

LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

PAR

GILLES DE LA TOURETTE,

Professeur agrégé à la Faculté de médecine,
Médecin des hôpitaux.

Dans ses *Leçons sur la Syphilis héréditaire tardive* publiées en 1886 (1) notre maître, M. le professeur A. Fournier, s'exprimait ainsi :

« Autant les documents relatifs au sujet dont nous poursuivons l'étude sont nombreux et précis en ce qui concerne les affections du cerveau, autant ils deviennent rares et vagues relativement à celles de la moelle qui doivent nous occuper actuellement ».

Et cette opinion s'appliquait aussi bien aux cas de syphilis héréditaire congénitale ou précoce, qu'aux cas tardifs que M. Fournier envisageait plus particulièrement alors.

En effet, à part quelques faits écourtés d'Hutchinson, de H. Jackson et de Bartlett, sur lesquels nous aurons à revenir, on peut dire, qu'en 1886, la question de la syphilis médullaire héréditaire était à peine posée.

Dans certaines observations analogues, par exemple, à celles de Laschewitz (2) et de Fournier (3), il existait bien des troubles de la motilité indépendants de lésions cérébrales, mais ceux-ci se rapportaient à des phénomènes de compression spinale en relation avec l'*hyperostose gommeuse des vertèbres* que nous éliminerons complètement du sujet que nous allons traiter.

On pourrait faire remarquer, à ce propos, que nos premières connaissances sur les paralysies spinales dans la syphilis acquise, se rattachent également à la notion des ostéites vertébrales gommeuses. Tel le *mal de Pott syphilitique* de Portal (4).

(1) A. FOURNIER. *La syphilis héréditaire tardive*, in-8°, Paris, 1886.

Nous adressons tous nos remerciements à M. le professeur Fournier pour les documents inédits qu'il nous a permis de recueillir dans son service de l'hôpital St-Louis et les précieux conseils que nous avons puisés dans sa grande expérience (G. T.)

(2) LASCHEWITZ. Ueber Syphilis hereditaria tarda. *Vierteljahrsschrift für Dermatologie u. Syphilis*, 1878, p. 268 (obs. p. 278, 2, 79).

(3) A. FOURNIER. *La Syphilis héréditaire tardive*. *Op. cit.*, p. 522.

(4) PORTAL. *Nature et traitement du rachitis*, 1797.



En 1889, Siemerling (1) écrivait encore que si les notions que nous possédions alors sur la syphilis acquise des centres nerveux commençaient à être satisfaisantes, on continuait à compter les cas où le cerveau et la moelle avaient été héréditairement touchés par la vérole.

Bien plus, il n'avait pas été publié, suivant lui, une seule observation où la moelle fût uniquement en cause, la syphilis héréditaire paraissant toujours envahir l'axe cérébro-spinal dans son entier, lorsque le cerveau n'était pas seul touché.

Depuis 1889, quelques travaux ont vu le jour sur la question qui nous intéresse. Non seulement ils ne sauraient être comparés comme nombre et comme importance à ceux qui ont eu pour objet la syphilis médullaire acquise, mais encore les faits sont restés isolés, sans liens entre eux.

Volpert (2) nous semble le seul auteur qui ait tenté une esquisse générale de la syphilis héréditaire de la moelle.

Peut-être, dans ces conditions nées surtout de la rareté des documents, l'essai nosologique que nous allons tenter semblera-t-il prématuré. Il nous a paru cependant utile, ne fût-ce que pour encadrer les observations personnelles que nous avons recueillies.

*
* *

On peut considérer que la syphilis héréditaire frappe la moelle épinière à trois périodes de l'existence : pendant la vie intra-utérine, pendant les premières années jusqu'à l'adolescence, pendant l'adolescence et l'âge mûr. Les accidents par lesquels elle se manifeste seront donc dits, *congénitaux*, *précoces* ou *tardifs*.

Les cas congénitaux se divisent en deux catégories utiles, pour les besoins de la description, à séparer l'une de l'autre.

La première comprend les enfants morts-nés avant terme ou à terme, ou ceux qui, nés dans les mêmes conditions, n'ont vécu que quelques jours ou quelques semaines. La clinique n'a presque rien à voir avec ces faits qui comportent seulement des investigations anatomo-pathologiques.

Dans la seconde, il s'agit d'enfants vivants nés à terme ou avant terme, présentant les manifestations cliniques d'une syphilis congénitale de la moelle épinière.

Les cas précoces sont ceux où la détermination médullaire semble ne s'être effectuée qu'un certain laps de temps après la naissance, c'est-à-dire pendant l'enfance.

Pour les cas tardifs il n'est pas besoin d'interprétation.

(1) SIEMERLING. Zur Lehre von den congenitalen Hirn und Rückenmarkssyphilis. *Archiv für Psychiatrie*, Berlin, 1889, p. 102.

(2) VOLPERT. *De la syphilis médullaire*. Th. Nancy, 30 juillet 1894.

*
*
*

1^{re} catégorie. — A. Enfants morts-nés avant terme ou à terme, affectés de syphilis héréditaire de la moelle épinière.

Les cas de cette catégorie qui ont été publiés sont peu nombreux ; peut-être sont-ils en réalité plus fréquents. Rien, en effet, en dehors de l'investigation anatomique pure, d'une pratique toujours difficile, ne saurait démontrer l'existence de la localisation médullaire, et combien peu souvent songe-t-on à examiner les centres nerveux ?

Toutefois, si l'on se range à l'opinion très discutable de Jarisch que nous signalerons, l'existence d'éruptions cutanées permettrait de soupçonner la présence de lésions spinales.

Potain (1) aurait observé deux jumelles, nées avant terme d'une mère syphilitique, « qui vécut trois jours et chez lesquelles on ne put constater pendant la vie aucune marque de syphilis, ni aucun symptôme morbide. Chez l'une d'elles, il y avait une débilité extrême ».

Chez toutes les deux, notons ce fait, important dans l'espèce, on trouva les altérations du foie décrites par Gubler dans la syphilis congénitale.

« Les cerveaux ne parurent pas altérés, ils offraient la consistance molle habituelle à cet âge. La moelle de l'un des deux fœtus paraissait être à l'état normal, on reconnaissait très bien, sur sa coupe, les sillons et les cornes grises. Le microscope y montra des tubes nerveux très nets.

« La moelle de l'autre fœtus, au contraire, était dans toute sa longueur diminuée de volume, dure, sans trace de division entre les substances et tout à fait semblable à un tendon fibreux, sauf la coloration qui était d'un gris rougeâtre. Au microscope, M. Potain ne put découvrir ni cellule nerveuse ni presque aucun tube nerveux distinct. Toute la moelle semblait formée par du tissu lamineux, condensé, feutré et entremêlé d'une substance granuleuse abondante. L'examen des deux moelles fut fait simultanément et la différence considérable de structure qui existait entre elles deux ne put laisser aucun doute. Quant aux méninges rachidiennes il n'a pas semblé qu'elles fussent altérées ».

On pourrait conclure qu'il s'agissait là d'un arrêt de développement ou d'un vice de conformation. Bien plutôt croyons-nous, on se trouvait en présence de cette *méningo-myélite diffuse embryonnaire* dont Gangitano nous donnera bientôt des exemples.

Kahler et Pick (2) ont fait l'autopsie d'un enfant de 5 mois mort de sy-

(1) POTAIN, cité par LANCEREAUX. *Traité historique et pratique de la syphilis*, 2^e éd., 1873, p. 431.

(2) KAHLER ET PICK. Befund im Rückenmarke eines syphilitischen Kinde. *Vierteljahrsschrift f. die praktische Heilkunde*. Prague, 1879, Bd 142.

philis avec lésions cutanées et bronchiques, sans autres détails cliniques.

On notait, au niveau de l'entrecroisement des pyramides, un changement de coloration dans le faisceau latéral gauche, immédiatement dans l'angle qui sépare la corne antérieure de la corne postérieure. Cette plaque scléreuse s'étendait sur une hauteur de 6 à 7 millimètres. A son niveau, les vaisseaux étaient épaissis et leur calibre était considérablement rétréci.

Kahler et Pick comparent ces lésions à celles décrites par Charcot et Gombault (1) dans un cas de syphilis acquise des centres nerveux. Dans leur cas, le processus était nettement d'origine vasculaire.

A. Jarisch (2) a étudié l'anatomie pathologique de la moelle dans 7 cas de syphilis, dont 4 se rapportant à des enfants atteints de syphilis héréditaire. L'enfant le plus âgé avait, au moment de la mort, 2 mois et 10 jours, le moins âgé 19 jours.

Les lésions qu'il a trouvées dans la moelle consistaient surtout dans l'atrophie des cellules des cornes antérieures et de la colonne de Clarke. Leur protoplasma était rétifforme, de même il y avait de la tuméfaction du réseau de la substance grise. Ça et là, on trouvait dans la substance médullaire et autour des vaisseaux des sillons et commissures, des masses vitreuses homogènes. Il n'est pas parlé du cerveau.

A notre avis, on ne peut tirer aucune conclusion des recherches de Jarisch et des lésions assez peu précises qu'il a constatées. L'auteur semble surtout avoir été guidé par le désir de relier l'exanthème syphilitique qui existait chez ses sujets, aux lésions des cellules médullaires. Il trouvait, dans ces faits, la confirmation d'une opinion qu'il avait soutenue antérieurement(3).

Les cas de Jürgens (4) sont plus intéressants.

Le premier se rapporte à un enfant mort-né, chez lequel on trouva un épaississement considérable de la dure-mère au niveau de la base du crâne, laquelle était le siège d'une légère hyperostose. Dans la zone de transition céphalo-rachidienne, la dure-mère est très vascularisée, sa face interne dépolie est soudée à l'arachnoïde.

Les méninges de la convexité du cerveau sont intactes. Au niveau du chiasma, épaississement qui se continue sur la protubérance et la partie inférieure du bulbe. De même, pachyméningite et arachnite spinales, surtout dé-

(1) CHARCOT et A. GOMBAULT. Note sur un cas de lésions disséminées des centres nerveux observées chez une femme syphilitique. *Archives de physiologie*, 1873, t. V, p. 143.

(2) A. JARISCH. Ueber den Rückenmarksbefund in 7 Fällen von Syphilis. *Vierteljahrsschrift f. Dermatologie u. Syphiligraphie*, Vienne, 1881, p. 621.

(3) A. JARISCH. Ueber die Coincidenz von Erkrankungen der Haut und der grauen Achse des Rückenmarkes. *Id.*, 1880 et *Wien. medic. Blätter*, n° 47-49, 1880.

(4) JÜRGENS. Ueber Syphilis des Rückenmarkes u. seiner Häute. *Charité Annalen*, 10 Jahrgang, 1883, p. 729.

veloppées dans la région cervicale et disparaissant dans la partie inférieure de la moelle. De la pie-mère épaissie partent des prolongements fibreux envahissant les cloisons interstitielles de la moelle, particulièrement dans la région des cordons et des racines postérieurs. Près du sillon longitudinal postérieur, fortes productions fibreuses, nombreuses cellules à noyau, multiplication des noyaux dans les cordons qui bordent des 2 côtés le sillon postérieur. Dans la profondeur du sillon, productions fibreuses s'étendant jusqu'à la substance grise, attaquant le canal central qui est entouré de cellules à noyaux. Épaississement des tuniques de la basilaire et des vertébrales. Sclérose des vaisseaux de la région cervicale de la moelle. Diverses lésions syphilitiques des autres organes.

2^e cas. — Enfant né le 8 mars 1885, mort le 12 mai ; ictère, pemphigus plantaire. Gommès des capsules surrénales. Dure-mère crânienne intacte, pie-mère de la convexité fibreuse, épaissie, trouble. Gommès et petits foyers de ramollissement dans l'encéphale. L'altération des méninges se prolonge sur la protubérance.

La pie-mère *spinale*, dans les régions cervicale et thoracique, est très épaissie, unie à la face interne de la dure-mère par de nombreux et forts tractus. La substance médullaire est grisâtre. La dure-mère est épaissie dans la partie postérieure de la moelle.

Ostéochondrites syphilitiques des vertèbres, des tibias et des fémurs.

Le 3^e cas rapporté par Jürgens, de tous le plus intéressant, sera étudié ultérieurement car il a trait à un enfant atteint de syphilis héréditaire précoce.

En résumé, il s'agit, dans les deux cas précédents, de méningo-myélite avec altérations vasculaires.

*
* *

Les faits les plus récents de syphilis congénitale de la moelle appartiennent à Gangitano (1) qui a publié 4 cas de syphilis médullaire. Les trois derniers se rapportent seuls à la syphilis héréditaire.

Le premier a trait à un enfant de 52 jours dont la mère présentait des accidents secondaires. Pas de description clinique.

L'autopsie montre une augmentation de volume de la rate et du foie avec hépatite interstitielle diffuse ; il existe également de la myocardite interstitielle.

Macroscopiquement, le cerveau et les méninges cérébrales paraissent sains mais on trouve, au microscope, une infiltration péri-vasculaire, de la prolifération de la névroglie, et de l'endartérite.

Les coupes de la moelle, pratiquées au niveau du renflement cervical, montrent des vacuoles ovoïdes ou sphériques de dimensions variées, privées de con-

(1) GANGITANO. Contributo allo studio della sifilide del midollo spinale. *Archivio italiano di clinica medica*, Milan, 1894, p. 448.

tenu et siègeant dans les cordons postérieurs et dans les commissures blanche et grise. La substance blanche est atrophiée. Quelques groupes de fibres sont tout à fait dissociés, d'autres fibres sont extrêmement grêles.

Les tuniques des vaisseaux sont épaissies. La substance grise est disposée d'une façon asymétrique. Le canal central est dilaté sous forme d'une fissure triangulaire très développée.

Quelques cellules ganglionnaires des cornes grises antérieures présentent de la dégénérescence vitreuse. Latéralement au canal central, dans le centre des cornes grises antérieures, se voient 2 zones arrondies où la substance grise est très raréfiée avec atrophie des cellules ganglionnaires, des fibres nerveuses et de la névroglie.

L'auteur résume cette observation ainsi qu'il suit : « *syphilis congénitale*, épaississement des méninges, endartérite oblitérante, hydromyélie, atrophie des cellules ganglionnaires et des fibres nerveuses ».

La deuxième observations de *syphilis congénitale* (la 3^e du mémoire) se rapporte à un enfant de 25 jours né d'une mère syphilitique. Pas de détails cliniques.

Rien macroscopiquement, si ce n'est un affaissement (marasme) général de tous les organes.

La pie-mère cérébrale est molle et épaissie. Le cerveau qui a conservé son volume normal est en général diminué de consistance, surtout dans certains points situés à la surface du lobe frontal droit et du lobe temporo-sphénoïdal et occipital gauche où se trouvent de véritables foyers de ramollissement.

La pie-mère présente des vaisseaux distendus par le sang et, çà et là, de petites suffusions hémorragiques particulièrement en rapport avec les foyers de ramollissement que l'examen microscopique, fait sur des pièces fraîches, montre être des foyers d'encéphalite.

La pie-mère spinale est épaissie et infiltrée d'éléments cellulaires. Le sillon longitudinal antérieur dans la région dorsale, au niveau de la commissure blanche antérieure, forme un diverticule toujours revêtu de la pie-mère lequel, s'infléchissant latéralement, s'insinue dans toute l'épaisseur de la commissure blanche du côté droit jusqu'à envahir, par un court tractus, la substance de la corne grise antérieure dans sa partie la plus interne et postérieure. A gauche, dans un point homologue, existe un diverticule beaucoup plus petit ne dépassant pas la substance de la commissure blanche.

Les cordons de Burdach et de Goll sont dégénérés ; ce dernier, en particulier, présente de nombreux espaces vides au niveau desquels des faisceaux entiers de fibres sont détruits.

Le canal central est très dilaté et tapissé d'un épithélium proliféré.

Autour de ce canal, se trouve un tissu constitué par la névroglie épaissie privée de cellules ganglionnaires et de fibres nerveuses. Il existe de l'endartérite. Autour de quelques-uns des vaisseaux qui sont atteints d'endartérite oblitérante, on voit les gaines lymphatiques dilatées et, autour d'elles, on note un cer-

tain degré de résorption de la substance nerveuse et aussi de la névroglie.

La substance des cornes grises est irrégulièrement disposée et atrophiée. Des cellules qui persistent, certaines sont ratatinées ; dans d'autres, le protoplasma qui les remplit n'est plus représenté que par un faible résidu granuleux autour du noyau.

Dans d'autres, on ne voit que le noyau au milieu d'un protoplasma homogène peu différenciable.

En résumé: « Épaississement des méninges cérébro-spinales, encéphalite à foyers multiples, endartérite oblitérante, dégénération des cordons postérieurs, hydromyélie, dégénération des cellules ganglionnaires ».

La 3^e observation de syphilis congénitale (la 4^e du mémoire) se rapporte au cadavre d'un enfant de quelques jours (8 à 10) suspect de syphilis congénitale, la mère étant syphilitique.

Cadavre en état de putréfaction (marasmo) avancée. Il existe, dans la région dorso-lombaire de la colonne vertébrale, une petite tumeur arrondie de la grosseur d'une noix, élastique; fluctuante, couverte d'une peau normale, lisse. En pratiquant une incision, on voit se produire une hernie de la dure-mère à travers une fissure du canal vertébral, contenant un liquide blanc citrin très limpide (méningocèle).

La partie interne du sac est constituée en grande partie par la dure-mère très épaissie. La moelle est renfermée dans le canal vertébral.

La section des organes internes ne révèle rien de particulier. Légère hypercalcification des centres d'ossification.

La substance cérébrale ramollie ne permet de relever aucune lésion tant macroscopique que microscopique.

La moelle est de volume à peu près normal. Elle présente, dans la région lombaire, un dédoublement d'une étendue, en longueur, d'environ un centimètre entre lequel s'insinue la dure-mère laquelle va, de là, constituer un revêtement à chaque branche de division. Vers la 3^e ou la 4^e vertèbre lombaire, la moelle redevient unique et augmente énormément de volume vers la queue de cheval.

En ce point, on voit la moelle, qui était réduite à un volume très exigü, devenir une masse arrondie de la grosseur d'un gros pois vert, homogène, de consistance et d'aspect cartilagineux. Le tout est entouré par la dure-mère épaissie et par un tissu conjonctif riche en vaisseaux, formant des replis anormaux avec des vaisseaux très dilatés.

Sur les coupes microscopiques, on voit, au niveau du renflement cervical, le canal central dilaté sous forme d'une fissure qui, de la commissure blanche antérieure, s'étend jusqu'au tiers postérieur des cordons de Goll. Le canal est revêtu de l'épithélium proliféré et est entouré d'une substance scléreuse.

Dans la substance blanche, on trouve de très rares fibres nerveuses, et de nombreuses cellules de la névroglie.

On ne trouve pas de fibres nerveuses dans les cordons de Goll. Celles-ci com-

mencent à apparaître, peu abondantes, dans la partie la plus périphérique des cordons de Burdach.

La substance grise est diminuée de volume dans sa totalité, disposée irrégulièrement et très raréfiée.

Les cellules nerveuses sont ratatinées et atrophiées, mais laissent encore apercevoir leur noyau et leur nucléole. Sur les coupes de la partie supérieure de la moelle dorsale, on voit la pie-mère épaissie, infiltrée d'éléments arrondis et renfermant de nombreux vaisseaux dilatés. Le canal central n'a plus sa forme de fissure ; il revêt un aspect uniforme, coupant pour ainsi dire la moelle en 4 parties à peu près égales.

