

4° Diagnostic. — La démence précoce, telle qu'elle est constituée aujourd'hui par la doctrine de KRAEPELIN, comporte nécessairement, en raison de son étendue, un chapitre de *diagnostic* des plus considérables, déjà esquissé dans plusieurs travaux récents. Il n'est pas, en effet, de névrose ou de psychose, vésanique ou organique, avec laquelle elle ne puisse être confondue.

Nous signalerons rapidement, sans insister, les principaux points de ce diagnostic.

a. *Phase prodromique.* — Un des plus difficiles, sans contredit, est celui qui consiste à distinguer la phase dite prodromique de la démence précoce, avec ses symptômes surtout névropathiques et qu'on a pu appeler pour ce motif période névropathique (SÉRIEUX), de la *neurasthénie* et de l'*hystérie*. DIEFENDORF, qui s'est appliqué, dans un travail récent, à établir les éléments de cette distinction, fait ressortir principalement que dans la neurasthénie, il y a, contrairement à ce qui existe dans la démence précoce, une cause adéquate d'asthénie du système nerveux, inquiétude de l'état, variable d'un jour à l'autre, idées hypocondriaques extensives, préoccupation très grande de la perte de l'intelligence, enfin rareté ou absence d'actes impulsifs. De même l'hystérie se sépare pour lui de la démence précoce par l'existence d'une base et de stigmates hystériques, par des émotions et des sentiments outrés en sens inverse et mobiles suivant les sensations et l'humeur, par des crises paroxystiques à manifestations motrices et sensorielles, par l'absence d'hallucinations vraies et de délire, par des pensées en rapport avec une imagination vive, et non appauvrie par un réel égoïsme.

MAGGIORIO qui, dans une intéressante étude (1904), montre aussi l'extrême fréquence des manifestations hystériques chez les déments précoces, surtout au début et dans la forme hébéphrénique, estime qu'il ne s'agit là que de pseudo-stigmates hystériques, de pseudo-hystérie.

Les caractères différentiels donnés par ces auteurs, ainsi que ceux indiqués par d'autres auteurs, tels que MASSELON, CLAUS, etc., ne sauraient suffire à trancher dans tous les cas le diagnostic et nous pouvons affirmer pour l'avoir vu de près à diverses reprises, qu'il est encore très difficile, sinon impossible, en l'état actuel

des choses, de prévoir en face d'accidents hystériques ou neurasthéniques survenant dans la jeunesse, s'il s'agit là d'accès de névrose réelle, ou au contraire de symptômes névropathiques simplement précurseurs d'une démence précoce future.

La démence précoce, à ses prodromes, peut également être confondue avec la *paralysie générale* au début, tout particulièrement avec la *paralysie générale juvénile*. Ici, la distinction est d'habitude moins malaisée, la démence précoce ne relevant pas, avec une fréquence significative, d'une syphilis acquise ou héréditaire, ne s'accompagnant pas à ce moment d'affaiblissement intellectuel et ne présentant pas l'ensemble des signes physiques caractéristiques de la paralysie générale.

La *débilité mentale congénitale*, les *psychoses de dégénérescence*, le *myxœdème* sont encore des états pathologiques auxquels il faut songer au commencement de la démence précoce, de même que les *psychoses toxiques* et *infectieuses* dans lesquelles, du reste, elle semble devoir être rangée.

b. *Période d'état.* — Le diagnostic à la période d'état doit être fait séparément pour la *forme catatonique*, pour la *forme hébéphrénique* et pour la *forme paranoïde*.

a) Dans sa forme catatonique, la démence précoce peut être prise pour de l'*hystérie*. CLAUS a mis en évidence les rapports étroits qui existent entre la catatonie et l'hypnose, et R. VOIGT rapproche également, au point de vue psychologique, ces deux états. Beaucoup de catatoniques avec leur suggestibilité et leurs stéréotypies, spontanées ou provoquées, ont en effet absolument l'air d'hystériques en état de somnambulisme et cette similitude est encore augmentée par une infinité d'autres symptômes.

