La neuro-labyrinthite syphilitique

Par Robert Lund

To cite this article: Par Robert Lund (1921) La neuro-labyrinthite syphilitique, Acta Oto-Laryngologica, 3:1, 331-347, DOI: [10.3109/00016482109121192](https://doi.org/10.3109/00016482109121192)

To link to this article: <http://dx.doi.org/10.3109/00016482109121192>

Published online: 08 Jul 2009.

Submit your article to this journal [↗](#)

Article views: 1

View related articles [↗](#)

La neuro-labyrinthite syphilitique.

Par ROBERT LUND,

Premier assistant de la clinique oto-laryngologique de l'Hôpital communal de Copenhague.

Les pages qui suivent sont le résumé fait par moi de ma thèse de doctorat soutenue devant l'Université de Copenhague et publiée en langue danoise sous le titre suivant: «La neuro-labyrinthite syphilitique. Etudes sur les affections syphilitiques du labyrinthe et du nerf acoustique» (Neuro-labyrinthitis syphilitica. Studier over de syfilitiske Lidelser af Labyrinten og Nervus acusticus. Copenhague 1920. Arnold Busck, Editeur. 331 pages).

Ce travail s'appuie sur l'examen clinique de 515 malades atteints de syphilis acquise ou congénitale; tous furent examinés par moi-même. La majeure partie de ces sujets était hospitalisée à l'Hôpital communal (Kommunehospitalet) ou à Rigshospitalet à Copenhague.

Sur ce nombre de 515 malades nous avons constaté en tout des troubles neuro-labyrinthiques d'origine syphilitique chez 115, en ayant éliminé une partie des cas chez lesquels il existait des irrégularités vestibulaires mal définies qui ne permettaient pas un diagnostic certain.

Parmi ces 115 malades présentant de la neuro-labyrinthite syphilitique, nous en trouvons 39 chez lesquels il existait seulement une affection de l'appareil de perception, 44 cas chez lesquels l'appareil vestibulaire était lésé et enfin 32 cas, chez lesquels nous avons pu démontrer l'existence d'une affection combinée de l'appareil percepteur et de l'appareil vestibulaire.

Les 115 cas se décomposent de la manière suivante: 101 avec syphilis acquise et 14 avec syphilis héréditaire.

Statistique. Les déterminations de la fréquence de la neuro-labyrinthite syphilitique furent faites au moyen de séries continues d'examens: les malades hospitalisés dans les services de vénéréologie de l'Hôpital communal et de «Rigshospitalet» pendant de longues périodes continues, furent, tous sans exception, soumis à un examen systématique des fonctions acoustique et vestibulaire.

Ces séries continues d'examen ont porté sur 409 syphilitiques. Il ressort de l'examen que, dans environ 20% des cas, c. à d. chez un sujet sur 5 atteints de syphilis acquise (et quel que soit le stade), l'infection syphilitique détermine des troubles nettement marqués, et cliniquement démontrables du labyrinthe ou du nerf acoustique. Parmi ces 20% on en trouve seulement 7% à peine chez lesquels l'affection était localisée à l'appareil percepteur et 10 pour 100 environ chez lesquels seul l'appareil vestibulaire était atteint et enfin 3% environ chez lesquels il y avait à la fois lésion de l'appareil percepteur et de l'appareil vestibulaire.

Il faut ajouter à cela que chez environ 30% de syphilitiques dont l'audition était normale en apparence (voix chuchotée entendue à > 20 m) nous avons pu démontrer une diminution pathologique de la transmission osseuse dans l'épreuve de Rinne. Diverses considérations et recherches¹ m'ont amené à la conviction que le raccourcissement pathologique de la transmission osseuse représente le premier signe et le plus léger d'une affection de la perception chez les syphilitiques; — et peut-être même toute affection de l'appareil percepteur, même d'origine non syphilitique, commencerait par un raccourcissement de la transmission osseuse.

En outre, ainsi que je l'ai déjà dit, j'ai pu constater dans un certain nombre de cas «des troubles fonctionnels vestibulaires vagues» qui ne permettaient pas un diagnostic bien déterminé, mais qui, très vraisemblablement, étaient dûs à la syphilis dont étaient porteurs les sujets.

Si l'on considère ce que nous venons d'exposer, on arrive au résultat suivant: environ la moitié des syphilitiques souffrent ou a souffert d'une affection, plus ou moins nettement marquée, de l'appareil de perception ou de l'appareil vestibulo-cérébelleux.

¹ Voir mon travail sur la question dans les *Acta-oto-laryngologica*.