Le canal est toujours revêtu de l'épithélium proliféré. La partie périphérique de la coupe est constituée par de la névroglie avec très peu de fibres nerveuses. Les cordons postérieurs sont sclérosés. La substance grise des divers segments est dégénérée, les cellules rares et atrophiées, les fibres nerveuses disséminées.

Dans la partie inférieure de la région dorsale, la moelle est aplatie suivant son diamètre antéro-postérieur.

Le canal central, tout en se disposant transversalement, et en prenant sa forme en croix, s'élargit de façon à envahir la superficie presque entière de la coupe.

Sur une coupe passant un centimètre au-dessus du dédoublement, le canal central est toujours revêtu d'épithélium, la substance nerveuse est réduite à une mince bande circulaire où il est impossible de découvrir des fibres nerveuses et des cellules ganglionnaires. Entre cette bande et la pie-mère, on voit des lacunes remplies de sang qui forment un anneau isolant la moelle de son revêtement méningé.

La dure-mère épaissie et le tissu conjonctif environnant, forment des replis anormaux qui contiennent de nombreux vaisseaux dilatés.

Il y a là quelque chose d'analogue à ce que l'on trouve dans les cas d'*anencéphalie* où, à la place de la substance cérébrale, il n'y a que du tissu conjonctif disposé en replis anormaux analogue à celui déjà décrit dans la partie inférieure de la moelle.

Sur la coupe faite immédiatement au-dessus du dédoublement, les 2 sillons antérieurs et postérieurs sont très voisins et le canal central est déjà divisé en 2 parties par un tractus de substance nerveuse.

Dans la région lombaire, sur une longueur d'un centimètre et demi environ, existe le dédoublement. Les 2 segments sont entourés par la dure-mère et la pie-mère épaissies. Il n'existe pas de canal central et, dans chaque segment, il est impossible de distinguer la substance blanche de la grise et réciproquement. On voit de très rares fibres dégénérées avec des gaines variqueuses de myéline.

Au niveau du renflement lombaire, la moelle redevient de nouveau unique.

La dure-mère et la pie-mère présentent de longues lacunes hémorragiques avec des vaisseaux très dilatés. La moelle, extrêmement réduite de volume, adhère à une production arrondie entièrement entourée par les méninges et offrant au microscope les caractères de la substance cartilagineuse.

En résumé « Dégénérescence des cordons postérieurs, hydromyélie,

dégénérescence des cellules ganglionnaires, dédoublement partiel de la moelle lombaire ».

L'auteur conclut qu'il y a un rapport constant, dans ses trois cas, entre les altérations vasculaires, la dégénérescence des cordons postérieurs et celle des cellules des cornes grises.

La syphilis héréditaire serait donc capable de produire une véritable *méningo-myélite diffuse embryonnaire*.

C'est à la syphilis aussi qu'il faut vraisemblablement attribuer l'arrêt et le vice de développement notés dans la dernière observation.

Nous adoptons volontiers, pour notre part, les conclusions auxquelles est arrivé Gangitano et considérant, en outre, les cas qui ont été publiés en dehors de cet auteur, nous pensons qu'elles résument assez bien l'état actuel de nos connaissances sur la syphilis congénitale de la moelle.

La syphilis peut donc frapper la moelle (ou mieux le système cérébro-spinal) de l'enfant, avant sa naissance. L'accouchement, dans ces cas, a souvent lieu avant terme ; l'enfant est mort-né ou il naît vivant. Dans les faits que nous avons étudiés, si l'enfant est né vivant il succombe rapidement, sans qu'on puisse attribuer spécialement la mort à la syphilis médullaire car, presque toujours, sinon toujours, on note concurremment, à l'autopsie, des manifestations viscérales, osseuses ou autres. Les signes cliniques font donc complètement défaut.

Laissant de côté les vices et arrêts de développement dont la syphilis héréditaire est d'ailleurs coutumière (dents en particulier) il vient immédiatement à l'esprit de rapprocher, au point de vue anatomique, la *méningo-myélite diffuse embryonnaire* des lésions viscérales, en particulier de l'*hépatite interstitielle diffuse* que l'on trouve si souvent chez les fœtus ou les enfants qui ont succombé à la syphilis congénitale et dont M. Hudelo (1), chef de clinique du professeur Fournier, a donné une excellente interprétation.

Ce sont là évidemment, dans des organes différents, les effets d'un processus de même ordre, très simple en réalité, reconnaissant une même origine vasculaire.

A l'instar de ces lésions hépatiques si fréquentes et si souvent ignorées, il est à présumer que les lésions médullaires, qu'un même processus général tient sous sa dépendance, seraient beaucoup plus souvent notées qu'on ne l'a fait jusqu'à ce jour, si l'on s'astreignait à les rechercher par les moyens appropriés.

*
* *

(1) HUDELO. *Contribution à l'étude des lésions viscérales dans la syphilis héréditaire. Lésions du foie*. Th. Paris, février 1890.

1^{re} catégorie. — B. *Enfants vivants, nés avant terme ou à terme et présentant des manifestations cliniques se rapportant à la syphilis congénitale de la moelle.*

Les faits que nous allons étudier sont plus intéressants que ceux que nous venons d'analyser, en ce sens qu'ils comportent une description clinique.

En réalité, ils sont les analogues des précédents, car la *sclérose* qui va imprimer sa caractéristique aux manifestations si dissemblables que nous analyserons n'est, en somme, que l'évolution plus avancée en âge du processus diffus embryonnaire (susceptible aussi de former des agglomérats gommeux) qui est la base anatomique des lésions tant encéphalo-médullaires que viscérales de la syphilis constitutionnelle.

L'affection est encore congénitale ; elle doit sa persistance à ce fait que, pour des raisons qui échappent à notre appréciation, le sujet n'a pas succombé, avant ou dès sa naissance, soit à la localisation cérébro-médullaire, soit plus souvent encore peut-être aux manifestations viscérales de la syphilis héréditaire associées si fréquemment aux lésions nerveuses. Et si nous parlons de localisation cérébro-médullaire, c'est que, dans ce groupe, nous connaissons à peine une observation (celle que nous avons publiée avec M. le professeur Fournier et dont nous reparlerons) où la localisation ait été exclusivement spinale. Nous aurons donc, le plus souvent, au milieu des symptômes presque toujours prédominants d'une affection cérébrale, à rechercher ce qui appartient, primitivement ou secondairement, à la moelle, ce qui ne laissera pas, on le comprend, de rendre la description clinique malaisée.

Les discussions même ne feront pas défaut, ainsi d'ailleurs que nous allons immédiatement le montrer.

En effet, en 1878, sous le nom de sclérose disséminée, qu'on peut traduire par *sclérose en plaques*, Dickinson (1) publiait, sans commentaires, deux observations se rapportant à de jeunes enfants,

De la première nous ne dirons rien, la syphilis n'étant pas en cause.

La seconde a trait à une fillette de 5 ans et 8 mois née d'une mère entachée de syphilis. Jusqu'à 3 ans, elle ne peut marcher ; à cette époque elle traîne la jambe droite et commence à trembler. Elle ne marche en réalité qu'à 5 ans ; elle est considérée comme intelligente. Vers 3 ans, attaques qui ressemblent fort à des crises épileptiques.

Entrée à l'hôpital à l'âge de 5 ans et 8 mois, on constate qu'elle ne peut se tenir debout, il faut qu'elle reste dans le décubitus horizontal car, lors-

(1) DICKINSON. Cases of disseminated sclerosis in children. *Medical Times and Gazette*, 2 février 1878, p. 112, vol. I.

qu'elle s'assied, le tronc oscille de çà et de là, les membres sont agités par un tremblement. Son langage est traînant, elle chantonne, comme les idiots, des airs monotones ; pas de nystagmus.

Après plusieurs traitements infructueux, on donne, sans effet d'ailleurs, du mercure et de l'iodure de potassium ; l'enfant gâte, sa stupidité augmente ; c'est dans cet état qu'elle quitte l'hôpital.

Nous n'aurions pas rapporté cette observation, dans laquelle les symptômes observés sont évidemment sous la dépendance d'une sclérose cérébrale, d'origine probablement syphilitique, si M. Moncorvo (de Rio-de-Janeiro) n'avait rapproché du fait de Dickinson une série de cas pour la plupart congénitaux, qu'il attribue à la *sclérose en plaques*, affection que la prédominance habituelle de ses localisations anatomiques et de ses manifestations cliniques classe généralement dans les maladies de la moelle.

Dans un premier mémoire, publié en 1884, M. Moncorvo (1) rapporte 3 observations d'enfants nettement hérédosyphilitiques.

La première a trait à une fillette de 4 ans, née à terme, qui, à l'âge de 7 mois, contracta la variole à la suite de laquelle elle eut des convulsions suivies d'une hémiplégie gauche qui ne tarda pas à s'améliorer. Mais les accès épileptiques persistèrent, et l'enfant resta à peu près idiote. La station debout est difficile, la démarche titubante et embarrassée, la tête oscille de droite à gauche.

La deuxième observation se rapporte à un garçon de 7 ans qui ne marcha qu'à 6 ans. L'enfant est idiot avec crises de colère, équivalents psychiques de l'épilepsie ; il existe du nystagmus.

Dans la 3^e observation il s'agit d'une fillette de 3 ans, idiote et épileptique.

Dans ces 3 cas, il survint une légère amélioration sous l'influence du traitement mercuriel et ioduré.

A notre avis, il ne saurait y avoir aucun doute dans l'appréciation de ces trois faits. Que la syphilis héréditaire soit en cause, cela ne souffre pas de discussion, sauf peut-être pour le premier où l'on pourrait incriminer la variole. Mais, pour le diagnostic, il ne saurait en être de même. Le tableau clinique est nettement celui de la sclérose cérébrale (avec participation primitive ou secondaire de la moelle), s'accompagnant d'idiotie et d'accès épileptiques, et non celui de la sclérose en plaques.

Dans un deuxième mémoire, M. Moncorvo (2) donne une 4^e observation

(1) MONCORVO. *Contribution à l'étude de la sclérose multiloculaire chez les enfants*, Paris, Berthier, 1884.

(2) MONCORVO. De l'étiologie de la sclérose en plaques chez les enfants et notamment de l'influence de l'hérédosyphilis. *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1887, p. 720.

qui se rapproche sensiblement des précédentes, bien que l'expression symptomatique y soit plus atténuée.

Il s'agit d'une fillette hérédo-syphilitique qui, vers l'âge de 3 ans, présenta de la démarche titubante jointe à une grande irritabilité du caractère. Le traitement spécifique se montra efficace car, après des alternatives de mal et de mieux, vers 7 ans, l'enfant était à peu près guérie.

Il semble qu'il ait existé là une méningite de la base avec titubation cérébelleuse. Rien n'autorise, dans tous les cas, à porter le diagnostic de sclérose en plaques.

Depuis, M. Moncorvo (1) a publié 3 nouvelles observations d'enfants hérédo-syphilitiques, âgés respectivement de 5 ans, 11 ans et 9 ans; les deux derniers étaient frères. Il s'agit encore là de sujets très arriérés, sinon idiots, à démarche titubante ou impossible, avec ou sans nystagmus; chez le 2^e il existait de l'athétose des membres supérieurs. Deux enfants avaient des crises qui rappelaient celles de l'épilepsie. Dans le 1^{er} cas, le traitement mixte sembla donner quelques résultats, dans les deux autres ses effets ne purent être suivis.

Nous le répétons encore, si l'influence de l'hérédo-syphilis dans l'étiologie des phénomènes notés par M. Moncorvo semble indéniable, il ne s'en suit pas, d'après les symptômes cliniques observés, que les accidents doivent être attribués à la sclérose en plaques.

Cliniquement, ces cas doivent être rapprochés de quelques-uns de ceux étudiés en 1868 par H. Jackson (2), dans lesquels presque tous les symptômes relatés par Moncorvo se retrouvent, y compris l'imbécillité et les accès d'épilepsie. Et c'est encore à la sclérose cérébrale, sinon encéphalo-médullaire, qu'il faut attribuer les manifestations observées par l'auteur anglais.

Anatomiquement, on pourrait aussi peut-être les rapprocher du 3^e cas de Jürgens que nous avons réservé (*loc. cit.*), bien que l'ensemble clinique soit ici un peu différent.

Il s'agit d'un enfant de 2 ans présentant un développement anormal du

(1) MONCORVO. De l'influence étiologique de l'hérédo-syphilis sur la sclérose en plaques chez les enfants. *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, septembre 1895.

(2) H. JACKSON. Cases of disease of the nervous system in patients the subjects of inherited syphilis. Reprinted with slight alterations from the *Transactions of the St-Andrews medical graduate's Association*, vol. I, 1868.

Dans ce mémoire (note de la p. I), H. Jackson note un cas de paraplégie, probablement congénitale, chez un enfant de 8 ans. La famille à laquelle il appartenait était composée de 4 enfants. « Le plus vieux, une fille de 18 ans a de bonnes dents, mais des restes d'iritis ancienne et des cicatrices aux angles de la bouche. Sa santé générale paraît bonne. Une fille de 15 ans, dont la vue est très altérée par une choroïdite, présente une hémiplégié incomplète; malformation des dents. Une fille de 12 ans a des malformations dentaires et de la choroïdite. Un garçon de 8 ans, paraplégique, à demi idiot avec quelques crises épileptiques. Il est aveugle, ses nerfs optiques sont atrophiés ».

crâne. L'état mental était bizarre ; le sujet bavardait incessamment, répondant parfois avec précision aux questions posées. Phénomène particulier, il n'existait pas de troubles de la motilité.

L'enfant mourut de diphtérie. Outre des lésions osseuses attribuables à la syphilis, on trouva, en divers points de l'épaisseur des parois du crâne, des tumeurs gommeuses de la grosseur d'une cerise. Gomme cérébrale ; hydrocéphalie interne.

Pas de lésions vertébrales. La *dure-mère spinale*, dans les régions cervicale et thoracique, est unie par de nombreuses et fortes adhérences à la pie-mère. Sur la face interne de la dure-mère, on trouve de nombreuses fausses membranes épaisses et fibreuses. A la partie inférieure de la moelle, le processus morbide s'efface peu à peu. Cependant, dans la région lombaire, il existe une induration fibreuse isolée, rayonnée, grisâtre, de trois centimètres de hauteur.

L'examen microscopique montre, dans la région cervicale, une coloration diffuse des cordons postérieurs de la moelle. Dans la région thoracique, seuls sont envahis les cordons cunéiformes. Dans la région lombaire, les cordons postérieurs sont sains. De plus, on note dans la région cervicale une petite gomme de la grosseur d'un grain de millet, occupant la moitié de la surface du cordon latéral droit et empiétant sur les racines postérieures qui paraissent grisâtres.

En résumé, si la syphilis congénitale héréditaire ne semble pas donner naissance à la sclérose en plaques, il ne ressort pas moins des faits, qu'elle peut être la source de manifestations morbides dans lesquelles on retrouve un singulier mélange de symptômes cérébraux et médullaires.

Les symptômes cérébraux paraissent prédominer : avec les troubles des fonctions intellectuelles, les accès d'épilepsie, le nystagmus. Mais il n'est pas moins certain, et l'autopsie de Jürgens en fait foi, que les troubles de la motilité des membres inférieurs lorsqu'ils existent ne doivent pas être toujours attribués à des lésions limitées exclusivement à l'encéphale, que les lésions médullaires ne sont pas constamment de simples dégénéralions descendantes, en un mot que le cerveau et la moelle peuvent être individuellement envahis (simultanément ou non) par la syphilis héréditaire.

L'exposé des faits que nous avons dû faire au courant de la discussion nous dispensera de chercher à établir un type clinique des manifestations que nous venons d'étudier. Ce type serait d'ailleurs difficile à décrire vu la multiplicité des phénomènes observés.

*
* *

Nous venons de montrer que, dans la majorité des cas, les symptômes cérébraux étaient prédominants par rapport aux phénomènes médullaires.

Il peut en être parfois autrement et les faits de cet ordre, on le comprend, nous intéressent tout particulièrement.

Dans un mémoire publié en collaboration avec M. le professeur Fournier (1) nous nous efforcions de mettre en évidence l'influence étiologique de la syphilis héréditaire dans le développement de la maladie de Little.

Qu'est cette maladie congénitale à laquelle l'auteur anglais a attaché son nom (1861)? Une entité morbide toujours identique avec elle-même, certainement non? Bien plutôt un syndrome, un ensemble symptomatique caractérisé, comme phénomènes prédominants, par de la rigidité soit généralisée aux 4 membres, soit limitée aux membres inférieurs sous forme de *paraplégie spasmodique*.

Qu'on y joigne, comme dans les cas précédents, des troubles fréquents de l'intelligence allant de la débilité cérébrale à l'idiotie complète avec ou sans accès épileptiques, s'accompagnant ou non de strabisme, de nystagmus, etc., et l'on pourra concevoir combien le tableau clinique sera varié malgré l'air de famille que les sujets conserveront entre eux.

Lorsque la rigidité généralisée, ou localisée aux membres inférieurs, s'accompagne de troubles intellectuels, il n'est pas douteux que le cerveau participe au processus si ses lésions ne le commandent pas tout entier. Et les autopsies, d'ailleurs assez rares, qui ont été publiées (2) montrent en effet des lésions de porencéphalie, de sclérose lobaire, d'atrophie plus ou moins étendue des circonvolutions, etc.

Les faits de Moncorvo, de Gardié (3), de Breton (4), l'observation V de la thèse de Hartemann, l'observation II de notre mémoire, appartiennent incontestablement à cette catégorie où les lésions cérébrales sont prédominantes, l'opinion émise par Gardié sur le non-développement des cordons latéraux restant purement hypothétique.

Mais il est des cas, avons-nous dit, où les symptômes d'une affection cérébrale ne s'associent pas à la rigidité plus ou moins généralisée aux 4 membres qui constitue la caractéristique clinique du syndrome de Little.

L'observation I de notre mémoire est un fait de cet ordre et à ce titre mérite d'être analysée.

(1) A. FOURNIER et GILLES DE LA TOURETTE. La notion étiologique de l'hérédosyphilis dans la maladie de Little. *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, n° 1, p. 22, 1895. — Ces faits avaient été signalés en 1894 par M. le professeur Fournier : *Les affections parasymphilitiques*, Paris, 1894, in-8°, p. 334.

(2) HARTEMANN. *Contribution à l'étude des affections spasmo-paralytiques infantiles*. Th. Nancy, 1895.

(3) GARDIÉ. *Non-développement hérédosymphilitique des cordons antéro-latéraux de la moelle*. Th. Paris, 1889.

(4) BRETON. Un cas de maladie de Little. *Gaz. des hôpitaux*, 1894, p. 1416.

Chez cet enfant né de parents syphilitiques — au moins le père — à la paralysie apparente des premiers mois de la naissance et qui porte sur presque tous les muscles des membres et du tronc succède, ainsi qu'il est de règle en pareil cas, une rigidité spasmodique qui va en s'atténuant de plus en plus aux membres supérieurs, de telle sorte qu'à l'âge de 4 ans ceux-ci doivent être considérés à peu près comme indemnes de tout phénomène spasmo-paralytique.

Par contre, la rigidité spasmodique persiste très accentuée aux membres inférieurs qui présentent de la trépidation spinale.