La similitude toutefois n'est qu'apparente, non seulement parce que les catatoniques sont à l'état de veille, mais encore parce qu'ils ont, à côté de leur *suggestibilité*, un *négativisme* qui ne s'observe pas dans l'hystérie.

Il ne faut pas oublier cependant que l'idée des rapports de l'hystérie vraie avec la stupidité (SÉGLAS, CHASLIN) et avec la démence précoce (REYNAUD, th. Bordeaux, 1905) a pu être soutenue.

L'agitation des déments précoces catatoniques ne saurait être prise pour l'agitation des *maniaques*, des *paralytiques généraux*

ou des *dégénérés inférieurs*. Ses caractères spéciaux, faits de l'exagération même des symptômes catatoniques, suffisent à la différencier.

La distinction n'est pas aussi facile entre la stupeur des déments précoces et la stupeur des mélancoliques, c'est-à-dire entre la *stupidité catatonique* et la *stupeur typhémanique*.

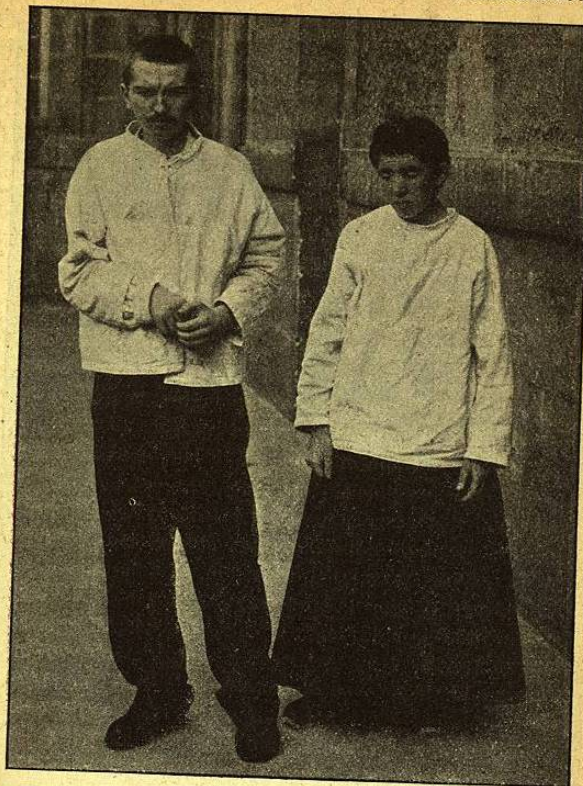
Bien des auteurs, tels que DELASIAUVE, KRAEPELIN, SÉGLAS, DAWSON, CLAU, ZIEHEN, DEROUBAIX (1903), etc., ont abordé ce problème diagnostique qui est un des plus intéressants et des plus délicats de la psychiatrie.

DELASIAUVE a parfaitement indiqué, en quelques mots, les différences existant entre les deux états : « l'attitude raide du mélancolique, sa figure concentrée, chagrine, déflante, ses yeux obliquement dirigés le plus souvent vers la terre expriment l'exagération de la douleur morale. Dans la stupidité, au contraire, on observe une torpeur intellectuelle, une absence plus ou moins complète d'idées ; l'exercice de la pensée est aboli ou entravé ». Le mélancolique, en effet, est un malheureux enfoncé dans sa sombre préoccupation ; le stupide est un désorienté qui ne pense pas ou qui flotte, comme absent, dans un rêve lointain.

Pour se rendre bien compte des difficultés de ce diagnostic et en même temps pour en saisir les nuances, rien ne vaut, lorsqu'elle est possible, l'étude comparative et parallèle d'un catatonique et d'un mélancolique, tous deux en état de stupeur.

