

TROISIÈME CHAPITRE.

Paralyse progressive. Démence paralytique progressive. Démence et paralysie progressives. Ramollissement cérébral.

Le tabes vient de nous offrir l'exemple d'une affection générale du système nerveux avec prédominance des lésions de la moelle épinière ; dans la paralysie progressive, au contraire, l'altération constante réside au cerveau, tandis que la moelle et les nerfs périphériques ne sont frappés qu'irrégulièrement et à un moindre degré. Ici, les lésions de la moelle sont diffuses, ou bien affectent les cordons postérieurs comme dans le tabes ; quant aux lésions des nerfs spinaux, elles sont à peine connues et nécessitent encore de sérieuses recherches ; comme dans le tabes, il est probable que, les lésions dégénératives des nerfs doivent être considérées comme des lésions primaires.

L'**étiologie** de la paralysie progressive prouve, une fois de plus, les analogies que présente cette affection avec le tabes. Dans les deux maladies, l'hérédité joue un rôle prépondérant et constitue, à n'en pas douter, une prédisposition congénitale : l'individu provenant d'une famille où règne une affection nerveuse quelconque, est beaucoup plus exposé à la paralysie progressive que s'il était issu d'une famille saine. Cette tare héréditaire ne suffit cependant pas à elle seule, dans la majorité des cas, pour déterminer l'éclosion de la maladie : ici encore, il faut certaines causes occasionnelles. L'expérience prouve que les efforts excessifs du système nerveux, du cerveau particulièrement, favorisent le développement de la paralysie : ce surmenage est plus fréquent qu'on ne serait disposé à le croire au premier abord ; il existe d'abord chez les personnes astreintes à une tension d'esprit continuelle, occupées presque journellement à compter, à calculer, à faire des recherches de toutes espèces ; aussi les teneurs de livres, les comptables, les banquiers, les boursiers, les écrivains, les compositeurs, les acteurs, etc., fournissent-ils le contingent relativement le plus élevé ; ensuite les excitations morales pénibles, un chagrin continu, des soucis causés par le besoin, des espérances déçues, une ambition inassouvie, la frayeur, peuvent agir dans le même sens. Il est bien rare que l'une ou l'autre de ces causes étiologiques ne puisse être relevée dans l'histoire du paralytique. En seconde ligne, viennent les excès corporels, les marches trop longues, les excès *in venere* ; les excès *in baccho*, l'usage habituel de l'alcool, provoquent plus rarement la

démence paralytique, mais peuvent donner lieu à un état ressemblant fort à cette affection (pseudo-paralysie des alcooliques) qui doit être rangé parmi les manifestations de l'alcoolisme chronique et non dans la paralysie. La profession peut certainement être la cause de l'apparition de l'affection : celles qui exigent un effort continu et simultané de l'intelligence et de l'esprit, de même que le travail dans une température élevée, le maniement de certaines substances toxiques, du plomb, en particulier (*Snell, Vogel, etc.*), exposent sans contredit à contracter l'affection. Signalons enfin ce fait très intéressant qu'un traumatisme de la tête ou du dos peut, comme dans le tabes, provoquer l'apparition de la maladie : on a ainsi une paralysie traumatique, analogue au tabes traumatique. L'insolation peut être considérée comme une sorte de traumatisme et être rangée ici parmi les causes étiologiques (*Bonnet et Paris, Ann. méd.-psych.* novembre 1884, 6, S., XII).