Jamais, chez cet enfant, il n'a existé de troubles cérébraux, l'intelligence est remarquablement développée; pas d'accès épileptiques, pas de strabisme ni de nystagmus.

Nous ajouterons même que, depuis 1895, un traitement mixte régulièrement suivi a amené une notable amélioration de la paraplégie, de telle sorte que le sujet, complètement impotent à cette époque, peut aujourd'hui (1896) se tenir debout et détacher du sol ses membres rendus rigides par la paralysie.

En somme, actuellement, l'aspect clinique est celui d'une paraplégie spasmodique sans participation des sphincters, incontestablement congénitale mais ne différant guère de la paralysie spastique décrite par Charcot et par Erb au cours de la syphilis acquise des adultes.

Nous pensons donc, en nous appuyant sur ce cas très isolé à la vérité, que l'hérédo-syphilis peut congénitalement porter sur la moelle, sinon tous ses efforts, au moins son action la plus importante et presque exclusive comparativement au cerveau.

Et ce qui tendrait encore, mieux que toute discussion, à le démontrer, c'est le cas suivant dans lequel on voit l'hérédo-syphilis s'essayer pour ainsi dire, dès la naissance, sur la moelle pour produire, en dernière analyse et dans l'âge adulte, une paraplégie spasmodique à laquelle il ne manque rien pour qu'on lui attribue, en dehors du ptosis, une origine purement médullaire,

Obs. I (recueillie par MM. Gasne et Athanassio, interne et externe du service). — S..., comptable, 53 ans, entre le 8 novembre 1895, salle Beau, n° 18, hôpital Cochin.

A. H. — *Grand-père* maternel atteint d'épilepsie tardive, mort à 87 ans.

Le *père* est mort frappé d'une attaque d'apoplexie qui l'avait rendu hémiplegique droit et aphasique. Mère bien portante.

Un *frère* mort à 25 ans d'une maladie indéterminée; marié depuis peu de temps, pas d'enfants.

Une *sœur* morte à 26 ans d'une maladie indéterminée; elle avait eu 2 enfants qui moururent, l'un à 5 ans, l'autre à 8 ans: son mari était alcoolique.

Un frère vivant qui a 6 enfants bien portants et n'en a pas perdu ; serait atteint d'une maladie de la moelle épinière analogue à celle du malade, laquelle aurait débuté dans l'âge d'adulte.

Les 4 frères et sœurs (y compris le malade) auraient tous eu des convulsions pendant l'enfance.

A. P. — Rougeole dans la première enfance. Convulsions dans le bas âge.

S... n'a commencé à marcher que vers l'âge de 4 ans. Les jambes étaient raides, les pieds en varus-équin frottaient le sol de la pointe ; lorsqu'il était assis, le bout des pieds s'appuyant sur le sol, il survenait de la trépidation spinale ; peut-être existait-il un peu de genu valgum, dans tous les cas il ne persiste pas de déformations osseuses. Les muscles des membres inférieurs n'étaient pas atrophiés.

Vers 14 ou 15 ans, la marche s'effectuait assez bien, toutefois les membres inférieurs se fatiguaient vite, les longues promenades étaient impossibles. D'ailleurs le malade n'a jamais pu courir à aucun moment de son existence.

A 20 ans, fièvre typhoïde à la suite de laquelle survient une chute des cheveux dont il reste encore des traces sur la région antérieure du cuir chevelu. De 18 à 26 ans, mictions nocturnes involontaires. En 1870, il fait dans la garde nationale un service peu actif.

En 1872, il se marie à une femme robuste dont il a six enfants ou fausses couches : 1^o fille morte de méningite à 1 an 1/2 ; 2^o garçon mort en nourrice à 1 an ; 3^o fausse couche de 5 mois ; 4^o garçon mort de péritonite subaiguë à 12 ans ; 5^o fausse couche de 6 mois ; 6^o fille vivante âgée de 9 ans, très nerveuse, santé débile.

S... affirme n'avoir jamais contracté la syphilis ; il a eu une blennorrhagie.

En 1890, maux de tête violents qui durèrent 3 ans consécutifs auxquels on n'opposa aucun traitement suivi.

Etat actuel. — L'affection dont S... souffre actuellement débuta, en apparence, d'une manière presque subite en 1892.

En même temps qu'il ressentait des douleurs en ceinture de la région lombaire, plus marquées à gauche, il s'aperçut un matin, après le déjeuner, que le membre inférieur gauche était le siège d'un affaiblissement si prononcé qu'il ne pouvait plus le mouvoir ; il dut s'aliter.

Le lendemain, il marcha encore avec une canne mais en traînant la jambe. Le membre inférieur droit resta sain ; pas de phénomènes cérébraux.

Le membre inférieur gauche devint le siège de douleurs sourdes à peu près constantes coïncidant avec des douleurs lombaires et une sensation d'engourdissement très marqué dans le membre.

Pendant l'année 1892, il prit pour tout traitement de l'antipyrine et des bains sulfureux.

En 1893, le membre inférieur droit devint le siège de phénomènes analogues. La marche est très difficile. Il entre alors dans le service de M. Charcot, à la Salpêtrière, où il est traité par l'iodure de potassium et des pointes de feu dans la région lombaire. Il en sort très amélioré après 4 mois.

A son entrée, il présentait de l'incontinence de l'urine et des matières fécales que le traitement améliora également.

A la fin de 1893, il ressent des crampes dans les mollets, très marquées surtout la nuit, au point de le réveiller. Puis, chute de la paupière supérieure gauche ; lorsqu'elle se relève il voit double. La diplopie dure 15 jours. Une 2^e fois ptosis, mais bilatéral, puis diplopie ; ces phénomènes disparaissent au bout de deux mois. Dans l'intervalle, il entre à l'hôpital Broussais où il prend de l'iode et fait des frictions mercurielles sous l'influence desquels les accidents disparaissent.

Vers le mois de juin 1894, l'ouïe commence à diminuer à droite ; des bourdonnements d'oreille ont précédé ce symptôme.

En août 1894, la marche qui était restée difficile devient presque impossible d'autant que le membre inférieur droit se prend à nouveau et devient le siège de phénomènes paralytiques à évolution aiguë. Il entre alors à l'hôpital Cochin.

C'est un homme de taille moyenne, 1 m. 63, dont l'état général est assez bon. Genu valgum gauche accentué. Pas de cicatrices cutanées, de lésions des membranes de l'œil.

Le système dentaire présente des lésions qui méritent d'être minutieusement décrites.

Mâchoire supérieure. — Asymétrique. Il manque l'incisive latérale droite et la médiane gauche. Toutes les grosses molaires droites manquent, sauf une. A gauche, il manque toutes les molaires, sauf la 2^e prémolaire et la dernière grosse.

Les dents qui restent offrent l'aspect suivant. L'incisive médiane supérieure droite offre la configuration générale dite en tournevis. Érosions pointillées sur le corps de la dent. Au niveau de son bord libre, abrasion demi-circulaire n'embrassant pas toute l'épaisseur de la dent qui tend à revêtir le type dit d'Hutchinson. — Incisive latérale gauche très atrophiée, moitié du volume normal ; quelques érosions et un sillon transversal. — Canine droite, sillons blancs, atrophie de la couronne. Première petite molaire droite, atrophie cuspidienne. Dernière grosse molaire cariée. — *A gauche*, un chicot ; deuxième petite molaire relativement saine. — Canine atrophiée et striée transversalement.

Mâchoire inférieure. — *A droite*, il manque toutes les molaires, sauf la première prémolaire et l'avant-dernière grosse. *A gauche*, il manque la première grosse molaire.

Incisives. — Bord libre abrasé ; érosions pointillées brunes, sillons blancs.

Canines. — Gauche, mêmes caractères que les incisives ; canine droite abrasée.

A gauche. — 1^{re} petite molaire, cassée, la 2^e est relativement saine. 1^{re} grosse molaire, atrophie cuspidienne, dent en chou-fleur.

A droite. — 1^{re} petite molaire, atrophie cuspidienne ; 2^e petite molaire saine. La 2^e grosse molaire, atrophie cuspidienne.

Les troubles de la locomotion sont très accentués. S. présente le type de la marche dite spasmodique. Il s'avance à l'aide de deux cannes en traînant les

pieds sur le sol, surtout le droit. Il peut se retourner en marchant sans perdre l'équilibre ; la fatigue vient très vite. La station debout n'est possible que si les jambes sont écartées, que les yeux soient ouverts ou fermés.

Les masses musculaires des membres inférieurs ne sont pas atrophiées. Le réflexe rotulien est à peu près normal à gauche, exagéré à droite où il existe de la trépidation spinale.

Dans le décubitus horizontal, les membres inférieurs sont accolés l'un à l'autre, le malade les soulève difficilement.

Les muscles des membres supérieurs ne sont pas atrophiés, toutefois la force musculaire y est diminuée. Les réflexes du poignet et olécrâniens sont exagérés. Le malade peut écrire ; il n'existe pas de tremblement.

La sensibilité objective générale est conservée.

Par contre, il existe encore des sensations d'engourdissement et de fourmillements surtout marquées au niveau des deux talons. Quelquefois les membres inférieurs sont, particulièrement pendant la nuit, le siège de douleurs assez vives pour l'empêcher de dormir. De même il existe, par intervalles, des douleurs en ceinture que les mouvements de flexion et d'extension de la colonne vertébrale exagèrent.

Les sphincters vésical et anal fonctionnent mal. De temps en temps il survient de l'incontinence de l'urine et des matières fécales. Abolition du sens génital remontant à 1886.

Les sens spéciaux n'offrent rien de particulier, sauf l'ouïe qui est diminuée des 2 côtés. Les pupilles sont normales et réagissent à la lumière et à l'accommodation.

L'appétit est bon ; les organes thoraciques et abdominaux paraissent sains.

*
* *

2^e catégorie. — Cas dans lesquels la syphilis héréditaire affecte la moelle épinière, non plus congénitalement, mais dans les premiers mois ou les premières années qui suivent la naissance. — Cas précoces de syphilis héréditaire de la moelle.

Dans les faits que nous allons maintenant décrire, le cerveau continue à participer très souvent au processus qui affecte la moelle épinière.

La variété des symptômes cliniques augmente de plus en plus et rend difficiles les groupements nosographiques.

Dans les cas congénitaux, en effet, il semble, avons-nous dit, que les lésions anatomiques soient presque toujours sensiblement les mêmes : un processus d'infiltration embryonnaire avec son aboutissant, la sclérose, si la survie est suffisante.

A mesure que le sujet avance en âge, les tissus se différencient de plus en plus, prennent une individualité fonctionnelle plus marquée, la moelle, les méninges, les vaisseaux semblent agir, être frappés davantage chacun pour son propre compte. L'infiltration embryonnaire, base du processus, se col-

lecte elle aussi volontiers davantage pour aboutir au dépôt gommeux proprement dit soit interstitiel, soit périvasculaire, soit méningé. De plus, il se joint probablement (surtout dans la syphilis tardive) à l'artérite gommeuse proprement dite, l'artério et la phlébo-sclérose de la syphilis adulte si difficiles à différencier anatomiquement des scléroses des vaisseaux observées dans les infections autres que la syphilis. Le cycle anatomique est alors complet. Le champ clinique s'en élargit davantage et, sous ce rapport, il nous semble, qu'à part sa grande tendance à rester encéphalo-médullaire, indice de la généralisation initiale du processus, la syphilis héréditaire précoce, et surtout tardive, ne diffère pas sensiblement, dans ses formes cliniques, des expressions si variées de la syphilis acquise.

Un jour viendra certainement où l'on pourra classer ces formes mais, pour le moment, dans ce sujet encore à peine ébauché de la syphilis héréditaire précoce (ou tardive) nous préférons faire un simple exposé des observations, nous réservant de comparer les cas entre eux et surtout de tirer des conclusions des données anatomo-pathologiques que nous recueillerons chemin faisant.

*
*
*

Hutchinson et H. Jackson (1) rapportent, en 1861, l'observation passablement confuse d'un enfant syphilitique âgé de 4 mois, chez lequel il existait de l'épilepsie partielle débutant par le côté gauche de la face et s'accompagnant de perte de connaissance.

Au bout de quelque temps, il survint une *paraplégie* avec incontinence d'urine et troubles de la sensibilité, au moins du côté gauche.

Bartlett (2) communique à la Société clinique de Londres, le 12 novembre 1869, l'observation d'un enfant chez lequel la syphilis héréditaire fit son apparition après la vaccination, laquelle joua le rôle d'agent provocateur de la vérole qui sommeillait. « La paralysie, dit-il, n'était pas simplement infantile, mais très vraisemblablement causée par quelque dépôt sur la région supérieure de la moelle et ses membranes. La lésion comprimait également les deux côtés car les deux bras étaient paralysés ».

Nous rapprocherons du cas de Bartlett celui que M. Barbe (3) a rapporté

(1) HUTCHINSON et H. JACKSON. Syphilitic affections of the nervous system. Cases of paralysis associated with syphilis. *The medical Times and Gazette*, 1861, vol. 11, 1861, 27 juillet, p. 83.

(2) BARTLETT. Compte rendu in *The british medical Journal*, 4 décembre 1869, p. 619. Le volume des *Transactions of the clinical Society of London*, que nous avons consulté, est muet sur ce cas que nous ne connaissons que par le compte rendu ci-dessus.

(3) BARBE. Paralysie des membres supérieurs chez une petite fille atteinte de syphilis héréditaire. *Bulletin de la Société de dermatologie et de syphiligraphie*, 2^e année, 1891, p. 85.

à la Société française de dermatologie et de syphiligraphie dans la séance du 12 février 1891.

Il s'agit d'une fillette de 4 mois, atteinte 3 jours auparavant d'une paralysie des membres supérieurs qui avait débuté subitement. « Les bras relevés au-dessus de la tête retombaient inertes le long du corps mais ces mouvements passifs ne déterminaient aucune douleur ; il n'y avait pas non plus de raideur musculaire ». Rien du côté des membres inférieurs ; sphincters intacts. Pas de fièvre.

L'auteur pensait à une paralysie infantile lorsque, le surlendemain, il constata, par tout le corps, une éruption cuivrée dont l'origine syphilitique n'était pas douteuse. Le père avait en effet contracté la syphilis. La mère avait très probablement été infectée conceptionnellement. Un an auparavant, premier enfant mort au bout d'un mois avec une éruption cutanée.

Guérison en 6 jours de la paralysie, attribuée à l'administration de la liqueur de Van Swieten.

Mort quelques mois plus tard par bronchite capillaire ; pas d'autopsie.

L'auteur, sans préciser le siège de la lésion, conclut à une paralysie vraie après avoir éliminé la pseudo-paralysie d'origine syphilitique décrite par Parrot et Dreyfous (1).

Dans le cas de Money (2), il s'agit d'une fillette de 3 ans 1/2, qualifiée insuffisamment peut-être de syphilitique héréditaire qui, jusqu'à l'âge de 2 ans, était intelligente, parlait et marchait bien.

Vers l'âge de 2 ans, crises convulsives attribuées à la dentition. Le 3 avril 1883, elle est frappée d'un ictus apoplectique et meurt le 18 avril sans avoir repris connaissance, après avoir présenté des phénomènes de rigidité généralisée.

L'autopsie montre des lésions intéressantes à la fois tout l'axe cérébro-spinal. Le cerveau gauche est atrophié, les artères basilaires sont altérées.

La moelle est rigide comme un bâton dans toute son étendue, particulièrement dans la région cervicale.

Des coupes (non microscopiques) montrèrent une altération, par places,

(1) Signalons, à ce sujet, un article de REUTER : Zür Kenntniss der Motilitätstørungen bei der hereditären Syphilis, *Deut. medic. Wochens.*, n° 32, 1895, et une réponse de Pollak (*Id.*, n° 2, 1896) dans lesquels il est parlé de paralysies et de contractures des membres chez des enfants hérédo-syphilitiques. La pathogénie en serait variable et semblerait, le plus souvent, reconnaître une cause indépendante du système nerveux central. Les faits rapportés sont d'ailleurs aussi peu précis que les interprétations qui les accompagnent.

(2) MONEY. Case of idiocy with universal rigidity, the result of syphilitic disease of the central nervous system *Brain*, 1884, octobre, p. 406.

des cornes antérieures qui étaient « packed and indented ». Il existait une sclérose diffuse s'étendant à toute l'étendue de la moelle.

Il est permis de penser que, dans ce cas, l'altération de la moelle était consécutive aux lésions cérébrales, lesquelles paraissaient elles-mêmes sous la dépendance d'une lésion vasculaire.

Les deux cas de Kohts (1) sont de même ordre. Ils ont trait à des enfants âgés respectivement de 2 ans et deux ans 1/2, hérédo-syphilitiques. Chez tous les deux, il existait des lésions de sclérose cérébrale uni et bilatérale, avec oblitération de l'artère basilaire dans une étendue de 13 millimètres pour le premier cas, et lésions des artères de la base et des vertébrales dans le 2^e, accompagnées de scléroses descendantes de la moelle consécutives aux lésions cérébrales.

*
**

Toutefois, lorsque les phénomènes cérébraux prédominent, il n'en faudrait pas conclure que les lésions médullaires qu'on peut rencontrer à l'autopsie sont toujours consécutives aux altérations encéphaliques.

Les faits de Siemerling et de Boettiger, tous les deux suivis d'autopsie, le prouvent surabondamment.

L'observation de Siemerling (2), un des auteurs qui a le mieux étudié la syphilis héréditaire de la moelle, est des plus intéressantes à ce sujet. Elle se rapporte à une fillette de 12 ans, hérédo-syphilitique, qui fut bien portante jusque l'âge de 4 ans et marcha au bout de sa première année. A 4 ans, attaque apoplectique suivie d'une hémiplégie droite avec paralysie faciale et aphasie. Cette dernière disparut bientôt, mais la paralysie du bras, en particulier, persista pendant une année.

Deux ans plus tard, à l'âge de 6 ans, affaiblissement de la vue sous la dépendance d'un commencement d'atrophie du nerf optique, s'accompagnant d'une faiblesse des membres inférieurs avec ataxie des bras et des jambes. Pas de troubles de sensibilité. A 11 ans, on la place dans une école d'aveugles où elle apprend bien, est intelligente et ne donne aucun signe de troubles psychiques.

A 12 ans (avril 1886) surviennent des vertiges, des céphalées et des vomissements. En juillet, se montrent des accès épileptiques s'accompagnant de perte de connaissance. En octobre, diminution de l'ouïe.

En novembre, surdité et cécité, vertiges, démarche ataxique ; conservation des réflexes rotuliens. Intelligence intacte.

(1) KOHTS. Die lustischen Erkrankungen des Gehirns und Ruckenmarkes in Kindesalter. *Pediatrische Arbeiten. Festschrift Herrn E. Henoch*. Berlin, 1890, p. 34.

(2) SIEMERLING. Zur Lehre von den congenitalen Hirn und Ruckenmarkes Syphilis. *Arch. f. Psychiatrie*, p. 102, 1889, Berlin.

Le 12 novembre, légère paralysie faciale droite avec ptosis, état demicomateux ; alternatives d'aggravation et de mieux ; mort le 26 mars 1887 à la suite de crises épileptiques.

Le résumé de l'autopsie est ainsi formulé : « Encéphalo-méningite gommeuse, arachnitis gommeuse basilaire. Hydrocéphalie interne. Gommages de la dure-mère. Atrophie de la dure-mère de la convexité. Ostéoporose multiple de la base du crâne. *Arachnitis spinale gommeuse* ».

