

poliomyélite aiguë avec extension aux noyaux moteurs du bulbe.

## ARTICLE XVI

## PARALYSIE GÉNÉRALE

Les lésions de la paralysie générale ont été décrites pour la première fois par BAYLE et par CALMEIL (1826). Mais cette maladie fut considérée comme une complication de la folie. C'est PARCHAPPE (1838) qui en fit une entité morbide.

**1° Étiologie.** — La paralysie générale est une affection de l'âge moyen de la vie; toutefois les cas de paralysie générale juvénile ne sont pas aussi exceptionnels qu'on le croyait autrefois. — Elle est environ 8 fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme.

Le *surmenage cérébral*, les soucis, les chagrins, jouent un grand rôle dans son étiologie: c'est dans les pays civilisés et dans les villes qu'elle atteint son maximum de fréquence, là où sont plus dures les conditions de la lutte pour la vie, et il est incontestable qu'elle devient plus envahissante de jour en jour. L'hérédité *névropathique* et l'arthritisme créent une prédisposition dont la plupart des auteurs tiennent compte; mais actuellement toutes ces causes s'effacent devant un facteur plus important: la *syphilis*. ESMARK et JESSEN, dès 1857, puis FOURNIER, ERB et RÉGIS ont soutenu l'opinion que la paralysie générale était une affection d'origine syphilitique; récemment FOURNIER l'a classée parmi les affections parasymphilitiques<sup>1</sup>. D'après HEYBERG c'est douze à treize ans après le chancre que surviendrait la paralysie générale.

Cette opinion est basée sur les faits suivants: on trouve fréquemment la syphilis dans les antécédents des paralytiques

<sup>1</sup> Ce sont des maladies qui reconnaissent pour cause la syphilis, mais dont les altérations anatomiques, banales, ne sont pas les mêmes que celles de la vérole.

généraux; on n'a jamais vu un paralytique général contracter la vérole bien que ces malades fassent au début de nombreux excès génésiques; enfin KRAFFT EBING n'a pu réussir à inoculer la syphilis à des paralytiques généraux avérés (*Congrès de Moscou, 1897*).

**2° Anatomie pathologique.** — Nous étudierons successivement et en détail les lésions constatables sur la table d'autopsie et celles que révèle le microscope.

**A. ANATOMIE MACROSCOPIQUE.** — Ce qui frappe dès l'incision de la dure-mère, c'est l'augmentation du liquide arachnoïdien. Par contre le cerveau est diminué de volume: les circonvolutions cérébrales sont un peu aplaties. — Les méninges sont épaissies. Quand on essaie d'enlever la pie-mère, cette décortication se fait avec difficulté; en certains points l'adhérence de la pie-mère avec la surface cérébrale est telle que celle-ci se déchire et qu'il en reste des fragments à la surface de la méninge: cet arrachement des couches superficielles du cerveau simule des ulcérations (CALMEIL).

Sur les coupes on constate que l'épaisseur de la substance corticale est diminuée.

La cavité des ventricules est agrandie, leur surface est inégale, rugueuse au toucher, donnant la sensation d'une langue de chat (*granulations* de BAYLE).

**B. ANATOMIE MICROSCOPIQUE.** — On constate, dans les cas avancés, des lésions mixtes portant à la fois sur la névroglie, sur les vaisseaux, sur les cellules nerveuses; c'est en considérant trop exclusivement les unes ou les autres que les auteurs sont arrivés à des théories différentes sur la nature de la paralysie générale.

**1°** Pour LUYS, MAGNAN, WESTPHAL, la paralysie générale est une encéphalite interstitielle diffuse: le développement exagéré de la névroglie étouffe les éléments nerveux.

**2°** Pour MIERZEJEWSKY, pour MENDEL, c'est l'altération des vaisseaux qui est le fait primitif. Le microscope montre des lésions d'artérite, des anévrysmes miliaires, des capillaires vides

de sang ; les espaces lymphatiques péri-vasculaires sont remplis de leucocytes ou de globules rouges. Ces lésions vasculaires entraîneront à leur suite des altérations parenchymateuses : prolifération de la névroglie, nutrition défectueuse des éléments nerveux aboutissant à leur dégénérescence.

