

(1904) et MARCHAND (1904) ont constaté qu'elles étaient lésées et qu'elles subissaient la pigmentation, la transformation granuleuse, la raréfaction, surtout autour du noyau des cellules pyramidales moyennes et petites les plus rapprochées des méninges.

J. DAGONET (1904) a conclu au contraire que les neuro-fibrilles persistent dans la paralysie générale et y présentent les mêmes caractères qu'à l'état normal. La question en est là.

γ) Les lésions des vaisseaux consistent dans leur multiplica-

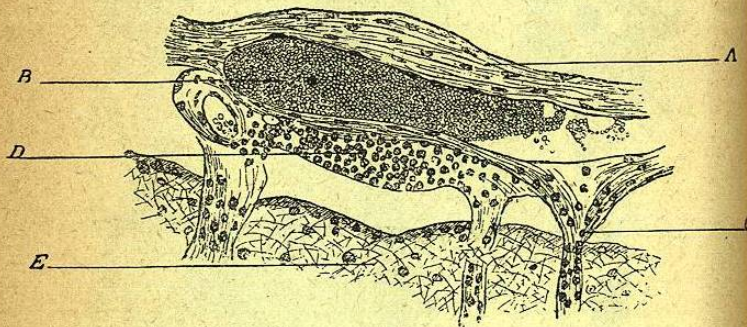


Fig. 81.

Paralysie générale : lésions des capillaires (d'après BINSWANGER ; art. Paralysie générale de E. DUPRÉ, du *Traité de Pathologie mentale* de BALLET).

A, paroi épaissie. — B, accumulation de globules rouges. — C, prolifération. — D, noyaux infiltrés. — E, écorce.

tion, qui porte à la fois sur les artérioles, les veinules et les capillaires et se retrouve dans toute l'étendue de l'écorce. Cette néoformation vasculaire a été spécialement étudiée par LUBIMOFF. D'autre part, la tunique externe des moyens et petits vaisseaux est altérée, et cette péri-vascularite, subissant par degrés les divers processus habituels, aboutit finalement à la sténose et à l'oblitération complète du vaisseau, avec les petits ramollissements lacunaires des couches superficielles de l'écorce qui en sont la conséquence (voy. fig. 81).

Les gaines lymphatiques, distendues, constituent autour des

vaisseaux des manchons remplis et gonflés par des leucocytes, des hématies, des granulations amorphes et pigmentaires et des globules brillants et hyaloïdes formés par des gouttelettes de cérébrine (DAGONET).

Pour MAHAIM, qui l'a décrite (1901) avec son élève M^{lle} de PAVLEKOVIC-KOPALNA (1903), l'accumulation dans l'espace vaginal des artères de l'écorce de lymphocytes à noyau presque nu, mêlés ou non à quelques cellules plasmiques et à de gros noyaux incolores, caractériserait histologiquement la paralysie générale et ne se retrouverait que dans la syphilis cérébrale diffuse et la rage.

Dans un travail tout récent, signalé par E. DUPRÉ et DEVAUX, NISSL insiste sur ce fait que dans la paralysie générale les vaisseaux sont, non seulement à la surface de l'écorce, à la partie la plus superficielle de la gaine lymphatique péri-vasculaire, mais dans toute l'épaisseur de l'écorce, engainés d'un manchon plus ou moins épais de cellules plasmiques (plasmazellen).

δ) Les lésions de la névroglie, dans la paralysie générale, ont été étudiées par divers auteurs, notamment par MAGNAN et MIERZEJEWSKI, et plus récemment par KLIPPEL et surtout par ANGLADE qui seul ou avec son élève CHOCREAUX, s'est attaché de façon spéciale à les mettre en lumière, comme nature et comme importance.