Nous ajouterons qu'il était impossible, par places, de détacher du cerveau l'arachnoïde et la pie-mère intimement soudées, surtout à la base.

Particulièrement au niveau de la base, il existait une énorme néoformation gommeuse englobant les nerfs crâniens. Les nerfs optiques étaient complètement dégénérés. Les artères cérébrales présentaient de l'endopériartérite.

Au niveau de la moelle, la dure-mère était saine dans presque toute son étendue. Surtout au niveau de la partie moyenne et inférieure de la région dorsale, la pie-mère présentait un fort épaissement gommeux intéressant la substance médullaire elle-même. Il existait, par places, des petites gommages de la pie-mère qui, de là, pénétraient la moelle.

Les fibres nerveuses étaient altérées, en partie par l'infiltration directe, en partie par la compression secondaire.

Ainsi pour les cordons postérieurs qui étaient, de la même façon, intéressés dans toute leur étendue.

Les vaisseaux de la pie-mère et de la substance blanche, artères et veines, étaient altérés ; il y avait de la phlébite oblitérante. Les artères médullaires étaient moins envahies que les artères cérébrales.

La substance grise était saine, surtout au niveau des cornes antérieures ; il y avait une légère infiltration des cornes postérieures. Malgré l'énorme épaissement de la pie-mère, les racines étaient peu altérées, il existait cependant une atrophie de quelques fibres nerveuses, surtout dans la région de la queue de cheval.

Telle est cette instructive observation, dont, nous l'avons dit, l'expression clinique a surtout trait à des manifestations cérébrales, mais l'autopsie démontra que les lésions gommeuses étaient étendues à l'axe spinal tout entier, portant principalement sur la pie mère et ses vaisseaux, et intéressant, de ce fait, secondairement la substance blanche, les cordons postérieurs en particulier.

Le cas que Boettiger (1) a présenté à la Société psychiatrique de Berlin, le 11 juin 1894, est de même ordre.

(1) BOETTIGER. Ueber einen Fall hereditär syphilitischer Erkrankung des central Nervensystems. *Berliner Gesellschaft für Psychiatrie u. Nervenkrankheiten*, 11 juin 1894;

Il s'agit d'un enfant de 8 ans que l'auteur considère comme hérédosyphilitique, chez lequel l'affection débuta par des phénomènes de compression cérébrale s'accompagnant de strabisme et d'attaques épileptiques. Survinrent des douleurs dans les membres inférieurs avec phénomènes spasmodiques et contracture. L'enfant succomba et, à l'autopsie, on trouva des exostoses crâniennes, de l'hydrocéphalie interne et une méningo-myélite très accentuée avec participation de la substance grise et blanche de la moelle.

*
**

Les observations qui vont suivre n'ont pas de contrôle anatomique, il n'est pas douteux cependant que, dans tous ces cas, la moelle n'ait été prise et d'une façon prédominante.

Dans son ouvrage sur la syphilis héréditaire tardive, M. le professeur Fournier s'exprime en ces termes (1) :

« Vous n'avez pas oublié, sans doute, ces deux enfants hérédosyphilitiques qui, l'année dernière, et les premiers mois de cette année nous étaient régulièrement amenés par leur mère à chacune de nos consultations du mercredi. Issus d'un père syphilitique (que vous avez vu également) et d'une mère saine, ou sur laquelle, du moins, nous n'avons jamais observé quoi que ce soit de suspect, tous deux ont présenté, dans le jeune âge, divers accidents d'hérédosyphilis. Le plus jeune, le seul qui nous intéresse pour l'instant, a été couvert de syphildes dans ses premières semaines. Plus tard il est devenu sujet à des écoulements d'oreilles et à des écoulements chroniques du nez. Il n'a commencé à parler que très tard. Il est fréquemment affecté de crises convulsives dont nous n'avons jamais pu apprécier la nature *de visu* mais qui, d'après le récit qu'en fait la mère, sont très probablement d'ordre épileptique. Son front est déformé par deux bosselures latérales, etc., etc. Eh bien, cet enfant, vers l'âge de 3 ans 1/2, a commencé sans souffrance et sans aucun symptôme appréciable à devenir « faible sur ses jambes ». Bientôt il n'a plus marché que péniblement, difficilement ; puis il n'a plus marché du tout et, quand on nous l'a amené, ou plutôt apporté, il y a quelques mois, ses membres étaient incapables de le soutenir, bien que capables encore de mouvements limités. Bref, vous l'avez vu affecté d'une *paraplégie* n'affectant du reste que la motilité et respectant soit la sensibilité soit les fonctions des sphincters. Suivant toute vraisemblance, vous disais-je à cette époque, cette paraplégie a son origine dans une affection spécifique de la moelle ou de ses enveloppes. L'événement m'a

Neurologisches Centralblatt, 1894, p. 497. — *Id.* Beitrag zur Lehre von den lustischen Rückenmarkeskrankheiten, *Archiv. f. Psychiatrie*, Bd. XXVI, p. 649, 1895.

(1) A. FOURNIER. La syphilis héréditaire tardive, *op. cit.*, p. 524.

donné raison depuis lors ; car, à brève échéance, la médication antisyphilitique a fait justice de cette paraplégie ».

M. Filatoff (1) a présenté à la Société de pédiatrie de Moscou, dans la séance du 13 décembre 1893, l'observation d'une fillette de 11 ans atteinte depuis 7 mois d'aphasie motrice progressive. Bien portante à la naissance, de développement médiocre et ayant marché à 2 ans, l'enfant était conduite à l'hôpital à cause de l'inintelligibilité de la parole, de la parésie des membres supérieurs et de l'augmentation du volume du ventre due à du météorisme et à une énorme hypertrophie de la rate. Pas d'antécédents syphilitiques connus, pas d'impaludisme.

Mouvements convulsifs des globes oculaires ; pas de troubles de la sensibilité spéciale. Voix nasonnée. Paralyse de l'orbiculaire des lèvres qui doivent être écartées avec la main pour introduire les aliments dans la bouche. Les masséters agissent bien mais les ptérygoïdiens sont paralysés, la projection de la mâchoire en avant et les mouvements de diduction sont impossibles. La langue n'est pas atrophiée mais la plupart de ses mouvements sont abolis. Paralyse du voile du palais avec perte de ses réflexes, cependant la déglutition est normale ; la contractilité dans la zone du facial est aussi normale.

Les membres supérieurs sont étendus, rigides, sans atrophie musculaire et présentent un tremblement plus ou moins prononcé pendant l'exécution des mouvements volontaires. Il existe un certain degré de contracture des membres inférieurs, mais la marche n'est pas gênée.

Après 15 jours d'expectation, M. Filatoff institua un traitement ioduré qui amena en 15 jours une amélioration très nette ; la parole devint beaucoup plus facile, la paralyse de l'orbiculaire tendant à disparaître.

L'auteur pensa qu'il s'agissait de plaques de sclérose dans le cerveau et dans le bulbe survenues chez un enfant syphilitique héréditaire, les bons effets du traitement ioduré, l'hypertrophie de la rate (?), le jeune âge du sujet rendant plausible l'hypothèse de la vérole.

L'observation d'Hoffmann (2) est singulièrement plus précise. Nous verrons les conclusions que son auteur en a tirées.

Il s'agit d'un enfant de 14 ans né d'un père syphilitique. Dans les premiers mois de l'existence, éruption spécifique et plus tard adénopathie. L'enfant allait à l'école, mais c'était le plus mauvais de tous les élèves.

Vers l'âge de 12 ans, début de l'affection par de la raideur dans les jambes et des douleurs déchirantes sur le dos des pieds dès qu'il marchait

(1) Analysé in *Annales de dermatologie et syphiligraphie*, 1894, p. 561.

(2) HOFFMANN. Der Symptomencomplex der sog. spartischen Spinalparalyse als Theilerscheinung einer hereditär syphilitischen Affection des Centralnervensystem. *Neurolog. Centralblatt*, 1894, p. 470 (article original).

longtemps ; de temps en temps, fourmillements dans la plante des pieds. Pendant l'été de 1891, la lecture devient difficile ; diplopie douteuse, plutôt parésie de l'accommodation.

Actuellement (28 octobre 1891), la démarche est nettement spasmodique. Force musculaire normale. Pas d'ataxie, mais légère incertitude des mouvements volontaires vraisemblablement due au tonus exagéré des muscles. Il existe en effet de l'exagération des réflexes rotuliens et de la trépidation spinale des 2 côtés. Pas de troubles de la sensibilité. Les réflexes plantaires et crémastériens sont diminués. Le réflexe abdominal est fort.

Aux membres supérieurs, les réflexes tendineux sont augmentés, il y a moins de raideur qu'aux membres inférieurs et les mouvements volontaires ne sont pas troublés. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Sphincters normaux. Ni sucre ni albumine dans l'urine. Les bosses frontales sont très prononcées de même que les pariétales. L'occiput au contraire est effacé.

Les dents, d'ailleurs anormales, n'offrent pas les caractères d'Hutchinson.

La pupille gauche est plus dilatée que la droite ; des deux côtés, absence de réflexe lumineux ; mydriase, accommodation fortement paresseuse et même aucune réaction pendant la convergence. Pas de rétrécissement du champ visuel, ni dyschromatopsie ni diplopie. Pas de nystagmus, rien à l'ophtalmoscope. Le sujet est trop petit pour son âge, mais il est bien conformé. Esprit borné ; caractère colère, méchant et intraitable. Dans son développement intellectuel comme dans son développement physique, il semble qu'il y ait eu arrêt à une certaine époque. Le traitement par les frictions et l'iodure de potassium, poursuivi pendant 2 mois, n'a rien donné.

En dehors du contrôle anatomique qui fait défaut, Hoffmann se borne à des interprétations. L'origine hérédo-syphilitique de la maladie ne lui paraît pas douteuse.

Il rapproche son observation des faits du syndrome de Little que nous avons publiés mais dans lesquels l'affection était, nous l'avons dit, congénitale. Il la rapproche aussi du cas de Mendel que nous analyserons plus loin.

Pour lui, il y a eu, d'une part, arrêt de développement et, d'autre part, un processus actif, parasyphilitique ; il ne s'agirait ni de gommès ni de méningite syphilitique.

Sous ce dernier rapport, nous ne partageons pas complètement son opinion et nous rangerions très volontiers son observation dans les cas de

méningo-myélite syphilitique du type Charcot-Erb (1). Mais nous ne pouvons, on le comprend, émettre qu'une hypothèse.

Cette existence d'une forme de paraplégie spasmodique chez les enfants hérédosyphilitiques non congénitaux, se rapprochant de la paraplégie spasmodique acquise des adultes semble trouver une confirmation dans les cas étudiés par Friedmann (2). Toutefois les observations de cet auteur présentent, surtout au point de vue des récidives, des particularités singulières qu'il s'efforce d'ailleurs de faire ressortir.

Parmi ses cas, deux nous intéressent particulièrement (obs. I et II).

Le premier a trait à un enfant de 10 ans qu'il considère comme hérédosyphilitique. Développement normal, sauf un maintien défectueux de la tête d'origine congénitale.

A 1 an 1/2, apparition d'une cyphose cervicale et d'une paralysie spasmodique des membres inférieurs; en 1 an la guérison est complète.

A 7 ans, deuxième attaque de paralysie spasmodique avec incontinence d'urine; guérison en un an.

A 10 ans, troisième attaque et guérison complète en 11 mois sous l'influence du traitement antisiphilitique.

L'enfant est intelligent; il n'y a pas de troubles cérébraux.

Nous pourrions faire remarquer qu'il existait une cyphose cervicale persistante avec un peu de scoliose dorsale, que le père était mort tuberculeux et qu'on eût pu penser à un mal de Pott cervical. Mais les bras ne furent pas paralysés et ce n'est guère là l'évolution habituelle de la paralysie par compression.

Quant à l'influence curative du traitement spécifique, il faut noter aussi que deux fois la paralysie a guéri spontanément, ou sous l'influence d'un traitement indifférent.

La deuxième observation se rapporte à un garçon de 5 ans considéré par l'auteur comme hérédosyphilitique.

L'accouchement fut normal et aussi le développement de l'enfant, au moins au début. A 4 semaines, forte éruption cutanée; dans les 5 premiers mois survient une paralysie simultanée des 4 membres dont la guérison est complète en un an. L'enfant est fort intelligent.

Au cours de la 2^e année, paralysie du bras gauche qui dure six semaines et guérit.

A 4 ans, paralysie spasmodique des membres inférieurs avec incontinence d'urine qui dure six mois et guérit sous l'influence du traitement

(1) ERB. Ueber syphilitische Spynalparalyse. *Neurol. Centralblatt*, n° 6, p. 161, 1892.

(2) FRIEDMANN. Ueber recidivirende (wahrscheinliche luetische sog. spastische Spinalparalyse in Kindesalter. *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, III, Bd. 1893, p. 182.

antisypilitique. Les réflexes rotuliens étaient forts mais non très exagérés.

Conformation défectueuse du crâne et douleurs de tête.

Pour Friedmann ces 2 cas, nous l'avons dit se rapprochent du type de paraplégie spasmodique décrit par Erb dans la syphilis acquise des adultes.

L'objection qu'il se pose est que cette paraplégie semble toujours revêtir le type continu tandis que, dans ses observations, l'affection a procédé par attaques suivies de guérisons et de récurrences.

Il s'efforce cependant, en rapportant l'observation d'un homme de 34 ans, syphilitique acquis (5^e obs.), atteint de paraplégie spasmodique, de démontrer que celle-ci peut également subir des fluctuations.

Nous rappellerons d'ailleurs que, dans l'observation I de ce travail (où l'affection congénitale, détermina des phénomènes se rapprochant de la paraplégie spasmodique type d'Erb) il exista également, à plusieurs reprises, de ces fluctuations qui purent être considérées comme des guérisons à peu près complètes.

Et, tout en faisant des réserves sur la curabilité complète intermittente de la paraplégie, qui pourrait bien d'ailleurs n'être qu'apparente, nous adopterions volontiers les conclusions que Friedmann formule en ces termes :

« Il existe, chez les enfants, une forme typique de paralysie spasmodique des membres inférieurs qu'on doit différencier de la paraplégie spasmodique congénitale. Cette forme paraît appartenir à la syphilis héréditaire. Elle se caractérise par sa complète curabilité, sa tendance aux récurrences (alternatives de guérison et de paralysie) et l'absence clinique de symptômes cérébraux.

« Cette forme est à rapprocher de la paralysie syphilitique spasmodique observée dans la syphilis acquise des adultes, si elle n'en est pas la représentation directe chez les enfants ; il y a lieu de penser que, dans les deux cas, les lésions siègent dans la moelle et sont de même nature. »

Ces conclusions paraîtront peut être trop précises en l'absence d'investigations anatomo-pathologiques. Pour notre part, nous dirions volontiers qu'entre le type de paralysie spasmodique décrit par Erb et les faits de rigidité spasmodique généralisée ou paraplégique d'origine congénitale dans lesquels la lésion cérébrale intervient presque toujours, il existe, dans la syphilis héréditaire, une série de transitions, de faits de passage dont notre observation I est un exemple.

L'absence de phénomènes cérébraux dans ces derniers cas, qui à la vérité ne sont pas communs, ou du moins n'ont encore été que rarement observés, plaide en faveur d'une localisation, sinon exclusivement médullaire, au moins à prédominance très marquée sur l'axe spinal.



Aux observations précédentes, nous joindrons un fait dont Mendel (1) a parlé au cours d'une discussion sur les affections systématiques primitives du système nerveux dans la 65^e assemblée des naturalistes et médecins allemands, tenue à Nuremberg du 11 au 15 septembre 1893.

Il a donné ses soins à un homme de 35 ans qui présenta les symptômes caractéristiques de la sclérose multiple (sclérose en plaques) *sous forme de paraplégie spasmodique*. Les phénomènes morbides commencèrent à se montrer dès l'âge de 6 ans. Les causes devaient en être cherchées dans la syphilis du père qui avait infecté la mère.

Enfin M. A. Gombault (2), auquel la science est redevable d'un très important travail, à la fois clinique et anatomo-pathologique, sur la syphilis médullaire à une époque où celle-ci était très peu connue, nous a communiqué (et nous l'en remercions) l'observation suivante relative à une femme de 33 ans atteinte de paraplégie spasmodique depuis l'âge de 6 ans.

La polyléthalité, l'existence de cicatrices fessières et surtout la constatation d'ulcérations gommeuses de la voûte palatine et du voile du palais récidivant à 32 ans, ne laissent aucun doute sur la réalité de l'hérédosyphilis.

Étant donnée la présence d'une cyphose dorsale et le début subit de la paraplégie, on pourrait penser qu'il s'agit d'une paralysie par compression due à une ostéo-chondrite gommeuse, en un mot à un mal de Pott syphilitique.

Mais il n'existe pas de saillie en pointe de la colonne vertébrale expliquant une compression brusque, de plus l'exagération de la courbure dorsale paraît postérieure d'un an à l'apparition de la paraplégie; les méninges et la moelle semblent donc bien avoir participé au processus si leurs altérations n'ont pas été la cause unique de la paralysie.

Quelque interprétation qu'on admette, les faits d'hérédosyphilis de cet ordre sont assez rares pour mériter d'être publiés.

Obs. II (Recueillie par M. Jacobson, interne de service). — M... née en 1863, actuellement âgée de 33 ans (février 1896) entre, le 12 juillet 1894, à l'hospice d'Ivry, service de M. le Dr A. Gombault.

A. II. — Père mort d'une pleurésie. — Mère (?); 3 frères morts en bas-âge de convulsions; 1 sœur morte-née avant terme. Grands parents inconnus.

(1) *Neurolog. Centralblatt*, 1893, p. 656.

(2) CHARCOT et A. GOMBAULT. Note sur un cas de lésions disséminées des centres nerveux observées chez une femme syphilitique. *Archives de physiologie*, 1873, t. V, p. 143 (op. cit.).

A. P. — Née à terme sans aucune particularité connue ; bien portante, a marché dit-elle à 9 mois. Pas de maladies d'enfance ; toutefois porte sur les fesses des cicatrices d'ulcérations qui auraient existé à cette époque de la vie.

Elle a parlé à l'âge habituel, intelligence développée. Vers l'âge de 6 ans, elle a commencé à se plaindre de douleurs dans les régions dorsale et épigastrique qui la forcèrent, dit-elle, à se tenir courbée constamment en avant.

Pendant 2 à 3 jours, elle a éprouvé de la difficulté à marcher, puis, un matin au lever, sa mère a voulu la poser par terre, mais elle s'est affaissée ; ses jambes étaient flasques et paralysées.

Elle ne donne aucun autre renseignement à ce sujet ; elle ne sait si elle a eu de la fièvre ou des phénomènes généraux à cette époque.

La courbure vertébrale de la région dorsale qu'elle présente aujourd'hui, ne se serait guère accentuée qu'après l'apparition de la paralysie des membres inférieurs, un an après, dit la malade. Toutefois il est probable qu'elle existait déjà plus ou moins marquée à l'âge de 6 ans, étant donnée l'attitude penchée en avant qu'elle affectionnait alors.

En 1870, quelque temps après le début de la paralysie, elle a été conduite à l'hôpital des Enfants-Malades. Mais c'était à l'époque de la guerre, et l'on n'eut pas le temps de s'occuper d'elle.

Elle est restée chez elle sans traitement, toutefois elle porte dans la région dorsale 2 cicatrices attribuables à des cautères qu'on lui aurait mis vers cette époque.