3° Pour JOFFROY, PIERRET, etc., c'est cette altération des éléments nerveux qui est le fait primitif.

La cellule nerveuse se déforme, perd ses prolongements qui se fragmentent et s'atrophient. Elle-même subit la dégénérescence pigmentaire ou grasseuse et de triangulaire tend à prendre une forme ronde ou ovale ; ou bien son protoplasma prend un aspect vitreux et se creuse de vacuoles. La plupart des auteurs s'accordent pour nier la prolifération des cellules nerveuses, admise par MEYNERT ; les cellules rondes qui avoisinent et entourent les cellules nerveuses subissent seules cette multiplication.

Les fibres tangentielles et toutes les fibres nerveuses de l'écorce subissent une diminution de nombre considérable.

En résumé, tout le monde s'accorde pour reconnaître que les lésions frappent à la fois l'élément noble et le tissu conjonctif. On discute seulement pour savoir quelles sont les premières en date. Il est fort probable, ainsi que le fait remarquer KLIPPEL<sup>1</sup> que cette divergence d'opinions soit en rapport avec la période de l'affection à laquelle est pratiqué l'examen anatomique. Les lésions des éléments nerveux, si elles sont isolées au début, s'accompagneront au fur et à mesure de leur évolution de lésions vasculaires et conjonctives qui finiront par aboutir à la sclérose et à l'atrophie de l'écorce cérébrale.

Les lésions nerveuses de la paralysie générale ne sont pas toujours limitées au cerveau ; dans certains cas, la moelle présente des dégénérescences des cordons postérieurs ou du faisceau pyramidal : quelques auteurs les considèrent comme des lésions systématisées ayant leur origine dans la substance grise, d'autres comme des lésions *pseudo-systématisées* liées à des altérations artérielles.

<sup>1</sup> KLIPPEL, *Arch. de méd. experim.*, 1892, p. 741.

Les lésions de la substance grise médullaire s'observent aussi : on a signalé celles des ganglions sympathiques.

**3° Symptomatologie.** — Il est d'usage de décrire à la paralysie générale trois périodes : une période prodromique, ou préparalytique ; une période d'état ; une période cachectique ou terminale.

A. PÉRIODE PRODROMIQUE. — De durée très variable, de quelques mois à plusieurs années, elle s'étend depuis l'apparition des premiers phénomènes anormaux, jusqu'au moment où quelques signes caractéristiques permettent d'affirmer le diagnostic.

N'importe lequel des symptômes que nous allons avoir à étudier dans la période d'état peut ouvrir la scène pendant la période prodromique. — Au fur et à mesure que la maladie évoluera, ils se compléteront et augmenteront d'intensité ; c'est assez dire que la transition entre ces deux étapes est tout à fait insensible. Le début est très insidieux.

Les troubles psychiques constituent le mode le plus ordinaire. Alors que le futur paralytique général est encore dans sa famille, et que rien en apparence ne peut même faire supposer l'affection qui le menace, son caractère se modifie ; il devient nerveux, susceptible, irritable, manque d'aptitude dans le travail, de suite dans les idées. Dans une sorte d'énervement fiévreux il entreprend quelquefois beaucoup, sans jamais rien achever. Malgré l'exubérance et les idées de satisfaction qui l'accompagnent, il y a un réel affaiblissement de l'intelligence : la mémoire est diminuée ; cette *amnésie* est un signe prodromique de la plus haute valeur. Dès cette période le jugement, le sens moral peuvent être assez troublés pour que le malade fasse des acquisitions insensées, commette des indécidables, ou même des actes délictueux qui l'amèneront devant les tribunaux ; ou bien il deviendra violent, emporté, prononcera des mots orduriers, présentera des perversions singulières du sens génésique.

