

Mais, je le répète, dans la grande majorité des cas, l'affection se termine favorablement. La guérison, quand la paralysie est limitée au voile du palais, ne se fait pas attendre généralement plus de 15 à 20 jours; elle est même quelquefois plus rapide. Dans les formes généralisées, la durée de la paralysie est de 3 à 4 mois, très rarement elle se prolonge pendant 6, 8 mois. Enfin, dans des circonstances tout à fait exceptionnelles, elle dépasse encore ce laps de temps.

Je dois, avant de terminer, appeler l'attention sur la mutabilité des troubles moteurs, qui a frappé certains cliniciens, entre autres Billard, Gübler, Trouseau. Dans quelques cas, assez rares il est vrai, les phénomènes de paralysie se déplacent, passent d'un membre à un autre, pour reparaitre ensuite dans celui qui a été primitivement atteint, et offrent à plusieurs reprises des rémissions et des exacerbations.

La bénignité relative de la paralysie diphtérique, la rapidité de son évolution, la mutabilité des phénomènes moteurs dont il vient d'être question, de même que la rareté de l'amyotrophie et des rétractions fibro-tendineuses consécutives, peuvent être expliquées, au moins en partie, par la nature des lésions, qui, comme on l'a vu, sont généralement superficielles.

NÉVRITE LÉPREUSE

Dans le chapitre consacré à l'étude générale de l'anatomie pathologique des névrites (voir page 54), nous avons donné des lésions de la névrite lépreuse une description succincte que nous devons compléter ici.

Je signalerai d'abord les résultats des recherches poursuivies sur ce sujet par Marestang. Les observations de cet auteur ont porté sur deux nerfs de lépreux, et voici ce qu'il a constaté. Les lésions siègent exclusivement dans l'épaisseur même des faisceaux nerveux, et le tissu conjonctif périfasciculaire n'est pas altéré. L'aspect de ces lésions diffère suivant la région qu'on examine.

Dans certains endroits, la partie centrale du faisceau est composée de gaines de Schwann vides et contient un grand nombre de bacilles qui siègent dans l'intérieur des gaines ou autour d'elles; les cellules dites de granulations y sont très rares; la partie périphérique du faisceau est dépourvue de bacilles et les mailles du tissu conjonctif sont remplies de graisse. Marestang désigne cette première variété de lésions sous la dénomination d'*infiltration bacillaire* et de *dégénérescence graisseuse des faisceaux nerveux*. Dans d'autres régions, les faisceaux nerveux sont transformés en une substance caséo-calcifiée ne contenant pas de bacilles, ou bien en un tissu scléreux contenant un grand nombre de cellules analogues à celles qu'on trouve dans les lépromes cutanés de la lèpre tuberculeuse. Cette *dégénérescence caséo-calcifiée* et cette *transformation scléreuse* ne seraient, d'après Marestang, que le dernier terme des altérations provoquées par le bacille.

Jeanselmé a récemment eu l'occasion d'étudier les lésions lépreuses des nerfs; il a constaté que, dans le léprome cutané, les rameaux nerveux ne sont pas épargnés. Les bacilles occupent d'abord les cellules endothéliales de la gaine lamelleuse et les cellules fixes du tissu conjonctif intra-fasciculaire. Quand la lésion est plus avancée, la gaine lamelleuse s'épaissit et les tubes nerveux dégénèrent. C'est à ce niveau, suivant la théorie de W. Gerlach reprise

par Dehio, que se ferait l'inoculation des nerfs; de là l'infection remonterait vers la moelle le long des troncs nerveux; lorsque la névrite rencontrerait sur son chemin une bifurcation, en envahissant l'autre branche à son origine, elle en déterminerait la dégénérescence wallérienne. Cette théorie serait trop exclusive suivant Jeanselmé.

« Ce qui distingue la névrite lépreuse de celle qu'on observe dans le cours de la plupart des maladies bactériennes, c'est que l'agent microbien dont elle relève agit directement sur les nerfs, y produit des nodules infectieux et détermine des lésions à la fois interstitielles et parenchymateuses. La névrite commence par les expansions périphériques des nerfs; elle y est, sauf exception rare, plus prononcée que dans les gros troncs, et sur ceux-ci les altérations sont beaucoup plus accentuées que dans les racines spinales. Mais l'intensité des lésions n'est pas graduellement décroissante de la périphérie vers le centre, parce que de nombreux foyers lépreux s'échelonnent sur le trajet des nerfs. Le bacille est le plus souvent apporté par la voie sanguine, comme le prouvent l'épaississement des petits vaisseaux et les nodules miliars qui les avoisinent. De là le bacille peut gagner les tubes nerveux et proliférer dans l'intérieur de la gaine de Schwann » (Jeanselmé).

Dans les foyers lépreux, le fait capital, c'est que la sclérose prédomine dans le tissu conjonctif intra-fasciculaire (Virchow); les cloisons ont pris un développement considérable et les vaisseaux ont des parois épaissies; çà et là on voit de petits nodules au centre desquels sont les *grosses cellules vacuolaires* de Virchow; la gaine lamelleuse est relativement intacte. Les tubes nerveux, intacts au début du processus, finissent par être détruits, mais les cylindres-axes persistent longtemps.