Depuis le début, à l'âge de 6 ans, l'impotence des membres inférieurs est restée complète. A la paralysie flasque ont succédé de la raideur, puis des déformations des membres inférieurs dues aux contractures et aux rétractions fibrotendineuses dont ceux-ci n'ont pas tardé à devenir le siège et sur lesquelles nous reviendrons.

Rien du côté des membres supérieurs.

Il arrive parfois à la malade de laisser échapper involontairement ses urines. Habituellement, elle demande le bassin, mais il faut qu'elle satisfasse immédiatement son besoin. Jamais d'incontinence des matières fécales.

Ne se souvient pas d'avoir eu aucune éruption cutanée ni de chute des cheveux.

Depuis le début de sa paralysie, elle n'a fait qu'une seule maladie, la rougeole. Jamais d'abcès par congestion.

État actuel. — 3 juillet 1893. La malade entre à l'infirmerie de l'hospice parce qu'elle a des ulcérations de la gorge et de la voûte palatine.

Malade de taille très petite. Couchée, elle mesure 1 m. 10 environ du sommet de la tête jusqu'aux talons. Sa taille est en réalité un peu plus élevée, car il faut tenir compte de la flexion des jambes sur les cuisses et des cuisses sur le bassin.

La tête est régulièrement conformée ; rien à noter aux yeux, aux oreilles, au nez. Les dents sont bonnes et paraissent régulièrement conformées, toutefois une épaisse couche de tartre ne permet pas de juger de leur exacte configuration.

Les *membres supérieurs* sont normalement conformés et sains. Il n'en est pas de même des *membres inférieurs*. Les *cuisses* sont fléchies sur le bassin à environ 45°. Elles sont de plus en adduction et rotation interne, de telle sorte que les 2 genoux sont accolés l'un à l'autre.

Les jambes sont fléchies sur les cuisses. Il existe au niveau des creux poplités des rétractions fibro-tendineuses qui les fixent dans cette situation anormale.

Les pieds reposent sur le plan du lit par leur bord externe. Ils sont subluxés au niveau des articulations du tarse, de telle sorte que la face dorsale des pieds regarde en avant, en dehors et en haut. Le siège de cette déformation paraît être à la fois dans les articulations tibio-tarsiennes et médio-tarsiennes. Le bord interne des pieds est recourbé, concave, les deux gros orteils se regardent. Enfin les deux pieds sont en extension sur les jambes.

En résumé : varus équin et de plus rotation forcée du pied en dedans par rapport à l'axe de la jambe.

La *marche* est complètement impossible. Les deux membres inférieurs sont presque absolument inertes, la malade ne peut leur imprimer aucun mouvement spontanément, cependant il existe quelques mouvements de latéralité à peine appréciables.

Quant aux mouvements *passifs* ils sont encore assez étendus à la cuisse, très limités au niveau des genoux à cause de la contracture et des rétractions fibro-tendineuses. On peut corriger assez facilement le varus mais non l'équinisme. Si on essaie de le faire on doit lutter contre la contracture et on détermine immédiatement une *trépidation épileptoïde* très marquée.

Mollets : diamètre maximum 21 centimètres.

Il est assez difficile de déterminer la longueur exacte des membres inférieurs par suite de l'attitude vicieuse qu'ils ont prise et qu'on ne peut réduire. Les jambes mesurent 32 centimètres depuis la pointe de la rotule jusque l'articulation tibio-tarsienne. On peut en inférer que les membres inférieurs ont subi, relativement aux membres supérieurs, un véritable arrêt de développement.

Tronc.— Cyphose très marquée à la région dorsale supérieure, arrondie, sans saillie ou pointe d'une vertèbre en particulier. Les omoplates sont situées aux deux extrémités latérales du dôme ainsi formé et sont légèrement saillantes. Il existe un léger degré de courbure latérale de la colonne vertébrale de telle sorte que le pli que forme la hanche droite est plus marqué que le pli de la hanche gauche.

En avant, saillie bombée de tout le thorax qui a la forme d'une pyramide très basse à base très large.

L'abdomen bombe également et est fortement saillant. Dans la région intercapsulaire dépression marquée surmontant la cyphose. La pression de la colonne vertébrale est modérément douloureuse.

Cicatrices cutanées. — La peau de la région postérieure du tronc est parsemée de cicatrices.

A la région dorsale supérieure, 2 cicatrices étoilées de cautères anciens.

A la *région sacrée*, il existe une cicatrice blanche de la largeur d'une pièce

d'un franc, arrondie, à contours polycycliques avec une pigmentation légère sur des bords.

Cette lésion cicatricielle est environnée d'autres cicatrices d'aspect analogue mais plus petites présentant les dimensions d'un haricot, d'un pois ; d'autres encore sont tout à fait petites, en criblures de plomb.

Elles sont gaufrées, superficielles, peu adhérentes, peu pigmentées.

Il existe quelques cicatrices analogues disséminées sur les fesses, sur la fesse droite en particulier.

Ces cicatrices dateraient de l'enfance, elles sont survenues spontanément, à la suite d'ulcérations sur l'évolution desquelles la malade n'a pas conservé de souvenirs.

Lésions de la bouche. — La malade entre à l'infirmerie pour des ulcérations du palais et du voile du palais (3 juillet 1895).

Des accidents de même ordre se seraient montrés au mois de janvier 1895 dans les mêmes régions. Ils auraient guéri, puis auraient récidivé en avril ; ce sont ces derniers que l'on constate aujourd'hui.

L'ulcération palatine est à cheval sur la ligne médiane, à peu près à égale distance du bord alvéolaire et du voile du palais. Elle forme une élévation allongée, une saillie de 1 centimètre à un centimètre $\frac{1}{2}$ en longueur, de coloration rosée, et subdivisée en 2 ou 3 mamelons secondaires.

Parmi ces mamelons, il y en a 3 au centre desquels existe une dépression assez profonde, à fond jaune ou gris jaunâtre saignant difficilement, difficile à déterger. L'examen bactériologique n'y a pas révélé la présence du bacille tuberculeux.

L'ulcération du voile du palais siège sur la partie droite du voile et la moitié droite de la luette dont elle envahit surtout la base, elle gagne aussi le pilier droit. Elle se dirige de haut en bas, ses contours sont polycycliques. Elle est assez profonde sur les bords où se voient nettement de petites granulations à fond jaune.

Indépendamment de ces ulcérations récentes, on trouve sur la voûte du palais, surtout à gauche, une série de dépressions qui paraissent bien être d'origine cicatricielle.

Troubles de sensibilité. — On note une hyperesthésie très marquée des 2 pieds ; une hypoesthésie des jambes et cuisses à partir du cou-de-pied ; un retard très manifeste des diverses sensations au contact, à la piqûre, à la température, dans la région hypoesthésique.

Il semble bien qu'il existe une zone hypoesthésique en demi-ceinture, à droite au niveau de la base du thorax.

Pas de troubles des organes des sens ; pupilles égales, réagissant bien à la lumière et à l'accommodation.

Réflexes rotuliens très *exagérés*, *trépidation épileptoïde* des membres inférieurs.

La malade est soumise immédiatement aux frictions mercurielles (4 grammes d'onguent double par jour) et d'iodure de potassium (4 grammes par jour).

20 juillet. — L'ulcération du voile du palais s'est affaissée, le fond s'est détérioré et bourgeonne ; celle du palais s'améliore assez rapidement.

7 août. — On cesse les frictions prescrites. On continue le KI. L'ulcération du voile a disparu. Celle de la voûte palatine a considérablement diminué. Il ne persiste plus qu'une élévure saillante et indurée (qui a diminué peu à peu pour s'effacer ensuite).

Février 1896. — L'ulcération de la voûte a laissé des dépressions cicatricielles analogues à celles que nous avons signalées, ce qui prouve qu'il a existé antérieurement des lésions de même nature de la voûte palatine.

La paralysie spasmodique est restée stationnaire.

*
*

3^e catégorie. — *Cas dans lesquels la syphilis héréditaire affecte la moelle épinière dans l'adolescence ou dans l'âge mûr. Syphilis médullaire héréditaire tardive.*

Les cas de cet ordre sont peu nombreux, du moins le nombre de ceux qui ont été publiés est-il fort restreint.

Le premier en date (1861) appartient à J. Hutchinson et H. Jackson (1).

Un garçon de 18 ans, intelligent, paraissant plus jeune que son âge (environ 14 à 15 ans) fut admis, le 3 octobre 1860, à St-Thomas Hospital.

Un mois auparavant, il ressentit dans l'extrémité des doigts un engourdissement qui envahit graduellement les bras. A la même époque, phénomènes identiques du côté des orteils s'étendant ensuite aux deux membres inférieurs, de sorte qu'il ne sentait rien ni avec les mains ni avec les pieds. Forte céphalée 8 ou 10 jours avant l'engourdissement.

D'aussi loin qu'il pouvait se souvenir, sa vue avait été trouble; elle était devenue encore plus mauvaise pendant les 2 ou 3 dernières années. Surdité depuis quelques années. Restes de kératite et d'iritis. Dents présentant les déformations caractéristiques de la syphilis héréditaire.

Le malade ne peut se tenir, ni debout ni assis, sur son lit. Impossibilité absolue de mouvoir les bras ou les doigts; légers mouvements des membres inférieurs; sensibilité abolie au niveau des doigts et des avant-bras, légèrement conservée au niveau des membres inférieurs; les muscles intercostaux ne fonctionnent pas (?).

Pas de paralysie de la face, mais difficulté de détourner (everting) les yeux en dehors due à la participation de la 6^e paire. Pas de douleurs dans la colonne vertébrale. Incontinence absolue des urines et des matières fécales.

Paraît intelligent, ne se plaint pas de douleurs; tête fraîche, langue rouge par places, pouls 72.

Le Dr Backer ordonne une solution de bichlorure d'hydrargyre et de la révulsion spinale.

18 octobre. — La sensibilité a augmenté dans les membres inférieurs dont

(1) J. HUTCHINSON et H. JACKSON. *The Medical Times and Gazette*, 1861, t. II, p. 83. *Op. cit.*

les mouvements sont plus étendus ; les bras restent insensibles. Sa mère dit qu'elle a eu 11 enfants ; six morts-nés ou morts aussitôt après la naissance, n'ayant pas présenté d'éruptions. Elle dit qu'elle n'a pas eu la syphilis, et ne pense pas-que son mari (décédé) l'ait eue.

31 octobre. — Mouvements plus étendus des jambes ; sphincters paralysés. Dit que sa vue est meilleure qu'elle ne l'a été depuis des mois. Pas de douleurs de tête.

5 novembre. — Sensibilité des doigts et des mains, mais ne peut mouvoir ni les mains ni les bras.

12 novembre. — Peut détacher les bras du corps ; meilleurs mouvements des jambes ; paralysie des sphincters.

28 novembre. — Peut mouvoir les bras librement ; le mouvement est revenu graduellement ; sensibilité parfaite des bras et des jambes ; même état des sphincters.

15 décembre. — Amélioration ; bon appétit ; dort bien ; vue meilleure ; amélioration de l'ouïe.

1^{er} janvier 1861. — Sphincters paralysés ; mais manifeste ses besoins à l'infirmière (ce qui est une amélioration).

10 février. — Amélioration graduelle ; peut s'asseoir sur son lit, mouvoir les doigts, les mains, les bras et les jambes dans toutes les directions ; sensibilité parfaite ; voit plus distinctement ; très légère surdité. Il a essayé de se tenir debout hier, ce qui a causé une grande douleur dans les genoux. Même état des sphincters, mais il a conscience du passage de l'urine et des matières fécales.

Quitte l'hôpital très amélioré.

Les auteurs pensent que ce cas doit être rapporté à la syphilis héréditaire qui a produit « une inflammation générale et un épaissement des membranes du canal vertébral et de la base du cerveau ».

Dans l'observation publiée par Zambaco (1) en 1862, il est bien dit qu'un homme syphilitique héréditaire fut atteint, vers l'âge de 22 ans, d'une faiblesse telle des membres inférieurs « qu'il ne pouvait marcher ». Ces accidents paraissent nettement attribuables à la syphilis, mais on pourrait rapporter peut-être à des accès d'épilepsie dont souffrait le malade, cette « marche incertaine et vacillante », bien que le sujet éprouvât dans les membres inférieurs « des fourmillements et y sentit comme des épingle que l'on y enfoncerait ».

Mais l'hésitation cesse complètement en ce qui regarde l'observation rapportée par Bartels (2) et qui fut suivie d'autopsie.

Nous résumons ce cas intéressant à plus d'un titre.

Femme de 22 ans, hérédo-syphilitique, affectée depuis plusieurs années de syphildes serpigineuses du cou et de la face. De 1862 et 1872, récidives mul-

(1) ZAMBACO. *Des affections nerveuses syphilitiques*. Paris, 1862, p. 210.

(2) BARTELS. *Les maladies des reins*, trad. Edelmann. Paris, 1884, p. 323.

tiples de ces syphilides sous la même forme. En outre, accidents syphilitiques nombreux : fistule lacrymale, lésions osseuses du nez, dactylites, gommès etc.— En 1870, invasion des phénomènes paraplégiques. « Il se produisit peu à peu une paralysie qui affecta d'abord les extrémités inférieures puis les extrémités supérieures ; de sorte que la malade fut forcée de rester couchée sans faire aucun mouvement et que, pendant longtemps on dut lui donner des aliments qu'elle n'aurait pas été capable de prendre ». Traitement spécifique ; guérison complète en mars 1871.

Quelque temps après, récurrence des symptômes paralytiques qui envahissent d'abord le bras gauche, puis la jambe gauche, puis le bras droit et enfin la jambe droite. Sensibilité intacte des membres paralysés ; paralysie des sphincters, de la vessie et de l'anüs. Eschares au sacrum et aux omoplates. Albuminurie légère. Traitement par les frictions mercurielles et l'iodure de potassium ; amélioration lente ; guérison en 1872.

Quelques mois plus tard, récurrence d'affections spécifiques (syphilides, gommès etc.). En outre, détérioration de l'état général : affaiblissement, amaigrissement. Hémoptysies, toux, diarrhée ; réapparition de l'albumine dans l'urine ; œdème des malléoles, puis anasarque. Emaciation, marasme et mort.

Indépendamment de nombreuses lésions que nous passons sous silence l'autopsie révéla ce qui suit. « Au devant de l'articulation de l'atlas avec la base du crâne, entre l'atlas et l'axis, existe une tuméfaction d'une teinte douteuse qu'à la coupe l'on reconnaît être un foyer caséeux ramolli. Moitié gauche de la moelle allongée, aplatie et élargie. On ne trouva aucune autre anomalie dans les organes nerveux centraux ».

« Evidemment ajoute Bartels, les phénomènes paralytiques avaient été produits par une gomme placée au devant des vertèbres supérieures et comprimant la moelle ; ils disparurent après qu'une partie de la gomme eût été résorbée et qu'elle eût ainsi diminué de volume. Sur le cadavre, on trouva encore la moitié gauche de la moelle légèrement aplatie ».

Cette observation est extrêmement intéressante en ce qu'elle nous fait pénétrer dans l'intimité du processus qui devait être sensiblement de même ordre dans le cas de J. Hulchinson et de H. Jackson, et peut-être dans le cas de Zambaco.

Nous pensons aussi qu'il s'agissait de méningite gommeuse bulbo-médullaire, dans l'observation que nous avons nous-même publiée en 1892.

Nous la rapportons *in extenso* en la faisant suivre des observations qu'elle nous inspira lors de la présentation du malade à la Société de dermatologie et de syphiligraphie (1). Nous y joignons les notes complémentaires que nous avons recueillies depuis cette époque.

(1) GILLES DE LA TOURETTE. Note sur un cas de syphilis héréditaire tardive bulbo-médullaire. Soc. de dermatologie et de syphiligraphie, séance du 7 juillet 1892, in *Annales de dermatologie et de syphiligraphie*, 1892, p. 845.

1892.— Marius R..., comptable, est âgé de 19 ans 1/2 ; taille 1m. 60, assez bien développé.

Père bien portant, n'aurait jamais été malade ; sa mère a fait 4 fausses couches dont la première ; les autres auraient eu lieu après les premiers enfants qui sont au nombre de 7 bien portants. Le malade qui est le troisième enfant et que nous avons seul vu de la famille, ne nous donne, on le comprend, à ce sujet, que des renseignements incomplets et peu précis.

Les parents sont de taille moyenne.

Marius R... a marché à l'âge de 13 mois ; à cette époque il aurait eu des crises convulsives qui, se prolongeant pendant 3 jours, auraient constitué une sorte d'état de mal qui n'a d'ailleurs rien laissé d'appréciable.

Pas d'éruptions cutanées ; ni affections auriculaires ou oculaires ; pas de maladie vénérienne acquise.

Le malade n'a eu qu'un seul rapport sexuel.

Bonne santé ordinaire jusqu'en juillet 1891.

Vers le 17 juillet 1891, il a ressenti une forte sensation de fatigue et de courbature dans les membres inférieurs particulièrement à droite, avec impotence progressive, le 24 il ne pouvait plus marcher, ne pouvait plus se tenir debout les yeux fermés ; les membres inférieurs étaient paralysés, flasques, non raides.

Le 25, on le transporte dans un service d'hôpital ; pas de douleurs ; il pouvait soulever ses jambes du plan du lit, mais il ne pouvait marcher.

Grands vertiges lorsqu'il essaye de se tenir debout, *diplopie* qui persiste pendant trois semaines ; puis aurait aussi vu trouble, ne pouvant distinguer correctement les objets à 2 mètres de distance ; ni douleurs de tête ni vomissements.

Troubles de l'articulation des mots ; se faisait difficilement comprendre en ce sens qu'il prononçait les P pour les B et vice-versa. Pas de troubles de déglutition ; les liquides n'étaient pas rejetés par le nez.

Vers le 10 août, urine à deux reprises dans son lit sans s'en apercevoir, besoin impérieux d'uriner et d'aller à la garde-robe. Quelques fourmillements dans les jambes.

Vers le 15 août, fourmillements dans le bout des doigts de la main droite, crampe dans cette main qui l'empêche de tenir son couteau ou sa fourchette ; très légers fourmillements dans le bras gauche. Cet état reste stationnaire jusqu'au 10 octobre.

Jusqu'alors le malade avait été soigné par les douches froides, le valériane d'ammoniaque, le bromure de potassium. Celui-ci ayant amené quelques accidents toxiques (langue saburrale, inappétence), est remplacé par l'iodure de potassium à la dose de 2 grammes par jour régulièrement administrés.

Au bout de 8 jours apparaît un mieux considérable. Les vertiges commencent à disparaître, les jambes sont plus solides.

Vers le 20 octobre, il peut marcher sans canne ; la vue qui était trouble revient peu à peu à la normale comme les autres fonctions du reste.

Il sort de l'hôpital le 25 octobre très amélioré, mais conservant toujours une certaine faiblesse des jambes. Il continue à prendre l'iodure.

Le 1^{er} février 1892, il essaye de reprendre ses fonctions de comptable mais son bras droit toujours envahi par des crampes, ne lui permet pas de bien écrire.

Nous le voyons pour la première fois le 7 mars 1892 chez un de nos amis électricien distingué où il est arrivé avec un diagnostic aussi peu précis que possible.

L'état général est satisfaisant, peut-être existe-t-il encore un peu de faiblesse dans les membres inférieurs avec besoins impérieux d'uriner.