Elles consistent essentiellement dans une hyperplasie très évidente de la névroglie, portant sur tous ses éléments : fibrilles, noyaux, cellules proprement dites. Cette hyperplasie diffuse prédomine dans les couches superficielles de l'écorce et dans les couches sous-épendymaires, en sorte que les éléments nerveux, fibres myéliniques et cellules, sont raréfiés et comme étouffés entre ces deux processus de sclérose névroglie, corticale et sous-épendymaire, qui pénètrent en sens inverse toute la masse cérébrale.

L'hyperplasie fibrillaire, prédominante dans la zone sous-pié-mérienne, y forme des bourgeons ou nodules qui, par l'union qu'ils contractent avec les méninges molles voisines, expliquent les adhérences méningo-corticales.

Ce sont ces mêmes bourgeons de fibrilles névroglie qui,

sous l'épendyme ventriculaire, soulevant par places le revêtement superficiel, forment les *granulations épendymaires* de BAYLE

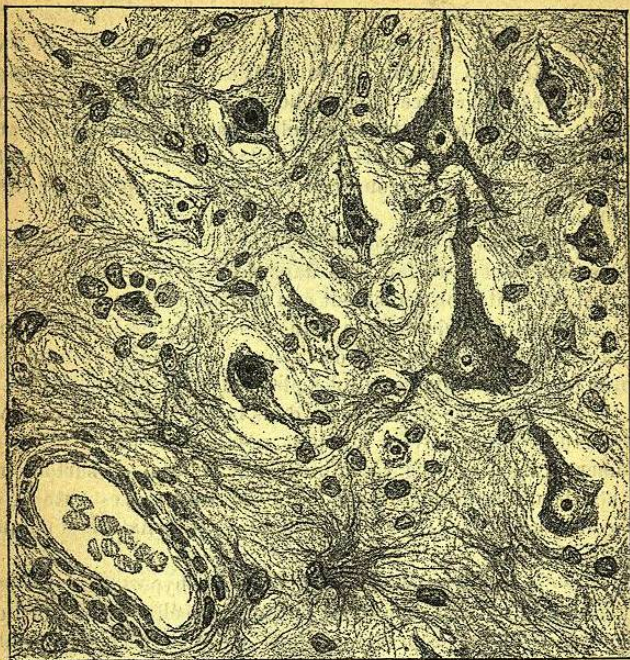


Fig. 82.

Paralysie générale : lésions de la névroglie (d'après CH. PHILIPPE; art. Paralysie générale de E. DUPRÉ, du *Traité de Pathologie mentale* de BALLET).

Cette coupe représente un fragment d'écorce à un stade avancé de la paralysie générale. — Proliférations névrogliales intenses (réticulum fibrillaire assez dense; noyaux et cellules-araignées proliférés en grand nombre, souvent orientés autour d'un vaisseau). Les cellules nerveuses existent encore, quoique diminuées de nombre et malades à divers degrés. Les fibres nerveuses ont disparu.

et JOIRE d'où résulte, surtout à la surface du quatrième ventricule, cet aspect chagriné ou en langue de chat caractéristique.

La *multiplication des noyaux névrogliaux* s'opère principalement près des cellules en voie de dégénérescence, dans les espaces intertubulaires au voisinage des vaisseaux.

La *prolifération des cellules-araignées* se manifeste plus tardivement que les lésions des fibrilles et des noyaux. Ces cellules énormes se rencontrent surtout autour des vaisseaux, sur les parois desquels elles semblent s'appuyer par leurs fibrilles. Elles finissent, à la longue, par constituer un véritable réseau s'anastomosant dans tous les sens (voy. fig. 82).

c. *Etendue des lésions fondamentales.* — Les lésions que nous venons d'indiquer ne sont pas limitées à telle ou telle partie du cerveau, ni même au cerveau seul; elles s'étendent plus ou moins aux diverses autres parties de l'encéphale.