À côté de la prédisposition congénitale, il existe une prédisposition acquise, qui se distingue de la première en ce qu'elle suffit à elle seule pour déterminer l'affection, joue donc en même temps le rôle de cause prédisposante et de cause occasionnelle : comme dans le tabes, cette prédisposition c'est encore la syphilis qui la confère. Son rôle est tout aussi important ici que dans le tabes ; l'homme qui a contracté la syphilis est beaucoup plus exposé que l'homme sain à devenir paralytique ; d'après la statistique de *Rieger* (v. bibl.), le danger est 16 à 17 fois plus grand pour le syphilitique. Ces chiffres se rapprochent assez bien de ceux que j'ai obtenus ; dans un premier groupe de 257 paralytiques, je compte 171 syphilitiques, et dans un second groupe de 260 malades, 14 seulement. On peut dire que l'hérédité et les causes occasionnelles, prises ensemble, n'ont pas fourni autant de paralytiques que la syphilis à elle seule. Ici non plus, nous ne parvenons pas à expliquer l'action de cette maladie ; produit-elle d'abord, comme nous penchons à l'admettre, des altérations vasculaires, ou bien s'agit-il d'une substance toxique développée par la syphilis et agissant directement sur les centres nerveux, de sorte que la paralysie soit une affection post-syphilitique au même titre que le tabes (v. p. 602), c'est ce qu'il est impossible de décider jusqu'à présent. Quoi qu'il en soit, le fait est indéniable et tous les travaux parus sur cette question, sont unanimes à le reconnaître.

L'influence du sexe et de l'âge peut être ramenée, en dernière analyse, à l'existence de la syphilis. Les hommes sont atteints de préférence dans la proportion de 35 : 1, et les

meilleures années de la vie offrent le contingent de paralytiques le plus considérable.

Les **symptômes** de la maladie se montrent en partie dans le domaine psychique, en partie dans le domaine somatique : l'affection se localisant principalement, comme nous le verrons plus tard, dans le cerveau et surtout dans la région psychomotrice de l'écorce, ceci ne doit pas nous étonner. Les symptômes psychiques offrent une grande variété, surtout au stade précurseur de la paralysie. Cette variété est comparable à celle que l'on rencontre dans le tabes, la seule différence essentielle réside dans ce fait que les débuts de la paralysie se montrent dans le domaine psychique. Le patient devient incapable d'une attention un peu soutenue, la moindre tension d'esprit le fatigue rapidement ; il oublie vite, et confond facilement des choses qui lui étaient auparavant familières. Peu à peu, il fait preuve d'une certaine indifférence, de négligence dans l'accomplissement de ses devoirs, il est peu soigneux, distrait, commet des fautes d'orthographe en écrivant, et montre une lenteur et une lourdeur de conception qui étonnent ceux qui l'ont connu. Ses sentiments affectifs subissent également certains changements ; de sociable et modéré, il devient d'humeur changeante, capricieuse, facilement irritable ; il s'emporte pour le moindre motif et se laisse aller à des violences. Son caractère se modifie essentiellement, sa volonté faiblit, il perd son énergie et, peu à peu, toute spontanéité, toute individualité ; on le voit, influencé et entraîné par le premier venu, poser, déjà à cette époque, des actes tout-à-fait déraisonnables. Il se départit, en outre, des règles usuelles vis-à-vis de la société et de ses semblables, néglige son extérieur, ne soigne plus sa toilette, devient malpropre et déjeté ; peu à peu son inconvenance se manifeste davantage, il ne connaît plus aucun égard, satisfait ses besoins en pleine rue, raconte des histoires obscènes devant ses enfants, etc. Dans quelques cas assez rares, le malade se rend un certain compte du changement opéré chez lui ; il en parle dans le cercle de sa famille et fait part de ses appréhensions ; mais, dans la majorité des cas, il n'a pas la moindre idée des inquiétudes qu'il suscite parmi les siens. Il peut s'écouler des mois, des années même, avant qu'un changement notable vienne à se produire dans cette situation ; seulement l'apparition de certains symptômes somatiques imprime un nouveau caractère au tableau morbide : deux d'entre eux, surtout, déterminent le malade à s'adresser au médecin, l'insomnie et l'altération de la parole. L'insomnie est d'autant plus extraordi-