Un examen attentif permettra de reconnaître quelques troubles moteurs plus caractéristiques : un imperceptible trem-

blement des lèvres, un léger embarras de la parole, un peu hésitante de temps à autre surtout après les repas, de la paresse ou de l'inégalité pupillaires. Les mouvements, surtout ceux qui nécessitent de la précision, s'opèrent avec quelque maladresse : l'écriture est tremblée, avec des mots et des lettres sautés.

Il y a quelques vertiges passagers, la démarche est un peu incertaine ; plus rarement, c'est une attaque apoplectiforme ou épileptique qui ouvre déjà la scène et ne permet plus le doute.

La paralysie générale à ses débuts revêt souvent le masque de la neurasthénie<sup>1</sup> : le malade a de la céphalée, de la somnolence, un indéfinissable sentiment de tristesse et de fatigue ; s'il marche il a peur de se laisser tomber ; sa tête est lourde, ses traits expriment la souffrance et la tristesse ; le travail est difficile, l'attention est fatiguée, la mémoire lente : il réalise tout le tableau de « l'épuisement intellectuel ». Ou bien encore il est émotif, sombre, inquiet de sa santé et livré à des préoccupations hypocondriaques qu'entretiennent des douleurs variées, des névralgies, des troubles dyspeptiques, — mais tout cela est intermittent et passager ; en un instant la tristesse fait place à une gaieté exubérante.

La migraine ophtalmique peut précéder de plusieurs années l'apparition de la paralysie générale (CHARCOT).

**B. PÉRIODE D'ÉTAT.** — On y retrouve les symptômes physiques et psychiques de la période précédente et des signes nouveaux que nous allons passer en revue méthodiquement.

**a. Troubles psychiques.** — Le délire revêt plusieurs formes : Le *délire ambitieux*, le plus fréquent, est caractérisé par les idées de grandeur et de satisfaction. Le paralytique général fait des projets insensés, il se croit millionnaire, énumère emphatiquement des richesses invraisemblables ; il se dit roi, pape ou empereur, vante sa beauté, sa force, son habileté, exalte ses qualités physiques et son intelligence. Mais ces divagations ambitieuses, souvent contradictoires, sont variables d'un jour à l'autre, mal combinées, sans suite, incohérentes : elles ne cons-

<sup>1</sup> BALLET, *Psychoses et affections nerveuses*, 1897, p. 168.

tituent pas un délire systématique, comme celui des monomaniaques ambitieux (FALRET).

Dans le *délire hypocondriaque*, le malade est sans cesse préoccupé de sa santé, et s'attribue les maux les plus imaginaires. Toutes ses sensations internes lui paraissent anormales. Il n'a plus de bouche, plus d'estomac, plus de cœur, plus d'organes génitaux ; il ne respire plus, il ne vit plus (délire des négations).

Atteint du *délire de persécution* le paralytique général croit sans cesse qu'on veut attenter à ses jours. Les hallucinations qu'il éprouve entretiennent ses idées délirantes : il entend des voix qui le menacent, trouve à ses aliments une odeur infecte ou leur découvre le goût d'un poison. Les personnes les plus indifférentes et les plus inoffensives lui paraissent des ennemis dont il cherche à se venger ; c'est dans ces conditions qu'il peut devenir dangereux.

Ces délires chroniques sont quelquefois entrecoupés de périodes d'excitation incohérente, d'accès de *manie aiguë* accompagnés d'acte de violence, d'accès de mélancolie ou de mélancolie avec stupeur (RÉGIS). Dans quelques cas exceptionnels, le délire commence par un de ces épisodes aigus.

**b. Troubles moteurs.** — La maladie évoluant insidieusement depuis plus ou moins longtemps peut s'annoncer parfois par une crise apoplectiforme ou épileptiforme. Dans l'immense majorité des cas on peut constater de la parésie, de l'affaiblissement musculaire, de l'incoordination ou du tremblement.

L'*incoordination*, moins prononcée mais plus brusque que celle des ataxiques, rend difficile l'exécution des mouvements délicats. La démarche est un peu incertaine ou titubante. Tirée au dehors la langue présente des alternatives de propulsion et de rétraction (mouvements de trombone de MAGNAN).