J'ai justement, en ce moment, dans mon service, un type de chaque genre. Les deux malades sont immobiles et les yeux clos ; mais le mélancolique, un jeune homme de dix-neuf ans, est allongé dans une position naturelle et sans raideur, tandis que la catatonique, jeune femme de vingt-huit ans, est accroupie, repliée sur elle-même en une perpétuelle spasticité. Le masque de l'un exprime une certaine souffrance qui s'accroît à certains moments, le masque de l'autre est d'une dureté rigide et parfois hargneuse. Les actes spontanés sont réduits chez tous deux à presque rien ; toutefois, particularité très significative, le mélancolique, en qui survit l'instinct de la propreté et le désir général de bien faire, se glisse lentement hors de son lit pour se rendre à la chaise, tout à côté, tandis que la catatonique, qu'on place inutile-

ment durant des heures sur son vase, à peine recouchée se relève



A B

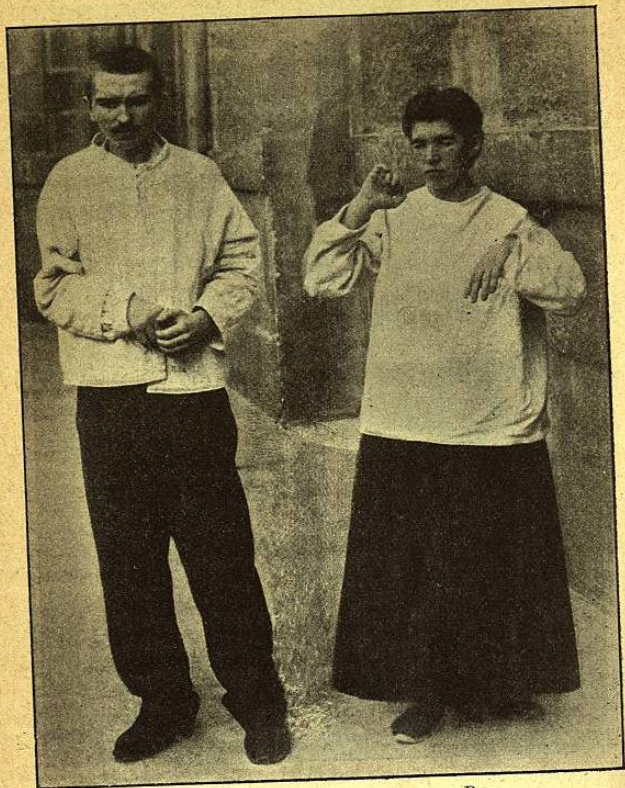
Fig. 38.
Mélancolie avec stupeur et démence précoce catatonique stupide
(Collection de l'auteur).

A. Attitude et physionomie contractées, pénibles, inquiètes, douloureuses du mélancolique.

B. Attitude et physionomie figées, inexpressives de la catatonique.

et fait ses besoins soit sur son lit, soit sur celui de ses voisins.
Le mélancolique est docile et passif. Il ouvre les yeux un ins-

tant si on le lui dit, avance à demi la main sur son drap si on



A

B

Fig. 39.

Mélancolie avec stupeur et démence précoce catatonique stupide
(collection de l'auteur).

A. Le mélancolique avec son même aspect caractéristique sans trace de suggestibilité.
B. La catatonique gardant, comme en un état cataleptique, les attitudes qu'on lui a imprimées.

l'invite à la tendre, esquisse un mouvement des lèvres pour

parler si on l'interroge, ouvre la bouche aux aliments dès qu'on les lui présente. Mais il n'a pas de flexibilité cirreuse et ne garde aucune des positions qu'on donne à ses membres. Si on insiste, si on le secoue, si on le pique, il rougit, tressaille et regarde d'un air de reproche douloureux. Il n'a pas de négativisme, mais résiste dans une certaine mesure aux mouvements qu'on fait exécuter à ses jambes ou à ses bras.

