux des élargissements du canal central, en se référant à l'intégrité du canal central ventral dans de nombreux cas de formation pathologique du canal. On était dès lors fondé à distinguer la syringomyélie acquise de l'hydromyélie congénitale. L'attention se portait bientôt sur le tissu dont est constituée la paroi des canaux néoformés, et F. Schultze<sup>22</sup> fit la démonstration que la formation

- 
17. Cf. E. Leyden, « Ueber zentrale Höhlenbildung im Rückenmarke », dans *Klinik der Rückenmarks-krankheiten* II, 1875 (« À propos d'une formation lacunaire centrale dans la moelle épinière », dans le deuxième volume de son traité clinique des maladies de la moelle épinière).
  18. C'est le canal épendymaire de la nomenclature moderne. (NDT)
  19. H. Hallopeau (dermatologue français, 1842-1919), « Note sur un fait de Sclérose diffuse de la moelle avec Lacune au centre de cet organe, altération de la substance grise, atrophie musculaire », *Gazette médicale de Paris*, 1870. L'article ici mentionné sous ce titre par Freud est dans sa version originale intitulé « Contribution à l'étude de la sclérose diffuse péri-épendymaire ; mémoire communiqué à la société de biologie dans la séance du 7 août 1869 » (<http://www2.biusante.parisdescartes.fr/livanc/?p=394&cote=90182x1870x25&do=page>). Il paraît en feuilleton dans le numéro 25 de la *Gazette médicale de Paris*, puis rassemblé en un opuscule d'une quarantaine de pages aux éditions Delahaye en 1870. Le titre qu'utilise ici le jeune Freud est indicatif de ce qu'il cite cet article en seconde main et qu'il emprunte la référence à un article publié dix ans plus tôt : « Ueber Syringomyelie und Geschwulstbildung im Rückenmarke » (« À propos de la syringomyélie et de la formation tumorale dans la moelle épinière ») rédigé par Theodor Simon, psychiatre à Hambourg (1841-1874), et publié après sa mort dans la revue *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten* (vol. V, 1875, p. 120-163) dans lequel cette référence est donnée telle que. De cet auteur on retrouve dans la bibliothèque de Freud l'ouvrage suivant : *Die Gehirnerweichung der Irren. Dementia paralytica* (« Les ramollissements cérébraux chez les fous. La démence paralytique »), Hamburg, Wilhelm Mauke, 1871. (NDT)
  20. T. Simon, « Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des zentralen Nervensystems » (« Contribution à la pathologie et l'anatomo-pathologie du système nerveux central »), *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, vol. V, n° 1, 1875, p. 108-163.
  21. K. Westphal, « Ueber einen Fall von Höhlen- und Geschwulstbildung im Rückenmarke mit Erkrankung » (« À propos d'un cas de maladie avec formation lacunaire et tumorale de la moelle épinière »), *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, vol. V, n° 1, 1875, p. 90-107.
  22. F. Schultze, « Ueber Spalt-, Höhlen- und Gliombildung im Rückenmarke und in der Medulla oblongata » (« À propos de formation de fissure, de lacune et de gliome dans la moelle du bulbe

d'une cavité pathologique se produisait par le biais d'une décomposition au sein d'une prolifération de la masse gliale ; en effet, on retrouve toujours les deux processus, le premier et le second, ensemble, et à différents endroits d'une même préparation, il s'agira tantôt d'une prolifération gliale seule, tantôt la même avec formation de cavités à leur début ou évoluées. On découvrira plus tard qu'il est caractéristique de ce processus de commencer la plupart du temps dans la partie cervicale ou thoracique supérieure de la moelle épinière et d'y détruire surtout la substance grise postérieure, tout en s'étendant parfois aussi à la corne antérieure et à la substance blanche. Il n'y a pas de certitude aujourd'hui quant à savoir si tous les cas de formation de cavités dans la moelle épinière répondent au modèle de développement prôné par Simon, Westphal et F. Schultze, et si, de plus, le processus de la gliose<sup>23</sup> centrale avec syringomyélie n'est en rien lié à quelque anomalie congénitale de formation ou une inhibition du développement du canal central. Ce dernier point de vue a été défendu en son temps par Leyden<sup>24</sup>, il a été soutenu par les recherches de Pick et Kahler<sup>25</sup> et a conquis tout récemment l'approbation de Westphal<sup>26</sup>, son ancien adversaire.