Il ressort aussi de mes recherches que l'infection syphilitique provoque beaucoup plus souvent des affections de l'oreille interne et du nerf acoustique que de l'oreille moyenne et externe. D'une générale manière les affections spécifiques de l'oreille moyenne sont rares, et moi je n'ai pas rencontré un seul cas dans lequel le diagnostic pût être fait avec certitude. L'oreille externe est atteinte par la syphilis chez environ 20% des syphilitiques.

De plus, la majorité des syphilitiques, outre l'examen otologique, fut soumise à un examen neurologique duquel il découle que le nerf acoustique est atteint par l'infection syphilitique plus fréquemment que tout autre nerf crânien.

La neuro-labyrinthite syphilitique présente à peu près la même fréquence chez l'homme et chez la femme; cela s'applique aussi bien à la syphilis acquise qu'à la syphilis congénitale.

Étiologie. En ce qui concerne le moment où apparaissent pour la première fois les troubles neuro-labyrinthiques chez les sujets porteurs de syphilis acquise, on constate que ces troubles, non seulement d'une manière relative, mais aussi d'une manière absolue apparaissent beaucoup plus fréquemment dans la première année après la contagion syphilitique qu'à une époque plus tardive. L'apparition des troubles neuro-labyrinthiques est le plus habituellement associée à des manifestations en d'autres régions de l'organisme. Ce n'est que dans un très petit nombre de cas que nous n'avons pu même par l'examen les plus exact des commémoratifs, retrouver cette concordance.

Ce sont les premiers mois consécutifs à l'infection qui présentent en abondance les symptômes neuro-labyrinthiques; ceux-ci atteignent leur apogée 2 mois après l'infection, ce qui coïncide avec les éruptions cutanées et les manifestations muqueuses des débuts. A dater de ce moment là, la fréquence diminue peu en peu dans le reste de la première année consécutive à l'infection.

Il est intéressant de remarquer que c'est surtout l'affection vestibulaire isolée qui survient le plus fréquemment de tout dans le cours de la première année qui suit l'infection qu'à des périodes plus tardives. L'affection vestibulaire isolée a été constatée avec une fréquence toute particulière dans les premiers mois après la contagion syphilitique; il n'est pas rare de la constater alors que

la réaction de Wassermann est positive, c. à d. un mois après l'infection. Ces premiers mois qui suivent l'infection sont le domaine qui appartient en propre à l'affection vestibulaire isolée. Inversement, l'affection isolée de l'appareil percepteur est plus fréquente dans les années éloignées de l'infection, en particulier, chez les malades atteints de tabès, de démence paralytique et d'autres affections cérébrales et méningées d'origine spécifique.

La vulnérabilité à l'égard de l'infection syphilitique est égale pour la partie acoustique et pour la partie statique où labyrinthe et du nerf acoustique.

La neuro-labyrinthite hérédo-syphilitique se manifeste le plus fréquemment à l'âge de 11—17 ans.

Le chancre extra-génital, pas plus du reste que les exanthèmes particulièrement graves, ne paraît pas prédisposer de façon spéciale à l'apparition des troubles neuro-labyrinthiques. De même, les affections préexistantes de l'oreille moyenne, quelle que soit leur nature, n'augmentent pas le risque d'apparition ou d'aggravation de la neuro-labyrinthite syphilitique.

Qu'une affection préexistante de l'oreille interne puisse prédisposer à l'apparition d'affections syphilitiques de l'oreille interne et du nerf acoustique, cela ne saurait être nié. Nos matériaux cliniques ne donnent pas de renseignements positifs sur ce point-là.

Symptomatologie. Le développement aigu ou l'explosion apoplectiforme des affections neuro-labyrinthiques chez les sujets porteurs de syphilis acquise ou congénitale est rare. C'est, au contraire, un fait caractéristique que l'affection se développe d'une manière tout à fait continue. Ce développement graduel se retrouve à la fois dans les neuro-labyrinthites qui surviennent précocement et dans celles qui surviennent tardivement après l'infection.

Ce qui est particulier à l'affection syphilitique de l'appareil percepteur (dans les cas de syphilis acquise), c'est que très souvent (dans la moitié des cas) on la constate chez des malades qui n'ont pas ou n'ont jamais eu de bourdonnements d'oreille ou d'autres bruits subjectifs. Cela s'applique à la fois aux cas survenant précocement et à ceux survenant tardivement après

l'infection; mais ce phénomène est moins marqué dans les cas survenant à une période tardive après la contagion. Dans une partie des cas d'affection de l'appareil percepteur apparue de bonne heure après l'infection, les sujets n'indiquaient pas qu'ils fussent durs d'oreilles, pas plus qu'ils n'accusaient de bourdonnements. Dans de pareils cas, on se trouve en face d'une affection de l'appareil percepteur exempte de symptômes!