D'après TATY et JEANTY (1903) le *cervelet* participe au processus morbide, fait déjà signalé par ROECKE, mais la réaction paraît moins intense que dans le cerveau et se montre surtout au voisinage de la couche de PURKINJE. Les lésions habituelles consistent en altération et raréfaction constante des cellules de PURKINJE, allant de la chromatolyse ordinaire à la destruction totale. La couche des grains est touchée, mais de façon moins apparente. La couche moléculaire est également atteinte. La méninge est, en général, peu malade. Les altérations vasculaires sont rares; on trouve peu de leucocytes autour des vaisseaux. Autour des cellules de PURKINJE atteintes et à la place des disparues on constate des éléments analogues à ceux décrits par LANNOIS et PAVIOT dans l'atrophie du cervelet et ayant pour la plupart le caractère des leucocytes.

d. *Importance et ordre d'apparition des lésions fondamentales.* — On n'est pas d'accord sur l'importance respective et l'ordre d'apparition des lésions fondamentales de la paralysie générale.

Au début, la maladie fut considérée, nous l'avons vu, comme étant essentiellement et d'abord d'une *méningite*.

Plus tard, grâce au microscope, le caractère primitif de l'*encéphalite* fut reconnue. Mais, cette encéphalite comportant deux grands groupes de lésions : les *lésions parenchymateuses* et les *lésions interstitielles*, une discussion s'éleva sur la priorité des unes ou des autres. Cette discussion n'est pas terminée encore.

Un certain nombre d'auteurs tiennent pour l'antériorité des lésions parenchymateuses, soit de celles de la *cellule nerveuse* (PIERRET, JOFFROY, KRONTHAL, KLIPPEL, etc.), soit de celles des *tubes nerveux* de l'écorce (TUCZEK, PHILIPPE, etc.).

D'autres auteurs, au contraire, défendent la théorie de l'encéphalite interstitielle primitive, que les lésions commencent par la *névroglie elle-même* (MAGNAN et MIERZEJEWSKI, CHRISTIAN et RITTI), ou que le processus soit avant tout *vasculaire* (MENDEL, ANGLADE).

Quelques-uns, enfin, comme BALLEZ, PHILIPPE, sont plutôt des éclectiques et, tout en se ralliant de préférence l'un à l'*encéphalite interstitielle*, l'autre à l'*encéphalite parenchymateuse* avec altération primitive des fibres tangentielles, ils reconnaissent que la paralysie générale est avant tout, une encéphalite chronique diffuse dans laquelle tous les éléments sont pris.

Aussi paraît-il inutile, comme dit DUPRÉ, « de discuter sur la priorité parenchymateuse ou interstitielle du processus. La lésion de l'un des éléments anatomiques n'est pas subordonnée à la lésion de l'autre ; l'atteinte de tous les éléments se produit à peu près simultanément, mais inégalement, suivant les aptitudes réactionnelles de chaque élément devant l'agent morbifique ». C'est aussi l'opinion de PIERRET.

B. LÉSIONS ACCESSOIRES. — Les lésions accessoires ou *contingentes* de la paralysie générale diffèrent des lésions fondamentales que nous venons d'énumérer dans le cortex en ce qu'elles sont inconstantes et très variables dans leur intensité, leurs localisations et leurs conséquences.

α) Signalons parmi ces lésions : 1° l'*épaississement des os du crâne*, principalement au niveau des grands sinus ; 2° la *pachyméningite*, souvent *hémorragique* et avec *hématome* ; 3° la *sclérose névroglie*, diffuse et superficielle des noyaux gris centraux, du bulbe et de la moelle (MAGNAN) ; 4° la *destruction de certains tubes nerveux* et l'*atrophie pigmentaire de certaines cellules nerveuses* au niveau des *noyaux des nerfs crâniens* et dans les *cornes antérieures de la moelle* ; 5° les *lésions du fond de l'œil*, très fréquentes, contrairement à l'opinion généralement

répandue, selon KÉRAVAL et RAVIART et consistant pour eux en lésions de la *rétilne* analogues à celles du cortex cérébral, en *lésions de la papille* atrophiée dans ses fibres et présentant de la *sclérose névroglie* et conjonctive, enfin en lésions du *nerf optique*, analogues à celles de la papille ; 6° les *foyers de sclérose* situés dans les *cordons postérieurs* au niveau des zones endogènes (PIERRE MARIE) ; 7° les *névrites périphériques* étudiées par RÉMON-LEVIS, DÉJÉRINE, WESTPHAL, BIANCHI, PICK, KLIPPEL, COLELLA, très communes et qui seraient crâniennes et rachidiennes, cutanées, musculaires ou sensorielles.