Les caractéristiques anatomo-pathologiques de la syringomyélie (sa localisation à la moelle cervicale et thoracique supérieure, préférentiellement dans la partie postérieure de la substance grise) satisfont précisément aux critères définis par l'examen médical de notre cas. Interrogeons-nous maintenant pour savoir si le complexe symptomatique de notre cas correspond aux tableaux pathologiques induits par la syringomyélie (avec gliose centrale). En rassemblant dans la littérature les cas décrits de formation

---

rachidien », art. cit. Friedrich Schultze (1848-1934), professeur à la clinique médicale de Bonn, auteur d'un traité de neuropathologie (*Lehrbuch der Nervenkrankheiten*, Stuttgart, 1898) en plusieurs volumes. (NDT)

23. Gliose : prolifération des cellules gliales qui constituent le tissu de soutien du système nerveux central. (NDT)
24. E. Leyden, « Ueber Hydromyelus und Syringomyelie » (« À propos de l'hydromyélie et de la syringomyélie »), *Virchows Archiv*, vol. 68, 1876. Professeur de médecine allemand, premier directeur de la clinique médicale de La Charité à Berlin. Auteur d'un *Traité clinique des maladies de la moelle épinière (1874-1876)* traduit en français dès 1879. (NDT) <http://gallicalabs.bnf.fr/ark:/12148/bpt6k5622941n/f6.image>
25. A. Pick, « Ueber die Entstehung eines mehrfachen Zentralkanales » (« À propos de la formation d'un canal épendymaire multiple »), *Archiv für Psychiatrie*, VIII, 1878. A. Pick et O. Kahler, *Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Zentralnervensystem* (« Contribution à la pathologie et l'anatomo-pathologie du système nerveux central »), 1879. <http://www2.biusante.parisdescartes.fr/livanc/?p=15&cote=110133x045x11&do=page>  
Arnold Pick (1851-1924), neurologue et psychiatre tchèque, assistant de Meynert, de Westphal puis de Wernicke, avant de devenir le directeur de la clinique psychiatrique de l'université de Prague dès 1886. Il est l'inventeur de la démence dégénérative fronto-temporale qui porte son nom. Otto Kahler (1849-1893), neurologue tchèque formé à Vienne, coauteur du précédent. Il reste surtout connu pour la maladie qui porte son nom, le myélome multiple ou maladie de Kahler. Le livre qu'ils écrivirent en commun est recensé au n° 1962 du *Catalogue of Freud's Library*. (NDT)
26. K. Westphal, « A contribution to the study of Syringomyelia (Hydromelia) », *Brain*, vol. VI, 1883.

de cavités pathologiques dans la moelle épinière (en laissant de côté les origines de la formation des cavités), il s'avère que la syringomyélie peut évoluer :

1. De façon asymptomatique ;
2. Sous la forme de paresthésies<sup>27</sup> ;
3. Par une abolition (partielle) de la sensibilité avec troubles trophiques et vasomoteurs<sup>28</sup> ;
4. Par une atrophie musculaire ou une paralysie atrophique (accompagnée de douleurs et de paresthésies)<sup>29</sup> ;
5. Par une combinaison d'atrophie musculaire et de troubles de la sensibilité<sup>30</sup> ;
6. Sous le tableau diffus d'une tumeur médullaire<sup>31</sup>.

La diversité des tableaux cliniques engendrés par le processus de syringomyélie, si elle s'explique de façon satisfaisante par l'étendue variable de celui-ci et son extension aux cornes antérieures ou à une partie de la substance blanche, rend bien sûr difficile la certitude diagnostique de la syringomyélie.