L'affection hérédo-syphilitique de l'appareil percepteur s'accompagne de violents bruits subjectifs qui sont rarement continus.

L'affection syphilitique de l'appareil vestibulo-cérébelleux apparaît et se manifeste souvent (dans un quart des cas) absolument sans symptômes. Cela peut s'observer aussi dans les cas où, grâce à l'examen objectif, on constate une affection déjà avancée et même une destruction totale de l'appareil vestibulaire.

Ce qui est caractéristique pour la lésion syphilitique de l'appareil vestibulaire, ce sont cependant les crises de vertige qui se reproduisent avec plus ou moins de fréquence pendant un laps de temps assez long. Les crises vertigineuses peuvent se répéter à plusieurs reprises pendant des années aussi bien chez les sujets avec syphilis acquise que chez ceux avec syphilis congénitale, mais surtout chez ces derniers.

En considération du fait que la neuro-labyrinthite syphilitique apparaît avec une si extraordinaire fréquence dans la première année après l'infection et que, justement, à cette période, elle survient souvent sans qu'il y ait aucun symptôme subjectif, en tenant aussi également compte du fait qu'à ce stade, la maladie est très souvent amenée à une guérison (provisoire?) grâce au traitement antisypilitique, mais, qu'elle se développe, du reste lentement, et cependant par des poussées successives et progressives, il est logique de penser que, très souvent, dans les cas de neuro-labyrinthite qui, en apparence, apparaissent tardivement, on se trouve en présence d'une aggravation plus ou moins aiguë d'une affection antérieure exempte de symptômes subjectifs et qui s'est développée dans les premiers mois qui ont suivi l'infection spécifique.

En même temps que les troubles neuro-labyrinthiques, on note souvent la céphalée syphilitique, surtout chez les malades avec

manifestations cutanées et muqueuses secondaires récentes et plus rarement, dans le cas de neuro-labyrinthite survenue tardivement après l'infection. La céphalée syphilitique peut, en même temps que les troubles neuro-labyrinthiques survenir très rapidement après l'infection, déjà même avant que la réaction de Wassermann soit devenue positive. Souvent la céphalée survient, en même temps aussi que les troubles neuro-labyrinthiques, immédiatement à la suite des premières frictions mercurielles.

Résultat des examens de la fonction acoustique: En ce qui concerne les résultats de l'examen acoustique fonctionnel chez les syphilitiques avec audition normale pour la voix chuchotée ($> 20\text{m}$) nous renvoyons au travail mentionné plus haut.

Nous n'avons jamais constaté de surdité bilatérale chez les malades qui ont fait l'objet de ces recherches et qui présentaient des troubles de la perception dûs à la syphilis acquise ou congénitale.

Le degré de la dureté d'ouïe est en moyenne plus important dans le cas d'affections de l'appareil de perception ayant pour cause la syphilis congénitale que dans ceux dûs à la syphilis acquise.

Dans les affections syphilitiques de l'appareil de perception, on peut souvent constater un rétrécissement du champ tonal aussi bien pour les sons aigus que pour les sons graves; mais on trouve plus souvent un abaissement de la limite supérieure des sons qu'une élévation de la limite inférieure de la perception des sons.

Même dans les degrés marqués de dureté auditive, on peut trouver une limite inférieure de perception normale ou presque normale, tandis qu'on trouve toujours ici un fort abaissement de la limite supérieure de perception (soit environ 12.000 v. d. ou même encore au dessous).

Dans l'affection de l'appareil de perception due à la syphilis acquise, on trouve dans un grand nombre de cas un fort raccourcissement de la transmission osseuse.

Le plus fort raccourcissement de la transmission osseuse se rencontre dans les affections de l'appareil de perception où il est, en outre, un indice de processus syphilitiques intracrâniens plus

étendus; on peut ici dire qu'il y a un raccourcissement exagérément grand de la transmission osseuse.

Dans l'affection de l'appareil de perception due à la syphilis acquise on a toujours un résultat positif avec l'épreuve de Rinne; à moins que à cause d'une affection concomitante de l'oreille moyenne il se produit un allongement relatif de la transmission osseuse, qui, dans quelques rares cas, peut provoquer un résultat négatif de l'épreuve de Rinne.