Signalons encore, parmi ces lésions contingentes, celles du *grand sympathique* et celles des *viscères*.

β) Les lésions du *grand sympathique*, constatées il y a trente ans déjà par BONNET et POINCARÉ et considérées par eux comme d'une importance de premier ordre dans la paralysie générale, ont été étudiées de nouveau, dans ces derniers temps, par plusieurs auteurs, notamment par KLIPPEL, par MARINA, mais surtout par LAIGNEL-LAVASTINE (1903) et par CAZENEUVE (1904).

LAIGNEL-LAVASTINE a constaté dans le plexus solaire de paralytiques généraux des lésions variables des fibres, des lésions interstitielles et des lésions cellulaires tendant vers l'atrophie pigmentaire probablement secondaires au processus de sclérose.

La rétraction de la cellule dans sa capsule endothéliale lui paraît une lésion d'une grande valeur pathologique.

CAZENEUVE conclut à son tour dans sa thèse, inspirée par ANGLADE, que le grand sympathique participe aux lésions diffuses de la paralysie générale ; que le processus inflammatoire frappe tous les éléments constitutifs du ganglion ; que dans les formes rapides, la réaction parenchymateuse, violente, se traduit par la désintégration aiguë, mortelle des cellules sympathiques, et la réaction interstitielle par la prolifération conjonctive et l'envahissement du ganglion par de nombreuses cellules rondes en diapédèse ; que dans les formes chroniques, les lésions des cellules nerveuses sont dégénératives et atrophiques et tendent lentement vers la dégénérescence pigmentaire, tandis que les lésions interstitielles tendent vers la sclérose adulte du ganglion ; que les lésions du sympathique déterminent des troubles trophiques

locaux et généraux; que les troubles viscéraux peuvent parfois apparaître avant les troubles encéphaliques de manière à constituer une forme de *paralysie générale à début sympathique* dans laquelle les idées de négation sont fréquentes; enfin que ces troubles viscéraux produisent en définitive l'insuffisance de tous les organes et ajoutent ainsi des intoxications progressives à l'infection première, cause de la paralysie générale.

γ) Les *lésions des viscères*, dont KLIPPEL (1892) a fait une étude particulière, sont distinguées par lui en quatre groupes: 1° les lésions antérieures à l'éclosion de la paralysie générale (cirrhoses alcooliques, tuberculoses anciennes, etc.); 2° les lésions liées à l'influence directe du système nerveux paralytique (congestions chroniques, ectasies capillaires, hémorragies viscérales, etc.); 3° les lésions d'ordre marastique (congestions passives, stéatoses); 4° les lésions dues aux infections secondaires (pneumococcie, streptococcie, colibacillose, etc.).

Les lésions du second groupe, les plus fréquentes et les plus intéressantes en l'espèce, sont principalement dues aux lésions du grand sympathique. Elles constituent les altérations de ce que KLIPPEL a désigné et décrit sous le nom de *foie, rein, cœur, poumons vaso-paralytiques*.

2° Lésions associées. — Les lésions de la paralysie générale pure que nous venons d'indiquer sont accompagnées fréquemment d'autres lésions diverses n'appartenant pas en propre à la maladie.