La catatonique, elle, indifférente à tout, est en outre suggestible au dernier point et systématiquement négativiste. D'un côté, en effet, elle ne fait rien de ce qu'on lui ordonne ou exécute le contraire; elle ne tend jamais la main, n'ouvre jamais la bouche ni les yeux lorsqu'on le lui commande, et si on essaie de l'y aider, par exemple de soulever ses paupières, elle résiste et fait tous ses efforts pour les maintenir fermées. D'un autre côté, elle garde pendant longtemps les attitudes qu'on lui imprime, et si on l'entraîne dans un mouvement de marche, de danse, etc., elle le continue automatiquement, suivant exactement le rythme du chant qui l'accompagne, changeant de danse si le rythme change, s'arrêtant si le chant cesse, s'animant peu à peu au point de s'essouffler, si l'on prolonge cet exercice.

La température chez les deux malades se maintient depuis longtemps au-dessous et aux environs de 36°; l'urine, également pauvre, contient toujours des traces d'albumine chez la catatonique, etc., etc.

En résumé, ce qui distingue particulièrement les deux sujets, c'est la conservation, chez le mélancolique, d'aptitudes émotionnelles et l'existence d'une passivité sans catalepsie, sans stéréotypies et surtout sans négativisme.

J'ajoute que, tandis que la catatonique est entrée dans sa stupeur par la porte de la psychose aiguë post-puerpérale, le mélancolique y est entré par une courte crise à forme lypémanique, avec délire très net de culpabilité religieuse et craintes anxieuses de damnation¹.

Signalons ici que MEIGE a récemment conseillé un moyen pra-

¹ Le mélancolique avec stupeur est entièrement guéri depuis plusieurs mois; la catatonique stupide est toujours dans le même état.

tique pour rechercher en clinique l'aptitude catatonique. C'est par l'étude du *phénomène de la chute des bras*. Le moyen est bon et mérite d'être utilisé, mais nous avons pu nous assurer qu'il est loin d'être toujours réalisable chez les aliénés et notamment chez des déments précoces.

La plupart des auteurs admettent, nous l'avons vu, une *catatonie-syndrome*, susceptible de se présenter dans nombre de psychoses, et une *catatonie-maladie*, représentée par la démence précoce à forme catatonique. Il est donc nécessaire d'énumérer les psychoses dans lesquelles la catatonie a été signalée à titre symptomatique, et d'indiquer les principaux éléments de distinction. Ainsi que l'ont montré SCHÜLE, SÉGLAS et CHASLIN, SERBSKY, etc., la catatonie peut exister dans la mélancolie, la folie circulaire, les délires infectieux, notamment le délire typhoïdique (DUFOUR), les délires exo et auto-toxiques et parmi eux surtout les délires urémiques (BRISAUD et LAMY, LATRON, RÉGIS et LALANNE, BAUER, etc.), les délires systématisés, la démence sénile, la paralysie générale (KNECHT), les psychoses traumatiques (MURALT), l'hystérie (SÉGLAS et CHASLIN, RAECKE, etc.), les tics et obsessions (P. JANET, BRISAUD et MEIGE, etc.), donnant lieu ainsi à du *catatonisme* ou à de la *catalepsie symptomatique*. Le syndrome catatonique est le plus souvent réduit, dans ces cas, comme le remarque SÉGLAS, à quelques-uns de ses éléments et a la valeur d'un épiphénomène transitoire. Mais il n'en est pas toujours ainsi et parfois le syndrome, par sa netteté et sa persistance, peut soulever de grandes difficultés de diagnostic. Il en est ainsi notamment en ce qui concerne l'hystérie (DUCHATEAU), la mélancolie, le *délire auto-toxique*, et même, d'après un tout récent travail de GRABE, la *paranoïa*.

Cette question du diagnostic entre les psychoses à syndrome catatonique et la psychose catatonique proprement dite est intimement liée à celle de la pathogénie de la catatonie elle-même, dont nous aurons à parler plus loin.