Le *tremblement* à oscillations rapides (6 à 8 par seconde) disparaît au repos. Il siège sur les extrémités, sur les lèvres, sur la langue où il est presque fibrillaire (tremblement vermiculaire de BAILLARGER). La *parole* est hésitante, traînante, embarrasée : il y a répétition de mots ou de syllabes (achoppement de syllabes de KÜSSMAUL) ; la lèvre supérieure est tremblante.

L'écriture est caractéristique : irrégulière et tremblée, elle présente des ratures nombreuses, des fautes d'orthographe, des lettres et des mots sautés ou répétés.

La *physionomie* perd sa mobilité. La face n'est plus qu'un masque impassible.

c. *Troubles sensitifs*. — Ces troubles consistent en crampes douloureuses, névralgies quelquefois très tenaces, mais sans caractère de fixité de siège, en fourmillements, en paresthésie, hyperesthésie ou diminution de la sensibilité.

d. *Troubles des réflexes*. — Les *réflexes tendineux* sont exagérés dans la plupart des cas; on les trouve aussi normaux et abolis. Il n'est pas impossible que leur exagération fasse place à leur abolition à mesure que progresse la maladie<sup>1</sup>.

e. *Troubles trophiques*. — On a signalé exceptionnellement l'atrophie musculaire, le mal perforant ou des arthropathies.

Le pavillon de l'oreille présente des ecchymoses. Analogues à celles des boxeurs, elles forment une véritable tumeur sanguine connue sous le nom d'*othématome*. Elle est considérée par MAGNAN comme toujours consécutive à un traumatisme, par d'autres auteurs comme un épanchement sanguin spontané, résultant d'un trouble trophique ou d'une altération vasculaire.

f. *Troubles des organes des sens*. — Le *goût* est fréquemment perverti et procure au malade des sensations anormales.

L'*odorat* est altéré d'une façon très précoce (VOISIN); peut-être le nerf olfactif doit-il cette vulnérabilité spéciale à sa division en filets très ténus qui traversent les méninges et la lame criblée de l'ethmoïde.

Les *troubles oculaires*, très fréquents, imposent souvent le diagnostic.

a) Ils intéressent surtout la musculature lisse, intérieure, du globe oculaire (sphincter pupillaire et muscle ciliaire), constituant une variété d'ophtalmoplégie interne (BALLET).

Les *pupilles* sont *inégaies* dans plus de la moitié des cas (BALLARGER); leur contour n'est plus circulaire, mais irrégulier,

<sup>1</sup> RENAUD, *Études des réflexes dans la paralysie générale*, Thèse de Paris, 1893.

déformé; elles sont quelquefois dilatées, rarement rétrécies (myosis) comme dans le tabes. Elles sont paresseuses, ou même ne se resserrent plus lorsqu'on approche de l'œil une source lumineuse, alors qu'elles se contractent encore à l'accommodation. Mais cette dissociation n'est que transitoire (faux signe d'Argyll-Robertson); plus tard la pupille ne réagit ni à la lumière, ni à l'accommodation, ni à la douleur. Enfin le muscle ciliaire se prend à son tour, l'accommodation se paralyse<sup>1</sup>.

Parfois enfin on observe la *réaction paradoxale* signalée par BECHTEREW, c'est-à-dire que la pupille se dilate sous l'influence de la lumière.

La division du noyau du moteur oculaire commun en deux groupes cellulaires, destinés l'un à la musculature lisse de l'œil, l'autre à ses muscles extérieurs ou striés, nous explique bien l'existence isolée de cette ophtalmoplégie interne.

β) Accessoirement on constate des troubles de la motilité du globe oculaire; nystagmus, incoordination des mouvements de l'œil (BALLET), paralysies transitoires se traduisant par de la simple diplopie ou un strabisme fugace<sup>2</sup>, observées surtout chez les malades qui présentent quelques signes de tabes.

Les altérations du fond de l'œil (atrophie ou œdème papillaire) sont tout à fait exceptionnelles.