Quand il porte la tête dans la flexion forcée sur le thorax, il ressent immédiatement une sensation très marquée d'engourdissement dans les membres inférieurs.

Il existe encore quelques fourmillements très légers dans le bras droit et surtout des crampes qui nuisent à la régularité de l'écriture.

Le réflexe rotulien est normal à gauche ; un peu diminué à droite ; réflexes olécraniens normaux.

« A quoi donc attribuer, disions-nous, les accidents dont a souffert et souffre encore Marius R... La lecture de cette observation suffirait pour permettre au diagnostic de s'établir, car elle contient des particularités très saillantes : fausses couches répétées de la mère, amélioration à la suite de l'administration bien involontaire, pour ainsi dire, de l'iodure de potassium.

« Mais il faut ajouter que la première fois que nous vîmes Marius R... il ignorait complètement que sa mère eût fait des fausses couches.

« Ce ne fut véritablement que la seconde fois que nous le vîmes, alors qu'il nous affirma que l'amélioration était survenue à la suite de l'administration de l'iodure que nous pensâmes à la syphilis. La syphilis acquise étant hors de cause, il fallut penser à la syphilis héréditaire. Or il n'existait chez Marius R... aucune cicatrice fessière, les yeux, les oreilles, le nez étaient en parfait état.

« Mais il y avait des lésions dentaires que notre maître M. le professeur Fournier auquel nous présentâmes ce malade et qui voulut bien nous aider de ses conseils, jugea caractéristiques de la syphilis héréditaire. En haut : il existe un sillon profond transversal des deux molaires moyennes des deux côtés avec atrophie de la moitié inférieure de la dent. Il existe de l'atrophie cuspidienne des deux canines supérieures.

« En bas, les trois premières molaires et les deux incisives du côté gauche sont le siège d'atrophie, de sillons et d'érosions.

« En résumé, il n'est pas douteux que Marius R..., âgé de 19 ans 1/2, ait été atteint, en juillet 1892, d'une paralysie complète des membres

inférieurs tendant à envahir les membres supérieurs, due à des manifestations qui doivent être rapportées à la syphilis héréditaire tardive.

« Certaines de ces lésions ont siégé certainement au niveau du bulbe, puisqu'il a existé de la diplopie et un certain degré de paralysie des muscles innervés par l'hypoglosse.

« Etant donné que les membres inférieurs ont été pris d'une façon intense et presque exclusive comparativement aux supérieurs et, dans l'hypothèse d'une lésion unique, il est presque nécessaire que cette lésion ait été limitée, interrompant ainsi le passage du faisceau cortico-crural des deux côtés et respectant presque entièrement le faisceau cortico-brachial.

« L'hypothèse d'une tumeur gommeuse surgit aussitôt. Mais la lésion a dû intéresser les méninges, car lorsque nous avons vu le malade pour la première fois la flexion forcée de la tête sur le thorax a déterminé chez lui un sentiment de paralysie des membres inférieurs. Il faut donc croire qu'il existait encore à cette époque des adhérences méningées qui étaient tirillées par ce mouvement.

« Nous croyons donc que Marius R... a été atteint d'une méningite gommeuse siégeant dans les environs du sillon bulbo-protubérantiel car les nerfs oculaires et l'hypoglosse ont été pris.

« Nous ne nous croyons pas autorisé à dire, bien que la vue ait été troublée, qu'il y ait eu une névrite optique ou une chorio-rétinite syphilitique, l'examen du fond de l'œil n'ayant laissé apercevoir aucune lésion, à un moment où des reliquats auraient certainement encore existé.

« S'il restait quelques doutes sur la nature de ces accidents nous ajouterions qu'au bout de quinze jours de frictions mercurielles (4 gr. par jour) et d'iodure de potassium (4 gr. par jour), repos de 8 jours en continuant l'iodure et reprise de 15 autres frictions, Marius R... ne ressentait plus de crampes dans le bras droit ni d'engourdissement dans les membres inférieurs, la tête étant en flexion forcée, et que la guérison se maintient parfaite, aujourd'hui 7 juillet 1892 ».

Depuis le mois de juillet 1892 nous avons eu l'occasion de revoir Marius R.. à plusieurs reprises et de lui donner nos soins.

Jusqu'au mois de juillet-août 1894, il resta bien portant et se considérait comme guéri. A cette époque, il ressentit une grande faiblesse dans les membres inférieurs au point qu'il dut rester couché pendant 7 à 8 jours. Il avait des fourmillements dans la région lombaire surtout lorsqu'il fléchissait fortement la tête sur la poitrine. D'ailleurs, depuis le début de sa maladie jusqu'à ce jour (janvier 1896) il a toujours senti des fourmillements dans la région lombaire et dans les membres inférieurs, chaque fois qu'il s'est livré à cette manœuvre.

En août 1894 il était forcé de satisfaire immédiatement sous peine d'inconti-

nence, d'impérieux besoins d'uriner. Cependant les mictions ne furent jamais involontaires. Il prit aussitôt de l'iodure de potassium et des pilules mercurielles et put, au bout d'un mois, reprendre ses occupations habituelles.

Depuis le mois d'août 1894, il s'est presque constamment soumis au traitement mixte qu'il n'a cessé qu'en juin 1895.

Actuellement (janvier 1896), l'état général est satisfaisant. La marche s'effectue normalement, il peut courir, vaquer à ses occupations ; toutefois il ressent assez vite de la fatigue dans les membres inférieurs.

Le réflexe rotulien gauche est un peu fort ; le droit normal. Il existe encore d'impérieux besoins d'uriner. Si le malade ne les satisfaisait pas immédiatement il courrait le risque de souiller ses vêtements.

La force musculaire des membres supérieurs et inférieurs est normale ; pas d'atrophie musculaire ; pas de troubles de la sensibilité.

Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière et à l'accommodation.

Il existe, depuis plusieurs années, quelques troubles des fonctions circulatoires se traduisant de temps à autre par des phénomènes d'asphyxie symétrique des extrémités supérieures.

Marius R... nous a donné quelques renseignements complémentaires sur sa famille, qui ne manquent pas d'intérêt.

Sa mère aurait fait 5 fausses couches ainsi qu'il nous l'avait déjà dit ; il existe encore 7 enfants vivants qui sont :

1^o Une fille de 27 ans bien portante ; 2^o 1 garçon de 26 ans, bien portant qui aurait eu une fistule à l'anus ; 3^o *notre malade* actuellement âgé de 23 ans 1/2, étant né en octobre 1872 ; 4^o une fille de 20 ans bien portante ; 5^o un *garçon* de 14 ans 1/2 dont nous allons parler ; 7^o une fille de 8 ans bien portante.

Le n^o 5 a présenté lui aussi des manifestations de syphilis héréditaire. Il a été atteint d'une névrite rétro-bulbaire qui a guéri sous l'influence du traitement spécifique. Son observation a été publiée par M. Vignes (1). Nous l'avons vu plusieurs fois, en janvier et février 1896, son œil est actuellement en parfait état. Le malade est porteur de cicatrices cutanées datant de l'enfance mais, phénomène particulier, chez ce jeune garçon hérédo-syphilitique avéré, les dents sont superbes et ne présentent aucune anomalie de développement.

Evidemment, dans le cas de Marius, R..., la syphilis n'a pas été exclusivement médullaire puisqu'au début, au moins, il a existé de la diplopie, des vertiges, et des troubles de l'articulation des mots, permettant de penser à une lésion de l'hypoglosse ou des nerfs du voile du palais.

Mais l'impotence des membres supérieurs et la localisation toute particulière de la paralysie sur les membres inférieurs, montrent (en dehors de lésions des corps vertébraux qui ont fait défaut), la participation considérable que la moelle et ses enveloppes ont prise au processus.

L'observation qui va suivre est encore un exemple de la localisation de

(1) VIGNES. Névrite rétro-bulbaire par syphilis héréditaire tardive. *Journal de clinique et de thérapeutique infantile*, 17 mai 1894, p. 431.

la syphilis héréditaire sur la base du cerveau, le bulbe et la région cervicale de la moelle épinière.

On remarquera que la malade qui en fait l'objet et que nous observons encore aujourd'hui, présenta à plusieurs reprises des crises gastriques avec hématomésés qui pouvaient faire penser au tabes. Nous croyons que la localisation bulbaire de l'affection suffit à les expliquer.

Dans ce cas, comme dans le précédent, la syphilis héréditaire nous paraît indéniable : polyléthalité se jugeant par 17 morts sur 19 enfants, rachitisme, petite taille, lésions dentaires, tout concorde pour affirmer le diagnostic étiologique. De plus, le frère de la malade que nous avons vu et qui est avec elle le seul survivant de 19 enfants présente la lésion dentaire d'Hutchinson. Le traitement antisiphilitique n'ayant été institué que longtemps après le début de l'affection nerveuse n'a pu donner encore de résultats satisfaisants.

Obs. III (recueillie par M. d'Herbécourt, interne du service).— T... Jeanne, âgée de 39 ans (née en 1856), polisseuse, est entrée le 26 octobre 1894, hôpital Héroid, salle D, lit n° 28.

A. H. — Père mort à 61 ans d'un cancer de l'estomac. Mère morte à 79 ans avec de l'ascite et un œdème généralisé symptomatiques d'une affection cardiaque (?).

Ses parents eurent 19 enfants ; il n'en reste que deux, la malade qui était la seizième (?) et un frère, l'avant-dernier, que nous avons vu et dont nous dirons quelques mots.

Un frère mourut du choléra à 38 ans, en 1891 ; un autre tuberculeux à 20 ans. Quinze autres frères et sœurs succombèrent en bas-âge à des maladies cérébrales, méningite, etc.

La malade fut élevée au sein. Elle n'a marché qu'à 8 ans et fut atteinte de *rachitisme*. Il existe encore des incurvations marquées des os des avant-bras, des fémurs et des tibias. Les courbures dorsale et lombaire de la colonne vertébrale sont exagérées. Taille petite, 1 m. 40.

Elle dit n'avoir jamais eu d'éruptions cutanées ni de maux d'yeux ou d'oreilles. Réglée à 17 ans, toujours bien depuis. Toutefois à 17 ans, après l'apparition des règles qui furent tardives, elle fut saisie d'une peur (?) qui la rendit malade (?) pendant 18 mois avec suppression du flux menstruel. Ni enfants ni fausses couches.

En 1884, à l'âge de 28 ans, après avoir éprouvé pendant 8 jours des douleurs dans la tête qu'elle qualifie de névralgies, elle fut prise, le matin en se levant, de vomissements avec hématomésés s'accompagnant de vives douleurs d'estomac qui ne furent calmées que par la morphine. Cette crise de vomissements dura cinq jours et fut suivie d'une guérison complète ; elle ne s'accompagna pas d'autres phénomènes morbides.

Depuis 1886, cette crise est revenue tous les ans presque toujours au printemps ; elle dure généralement cinq jours pendant lesquels la malade souffre

beaucoup de l'estomac avec vomissements alimentaires et hématomèses. La crise s'est montrée en décembre 1893 et a duré cinq jours.

Pendant l'année 1889, à trois reprises, la malade éprouva une grande difficulté pour uriner durant environ 8 jours chaque fois. Une fois aussi, elle se réveilla la nuit en proie à une crise d'étouffements qui se dissipa bientôt.

A la même époque, elle commença à éprouver des troubles de la marche qui devint par moments incertaine et vacillante ; ces troubles étaient surtout marqués lorsqu'elle traversait la rue ou une place publique; elle marchait assez bien dans l'appartement.

Sa vue s'affaiblit, elle eut pendant 15 jours de la diplopie, il existait des points rouges dans le champ visuel (Elle semble avoir eu de la diplopie passagère en 1878 (?). Epiphora existant encore actuellement qui gêne beaucoup la malade.

Mauvaises digestions, selles régulières, cauchemars, crampes dans les membres inférieurs pendant la nuit. Ni pituites ni tremblement ; pas de signes d'éthylisme.

Pendant les mois de novembre et décembre 1893, la malade se sentit fatiguée, mal à l'aise, sans maux de tête toutefois. Il y avait une faiblesse notable des deux bras. Elle eut sa crise annuelle de vomissements vers cette même époque.

Le 10 janvier 1894, après son déjeuner, elle fut prise de vertiges, d'éblouissements ; il lui semblait voir tout noir bien qu'elle pût distinguer nettement les objets qui l'entouraient. Elle put gagner son lit où, après un vomissement, elle tomba dans un état comateux. Lorsqu'elle en sortit, au bout de 2 heures, elle était paralysée du bras gauche et des membres inférieurs. Il y avait un ptosis de la paupière supérieure de l'œil droit avec strabisme externe. Elle parlait facilement ; elle ne s'est pas aperçue qu'elle eut une paralysie de la face.

Au bout de 15 jours, les membres inférieurs qui étaient complètement inertes retrouvèrent leurs mouvements. Ce ne fut qu'au bout de six mois que ceux-ci revinrent dans le membre supérieur gauche, progressivement, en commençant par les doigts.

Bien que les mouvements fussent revenus dans les membres inférieurs, elle resta néanmoins couchée pendant un an car elle ne pouvait se tenir debout à cause des vertiges qu'elle éprouvait dans la station verticale. Ces vertiges existaient également lorsqu'elle était couchée ; elle ne vomissait pas.

Dès le jour de son attaque, elle présenta de l'incontinence d'urine qui s'améliora depuis mais sans jamais disparaître complètement.

Elle entra, en mars 1894, à l'hôpital Tenon où elle prit par jour deux petites pilules blanches (granules d'arséniate de soude ?) et une potion de Todd. Elle semble bien n'avoir absorbé ni mercure ni iode pendant son séjour dans cet hôpital d'où elle fut transportée à l'hôpital Hérold le 26 octobre 1894. Nous l'y trouvons en prenant le service en janvier 1896.

La malade reste constamment couchée à cause des vertiges qu'elle éprouve même au lit. Il lui semble que les objets qui sont au-devant d'elle viennent à sa rencontre, s'abaissent, éprouvant un mouvement de rotation suivant l'axe

vertical de son corps. Lorsqu'elle se lève, les vertiges s'exagèrent, aussi peut-elle faire à peine quelques pas, il faut qu'on la soutienne car, bien qu'elle élargisse sa base de sustentation, en écartant ses pieds l'un de l'autre, elle oscille et se cramponne aux objets environnants pour ne pas tomber. Elle fait ainsi quelques pas, en titubant comme une personne ivre. Il n'existe pas d'incoordination portant, à proprement parler, sur les *membres inférieurs* qui ne sont pas lancés en avant. Au lit, la direction imprimée, au commandement, aux membres inférieurs est sensiblement conservée : elle touche assez bien avec le bout du pied un objet placé au-dessus du lit et dans diverses situations. Le membre soulevé retombe brusquement sur le lit. La force musculaire est conservée. L'occlusion des yeux, dans la station verticale, produit immédiatement la chute (signe de Romberg). Les réflexes rotuliens sont abolis des deux côtés.

Les *membres supérieurs* exécutent des mouvements coordonnés. Le bras droit donne 24 au dynamomètre. Le bras gauche est resté plus faible que le droit (Dyn. = 15), ses mouvements sont moins rapides et moins précis.

Au repos, on note une asymétrie de la *face* toutefois peu marquée ; la bosse frontale droite est située en avant de la gauche ; le côté gauche de la face est sur un plan antérieur au côté droit, ce qui produit un aspect disgracieux du visage. La commissure labiale gauche est tirée en haut et à gauche, le sillon naso-labial gauche est plus marqué que le droit ; ces phénomènes s'accroissent lorsque la malade parle ou rit.

Les sillons de la moitié droite de la face sont moins accentués que ceux de la partie gauche, il semble qu'il ait existé de ce côté une paralysie faciale inférieure aujourd'hui atténuée.

Oreille gauche dépliée, lobule adhérent ; oreille droite plus normale.

Chute permanente de la paupière de l'œil droit. Toutefois, la malade peut la relever spontanément en faisant un effort mais elle retombe bientôt. L'œil droit est dévié en permanence en haut et en dehors. Il n'existe pas de diplopie lorsque la paupière est relevée, il semble que la malade neutralise un œil et que la vision soit purement momentanée.

Légère exophtalmie bilatérale. Myosis des 2 côtés. Les pupilles ne réagissent ni à la lumière ni à l'accommodation. Le champ visuel, au moins à gauche, ne semble pas rétréci. Nystagmus horizontal très marqué des 2 yeux.

Les mouvements de la langue sont normaux.

Le sens musculaire est conservé. En général, la sensibilité cutanée est normale suivant ses divers modes. Toutefois, il existe certaines zones de la région antéro-externe des jambes et de la face dorsale des mains où la sensibilité générale est diminuée. La malade localise bien ses sensations mais celles-ci sont mal interprétées au point de vue qualitatif. Transformation de la sensation de piquûre en brûlure. Léger retard de la sensibilité à la face plantaire des orteils droits. Sensibilité au froid et à la chaleur exagérée. Sensibilité électrique conservée. Zone hyperesthésique cutanée dans la région mammaire droite.

Pas de troubles sensoriels. Toutefois la malade perçoit constamment dans les

2 oreilles un bourdonnement analogue au bruit de l'eau qui bout. Champ auditif normal.

Pas de troubles cérébraux ; mémoire conservée ; intelligence nette, pas de maux de tête.

Pas de douleurs spontanées à caractère fulgurant ; quelquefois douleurs dans le bras gauche avec engourdissement des doigts.

Etat général assez satisfaisant ; intégrité des organes thoraciques et abdominaux. Pouls 95.

En dehors des déformations rachitiques du squelette que nous avons signalées, il n'existe pas de troubles trophiques si ce n'est un durillon situé à la partie interne de la région métatarso-phalangienne du gros orteil, lequel est dévié en dehors.

Les dents offrent toutefois des lésions marquées. Elles sont en général mauvaises, plusieurs sont tombées spontanément en mangeant.— *Mâchoire inférieure*. Dents espacées, abrasées, déformées, microdontisme, sillons. Toutes les grosses molaires inférieures manquent ; 2 petites molaires inférieures cariées.— *Mâchoire supérieure*. Il ne reste que l'incisive médiane gauche, l'incisive latérale droite, la première molaire droite qui sont atrophiées et striées transversalement.

28 février 1896.— Depuis les premiers jours de février 1896, la malade se plaint de douleurs dans le bras gauche. Ces douleurs ont leur point initial au niveau de l'épaule, descendent le long du bras et de l'avant-bras, la main s'engourdit alors et sa force diminue. Elles ont leur maximum au niveau de l'avant-bras et du pli du coude. Le 28 février, la malade se plaint de douleurs dans la nuque et aussi dans la région frontale au niveau de la racine du nez entre les 2 sourcils. Les douleurs de la nuque ne tardent pas à disparaître. Traitement : 2 pilules de Dupuytren au bichlorure d'Hg. 4 grammes d'iode de potassium par jour.

Nous avons eu l'occasion de voir le frère de la malade, âgé de 35 ans, l'avant-dernier des 19 enfants dont il ne reste plus que 2, la malade et lui.

Il dit n'avoir jamais été souffrant ; taille, 1 m. 66 ; rien de particulier à noter si ce n'est l'état de ses dents.

1° *Mâchoire supérieure*.— Incisive médiane gauche : sillon profond transversal, encoche d'Hutchinson. Incisive médiane droite, mêmes caractères. Incisive latérale gauche, microdontisme et sillons. Toutes les autres dents disparues, sauf les 1^{res} prémolaires droite et gauche, relativement saines.