Parmi ces *lésions associées*, les principales sont les suivantes: a) du côté de l'encéphale: l'*athéromasie* et les *anévrismes miliaires*, produisant des foyers de ramollissement ischémique et des foyers d'hémorragie; les lésions ordinaires, circonscrites ou diffuses, de la *syphilis*, de la *tuberculose*; les *méningo-encéphalites infectieuses aiguës secondaires* (KLIPPEL, LAIGNEL-LAVASTINE et MERMER); les *encéphalopathies toxiques* (alcoolisme, saturnisme, arthritisme, etc.); b) du côté de la moelle: la *sclérose combinée* des cordons antéro-latéraux et postérieurs (myélite à corps granuleux), prédominante dans le cordon latéral et dans la région dorsale; la *sclérose des cordons postérieurs* (dégénérescence grise).

Pour certains auteurs (JOFFROY, STOJANOVITCH, RABAUD (1898), les lésions des cordons postérieurs, dans la paralysie générale, diffèrent de celles du *tabes*; elles sont moins systématisées et plus diffuses. Pour d'autres (PIERRET, RAYMOND, NAGEOTTE, PHILIPPE, FÜRSTNER, HOMEN, SIBÉLIUS, MARCHAND, PIERRE MARIE, ARNAUD, PERPÈRE, etc.), il y a identité de lésions et association fréquente des deux affections (*tabes moteur*, *tabes paralytique*, *tabes centripète*, *paralysie générale ascendante et descendante*, *tabes cérébro-spinal*, *paralysie générale tabétique*, *tabo-paralyse* de FÜRSTNER, etc., etc.). C'était déjà l'opinion de WESTPHAL, de BAILLARGER, de REY, de MAGNAN, de FALRET, de FOURNIER, de CHRISTIAN, etc., etc.).

Citons encore, comme susceptibles de s'associer aux lésions de la paralysie générale, celles de la *sclérose en plaques* (CHARCOT, VARIOT, SCHÜLE, MENDEL), de la *syringomyélie* (MAGNAN, JOFFROY, LOMBARDI, FÜRSTNER, POPOW, OPPENHEIM, etc.), de l'*atrophie musculaire progressive* (GRELLIÈRE, LIOUVILLE, BALL, JOFFROY, etc.), enfin celles de diverses autres maladies purement coexistantes, telles que la *fibromatose* (CULLERRE, 1903).

B) FORMES ANATOMIQUES

En se plaçant au point de vue anatomo-pathologique, on peut établir divers ordres de distinctions dans la paralysie générale. On peut, comme conséquence logique de la division des lésions adoptée par PHILIPPE et que nous avons reproduite, reconnaître: 1° une *paralysie générale typique pure*, essentiellement constituée par les lésions du cortex cérébral, méningite et encéphalite; 2° des *paralysies générales atypiques et associées*, dans lesquelles au lieu et place ou à côté de ces lésions, en existent d'autres, accentuées ou même dominantes et déterminant suivant leur nature et leur localisation des *paralysies générales toxi-infectieuses aiguës et chroniques*, des *paralysies générales à forme sympathique*, à *forme névritique*, à *forme amyotrophique et bulbaire*, à *forme spasmodique*, à *forme tabétique*.

Les plus importantes, parmi ces paralysies générales atypiques, seraient les *paralysies générales toxi-infectieuses aiguës* (RÉGIS, KLIPPEL, DELMAS, etc.), et la *paralysie générale à forme*

tabétique, ascendante et descendante, sur laquelle on a tant insisté depuis les travaux de BAILLARGER, surtout dans ces dernières années (PIERRET, KLIPPEL, FOURNIER, JOFFROY, RABAUD, RAYMOND, NAGEOTTE, ARMAND, GARBINI, MARCHAND, RENAUD, PÉRE, etc., etc.), et qui s'observerait de 3 à 14 fois sur 100. PIERRET (1904) a récemment fait ressortir le caractère rémittent de la paralysie générale tabétique, qui la rapproche de celle des alcooliques.