F. Schultze, dans son article cité ici à plusieurs reprises, a choisi cependant un de ces cas classiques où ce diagnostic serait envisageable puisqu'il

- 
27. Cas de Schultze (*Virchows Archiv*, tome 87, n° II).
  28. Cas de Schüppel, « Ein Fall von allgemeiner Anästhesie » (« Un cas d'anesthésie généralisée »), *Archiv für Heilkunde*, t. 15, 1874. Cas de Fürstner et Zacher, « Zur Pathologische und Diagnostik der spinalen Höhlenbildung » (« À propos de la pathologie et du diagnostic des formations lacunaires de la moelle »), *Archiv für Psychiatrie*, vol. 14, 1883. Cas de Bernhardt, « Beitrag zur Lehre von der sogenannten "partiellen" Empfindungslähmung » (« Contribution à l'étude de ce qu'on appelle la paralysie "partielle" de la perception »), *Berlin klinische Wochenschrift*, 1884.
  29. Cas de Schüppel, « Über Hydromyelus » (« De l'hydromyélie »), *Archiv für Heilkunde*, t. 6, 1865. Cas de Grimm, « Ein Fall von progressiver Muskelatrophie » (« Un cas d'atrophie musculaire progressive »), *Virchows Archiv*, t. 48, 1869. Cas de Hallopeau (l. c.). Cas de Westphal, « Über einen Fall von Höhlen- und Geschwulstbildung, etc. » (« À propos d'un cas de formation lacunaire et tumorale, etc. »), *Archiv für Psychiatrie*, V, 1875. Cas de Kahler et Pick (l. c., *Beiträge...*, p. 110), observation III. Cas de Schultze (l. c.), « Fall V, amyotrophische Lateralsklerose, nach Erb » (« Cas V, Sclérose latérale amyotrophique, d'après Erb »).
  30. Cas de Gull-Clarke, 1862 (*nach Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten*) (« d'après Leyden, *Clinique des maladies de la moelle épinière* »). Cas de Ludwig Mayer, « Ein Fall von allgemeiner, progressiver Muskelatrophie » (« Un cas d'atrophie musculaire progressive et généralisée »), *Virchows Archiv*, t. 27, 1863. Cas de Schultze (l. c.), observation IV. Cas de Kahler, « Paraplegia cervicalis mit eigenhümlichen Sensibilitätsstörungen » (« Paraplégie cervicale avec troubles de la sensibilité caractéristiques »), *Prager medizinische Wochenschrift*, 1882. Cas de Remak, « Ein Fall von zentraler Gliomatose (Syringomyelie) des Halsmarkes » (« Un cas de Gliomatose centrale (syringomyélie) de la moelle cervicale »), *Deutsche medizinische Wochenschrift*, 1884.
  31. Voir la compilation de Reisinger, « Über das Gliom des Rückenmarkes. Beschreibung eines hiehergehörigen Falles mit anatomischer Untersuchung von Prof. Marchand » (« À propos du gliome de la moelle épinière. Description d'un cas mentionné ici avec un examen anatomique du professeur Marchand »), *Virchows Archiv*, t. 98, 1884. Ni le tour d'horizon ci-dessus, ni les documents présentés ici ne peuvent prétendre à quelque exhaustivité. Une dernière insuffisance qu'on aimerait voir pardonnée du fait de la difficulté à préciser quels cas de formation lacunaire et de gliose de la moelle épinière peuvent être comptabilisés. Des observations anciennes incomplètes, des transitions fluides (notamment entre les tableaux 4 et 5) n'ont pas rendu aisée la classification de certains des cas décrits.

existe en effet une atrophie des extrémités supérieures avec des troubles partiels de la sensibilité et des troubles trophiques sans symptôme de rupture de conduction. C'est également la combinaison caractéristique qu'illustre notre cas.