naire qu'il arrive souvent au malade de s'endormir pendant le jour, au milieu de son travail, tandis que ses nuits sont sans sommeil. L'altération de la parole se trahit par de la difficulté à prononcer certains mots, du bégaiement, l'omission de certaines syllabes ou leur interversion : peu à peu se constitue de la sorte, l'ensemble de symptômes désigné sous le nom de maladresse syllabaire. De plus, la voix perd son timbre et ses caractères habituels, elle devient dure et monotone. Rien qu'aux mouvements associés des muscles mimiques pendant qu'il parle, au tremblement fibrillaire et aux rapides crispations des lèvres, au tremblement de la langue, le médecin juge vite à quelle espèce de malade il a affaire. Souvent aussi, vers cette époque, l'inégalité des pupilles constitue un signe très important de diagnostic. Les troubles de la motilité consistent dans une altération de l'écriture et de la marche : l'écriture est incertaine, irrégulière ; les caractères en sont plus grands, mal formés, tremblotants, les mots écrits incorrectement, certaines lettres, certaines syllabes, même, sont omises ou leur ordre est interverti ; le papier est souillé d'encre. La marche devient maladroitement, embarrassée ; le malade traîne les pieds, penche d'un côté et butte au moindre obstacle.

Cette première période dure quelques mois à quelques années et fait place à un second stade qui se caractérise généralement par de l'hyperexcitabilité psychique, de l'excitation maniaque. Le malade, auparavant tranquille, mécontent, sombre, devient bruyant, remuant, bavard, continuellement en mouvement et l'esprit éveillé ; sans se préoccuper de sa famille ou de son prochain, il a continuellement des idées de grandeur et de magnificence : il est jeune, beau, d'une force colossale, d'une richesse incalculable ; il a étudié toutes les sciences ; il forme des projets insensés, prétend dessécher l'océan, etc. Il est l'empereur de Chine, Napoléon, le Christ, le plus puissant des dieux ; ses idées planent ainsi dans le domaine de l'illusion et de la fantaisie, sans enchaînement, sans logique ; le malheureux est le jouet des idées de grandeur. En même temps, la mémoire s'affaiblit rapidement ; cet affaiblissement porte surtout sur les faits récents ; le malade oublie ce qu'il a fait le jour même ou la veille, ne sait plus quand son médecin l'a vu pour la dernière fois ; au contraire, le souvenir des temps plus reculés est conservé. Le malade finit par ignorer la date et le jour de la semaine auxquels on est arrivé, et même le mois et l'année, et par confondre ou ne plus reconnaître les gens avec qui il est en relation d'affaires. Ses actes se ressentent fatalement des troubles de son

intelligence, aussi le voit-on acheter sans but, gaspiller son argent de la façon la plus folle, faire des dettes et même commettre des tromperies qu'on n'éprouve aucune peine à découvrir : si on le surprend en faute, il nie avec la figure la plus calme du monde. Les mauvais traitements qu'il s'attire, les infractions à l'ordre et à la morale publics dont il se rend coupable, provoquent souvent son arrestation.

Beaucoup plus rarement, au stade initial décrit en premier lieu, succède une période de dépression encore plus marquée. Le malade se croit suivi, épié, menacé de mort ; des voix hurlent à ses oreilles et il vit avec l'idée continuelle qu'il va lui arriver quelque chose de terrible ; il crie, se plaint, supplie qu'on l'épargne, etc. Chez d'autres patients, les idées hypochondriaques dominent ; l'un se croit fait de verre, l'autre qu'il ne peut ni manger, ni uriner ; un troisième qu'il n'a pas de tête, etc. Toutes ces idées sont sans suite, sans enchaînement entre elles ; c'est ce qui distingue le paralytique du dément ; ajoutons encore le peu de durée de ce stade.