2° *Mâchoire inférieure*.— Microdontisme et usure de l'incisive latérale et des 2 incisives médianes qui sont, de plus, striées transversalement. Sillons profonds sur la canine droite et atrophie cuspidienne de la canine. Sillons sur la 1^{re} petite molaire droite. Des grosses molaires à droite, il reste seulement une 2^e grosse molaire.

A gauche : 1^{re} petite molaire, relativement saine, il reste seulement la 2^e grosse molaire.

En 1893, Nonne (1) publiait une observation qui offre beaucoup d'analogie avec les faits précédents.

Il s'agit d'une femme de 20 ans, n'ayant jamais souffert antérieurement de maladies nerveuses, qui fut atteinte d'une paralysie flasque subaiguë des membres inférieurs et d'une parésie de même nature des membres supérieurs. La sensibilité était à peu près intacte ; il exista une paralysie transitoire des sphincters.

On pensa à la syphilis acquise, mais en présence de certains stigmates déjà anciens : lésions de la voûte palatine, de la luette et de l'épiglotte, cicatrices du cou, on conclut à la syphilis héréditaire. Le traitement anti-syphilitique donna du reste rapidement un résultat satisfaisant.

Là encore la lésion siégeait dans les parties supérieures de la moelle, peut-être dans le bulbe. De plus la paralysie était flasque.

Les deux cas inédits qui vont suivre sont intéressants à des degrés divers.

Le premier montre que la syphilis héréditaire tardive peut, elle aussi, réaliser le type auquel Erb a attaché son nom et que nous avons pour notre part (2) proposé d'appeler *forme commune* de la syphilis médullaire tant sa fréquence est grande par rapport aux autres myélopathies syphilitiques.

Obs. IV (recueillie par M. Bonnemaison externe du service). — G... Thérèse, 50 ans, fleuriste, entre en novembre 1895, hôpital St-Louis, service de M. le professeur Fournier, adressée par M. Nélaton, chirurgien de cet hôpital, qui la soignait pour une gomme du frontal droit actuellement en voie de guérison.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 75 ans, de congestion cérébrale.

Mère morte à 42 ans de la variole qu'elle contracta en soignant la malade de cette affection.

Celle-ci était alors âgée de 8 ans.

Sur 12 enfants qu'a eus sa mère, 4 seulement sont vivants, deux garçons et deux filles. Un des frères de la malade aurait perdu plusieurs enfants en bas-âge.

Elle-même a eu 2 enfants ; l'un est mort en bas-âge, l'autre est actuellement âgé de 24 ans et serait bien portant.

G... ne se souvient pas à quel âge elle a commencé à marcher. Sa mémoire est d'ailleurs défectueuse et son intelligence assez limitée. Elle n'aurait pas eu de convulsions, ni de difficultés de la marche pendant l'enfance.

(1) NONNE. Beitrag zur Kenntniss der syphilitischen Erkrankungen des Rückenmarkes. Festschrift zu Feier (etc.). Friedreich v. Esmarch, 1893. Nous donnons cette observation d'après l'analyse qu'en a publiée le *Neurologisches Centralblatt*, 1893, p. 281, dans l'impossibilité où nous avons été de consulter le travail original (G.-T.).

(2) GILLES DE LA TOURETTE et HUNÉLO. Deux observations pour servir au diagnostic des paraplégies syphilitiques. *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, janvier 1893, p. 1.

Elle dit avoir eu, en 1876, une ulcération chancreuse de la vulve, suivie de chute des cheveux, de céphalée, et de plaques muqueuses buccales. Elle se fit soigner à l'Hôpital temporaire (Laënnec) chez M. le professeur Dieulafoy où, paraît-il, elle prit de l'iodure de potassium. Pendant deux ans elle absorba des pilules de protoiodure de Hg. Mais des recherches faites à Laënnec n'ont rien démontré de précis quant à ces accidents syphilitiques, le diagnostic porté sur sa pancarte étant : *céphalée*.

En 1879, nouvelle ulcération vulvaire qu'elle fait traiter en ville par des cautérisations et de l'iodure.

Depuis, elle a pris fréquemment de l'iodure et des pilules pour faire disparaître ses céphalées survenant par intervalles et sans autres accidents, soit généraux, soit locaux.

En 1891, habitant un logement humide, elle aurait eu des douleurs dans le cou et les membres, mais sans gonflement des articulations.

Le 28 août 1894, allant faire des courses, elle fut prise brusquement de diarrhée et obligée de rentrer chez elle. Le lendemain, au moment de sortir pour travailler elle se sentit tellement faible des jambes qu'il lui était impossible de marcher ; de même la faiblesse des bras était telle qu'elle ne pouvait les lever.

La parésie des quatre membres s'accrut insensiblement mais ne devint jamais une paralysie complète, puisqu'elle pouvait se trainer dans sa chambre, sans cependant pouvoir descendre les escaliers.

Vers le 1^{er} décembre 1894, elle est prise d'une incontinence d'urine qui a persisté depuis, et de constipation opiniâtre.

Elle avait, dans les jambes, des sensations douloureuses avec engourdissement et il lui semblait qu'il aurait fallu lui tirer fortement les jambes pour faire disparaître cet engourdissement. Elle ne suivit aucun traitement contre ces manifestations.

Le 10 octobre 1895, elle entre dans le service de M. Nélaton pour une exostose du frontal droit. On la soigne avec du sirop de Gibert et des frictions d'onguent mercuriel. Les lésions osseuses guérissent, mais ce traitement ne semble avoir produit aucune amélioration de la lésion spinale.

Examen de la malade. — Taille au-dessous de la moyenne : 1 m. 34.

Semble avoir un peu de rétrécissement de la fente palpébrale du côté droit, avec un peu d'enfoncement du globe de l'œil.

Les pupilles sont inégales, la droite étant plus dilatée que la gauche, elles réagissent mal à la lumière et assez peu à l'accommodation.

Léger nystagmus des deux globes dans les mouvements extrêmes.

La *mâchoire supérieure* est asymétrique. A gauche, il manque les incisives latérales et une canine, et les 2^e et dernière grosses molaires. A droite, il manque la dernière grosse molaire.

Les deux incisives médianes sont striées transversalement : leur bord libre est barbelé, abrasé.

Microdontisme de l'incisive latérale droite.

Canine droite striée, affectant la forme d'un tournevis. Les molaires qui restent sont saines.

Mâchoire inférieure. — A droite, il manque la 1^{re} et la dernière grosses molaires ; à gauche, la 1^{re} petite molaire et toutes les autres, sauf la 2^e petite.

Les incisives sont abrasées sur leur bord libre.

Sillons transversaux moins accentués qu'à la mâchoire supérieure.

La canine gauche est déformée ; la droite est normale.

Première petite molaire, atrophie cuspidienne. Il n'y a pas de perforation de la voûte palatine, ni de lésions nasales. Pas de cicatrices sur le corps, ni sur la vulve. Rien du côté des oreilles.

Depuis le mois d'août 1894, il existe une grande faiblesse des membres inférieurs.

La marche peut cependant s'effectuer à l'aide d'une canne, les pieds étant lourds et traînant sur le sol à la moindre fatigue. La malade ne peut courir.

Les réflexes rotuliens sont très exagérés, surtout à gauche ; certains jours, il existe de ce côté, particulièrement, une trépidation épileptoïde très marquée. Pas de troubles de sensibilité, ni d'atrophie musculaire des membres inférieurs. Pas de signe de Romberg.

Incontinence d'urine permanente et constipation opiniâtre.

Les membres supérieurs sont indemnes de phénomènes paralytiques ; les réflexes antibrachiaux et olécrâniens sont forts des 2 côtés.

Le traitement mercuriel et ioduré, prolongé pendant les mois de novembre-février 1895-1896 semble n'avoir pas donné de résultats appréciables au point de vue des phénomènes paralytiques.

En résumé, il s'agit d'une malade qui, à l'âge de 49 ans, est prise de phénomènes paralytiques atteignant à un léger degré les membres supérieurs, puis se localisant sur les membres inférieurs sous forme de paraplégie spasmodique avec incontinence d'urine et constipation opiniâtre.

La malade ayant présenté des signes indéniables de syphilis, tels qu'une gomme du frontal, il est légitime d'attribuer à la vérole les phénomènes médullaires observés.

On pourrait penser qu'il s'agit là de syphilis acquise. La malade, en effet, dit avoir été soignée vers l'âge de 30 ans, pour des accidents vulvaires ulcéreux suivis de chute des cheveux et de syphilides de la muqueuse buccale.

Toutefois, les renseignements qu'elle donne sont peu précis et le diagnostic de *céphalée* porté sur sa feuille d'hôpital, à cette époque, ne l'est pas davantage.

Aussi M. le professeur Fournier, dans le service duquel la malade était entrée, considérant sa petite taille (1 m. 34), la polyléthalité de ses frères et sœurs (8 morts sur 12, en bas-âge), les lésions dentaires, n'hésita pas à attribuer à la syphilis héréditaire et non à la vérole acquise, les accidents qu'elle avait présentés vers l'âge de 30 ans et ceux qui survinrent ultérieurement tant du côté du frontal que de la moelle épinière.

Le traitement spécifique s'est montré à peu près inefficace sur la lésion médullaire, mais il faut dire que celle-ci existait depuis plus d'un an au moment où la malade a été soumise à notre observation et qu'il en est souvent ainsi lorsqu'on n'intervient pas tout à fait au début de la paraplégie spasmodique syphilitique commune.

Dans le fait qui va suivre, la manifestation de la syphilis héréditaire est encore exclusivement médullaire et l'affection revêt en outre un type clinique qu'il n'est pas souvent donné d'observer.

Obs. V. — Mme X..., 35 ans.

Sa mère, que nous avons vue, est bien portante et la mit au monde après 5 ans de mariage ; elle n'eut pas d'autres enfants et ne fit pas de fausses couches.

Son père est mort à 54 ans d'une affection chronique des voies respiratoires, sa santé avait toujours été chancelante.

Mme X... n'a marché qu'assez tard ; il n'existe pas, chez elle, de traces de rachitisme.

De taille moyenne, bien conformée et de bonne santé habituelle, elle est bien réglée, elle a un fils bien portant actuellement âgé de 13 ans ; pas d'autres enfants ; pas de fausses couches.

Au mois de janvier 1895, ses membres inférieurs devinrent le siège de phénomènes inusités. Il lui sembla que ses pieds s'enfonçaient dans le sol ou mieux qu'un tapis moelleux s'interposait entre le sol et ses pieds. Ceux-ci étaient légèrement engourdis, ils étaient moins sensibles qu'auparavant à la piqûre. En même temps, se montraient des douleurs sourdes dans la région lombo-sacrée. Elle avait déjà ressenti ces douleurs au mois d'août 1894, étant aux bains de mer, mais elle n'y avait pas attaché d'importance celles-ci ayant rapidement disparu.

D'ailleurs, tous les phénomènes qu'elle éprouva, en janvier 1895, ne durèrent pas plus de 8 jours.

Le 11 mars 1895, les douleurs de la région lombo-sacrée revinrent plus vives et avec elles l'engourdissement des pieds se montra plus accentué ; il lui semblait qu'en marchant elle posait les pieds dans le vide, ce qui rendait la locomotion hésitante et difficile.

A partir de cette époque, les phénomènes s'aggravèrent rapidement ; toutefois les douleurs de la région lombo-sacrée s'amoindrirent sous l'influence des douches chaudes et de l'application de pointes de feu *in situ*.

Au mois de mai 1895, nous constatons l'état suivant :

Mme X... se plaint d'une grande difficulté de marcher ; depuis plusieurs mois déjà, non seulement la course est devenue impossible mais elle doit encore s'observer quand elle veut faire quelques pas. Ses jambes sont lourdes et faibles ; lorsqu'elle est debout, elle doit faire attention pour rester en équilibre car ses pieds sentent mal le sol, il lui est impossible, dit-elle, de faire un pas plus vite que l'autre.

Les sensations d'engourdissement qu'elle éprouve dans les membres infé-

rieurs sont encore plus marquées du côté des fesses. Si elle se place sur une chaise elle n'a pour ainsi dire pas la notion d'être assise. Dans cette situation, si elle ferme les yeux, elle manque d'équilibre, se renverse en arrière ; elle est assise, dit-elle, comme sur un ballon gonflé. Elle ne sait pas, en outre, où elle place exactement ses jambes quand elle les remue.

D'une façon générale, tout le segment inférieur du corps est engourdi, mais cet engourdissement devient de l'insensibilité presque complète au pourtour de l'anus, au périnée, et au niveau des parties génitales. Elle ne sent pas la canule d'un irrigateur ou d'un injecteur vaginal, ou il lui semble que ces objets pénètrent dans un canal feutré, insensible, elle ne peut en apprécier les dimensions ; les sensations voluptueuses ont disparu.

Elle a perdu toute notion réelle d'aller à la garde-robe. Lorsqu'elle se place sur le vase, elle est obligée de vérifier *de visu* si la défécation a eu lieu ; elle est obligée de prendre de grandes précautions pour ne pas avoir de selles involontaires. De même, elle n'a pas conscience de l'émission de l'urine, bien que parfois les besoins soient impérieux. Ils exigent une satisfaction immédiate, sans cela l'urine s'écoulerait malgré la volonté.

En dehors de cette bande d'anesthésie presque absolue qui englobe les organes génitaux externes, le périnée et le pourtour de l'anus et de l'hypoesthésie des fesses, de la sensation moins marquée d'engourdissement des membres inférieurs, on constate que les muscles des cuisses et des jambes ont conservé leur volume normal.

Les réflexes rotuliens sont très forts, surtout à gauche où il existe un léger degré de trépidation spinale.

Signe de Romberg, les pieds joints, les yeux fermés.

La palpation et la percussion des vertèbres lombaires et sacrées ne révèle aucun point douloureux, aucune déformation locale.

Rien du côté des membres supérieurs ; les pupilles sont normales.

Le mari de Mme X... ayant autrefois pris de l'iodure de potassium, mais niant cependant toute syphilis, nous pensons néanmoins devoir attribuer à cette affection les phénomènes observés et qui seraient en rapport avec des lésions spécifiques de la moelle lombaire et de la queue de cheval.

Prescription : 2 pilules de Dupuytren (1 centigramme chaque de bichlorure d'hydrargyre) et 4 grammes, par jour, d'iodure de potassium à continuer pendant 1 mois 1/2.

La malade est revue fin juin 1895.

Sous l'influence du traitement spécifique, les phénomènes dont nous avons parlé se sont considérablement améliorés. Non seulement la marche est redevenue possible, mais la malade peut même courir après un omnibus.

La sensation pénible d'anesthésie comparée par la malade à la gêne déterminée par la garniture d'une femme qui a ses règles a beaucoup diminué ; de plus elle a maintenant la possibilité de contrôler, sans le secours de la vue, l'émission des urines et des matières fécales.

Lorsqu'elle est assise, elle sent le siège sur lequel elle repose et ne perd plus ses jambes dans le vide lorsqu'elle ferme les yeux ; le signe de Romberg n'existe

plus. Le réflexe rotulien est normal à droite, toujours un peu fort à gauche.

La malade se considère presque comme guérie : d'impotente qu'elle était, elle peut actuellement vaquer, presque comme avant sa maladie, à toutes ses occupations.

Un interrogatoire minutieux nous apprend alors que son mari n'a pas eu la syphilis, qu'il a pris autrefois de l'iodure de potassium pour des accidents légers cardio-pulmonaires.

Par contre, l'examen nous révèle chez Mme X... l'existence de lésions dentaires très spéciales. Les incisives médianes et latérales, supérieures et inférieures, sont striées, déformées, leur bord libre est érodé, plusieurs d'entre elles présentent l'échancrure semi-lunaire d'Hutchinson. Les canines sont atrophiées. La première grosse molaire des deux côtés présente de l'atrophie cuspidienne.

En présence de ces dents et du fait que, pour en expliquer les lésions, on ne peut invoquer l'existence chez Mme X... de maladies graves ou convulsives de l'enfance, nous pensons immédiatement à la syphilis héréditaire, opinion que corrobore l'efficacité du traitement mercuriel et ioduré contre les accidents nerveux que nous avons décrits.

Nous prescrivons alors (juillet 1895) l'iodure de potassium à la dose de 3 grammes par jour et l'estomac étant un peu intolérant, les pilules de Dupuytren sont remplacées par des injections sous-cutanées de peptonate de mercure (1 injection par jour pendant 15 jours).

Ces injections sont mal tolérées par suite d'une réaction douloureuse locale. Aussi n'amènent-elles pas la nouvelle amélioration qu'on était en droit d'espérer.

En août, Mme X... part pour la campagne et prend, pendant un mois environ, 4 grammes d'iodure de potassium par jour et une pilule de Dupuytren.

En septembre, l'amélioration est très marquée ; la marche est très bonne, la sensation d'anesthésie anale et périnéo-vulvaire s'atténue de plus en plus. L'état général est excellent, la malade prend de l'embonpoint, l'appétit et le sommeil sont très bons.

En octobre, 2 grammes de KI par jour pendant un mois et 15 frictions quotidiennes avec 4 grammes d'onguent mercuriel double. L'amélioration est de plus en plus marquée.

En novembre, très violente attaque de grippe avec fièvre. Mme X... est forcée de garder le lit pendant 15 jours. Lorsqu'elle se lève, ses membres inférieurs sont faibles, bien que la marche soit toujours bonne ; l'engourdissement du segment inférieur du corps tend à reparaitre. On prescrit alors 4 grammes de KI par jour, une friction quotidienne avec 4 grammes d'onguent mercuriel double. Application de pointes de feu dans la région lombaire renouvelées tous les 10 jours. Hydrothérapie froide en jet brisé pour relever l'état général.

Sous l'influence du traitement, les phénomènes de faiblesse des membres inférieurs disparaissent à nouveau, la marche redevient très bonne, l'engourdissement tend à disparaître complètement.

Le 10 décembre 1895, Mme X... vient à nouveau nous consulter munie d'une note du Dr Baudier à laquelle nous empruntons la majorité des détails ci-dessus.

La démarche est celle d'une personne normale. Mme X... peut courir ; elle fait de longues promenades sans fatigue. Lorsqu'elle s'assied elle n'a plus qu'une vague sensation d'engourdissement de la région inférieure des fesses et de la région périnéo-vulvaire. Ces régions ont leur sensibilité normale à la piqure.

Lorsque Mme X... va à la garde-robe elle a la sensation du passage des matières fécales ; de même pour l'urine ; les besoins restent néanmoins un peu impérieux. Elle a la sensation normale d'une canule d'injecteur anal et d'une canule d'injecteur vaginal. De même pendant le coït ; les sensations voluptueuses qui avaient disparu au début de l'affection ont reparu.

Pas de signe de Romberg. Les réflexes rotuliens sont normaux, le gauche étant un peu plus fort que le droit sans être sensiblement exagéré. Mme X... qui, depuis le début de l'affection usait ses chaussures du bout, les use maintenant à pleine semelle. De temps en temps cependant, il existe un peu d'engourdissement passager de la plante des pieds sans qu'on puisse noter d'anesthésie véritable par les divers procédés d'investigation.

Cette observation, intéressante à bien des points de vue, l'est encore à celui des hésitations par lesquelles dut passer le diagnostic étiologique.