Nous terminons ce qui a trait au diagnostic de la démence précoce catatonique en signalant, d'après DIDE, les cas de ressemblance entre le *myxœdème catatonique* et le *pseudo-œdème catatonique*.

β) La *démence précoce hébéphrénique* doit être distinguée surtout de l'ensemble des *psychoses toxiques et infectieuses* à base de confusion et à délire onirique, de la *paralysie générale juvénile* et des *dégénérescences*.

Elle ressemble d'autant plus aux *psychoses toxiques* qu'elle est considérée elle-même comme une psychose d'intoxication, qu'elle débute souvent par un accès aigu de délire hallucinatoire, enfin qu'elle se présente avec de la confusion et du délire imprécis, analogue au rêve. Au reste, la démence précoce est pour nous, on l'a vu, une confusion mentale chronique. Nous ne pensons donc pas qu'on doive la séparer absolument du grand type nosologique « Confusion mentale », et nous estimons que les signes différentiels décrits par les auteurs et qui reposent essentiellement sur l'intensité moindre de la confusion dans la démence précoce hébéphrénique, sont dus simplement à ce qu'il s'agit là d'un état chronique et non plus d'un état aigu.

Nous avons déjà signalé la similitude possible entre la démence précoce et la *paralysie générale juvénile*. C'est surtout dans la forme hébéphrénique de la démence précoce que cette similitude peut être poussée loin, en raison à la fois du caractère plus dementiel de cette forme et de l'action sur elle de l'évolution pubérale.

Rappelons que l'affaiblissement mental est ici moins rapide, moins marqué, et que les grands signes physiques de la méningo-encéphalite sont absents. Dans les cas douteux, on pourrait recourir à la ponction lombaire (ROUBINOVITCH); elle ne donne pas cependant des résultats absolument probants, la lymphocytose s'observant parfois dans la démence précoce (LHERMITTE et CAMUS, 1904).

Le diagnostic le plus difficile est sans contredit celui de la démence précoce hébéphrénique avec les *délires dits polymorphes des dégénérés*. Ce diagnostic devient même très malaisé, lorsque — ce qui n'est pas rare — l'hébéphrénie atteint un sujet déjà plus ou moins dégénéré antérieurement. Il est certainement des déments juvéniles qui sont avant tout des dégénérés et d'autres qui rentrent tout aussi bien dans la classe des dégénérés que dans celle des déments précoces proprement dits.

Toutefois, hormis ces cas, on constate chez les déments précoces une tare dégénérative moindre, des antécédents moins pathologiques, enfin un début plus aigu et, par la suite, plus de confusion et de rêves délirants que de véritable démence.

DENY et ROY, qui ont étendu ce diagnostic à la fugue impulsive, différencient la *fugue hébéphrénique* de ce que j'ai appelé la *dromomanie* ou *fugue des psychasthéniques, des dégénérés*. Pour eux, la première est une impulsion non irrésistible, subconsciente, submnésique, accomplie sans méthode ni but précis et avec tendance à la stéréotypie : la fugue hébéphrénique serait donc, à proprement parler, une fugue démentielle. Cette différenciation, exacte sans doute pour beaucoup de cas, ne s'applique pas à tous. Certains sujets, guéris ou en rémission, expliquent très bien que leurs fugues se rattachaient à un motif quelconque, à une contrariété par exemple, et qu'elles s'imposaient à leur volonté affaiblie comme un besoin irrésistible. J'ai observé un cas très net de ce genre chez un catatonique aujourd'hui très amélioré.

γ) La *démence précoce à forme paranoïde* peut ressembler, de plus ou moins près, à tous les *délires systématisés*, particulièrement au *délire systématisé progressif*, au *délire systématisé d'interprétation* (SÉRIEUX), au *délire systématisé des dégénérés*.