Dans l'affection de l'appareil de perception dépendant de la syphilis congénitale on trouve la transmission osseuse exagérément diminuée, souvent tout à fait éteinte, ou bien encore on constate des conditions diamétralement opposées: une transmission osseuse remarquablement bien conservée, par contraste avec une dureté d'ouïe très prononcée. Par comparaison avec ce qui se passe pour l'otosclérose on admet que dans les cas où on constate une transmission osseuse ainsi relativement prolongée, il existe une ostéite syphilitique au voisinage de la fenêtre ovale, ce qui modifie les conditions de mobilité de l'étrier; par contre, pour les cas où la transmission osseuse est extraordinairement diminuée, il existe des altérations pathologiques dans d'autres régions, dans le labyrinthe ou dans le nerf acoustique, mais pas du tout dans le territoire de la fenêtre ovale¹.

Résultat de l'examen fonctionnel du vestibule. Dans ce travail nous n'avons pas tenu compte d'un nystagmus spontané faible qui ne se montre que pour une direction latérale du regard de 50° et qui n'est pas associé à d'autres symptômes d'une affection de l'appareil vestibulaire.

Par contre, nous devons faire ressortir que des erreurs d'indication des épaules et des mains, qui sont constatées d'une façon constante et chaque jour, sont de nature pathologique, même quand on ne peut constater d'autres symptômes d'une affection de l'appareil vestibulaire.

¹ Comparer avec le travail sur le résultat négatif de l'épreuve de Rinne et l'existence concomitante du symptôme de Hennebert dans l'affection labyrinthique due à la syphilis congénitale, travail publié dans la Zeitschrift f. Ohrenheilkunde 1921.

Dans les matériaux cliniques que j'ai étudiés il y a pas mal d'exemples du fait que les syphilitiques peuvent présenter des affection de l'appareil vestibulaire si peu marquées qu'il n'est pas possible de poser un diagnostic certain. Et cependant, ces symptômes faiblement accusés peuvent être les avant-coureurs d'une affections plus ou moins intense de l'organe vestibulaire ou de ses voies de communications centrales. Dans ce cas, l'affection apparait le plus souvent à la suite du traitement antisypilitique.

La syphilis acquise aussi bien que la congénitale peuvent provoquer une série variée et bigarrée de troubles de l'appareil vestibulo-cérébelleux; tantôt ceux-ci sont de nature plutôt indéterminée, et n'ont que des relations éloignées avec l'appareil vestibulaire lui-même et dans ces cas on se trouve en face des troubles vestibulaires à type intracranien, tantôt l'affection fournit des points de repère décisives pour la localisation à l'organe vestibulaire dans le labyrinthe statique ou au nerf vestibulaire: c'est l'affection syphilitique vestibulaire proprement dite. Et même, dans certains cas assez rares, les constatations objectives ont été de telle nature que l'on peut, avec une grande certitude localiser les lésions anatomo-pathologiques, nettement délimitées, dans des régions particulières du labyrinthe statique ou dans des branches particulières du nerf vestibulaire¹.

Voici, du reste, les résultats des examens:

Chez les malades avec syphilis acquise on constate dans quelques cas (11 cas sur 422 malades atteints de syphilis acquise) des troubles fonctionnels, d'origine spécifique, de l'appareil vestibulo-cérébelleux se manifestant par des crises de vertige, du nystagmus intracranien spontané et des erreurs d'indication spontanées d'origine intracranienne. Chez ces malades, l'examen fonctionnel du vestibule démontre une condition normale d'excitabilité pour le labyrinthe statique. Il est probable que les troubles fonctionnels dont nous venons de parler sont déterminés par des états inflammatoires syphilitiques de la fosse cérébrale postérieure,

¹ Dans le travail que nous analysons ici, on trouve de nombreux exemples de ces divers tableaux pathologiques, qui sont étudiés à fond. Dans les «Acta oto-laryngologica» paraîtra une communication renfermant toute une série de ces tableaux morbides, avec des remarques sur chacun d'eux.

mais qui n'atteignent pas le nerf vestibulaire lui-même ni son territoire nucléaire dans le bulbe. Tandis qu'en règle générale, ces troubles fonctionnels pas plus que l'examen objectif ne permettent pour ainsi dire pas de poser un diagnostic déterminé de localisation, on trouve, cependant, parmi nos sujets un cas isolé dans lequel les symptômes étaient de telle nature qu'il devait s'agir, probablement, d'un cas de *Syndrome de Bárány*, c. à d. méningite séreuse circonscrite syphilitique dans le cistérne au voisinage de l'angle ponto-cérébelleux.