C. PÉRIODE TERMINALE. — Les troubles de l'idéation et les troubles moteurs s'accroissent; la parole devient un bredouillage inintelligible. A l'hyperidéation et à l'excitation a succédé l'affaiblissement intellectuel, la démence. Les fonctions organiques languissent, la cachexie apparaît. Les malades sont confinés au lit, perdant leurs urines et leurs matières fécales, souillés par leurs déjections. C'est la déchéance physique et intellectuelle la plus complète. La mort survient par infection à la suite des

<sup>1</sup> Le sujet ne peut plus lire de fins caractères à une distance inférieure à 33 centimètres, et la lecture redevient possible si on place devant ses yeux des verres convexes qui suppléent à l'insuffisance de l'accommodation.

<sup>2</sup> A. MARIE, *Troubles oculaires dans la paralysie générale*, Thèse de Paris, 1890.

eschares fessières ou sacrées, par complication pulmonaire (pneumonie, bronchopneumonie), dans une attaque apoplectiforme, ou dans un véritable état de mal, au milieu de crises épileptiformes subintrantes.

**4° Évolution et pronostic, rémissions.** — Quelques paralysies générales évoluent en moins d'une année; ordinairement cette évolution est beaucoup plus lente et dure au moins trois années. Ce qu'il est très difficile de préciser, c'est le *début* de la paralysie générale et par conséquent la durée de la période prodromique.

Le pronostic doit être considéré comme fatal, bien qu'il y ait à cela quelques exceptions : peut-être les cas considérés comme des guérisons ne sont-ils que des pseudo-paralysies générales. La marche de l'affection peut être pour un temps arrêtée par des rémissions prolongées, durant de quelques mois à quelques années. Ces rémissions portent sur quelques-uns seulement des symptômes ou sur leur totalité. Elles sont souvent dues à une affection intercurrente.

**5° Diagnostic.** — Les signes principaux de la paralysie générale sont les troubles psychiques (perte de la mémoire, délire des grandeurs ou délire hypocondriaque, indifférence), le tremblement des lèvres et de la langue, les troubles de la parole et de l'écriture, les troubles oculo-pupillaires.

On peut la confondre : 1° avec les diverses *affections mentales* dont elle se distingue par ses symptômes physiques; 2° avec les intoxications ou affections nerveuses accompagnées de *tremblement* (hydrargyrisme, sclérose en plaques, etc.), qui en diffèrent par leurs signes propres et par l'absence des troubles psychiques caractéristiques; 3° avec les maladies organiques du système nerveux susceptibles de se compliquer d'accès apoplectiformes ou épileptiformes (tumeurs cérébrales, syphilis, ramollissement); 4° à son début seulement avec l'hystérie ou la neurasthénie, qui peuvent offrir la même dépression nerveuse; 5° lorsque la paralysie générale s'accompagne de symptômes spinaux, très accusés (incoordination, etc.), elle offre de telles ressemblances avec le

tabes que certains auteurs les considèrent comme une seule et même affection n'ayant des symptômes totalement différents que dans les cas extrêmes (RAYMOND). L'origine syphilitique des deux maladies, la fréquence des lésions cérébrales du tabes et des lésions spinales de la paralysie générale sont des arguments en faveur de cette manière de voir. JOFFROY admet au contraire que lorsqu'on trouve sur le même malade des signes de tabes et de paralysie générale (fait connu depuis BAILLARGER et WESTPHAL), il y a coexistence des deux affections qui évoluent chacune pour son propre compte, avec une indépendance absolue; 6° l'alcoolisme, le saturnisme, la syphilis cérébrale sclérogommeuse peuvent simuler la paralysie générale et constituer autant de *pseudo-paralysies générales*. Habituellement leurs symptômes sont moins au complet, le délire moins caractéristique, l'évolution moins progressive, et il y a adjonction des symptômes propres à ces affections; la notion étiologique peut servir au diagnostic.

**6° Traitement.** — Il est rationnel d'essayer surtout au début le traitement spécifique. L'hydrothérapie, la révulsion à la nuque sont souvent employées.

L'internement dans un asile finit par devenir nécessaire.