Mais, indépendamment de son fond de confusion et des symptômes physiques qui l'accompagnent, le délire de la démence précoce est niais et absurde, ce qui le distingue du délire systématisé hallucinatoire progressif et du délire à base d'interprétation. De même, sa fixité le sépare du délire systématisé des dégénérés, habituellement mobile et instable. Dans certains cas, cependant, l'hésitation est permise et l'histoire du sujet peut seule permettre de se prononcer.

Nous avons vu que le syndrome catatonique se manifeste parfois épisodiquement mais de façon très nette dans la *paranoïa*, c'est-à-dire dans le délire systématisé progressif. Le diagnostic peut alors être difficile avec la démence précoce paranoïde (GRABE). KRAEPELIN, TRÖMMER, JAHRMARKER opposent surtout, avec raison, la faiblesse mentale particulière, l'absurdité et l'incohérence des idées délirantes de la démence paranoïde à l'énergie intellec-

tuelle, à la logique et à la cohérence du vrai délire systématisé.

c. *Période terminale*. Il ne nous paraît pas nécessaire d'insister sur le diagnostic de la démence précoce à sa *période terminale*. Bornons-nous à dire qu'il faut savoir la distinguer, par ses allures spéciales comme par l'histoire de ses phases antérieures, des *dégénérescences graves imbécillité et idiotie, des démences simples et organiques*, notamment de la *démence paralytique*, enfin des diverses *démences vésaniques secondaires, post-maniaques, post-mélancoliques, post-paranoïaques*, auxquelles elle appartient dans une certaine mesure, pensons-nous, à titre de *démence post-confusionnelle*.

5° **Anatomie pathologique.** — L'anatomie pathologique de la démence précoce est à peine commencée. Cependant il résulte déjà de quelques travaux produits à cet égard qu'il s'agirait là et d'une maladie à lésions du système nerveux, et aussi de lésions analogues à celles des maladies toxiques et infectieuses.

HECKER a signalé la pachyméningite, constatée également par PROBST.

KAHLBAUM, chez sept catatoniques, a trouvé de la congestion avec exsudation de tous les vaisseaux encéphaliques et ramollissement de l'écorce; plus tard de la rétraction et de l'atrophie du tissu ramolli avec organisation de l'exsudat et aspect louche de l'arachnoïde, particulièrement au niveau de la base.

ALZHEIMER, étudiant les lésions histologiques dans des cas aigus de catatonie, a relevé des altérations graves des cellules de l'écorce, surtout au niveau des couches profondes : tuméfaction notable des noyaux, plissement de leur membrane, corps cellulaire rétracté en voie de destruction, néoformation de fibrilles névrogliales qui entourent les cellules.

NISSL, dans les cas à évolution chronique, a noté des modifications profondes des cellules, qu'il a décrites sous le nom de « destruction du noyau ». Un nombre assez considérable de cellules paraissent détruites, mais il n'y a pas d'atrophie de l'écorce. Les couches profondes renferment des cellules névrogliales, nombreuses et grandes, en voie de régression. L'écorce est, en outre, parsemée de gros noyaux de névroglie, peu

colorés, entourant les cellules malades; quelques-uns les ont même envahies (KRAEPELIN, SÉRIEUX).

WILLIAM RUSH DUNTON a récemment publié (1903) un cas avec autopsie de démence précoce catatonique observé par lui pendant quatre ans. Le malade, âgé de vingt-deux ans, mourut de tuberculose et l'auteur fait remarquer à ce propos que KIERNAN avait déjà, il y a vingt-cinq ans, en 1877, appelé l'attention sur ce fait qu'un grand nombre de catatoniques succombent à la tuberculose et que la méningite tuberculeuse est un facteur étiologique fréquent de la catatonie.