Chez les malades avec syphilis acquise, dans un petit nombre de cas (7 cas sur les 422 cas de syphilis acquise qui forment nos matériaux cliniques) nous avons trouvé des troubles fonctionnels de l'appareil vestibulo-cérébelleux se manifestant par des crises de vertige, du nystagmus spontané et des erreurs spontanées d'indication, et se manifestant, en outre, de façon objective par réactions galvaniques paresseuses ou même faisant totalement défaut, en même temps que les réactions caloriques et rotatoires étaient normales. Il est probable que ces troubles fonctionnels sont dûs à des états inflammatoires d'origine syphilitique, plus ou moins limités et siégeant dans la fosse cérébrale postérieure et dans les noyaux vestibulaires du bulbe ou dans leur voisinage (?).

Dans la grande majorité d'affections syphilitiques acquises ou congénitales de l'appareil vestibulo-cérébelleux (à savoir dans 59 cas sur 77), l'examen du nystagmus spontané, des erreurs spontanées d'indication et de la chute spontanée, ainsi que de la réaction calorique et rotatoire, a démontré des anomalies qui, associées aux autres symptômes: vertiges et troubles de l'équilibre, nausées et vomissements, permettent de conclure avec certitude à une affection encore existante ou éteinte de l'appareil vestibulaire, localisée au labyrinthe statique ou au nerf vestibulaire (ou peut-être, en ce qui concerne quelques cas, au territoire des noyaux dans le bulbe).

Le nystagmus spontané et les erreurs spontanées d'indication se comportent dans l'affection syphilitique du vestibule comme dans les autres affections non-syphilitiques de l'appareil vestibulaire. Très souvent, nous avons constaté que le nystagmus spontané se

dirige vers le côté non atteint, ou, dans les cas où il existait une affection vestibulaire bilatérale, vers le côté le moins atteint (dans 24 cas sur 33, dans lesquels on put déterminer quel était le côté le plus atteint et dans lesquels il n'y avait de nystagmus que d'un côté). L'indication erronée a été en général bilatérale et dirigée du côté opposé au nystagmus spontané; le plus souvent, l'indication erronée a été la plus grande au membre où la déviation se faisait en dehors. En ce qui concerne l'indication expérimentale à côté de l'objet désigné, ce sont, en règle générale, les centres externes (en dehors) qui étaient le plus facilement actifs dans le cas de réactions paresseuses.

L'examen de la réaction calorique et rotatoire a montré que, aussi bien dans l'affection vestibulaire due à la syphilis acquise que dans celle provoquée par la syphilis congénitale, on obtient dans un petit nombre de cas un résultat de ces réactions qui ne diffère pas du celui des réactions calorique et rotatoire obtenu dans les affections vestibulaires d'origine non-syphilitique; dans de tels cas, ces épreuves n'ont aucune importance diagnostique pour résoudre la question de savoir s'il existe de la syphilis ou non. Mais, dans la majorité des cas, on a constaté pour l'affection syphilitique de l'appareil vestibulaire une dysharmonie particulière entre le résultat de la réaction calorique et celui de la réaction rotatoire, en ce sens que tantôt la réaction calorique était bien conservée du côté où la réaction rotatoire était très diminuée ou abolie, tantôt la réaction rotatoire donnait des valeurs de nystagmus normales ou même augmentées, en même temps que la réaction calorique était, du même côté très diminuée ou même ne pouvait être nullement provoquée, dans quelques cas même en employant l'eau glacée.

Cette disharmonie que nous appelons ici dissociation entre la réaction calorique et la réaction rotatoire et qui est démontrée à la fois chez les malades avec syphilis récente et chez ceux avec syphilis ancienne, se rencontre dans $\frac{2}{3}$ des cas des affections vestibulaires dues à la syphilis acquise, et plus souvent encore dans les affections vestibulaires dues à la syphilis congénitale (à savoir dans 10 cas sur 13).

On ne constate pas de dissociation réelle entre le résultat de la réaction calorique et celui de la réaction rotatoire, ou en tous

cas, on la rencontre très rarement dans les affections vestibulaires d'origine non-syphilitiques. La dissociation doit donc, pour cette raison, être regardée comme un symptôme pathognomonique de l'affection vestibulaire syphilitique et peut donc ainsi être considérée comme ayant une grande importance diagnostique pour résoudre la question de savoir s'il y a ou non syphilis.