Petit à petit, le tableau change, l'excitation disparaît, l'incapacité intellectuelle augmente ; le malade passe ses journées sans soucis, sans pensée ; il désapprend à lire et à écrire, oublie son nom, son état, ne sait plus rien de sa famille et ne porte plus aucun intérêt à ce qui se passe autour de lui. C'est le stade de démence : le patient devient malpropre, gâteux ; sa nourriture demande à être surveillée ; peu à peu la vie physique s'éteint complètement — le patient ne vit plus, il ne fait plus que végéter.

Nous avons à examiner présentement les troubles somatiques qui se montrent, au cours de la paralysie progressive, à côté des troubles psychiques ; leur existence relève des lésions de la moelle et peut-être aussi de celles des nerfs périphériques. En faveur de la participation de la moelle, on peut citer la diminution de la sensibilité, aussi bien dans les nerfs cutanés que dans les nerfs sensoriels, — dans l'optique principalement, — la rigidité pupillaire absolue, la diminution de la sensibilité douloureuse, l'excitabilité électrique des muscles augmentée au début, affaiblie plus tard, l'abolition, pas constante il est vrai, des réflexes tendineux, la présence de troubles trophiques, la tendance au décubitus, le mal perforant du pied. Dès le début parfois, le malade subit certaines attaques particulières, avec perte de connaissance, avec ou sans paralysie unilatérale passagère, dans certains cas, avec accidents épileptiformes. Ces attaques, qui affectent de la sorte, soit le caractère apoplectiforme soit le caractère épileptiforme, sont

désignées sous le nom d' « attaques paralytiques » par excellence ; elles peuvent être extrêmement fréquentes, se présenter jusqu'à 10 et même 50 fois par jour, laissant alors le malade dans un état comateux à peu près ininterrompu. L'élévation de température qui les accompagne, constitue un signe très important ; parfois, l'urine contient de l'albumine. — Les lésions des nerfs crâniens dans la paralysie progressive sont encore peu étudiées ; l'une des plus importantes est l'atrophie de l'optique, elle s'observe dans 10 % des cas, au moins. Les nerfs moteurs de l'œil participent également souvent à l'affection, le trijumeau et le facial le font plus rarement. Il n'est pas encore prouvé que le noyau du vague puisse être intéressé.

Il n'est guère possible d'assigner une **durée** à l'affection ; elle varie entre quelques mois (forme galopante) et 2, 3, 5 années dont une bonne partie se passe dans un établissement, car, dans bien des cas, les soins que réclame le malade ne peuvent lui être donnés dans sa famille, malgré le plus grand dévouement et les plus grands sacrifices de son entourage. Dans la forme rapide, l'insomnie et l'insuffisance de la nutrition conduisent en peu de temps à un épuisement mortel.

On est loin d'être d'accord sur la question des **lésions anatomo-pathologiques** de la paralysie progressive, non pas au point de vue macroscopique, car la plupart du temps ces lésions sont très apparentes — atrophie du cerveau, surtout des régions antérieures, rétrécissement des circonvolutions, diminution de poids portant principalement sur le lobe frontal et le lobe pariétal — mais au point de vue de la façon dont se produisent ces lésions atrophiques ; quelles sont les altérations microscopiques qui se passent là dans les éléments nerveux de l'écorce cérébrale, lesquelles d'entre elles doivent être considérées comme primaires ? là-dessus, les avis sont très partagés. D'après *Tuczek*, l'atrophie débute manifestement dans les minces fibres de substance nerveuse, surtout dans les couches superficielles de l'écorce qui sont parallèles aux fibres de la surface du cerveau, nommées fibres d'association, fibres tangentielles. La face basale de la première circonvolution frontale (*gyrus rectus*) est atteinte généralement la première, puis viennent les autres circonvolutions frontales, l'insula, plus tard encore, le lobe temporal, jamais le lobe occipital. Cette opinion, qui tend à considérer l'atrophie comme primaire, paraît la plus autorisée ; elle a cependant de puissants détracteurs, *Mendel* entre autres ; pour celui-ci, l'atrophie de la substance nerveuse est secondaire et les lésions