ALZHEIMER, dans un récent travail sur les *paralysies générales atypiques*, distingue parmi elles : 1° la *paralysie générale de Lissauer* (lésions atrophiques prédominant dans la moitié postérieure des hémisphères, marche par poussées, symptômes en foyer succédant à des attaques, démence rappelant celle des lésions en foyer) ; 2° la *paralysie générale sénile*, analogue à la précédente ; 3° la *paralysie générale à forme foudroyante*, rappelant le délire aigu (symptômes choréiformes fréquents, lésions d'aspect aigu) ; 4° la *forme cérébelleuse* (ataxie cérébelleuse, vertiges) ; 5° *des formes rares*, débutant par des lésions des couches optiques et se traduisant par des mouvements choréiformes.

On peut aussi, à l'exemple de KLIPPEL, considérer la paralysie générale non plus comme une maladie unique, ayant au point de vue anatomo-clinique une *forme typique* et des *formes atypiques*, suivant la nature et le siège de ses lésions, mais comme un simple syndrome, le *syndrome paralytique*, susceptible d'être produit par tel ou tel ordre de lésions, suivant le cas. En d'autres termes, il y aurait, pour KLIPPEL, non une paralysie générale, mais des paralysies générales correspondant à des déterminations anatomiques différentes.

KLIPPEL reconnaît ainsi trois groupes de paralysies générales :

1° le premier se caractérise par des lésions inflammatoires pouvant aller jusqu'à la diapédèse, conséquence d'un processus infectieux très banal, sans critérium histologique spécial. Ce sont les *paralysies générales inflammatoires*, comprenant des cas de formes rapides, mais plus souvent de formes lentes, dementielles.

2° Dans le second groupe, la même encéphalite inflammatoire est en évolution sur des lésions préalables et apparaît comme une infection secondaire. Ce sont les *paralysies générales asso-*

ciées, dans lesquelles rentrent : la *paralysie générale des alcooliques*, la paralysie générale des arthritiques artério-scléreux, la paralysie générale associée des tuberculeux, la paralysie générale associée aux tumeurs de l'encéphale, syphilitiques et autres, la paralysie générale associée des tabétiques, etc.

3° Le troisième groupe comprend des lésions purement dégénératives, de causes diverses, à l'exclusion de toute inflammation marquée par la diapédèse vasculaire. Ce sont les *paralysies générales dégénératives*, reconnaissant les mêmes causes que les précédentes et comprenant les formes décrites sous le nom de *pseudo-paralysies générales*, telles que la pseudo-paralysie générale arthritique, la paralysie générale dégénérative des tuberculeux et des alcooliques s'accompagnant parfois de lésions prédominantes à la périphérie (*pseudo-paralysies générales névritiques*), la *pseudo-paralysie générale par lésions syphilitiques multiples*, le *syndrome paralytique fugace*, résultat de simples réactions cellulaires, en dehors de leur destruction profonde et progressive.

Comme conclusion générale, KLIPPEL déclare que, de par les analyses anatomiques et pathogéniques, il n'y a pas entre les trois groupes de séparation absolue et que, simplement isolés par des transitions insensibles, ils donnent lieu tous trois à un syndrome commun, le *syndrome paralytique*.

§ 4. — ÉTIOLOGIE, NATURE ET PATHOGENIE

Ce paragraphe sera divisé en trois parties : 1° *facteurs étiologiques* ; 2° *formes étiologiques* ; 3° *nature et pathogénie*.

A) FACTEURS ÉTIOLOGIQUES

En dehors des véritables causes déterminantes ou productrices de la paralysie générale, qui sont les infections et particulièrement la syphilis, il en est d'autres, générales ou individuelles, qui y prédisposent et favorisent son éclosion. Nous passerons rapidement en revue ces deux ordres de causes.

1° **Causes prédisposantes.** — A. PAYS, RACES, CONDITIONS SOCIALES, PROFESSIONS. — La paralysie générale, inconnue il y