Symptôme de la fistule de Hennebert. Ce symptôme a été constaté environ 3 fois plus souvent chez la femme que chez l'homme et, pratiquement parlant, il est pathognomonique pour l'affection labyrinthique d'origine hérédosyphilitique, car je n'ai jamais en occasion de l'observer chez les malades atteints de neuro-labyrinthite due à la syphilis acquise et qui ont fourni les matériaux du présent travail; par contre, il existait chez 6 des 13 malades atteints de labyrinthite hérédosyphilitique. Comme, très souvent, le symptôme se manifeste pendant un court laps de temps (quelques mois) et disparaît ensuite, il n'est pas invraisemblable qu'il puisse, en réalité, être provoqué à tel ou tel moment dans la grande majorité des cas d'affection labyrinthique hérédosyphilitique.

Dans les cas qui présentent le symptôme de la fistule de Hennebert on trouve très fréquemment, malgré l'affection très prononcée de l'appareil percepteur, un résultat négatif pour l'épreuve de Rinne ou, en tous cas, une conduction osseuse remarquablement bien conservée. De même, dans les cas qui présentent le symptôme de Hennebert, il est souvent possible de constater le symptôme de la fistule de Mygind (cf. Zeitschr. f. Ohrenh.) qui peut être considéré comme dû à la formation de granulations dans la capsule osseuse labyrinthique.

L'affection de l'appareil percepteur et celle de l'appareil vestibulaire, aussi bien que le résultat négatif de l'épreuve de Rinne, ainsi que le présence des symptômes de la fistule de Hennebert et de Mygind sont provoqués par un processus pathologique aux environs de la fenêtre ovale, une ostéite gommeuse avec granulations, passant au niveau de la platine de l'étrier et relâchant ainsi les attaches de celle-ci avec le ligament annulaire, de telle sorte qu'il se produit une mobilité anormale de l'étrier. Il devient donc possible de mouvoir l'étrier sur une étendue anormalement

grande, quand, par compression ou aspiration par le conduit, on modifie la position du tympan. Lors de ce mouvement relativement grand de l'étrier les granulations syphilitiques qui siègent vers le labyrinthe sont déplacées; suivant la manière dont elles sont localisées, il se produit par suite du déplacement un nystagmus dirigé dans l'un ou dans l'autre sens.

On constate quelquefois comme signe du processus pathologique qui se déroule dans la capsule osseuse du labyrinthe au voisinage de la fenêtre ovale, une rougeur du promontoire qui transparait à travers le tympan (comme dans l'octo-sclérose¹).

Considérations au point de vue du diagnostic de localisation. Les considérations fondées sur les particularités cliniquement démontrées dans la neuro-labyrinthite syphilitique, associées avec un examen neurologique général et des examens étendus du liquide céphalo-rachidien nous conduisent aux résultats suivants concernant la neuro-labyrinthite due à la syphilis acquise.

Un état normal du liquide céphalo-rachidien (c. à d. Nombre des cellules allant jusqu'à 6, globuline 1,5 ou au dessous et albumine 10 ou au dessous) (Méthode de Bisgaard) n'exclut à aucun stade de la syphilis acquise, la possibilité que la neuro-labyrinthite syphilitique soit due, dans un cas donné, à un processus d'inflammation rétro-labyrinthique. D'une part, nous ne pouvons décider dans un cas donné, jusqu'à quel point un nombre de cellules égal à 6 ou inférieur à ce nombre est ou non en réalité l'expression d'un processus pathologique dans les méninges (par exemple, dans les cas où il existe une augmentation de la tension du liquide céphalo-rachidien); d'autre part, il est très possible qu'il se déroule un processus syphilitique inflammatoire au voisinage du nerf acoustique (VIII^{ième} paire) dans des circonstances telles que le liquide céphalo-rachidien ne présente pas d'altérations pathologiques (par exemple un processus circonscrit dans les méninges au voisinage du VIII^{ième} nerf).

Dans les cas (fréquents) où les troubles neuro-labyrinthiques apparaissent comme un chaînon dans une polynévrite cérébrale

¹ Un compte-rendu étendu de la théorie est publié dans la Zeitschr. f. Ohrenh. 1921. La théorie a été exposée à la «Société danoise de laryngologie», 1919.

menièreforme, il est naturellement vraisemblable que nous nous trouvons en face de troubles pathologiques rétro-labyrinthiques.

Dans l'ensemble, la grande fréquence avec laquelle on rencontre des affections isolées respectivement de l'appareil percepteur ou de l'appareil vestibulaire, indique un siège rétro-labyrinthique. C'est dans ce sens aussi que parle le fait relaté plus haut que les affections préexistantes de l'oreille moyenne ne prédisposent pas à la neuro-labyrinthite syphilitique. La céphalée si marquée qu'on rencontre si souvent chez les sujets atteints de neuro-labyrinthite syphilitique indique également une localisation rétro-labyrinthique.