Sur la base des réflexions de Schultze, au cours des dernières années, Kahler<sup>32</sup>, Bernhardt<sup>33</sup> et Remak<sup>34</sup> ont publié un cas dans lequel ils tenaient pour acquis, du vivant du patient, le diagnostic de syringomyélie. C'est dans cette approche et dans une invitation pressante contenue dans une communication de Bernhardt que j'ai puisé la justification de ma propre communication de l'histoire d'un malade et d'un diagnostic sans autopsie, et je ne peux que regretter de ne pas avoir eu la possibilité d'un examen plus approfondi et d'une observation plus prolongée. Des cas publiés sans examen anatomique, seuls celui de Remak et le nôtre empruntent à tous les traits du tableau pathologique de Schultze ; chez le malade de Bernhardt il manque l'atrophie musculaire<sup>35</sup>, et dans l'observation de Kahler l'importante condition de l'absence de rupture de conduction n'est pas remplie, puisqu'il existe une parésie des extrémités inférieures ; aux extrémités supérieures c'est une paralysie spastique qui vient à la place d'une atrophie. Il est d'ailleurs clair que le tableau clinique de Schultze correspond à un état dans lequel l'affection se cantonne strictement à la substance grise et que par l'extension du processus à la substance blanche il se voit perdre une de ses caractéristiques les plus spécifiques, l'absence de rupture de conduction.

Je rassemble ici les trois cas qui, à ma connaissance, présentent le tableau clinique de Schultze avec la plus grande pureté :

Cas de	Troubles moteurs	Troubles sensitifs	Troubles trophiques	Observations
F. Schultze (l. c. IV) Femme 37 ans	Atrophie et parésie des deux bras, particulièrement de la main gauche. Au début secousses fibrillaires.	Anesthésie de la partie supérieure du tronc et des deux bras. Analgésie de tout le corps à l'exception du visage.	Formations bulleuses à la main droite.	Symptôme bulbaire transitoire. Hyporéflexion tendineuse à la jambe gauche. Syringomyélie et gliomatose

32. « Kasuistische Beiträge V, Paraplegia cervicalis mit eigenthümlichen Sensibilitätsstörungen » (« Contributions casuistiques V, Paraplégie cervicale avec troubles de la sensibilité caractéristiques »), *Prager medizinische Wochenschrift*, 1882.

33. « Beitrag zur Lehre von der sogenannten "partiellen" Empfindungslähmung » (« Contribution à l'étude de ce qu'on appelle la paralysie "partielle" de la perception »), *Berlin klinische Wochenschrift*, 1884.

34. « Ein Fall von zentraler Gliomatose (Syringomyelie) des Halsmarkes » (« Un cas de gliomatose centrale (syringomyélie) de la moelle cervicale »), *Deutsche medizinische Wochenschrift*, 1884.

35. Encore pourrait-on aussi contester le diagnostic de Remak (l. c.).

E. Remak Homme 40 ans Ajusteur	Atrophie de l'avant-bras gauche, secousses fibrillaires de la partie supérieure du bras et de l'épaule gauche.	Trouble massif de la perception tactile à gauche. Suppression de la sensibilité thermique et diminution de la sensibilité algique à gauche sur la partie supérieure du tronc et sur tout le bras.	Formation bulleuse (herpès, zona ?) dans les zones des troubles sensitifs. Atteinte de l'articulation de l'épaule gauche.	Aucun signe d'atteinte des jambes. Dégénérescence des petits muscles de la main. Début il y a 11 ans.
Notre cas Homme 36 ans Tisserand	Atrophie des muscles de l'épaule des deux côtés et de la partie supérieure du bras gauche.	Anesthésie à gauche, de l'avant-bras et de la main. Analgésie et paralysie de la sensibilité thermique sur tout le tronc jusqu'à la sixième côte et sur les deux bras.	Formation d'abcès sur le poignet gauche. Tendance à la nécrose cutanée.	Pas d'atteinte des jambes. Depuis deux ans.

Comme on peut le constater, les trois cas cliniques concordent, exception faite pour certains symptômes et pour d'autres traits isolés comme l'empiètement de troubles de la sensibilité sur l'atteinte musculaire et l'altération plus forte de la sensibilité algique et thermique comparative-ment aux qualités de la sensibilité tactile.