Mis en présence de phénomènes paralytiques évidemment liés à une lésion médullaire dont nous allons préciser le siège, nous pensâmes avec le Dr Baudier, médecin traitant qui nous faisait l'honneur de nous demander notre avis sur ce cas particulier, à la syphilis acquise. Nous nous basions sur ce fait que le mari de Mme X... avait antérieurement pris de l'iodure de potassium.

Les résultats immédiats et très considérables obtenus par un traitement énergique, mercuriel et ioduré, confirmèrent entièrement l'opinion que nous nous étions faite sur la nature de l'affection ; il s'agissait incontestablement de syphilis.

Des renseignements ultérieurs, recueillis par le Dr Baudier, nous ayant permis d'éliminer la syphilis acquise, nous cherchâmes les stigmates de la syphilis héréditaire et nous découvrîmes alors la lésion dentaire d'Hutchinson qui levait tous nos embarras. Le traitement spécifique fut continué avec insistance et, lors de notre dernière entrevue, nous pouvions considérer que l'affection syphilitique dont était atteinte Mme X... était complètement enrayée, sinon définitivement guérie.

Si maintenant nous voulons préciser le siège de la lésion il n'est pas difficile, par les symptômes observés et en particulier en se basant sur les limites de l'anesthésie, de dire que nous nous sommes trouvé en présence d'une lésion des racines inférieures de la moelle, ou du cône terminal. Ce sont les *nerfs de la queue de cheval* qui ont été envahis par un processus très probablement de méningo-myélite gommeuse et la localisation de la

lésion en a permis la curabilité sous l'influence du traitement spécifique. On sait en effet que ces lésions des nerfs sont beaucoup plus susceptibles de guérison, soit par les moyens opératoires en cas de traumatisme, soit par la médication interne, que lorsque l'axe médullaire lui-même est principalement touché.

Les travaux de M. le professeur Raymond (1) publiés dans ce recueil, la thèse de M. Dufour (2), pour ne parler que des plus récentes investigations, font foi de ce que nous avançons.

Nous nous sommes donc trouvé en présence d'un fait indéniable de syphilis héréditaire tardive se localisant sur la moelle lombo-sacrée ou mieux sur les nerfs qui en émergent. Et si nous rappelons ce que nous avons dit fréquemment au cours de ce travail, à savoir que la syphilis héréditaire semble presque toujours toucher à la fois le cerveau et l'axe médullaire, on voit quel intérêt présente notre observation.

*
**

Après avoir étudié les localisations médullaires imputables directement à la syphilis héréditaire, il nous sera permis de dire quelques mots des rapports que celle-ci peut affecter avec le tabes. Notre intention n'est pas d'ailleurs de prendre position dans cette question, encore si controversée, au moins en ce qui regarde la syphilis acquise, nous voulons simplement publier un fait qui joint à ceux qui existent déjà dans la science aidera peut-être à la solution du problème.

L'observation qui va suivre appartient à MM. Oulmont médecin de l'hôpital Laennec et Bensaude interne des hôpitaux, qui l'ont communiquée à M. le professeur Fournier et nous ont autorisé à la publier, ce dont nous les remercions vivement. Nous y avons joint les notes complémentaires recueillies par M. Keim interne du service de M. Fournier où nous avons pu nous-même étudier la malade.

Obs. VI. — Louise D..., 32 ans, fleuriste, entrée le 13 novembre 1895, salle Henri IV, hôpital St-Louis, service de M. le professeur Fournier.

A. H. — Ses parents sont morts tous les deux d'affection cardiaque ; de plus sa mère aurait eu une maladie de foie.

De ses 4 frères et sœurs, 2 sont morts en naissant, un 3^e de broncho-pneumonie ; un 4^e de la scarlatine. Elle est née après la mort des 4 précédents.

Elle a marché très tard, vers 4 ans seulement ; pas de signes appréciables de rachitisme, si ce n'est une légère incurvation du tibia droit.

(1) F. RAYMOND. Sur les affections de la queue de cheval. *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, n° 2, 1895. — Hématomyélie du cône terminal. *Id.*, n° 3, 1895.

(2) DUFOUR. *Contribution à l'étude des lésions des nerfs de la queue de cheval et du cône terminal*. Th. Paris, 23 janvier 1896.

Elle aurait eu, vers 3 ans, des convulsions dont le strabisme actuel serait un reliquat.

A l'âge de 8 ans, elle ne pouvait courir, avait des palpitations fréquentes, était facilement essoufflée. On l'aurait, dès cette époque, traitée pour une affection cardiaque.

Elle a eu la variole en 1870, mais n'en a gardé aucune cicatrice.

Elle n'a été réglée qu'à l'âge de 17 ans ; depuis, elle paraît l'avoir été régulièrement, sauf à partir de 1888, pendant une période de 14 mois, où on la traita pour de la chloro-anémie et des douleurs dites rhumatoïdes (?).

La maladie actuelle semble avoir débuté en 1882, à l'âge de 19 ans. L. D. fit à cette époque une chute de sa hauteur dans la rue et ne ressentit immédiatement que quelques douleurs de contusions dans la hanche gauche sur laquelle elle était tombée. Elle put rentrer chez elle, marcha encore pendant 5 semaines malgré la faiblesse persistante du membre inférieur gauche.

Un matin, cinq semaines environ après la chute, sans cause apparente, elle tombe par terre en essayant de marcher en descendant du lit. On la transporta à l'Hôtel-Dieu, dans le service de M. Richet, où l'on porta le diagnostic de luxation de la hanche gauche. Cette luxation fut réduite une première fois sous le chloroforme et l'on fit de l'extension continue (juin 1882).

Après trois mois de repos, elle essaye de marcher, mais elle boite et la luxation se reproduit. On la réduit en décembre et la malade garde le lit pendant deux mois. Au bout de ce temps, elle sort de l'hôpital, sa luxation persistant.

De 1882 à 1885, la malade continue en boitant son métier de fleuriste.

En 1885, fatiguant beaucoup, elle commence à souffrir de la hanche droite où elle ressent des craquements. A la suite d'un faux pas, la hanche droite se luxe à son tour. A l'hôpital Necker, où elle entre dans le service de M. Lefort, on cherche en vain à réduire cette nouvelle luxation ; la malade sort non guérie, ayant par conséquent une luxation des deux hanches.

En 1888, elle entre dans le service de M. C. Paul pour des douleurs dites rhumatismales et l'aménorrhée que nous avons signalée, et qui dure 14 mois. A la fin de cette année, elle ressent de vives douleurs dans le genou droit qui devient le siège d'un œdème considérable. On la soigne chez M. G. Sée par l'immobilisation et les pointes de feu. Elle garde, de cet accident, de la laxité des téguments péri-articulaires et des mouvements anormaux que nous constatons aujourd'hui.

Depuis 1888, chaque hiver, la malade se plaint de douleurs articulaires, mais ce n'est en réalité qu'en 1894 qu'elle entre à St-Antoine, chez M. Hayem, pour des douleurs fulgurantes des membres inférieurs, des douleurs en ceinture, abdominales, et enfin des vomissements.

Etat actuel (novembre 1895). — Malade de petite taille. Asymétrie faciale assez prononcée.

L'examen des yeux pratiqué par M. Sauvinau (novembre 1895) révèle les particularités suivantes : « Les yeux sont volumineux et présentent un léger degré d'exophtalmie. Fort strabisme divergent de l'œil droit, non paralytique. Tous les mouvements des globes oculaires s'accomplissent normalement. Dans

le regard à droite, quelques secousses nystagmiformes se produisent, surtout à l'œil droit.

« Les pupilles sont inégales ; la gauche un peu dilatée, la droite très dilatée. Elles sont absolument immobiles (réflexes lumineux et accommodateur abolis). Il n'y a pas de synéchies iriennes, pas de troubles des milieux transparents. Myopie O. D. = 13 dioptries ; O. G. = 8 dioptries. La papille optique est accompagnée à chaque œil d'un large staphylome postérieur en forme de croissant situé au côté externe de la papille. Les papilles optiques présentent elles-mêmes l'aspect anormal suivant : leur moitié externe paraît normale ; quant à la moitié interne, à partir du point d'émergence des vaisseaux centraux, elle disparaît entièrement sous la chorio-rétinite qui s'avance jusqu'à l'origine de ces vaisseaux.

« Il existe dans les deux yeux un certain nombre de taches de rétinite pigmentaire, les unes arrondies, les autres en forme d'ostéoblastes. Ces taches sont disséminées surtout vers la périphérie de la rétine. Quelques-unes néanmoins existent au voisinage de la région vasculaire ».

Il n'existe, à la face ou sur le corps, aucune cicatrice ancienne ou récente.

La démarche de la malade est celle d'une femme atteinte de luxation congénitale des 2 hanches. Elle marche en canard, en se dandinant. Les 2 têtes des fémurs proéminent sous les grands fessiers.

La sensibilité semble partout conservée et dans tous ses modes : au tact, à la douleur, à la température. Toutefois, il existe un retard de la perception douloureuse à la partie interne de la cuisse droite et à la partie externe de la cuisse gauche. Le sens musculaire est conservé ainsi que la sensibilité profonde.

Au point de vue moteur proprement dit, la malade ne présente que fort peu de signes ; il est vrai que la démarche particulière due à la double luxation coxo-fémorale, rend l'appréciation difficile. Pas de signe de Romberg. Les réflexes rotuliens sont abolis, les réflexes plantaire et pharyngien conservés.

L'atrophie des muscles des membres inférieurs semble en relation directe avec les troubles articulaires.

Intégrité des sphincters vésical et rectal ; pas de troubles laryngés.

Il n'en est pas de même en ce qui regarde le tube digestif. Fréquemment et par intermittence, elle a des vomissements entre les repas, accompagnés d'anorexie et de douleurs assez vives. Rarement les vomissements sont alimentaires. Ils ont alterné cette année avec des crises diarrhéiques accompagnées de douleurs abdominales ; toutefois, si les besoins étaient fréquents et impérieux, l'évacuation n'était le plus souvent qu'insignifiante. Cette diarrhée a cédé au régime et à un traitement anodin.

Depuis l'âge de 8 ans, la malade se plaint de palpitations ; elle présente d'ailleurs un souffle systolique de la pointe symptomatique d'une *insuffisance mitrale*.

Rien du côté des oreilles ; n'a jamais eu d'écoulements ni de bourdonnements.

Troubles trophiques. — Nous avons déjà signalé l'atrophie des muscles des membres inférieurs ; les ongles des orteils sont fendillés et ont disparu en partie.

Au pied droit, au niveau de la tête du premier métatarsien, durillon volumineux et douloureux ; épaisissements dermiques, en particulier sur le bord interne du pied droit. Le tibia droit est un peu plus incurvé que normalement.

L'articulation de la hanche des deux côtés est le siège d'une luxation en arrière ; la cavité cotyloïde est vide et l'on trouve la tête fémorale, en arrière et au-dessus d'elle, immobilisée dans cette situation ; toutefois il semble s'être formé là une pseudarthrose permettant les mouvements du membre inférieur sur le bassin.

Le genou droit est élargi dans le sens transversal, il fait saillie en dedans, de sorte que vue en arrière, l'articulation, semble proéminer du côté interne. L'arthropathie du genou semble avoir débuté, en 1887, par des phénomènes d'arthrite sèche. L'articulation, à cette époque, aurait été le siège d'un gonflement œdémateux à la suite duquel on perçut des craquements dans son intérieur. Le traitement par l'immobilisation et les pointes de feu ne donna que peu de résultats ; les ligaments sont restés assez lâches pour permettre des mouvements de latéralité qui nuisent à la marche.

La même année, la malade, nous l'avons dit, se fit une luxation de l'articulation tibio-tarsienne droite. Cette luxation malgré une immobilisation de 3 semaines, ne put jamais être réduite. Aujourd'hui, le pied droit est dévié en dehors, l'astragale repoussée en dedans et en bas ; la malléole interne fait saillie en dedans. Le poids du corps semble porter sur le bord interne du pied, vers sa partie postérieure. Là, d'ailleurs, s'est formée une bourse séreuse avec hypertrophie du derme, donnant une sensation pseudo-fluctuante.

Sans cause apparente, le pied gauche, après le pied droit, s'est épaissi pour ainsi dire sur son bord interne. Là encore on trouve une bourse séreuse de nouvelle formation, la voûte plantaire est un peu affaissée, la voûte dorsale normale.

Lésions dentaires. — Ce qui frappe d'abord c'est la vulnérabilité dentaire. Depuis quelque temps, en effet, les dents tombent sans cause, sans douleur, la malade les cueille pour ainsi dire ; celles qui restent sont implantées vicieusement, plusieurs sont petites, atrophiées ; celles de la mâchoire inférieure, en particulier, sont striées transversalement. Ces lésions, y compris la vulnérabilité, sont antérieures au début de l'affection médullaire et datent de l'enfance.

Dans cette observation, la réalité de l'hérédo-syphilis semble indéniable : la polyléthaliété, le nanisme, le strabisme, les lésions dentaires forment un faisceau de preuves très concluantes.

Ce qu'il faut surtout faire ressortir, c'est le début extrêmement précoce du tabes qui, chez la malade, a fait son apparition à 19 ans.

Cette particularité n'est pas spéciale à notre cas, on la retrouve et c'est là son grand intérêt, dans plusieurs autres observations de la maladie de Duchenne développée chez des hérédo-syphilitiques.

M. le professeur Fournier (1) a observé 3 malades atteints de tabes et

(1) A. FOURNIER. Tabes d'origine hérédo-syphilitique probable, fracture spontanée, lésion recueillie par le Dr A. Bruchet, *France médicale*, nos 136, 137, 138, t. II, 1885.

entachés d'hérédo-syphilis : l'affection avait débuté à 18 ans, à 20 ans, à 31 ans. Dans ce dernier cas il existait des troubles trophiques osseux, une fracture spontanée.

Remak (1) a vu le tabes se montrer à 9 et à 13 ans chez deux enfants hérédo-syphilitiques. Il est vrai que dans une autre observation de son mémoire (obs. II), où la maladie avait commencé à 12 ans, il sembla bien, malgré la polyléthalité, qu'il n'existât pas de syphilis.

Nous pourrions citer d'autres observations de même ordre où la syphilis paraissait également faire défaut. Aussi ne nous avancerons-nous pas plus loin sur ce terrain brûlant des rapports de la syphilis héréditaire (ou acquise) avec le tabes. Les faits précédents démontrent cependant combien est fondée l'opinion de M. Fournier (2) qui concluait, après avoir rapporté ses observations, que désormais « il faudra, pour toute enquête complète sur l'étiologie du tabes, interroger les antécédents héréditaires des malades au point de vue de la syphilis, tout comme aujourd'hui chacun de nous interroge au même point de vue leurs antécédents personnels ».

* *

Arrivé au terme de ce travail, il nous sera permis de jeter un regard en arrière et de résumer nos connaissances sur la syphilis héréditaire de la moelle épinière, question qui, jusqu'à ce jour, semble avoir peu attiré l'attention des pathologistes. De fait, les plus récents traités de médecine n'en font même pas mention.

Son existence est indéniable, les observations éparses dans la littérature médicale et celles que nous avons rapportées en font foi.

La syphilis peut frapper la moelle à trois périodes de l'existence : pendant la vie intra-utérine, pendant les premières années, pendant l'adolescence et l'âge mûr ; elle est dite congénitale, précoce ou tardive.

Lorsque la syphilis frappe l'enfant avant sa naissance, l'accouchement a souvent lieu avant terme ; l'enfant est mort-né ou il naît vivant. Dans le cas où il est mort-né, ou s'il a succombé rapidement, on ne peut avec certitude attribuer la mort à la seule localisation médullaire, car presque toujours, sinon toujours, on note, en dehors des altérations dont la moelle ou mieux le système nerveux est le siège, des manifestations viscérales osseuses ou autres qui ne permettaient guère la survie. Les signes cliniques font donc complètement défaut.

Les lésions que l'on trouve alors du côté de la moelle, sans parler des vices et arrêts de développements, dont la syphilis héréditaire est d'ailleurs

(1) REMAK. Drei Fälle von Tabes in Kindesalter. *Berl. klin. Wochenschrift*, n° 7, 16 février 1885.

(2) A. FOURNIER. La syphilis héréditaire tardive, *op. cit.*, p. 529.

coutumière (dents en particulier), consistent essentiellement en une *méningo-myélite diffuse embryonnaire*. Nous ne pouvons nous empêcher de rapprocher cette myélite de l'hépatite interstitielle diffuse que l'on trouve si fréquemment chez les fœtus ou les enfants qui ont succombé à la syphilis congénitale. L'affection hépatique coïncidant souvent avec l'affection médullaire, ce sont là évidemment, dans des organes différents, les effets d'un processus de même ordre, très simple en réalité, et reconnaissant une même origine vasculaire.

A l'instar de ces lésions hépatiques si fréquentes et si souvent ignorées, il est à présumer que les lésions médullaires, qu'un même processus général tient sous sa dépendance, seraient beaucoup plus souvent notées qu'on ne l'a fait jusqu'à ce jour si l'on s'astreignait à les rechercher par les moyens appropriés, à la vérité difficiles à mettre en œuvre.

Si l'enfant touché congénitalement survit, les symptômes cliniques apparaissent. Ceux-ci sont le plus souvent dominés par les phénomènes cliniques de la sclérose cérébrale. Il devient cependant possible, par une analyse minutieuse, de faire la part, au milieu des symptômes encéphaliques, de ce qui appartient à la moelle.

Anatomiquement, le processus embryonnaire est passé à l'état adulte, c'est la sclérose qui en est l'aboutissant. On la retrouve dans le cerveau où elle est très accentuée dans la majorité des cas ; elle peut cependant se localiser presque exclusivement sur la moelle pour produire des paraplégies spasmodiques, indemnes de phénomènes cérébraux concomitants. Il est rare toutefois, que, même dans ces cas, le cerveau n'ait pas été touché par le processus au début de son évolution.

Lorsque la syphilis porte son action sur la moelle dans les années qui suivent la naissance, de même que pendant l'adolescence et l'âge adulte, le cerveau peut encore participer au processus, mais la localisation cérébrale envahit de préférence le mésocéphale, de même que dans les formes médullaires pures elle affecte une prédilection marquée pour la moelle cervicale. Toutefois, la localisation peut siéger uniquement sur la moelle lombo-sacrée.

Dans ces cas de syphilis précoce ou tardive les *types cliniques* deviennent beaucoup plus variés que dans la syphilis congénitale.

A mesure en effet que le sujet avance en âge, les tissus se différencient de plus en plus, prennent une individualité fonctionnelle plus marquée : la moelle, les méninges, les vaisseaux semblent agir, être frappés davantage chacun pour son propre compte. L'infiltration embryonnaire, base du processus, se collecte elle aussi volontiers davantage pour aboutir au dépôt gommeux proprement dit soit interstitiel, soit périvasculaire, soit



méningé. De plus, il se joint probablement à l'artérite gommeuse proprement dite, l'artério et la phlébo-sclérose de la syphilis adulte si difficiles à différencier anatomiquement des scléroses vasculaires observées dans les infections autres que la syphilis. Le cycle anatomique est alors complet. Le champ clinique s'en élargit davantage et, sous ce rapport, il nous semble, qu'à part sa grande tendance à rester encéphalo-médullaire, indice de la généralisation initiale du processus, dans ses formes cliniques la syphilis héréditaire précoce et surtout tardive ne diffère pas sensiblement des expressions si variées de la syphilis acquise.

Telles sont les conclusions que nous nous croyons autorisé à formuler dans l'état actuel d'une question qui, nous le répétons n'est encore qu'à son aurore.