En ce qui concerne enfin la dissociation entre la réaction calorique et la rotatoire, il faut tout d'abord faire remarquer qu'on peut la trouver particulièrement prononcée dans les cas où on peut avec une grande certitude donner à l'affection une localisation rétro-labyrinthique. (Je pense tout particulièrement aux tableaux morbides qui présentent le syndrome de Frankl-Hochwart.) Toutefois, dans le présent travail, j'ai en tendance à admettre que la dissociation ne pouvait guère s'expliquer qu'il par l'hypothèse d'une affection dans le labyrinthe lui-même. Des réflexions et des études ultérieures (par exemple, les derniers travaux de Kobrak sur le nystagmus vestibulaire) ont modifié ma manière de voir sur ce point, de telle sorte que, maintenant, j'inclinerai plutôt à admettre que la dissociation entre le nystagmus calorique et le nystagmus rotatoire peut être mise en relation avec des troubles rétro-labyrinthiques, peut-être même dans les territoires des noyaux.

Il y a donc des motifs de supposer que la plupart des cas de neuro-labyrinthite due à la syphilis acquises sont provoqués par un processus pathologique situé en arrière du labyrinthe.

Il en va tout autrement avec la neuro-labyrinthite due à la syphilis congénitale. Les cas rares dans lesquels nous trouvons ici l'affection isolée de l'appareil percepteur ou de l'appareil vestibulaire respectivement, sont peut être dûs à une affection à siège rétro-labyrinthique. Cependant, dans la majorité des cas nous rencontrons une affection combinée de l'appareil percepteur et de l'appareil vestibulaire, et pour ces cas il faut admettre sûrement,

presque sans exception, que le substratum anatomo-pathologique se trouve dans le labyrinthe lui-même et consiste probablement le plus souvent en une ostéite de la capsule osseuse du labyrinthe. (Voir la théorie exposée plus haut pour expliquer le symptôme de la fistule de Hennebert.)

Neuro-récidive. En ce qui concerne les troubles de neuro-labyrinthites qui surviennent quelques heures ou quelques jours après injection de Salvarsan et qui sont purement passagers, on est unanime à les expliquer par l'hypothèse d'une réaction de Jarisch-Herxheimer dans le territoire du VIII^{ième} nerf. Ces troubles demandent comme condition préalable qu'avant le traitement anti-syphilitique il existe une affection légère, et éventuellement passée inaperçue du VIII^{ième} nerf. Cette condition est cependant, comme nous l'avons indiquée plus haut, largement satisfaite par les examens faits à ce point de vue (affection de l'appareil percepteur et de l'appareil vestibulaire évoluant sans symptômes). En outre, j'ai souvent réussi, avant apparition d'une réaction de Jarisch-Herxheimer, à constater cette légère neuro-labyrinthite.

En ce qui a trait à la neuro-récidive proprement dite — qui survient 2 à 4 mois après le traitement par le Salvarsan — il ne saurait y avoir aucun doute que nous nous trouvons là en face d'une récidive purement syphilitique dans le territoire du VIII^{ième} nerf. Si, néanmoins, l'hypothèse d'une action nuisible du Salvarsan sur les nerfs craniens a pu toujours trouver des avocats, cela est dû probablement à ce que les affections syphilitiques des nerfs craniens, après l'introduction du Salvarsan en thérapeutique, se différencient de la connaissance qu'on en avait avant, du fait de la fréquence et de l'intensité avec lesquelles elles surgissent et du fait de la période après infection, à laquelle elles se manifestent.

Des matériaux cliniques que nous avons et dans lesquels se trouvent de grandes séries continues d'examen portant d'une part sur des sujets traités uniquement au mercure et d'autre part sur des sujets traités à la fois par la mercure et le salvarsan, il ressort que les troubles neuro-labyrinthiques apparaissent avec la même fréquence aussi bien chez les sujets traités au mercure que chez ceux traités à la fois au mercure et au Salvarsan.

Quant à la période, les recherches que nous avons faites indiquent que la «neuro-récidive» survient le plus souvent au stade secondaire récent, c. à d. au moment où la neuro-labyrinthite syphilitique est dans son épanouissement le plus fort. La neuro-récidive apparaît à ce moment très souvent sous forme d'affection vestibulaire isolée, mais, ce moment là est justement le domaine particulier de l'affection vestibulaire syphilitique (cf. ce qui a été dit plus haut).