L'examen histologique de DUNTON a porté successivement sur les circonvolutions des diverses régions du cerveau, de la moelle et du cervelet. Les principales lésions constatées ont été semblables à celles décrites par ALZHEIMER, avec quelques différences tenant, pense l'auteur, à la marche plus lente de la maladie chez son sujet. Elles se résument ainsi : lésions des cellules non spéciales à une région, mais existant dans le cerveau tout entier. Lésions prédominantes dans la première circonvolution frontale. Chromolyse centrale; léger degré parfois de pigmentation jaune pâle; atrophie peu considérable des cellules; atrophie, dislocation et gonflement du noyau; plissement de sa membrane, existence d'un endonucléole. Atteinte plus grande des couches profondes. Altérations similaires des cellules motrices, mais minimales. Augmentation légère des noyaux névrogliaux. Phagocytose intense et désintégration considérable des cellules. Pas de lésions médullaires et peu d'altérations vasculaires.

DUNTON compare ces résultats non seulement avec ceux, tout récents, obtenus par ALZHEIMER, mais encore avec ceux indiqués en 1877 par KIERNAN, pour qui les lésions, peu marquées dans les cellules, consistaient surtout dans l'accroissement marqué des noyaux de la névroglie.

Nous reproduisons ici quelques-unes des planches du travail de DUNTON montrant : la désintégration des cellules, les noyaux névrogliaux autour des vaisseaux sanguins dans le cortex cérébral et la chromolyse, l'atrophie et la dislocation du noyau des cellules paracentrales et l'arrangement des noyaux névrogliaux.

Dans un très intéressant travail sur l'anatomie pathologique

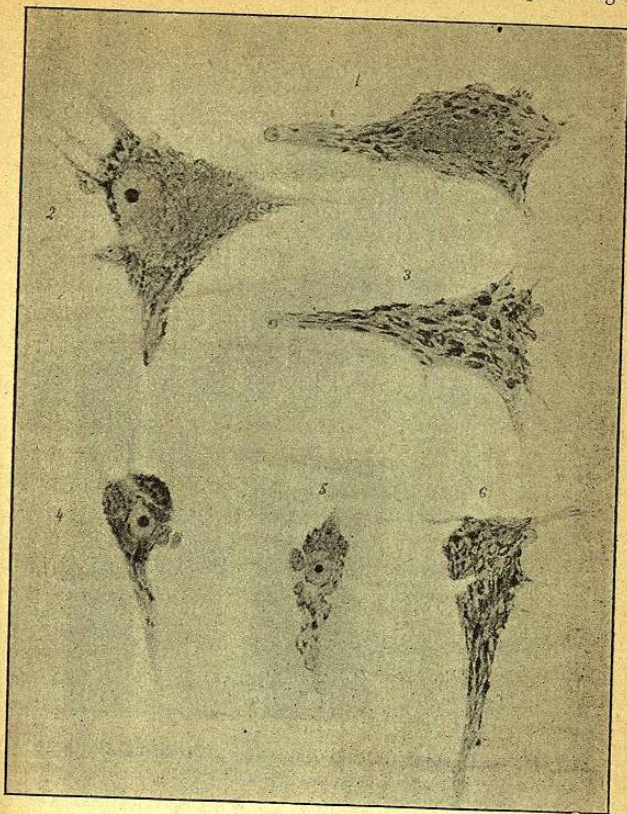


Fig. 40. — Lésions dans la démence précoce catatonique (d'après WILLIAM RUSH DUNTON).

1, 2, 3, et 6, cellules de la région paracentrale à différents degrés de désintégration. — 4, cellule de la région temporale avec désintégration. — 5, cellule de la région thalamique antérieure avec désintégration marquée.