En ce qui concerne, enfin, l'intensité, il faut accorder que la neuro-récidive survient certainement très souvent avec des symptômes alarmants, mais pas plus violents que ceux qu'à maintes reprises, j'ai vu apparaître au cours d'un traitement mercuriel pur. La façon un peu inquiétante dont la neuro-récidive peut survenir, s'explique cependant d'une manière satisfaisante par les propriétés du Salvarsan vis-à-vis de l'infection syphilitique (cf. Wechselmann-Ehrlich).

Les recherches que nous avons faites à cet égard paraissent confirmer l'opinion que la neuro-récidive est un phénomène purement syphilitique. Nous proposons donc que la dénomination de «Neuro-récidive» appliquée au territoire du VIII^{ième} nerf soit remplacée par la dénomination de «Neuro-labyrinthite syphilitique» qui correspond mieux à la réalité.

Traitement. Pronostic et marche. Nous indiquerons comme suit les résultats de nos recherches:

Les affections de l'oreille externe et moyenne ne doivent jouer aucun rôle pour modifier le traitement antisypilitique indiqué dans un cas donné.

Une neuro-labyrinthite non syphilitique (y compris aussi l'otosclérose) forme une contrindication relative à l'emploi du Salvarsan contre l'affection syphilitique générale.

La neuro-labyrinthite syphilitique ne contrindique pas *a priori* le traitement combiné au mercure et au Salvarsan; mais il faut que le traitement soit inauguré avec le mercure seul pendant 2 à 3 semaines. La même chose s'applique à la neuro-labyrinthite syphilitique qui se manifeste sous forme de «neuro-récidive».

Dans tous les cas, le mercure possède temporairement les mêmes propriétés curatives que le Salvarsan à l'égard de la neuro-labyrinthite syphilitique.

Le traitement combiné au mercure et au Salvarsan doit être essayé dans les cas où les troubles neuro-labyrinthiques ne sont pas influencés par le traitement mercuriel pur.

Il est important que le traitement antisypilitique soit mis en œuvre aussi tôt que possible après l'apparition des troubles neuro-labyrinthiques; c'est ce qui donnera le meilleur pronostic. Le traitement doit être continué aussi longtemps qu'on constatera une amélioration continue.

La réaction de Jarisch-Herxheimer dans le territoire du VIII^{ième} nerf a, en règle générale, un pronostic favorable. Par contre, la «neuro-récidive» proprement dite au voisinage du VIII^{ième} nerf comporte un pronostic douteux. Dans les cas où les troubles neuro-labyrinthiques surviennent de façon aiguë ou même apoplectiforme après le traitement au Salvarsan, le pronostic est mauvais.

En général, le pronostic est tout à fait bon pour la neuro-labyrinthite due à la syphilis acquise. (La moitié des cas est très considérablement améliorée ou guérit.) La neuro-labyrinthite syphilitique qui survient dans la première année qui suit l'infection présente le meilleur pronostic. (La moitié des cas guérit.) La neuro-labyrinthite qui survient à des stades plus tardifs présente un pronostic moins bon (8% de guérisons, 24% d'améliorations ou de guérisons). La neuro-labyrinthite qui survient de façon aiguë au apoplectiforme après syphilis acquise présente un pronostic mauvais.

Une limite supérieure de perception relativement bien conservée rend le pronostic meilleur.

D'une façon générale, la neuro-labyrinthite tabétique ou celle de la paralysie générale présente un pronostic mauvais, cependant dans nos cas on trouve des exemples d'une action favorable du traitement spécifique.

La neuro-labyrinthite typique due à la syphilis congénitale est incurable; cependant, on observe très souvent une amélioration ou, en tous cas, un arrêt de l'affection, grâce à un traitement antisypilitique continué de façon intermittente pendant longtemps.

Les résultats et les conclusions qui sont indiqués dans ce compte-rendu fait par moi, sont, comme nous l'avons dit, appuyés sur des observations absolument personnelles. Une revue du registre d'observations pour 115 cas de neuro-labyrinthite syphilitique se trouve à la fin de l'ouvrage; on y trouvera également une énumération de la bibliographie utilisée dans la thèse et comprenant plus de 500 communications étendues ou plus brèves concernant l'affection syphilitique du labyrinthe et du nerf acoustique.

Nous dirons enfin que notre travail débute par une étude historique étendue embrassant la littérature de la question depuis le début du XVI^{ème} siècle jusqu'au moment de la publication de notre ouvrage.