de la démence précoce (1904), KLIPPEL et LHERMITTE ont étudié non seulement les lésions des cellules et des vaisseaux à

l'aide des meilleures méthodes actuelles, mais encore les modi-

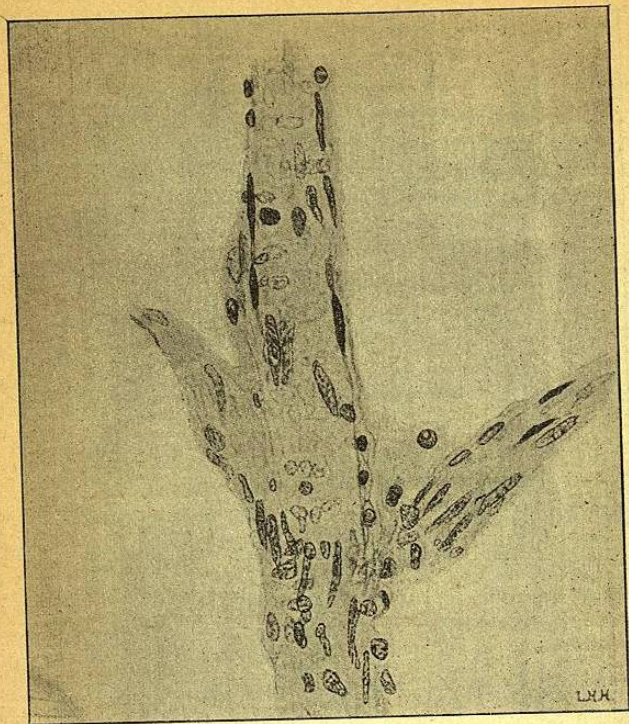


Fig. 41. — Lésions dans la démence précoce catatonique (d'après WILLIAM RUSH DUNTON).

Figure montrant les noyaux névrogliques autour des vaisseaux dans le cortex cérébral.

fications volumétriques des cellules centrales dans les diverses parties de l'écorce du cerveau. Ils ont mesuré à l'aide du dessin à la chambre claire de MALASSEZ une centaine de cellules dans chacune des zones motrices ou d'associations principales, ce qui leur a permis d'évaluer aussi exactement que possible le

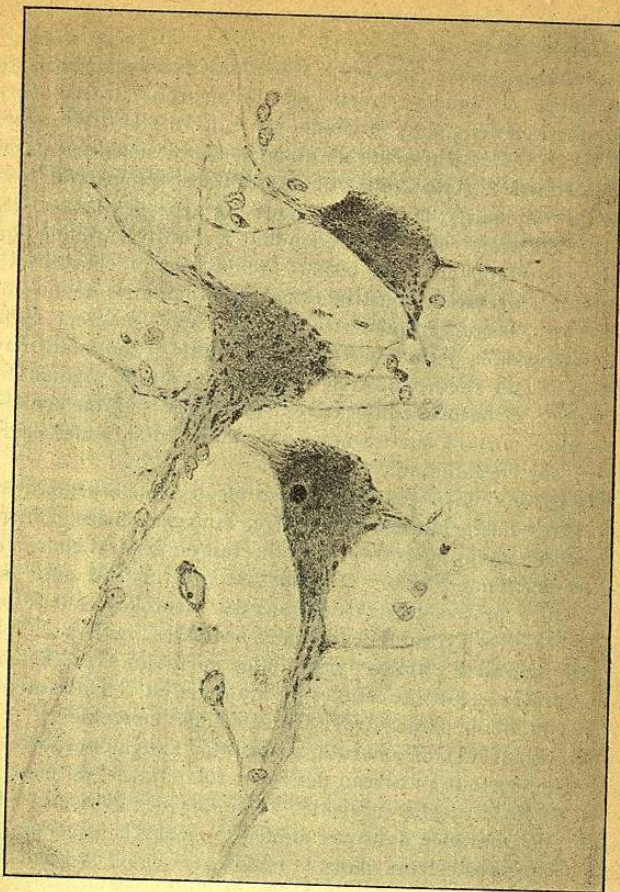


Fig. 42. — Lésions dans la démence précoce catatonique (d'après WILLIAM RUSH DUNTON).

Cellules de la région paracentrale avec chromolyse, atrophie et dislocation du noyau et disposition des noyaux névrogliques.