La névrite paraît être le substratum anatomique principal de la forme nerveuse de la lèpre. Il ne faut pas oublier toutefois qu'il peut exister aussi dans cette affection des lésions spinales. Danielsen et Boeck ont mentionné les premiers, en 1848, des altérations de la moelle et des méninges.

Je dois appeler spécialement l'attention sur les modifications anatomiques que peuvent subir dans la forme anesthésique de la lèpre, les cornes postérieures de la moelle. Rosenbach les signale d'une manière explicite. Langhans et Steudner avaient déjà constaté bien auparavant une altération de la substance grise de la moelle, surtout dans la commissure postérieure et dans les cornes postérieures qui étaient en partie détruites et creusées de cavités.

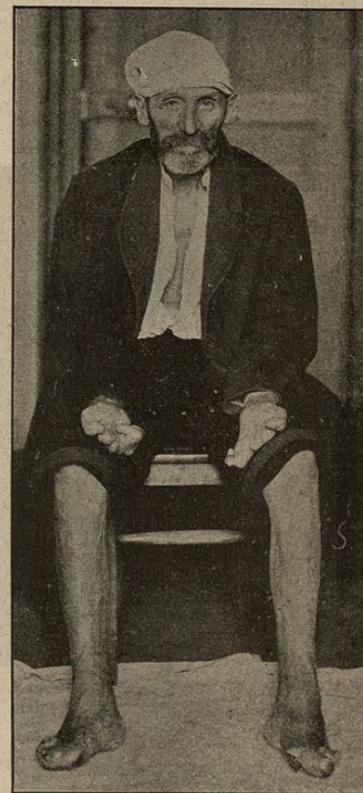


Fig. 17. — Lèpre anesthésique; d'après Lesage et Thiercélin (*Revue neurol.* 1900).

D'autres faits du même genre ont été signalés. Il est vrai que quelques erreurs ont pu être commises à cet égard, à l'époque où la syringomyélie était inconnue; mais cette critique ne peut s'appliquer à toutes les observations de ce genre. Colella et Stanziale ont fait connaître un cas de lèpre nerveuse où ils ont constaté, entre autres lésions spinales, des altérations d'une des cornes postérieures; la présence de bacilles de Hansen dans l'encéphale rendait, du reste, incontestable le diagnostic de lèpre. En 1894, au Congrès de Rome, Souza Martins a rapporté l'histoire d'un sujet qui avait présenté pendant la vie les symptômes de la syringomyélie, et à l'autopsie duquel on trouva une cavité dans la substance grise et dans la substance blanche de la région cervicale de la moelle qui contenait des bacilles de Hansen.

Quelle relation y a-t-il entre les lésions des nerfs et celles de la moelle? Il est évidemment impossible de chercher à faire dépendre les premières des secondes,

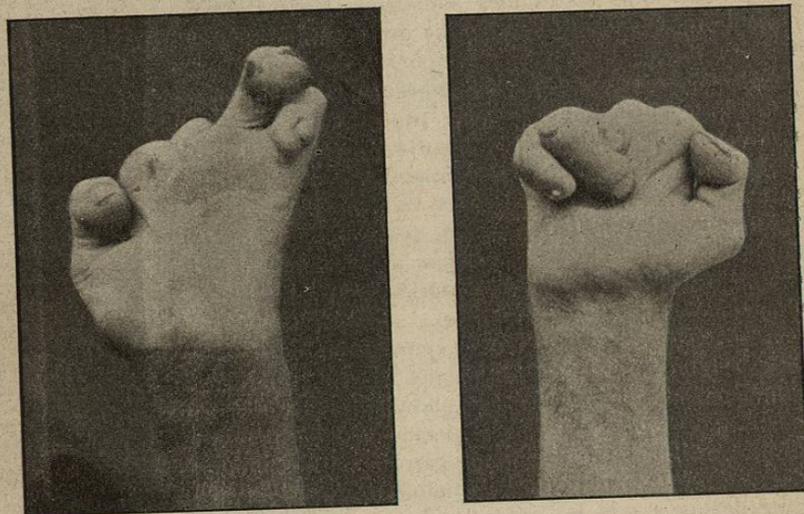


Fig. 18 et 19. — Déformations des mains dans la lèpre anesthésique; d'après Lesage et Thiercelin.

et il me suffira, pour le démontrer, de rappeler que l'on trouve dans les faisceaux nerveux des bacilles qui sont incontestablement les agents de la névrite lépreuse. Peut-on supposer, au contraire, que les lésions spinales soient consécutives aux altérations périphériques? Cela me paraît peu probable et, en tout cas, cette opinion, qui a été émise par quelques auteurs, est purement hypothétique. Je serais plus porté à croire que les lésions spinales sont provoquées soit par les bacilles qui, chez certains sujets, s'arrêteraient et se multiplieraient dans la moelle comme dans les nerfs, soit par les toxines sécrétées par ces micro-organismes; mais je dois reconnaître que cette manière de voir n'est pas non plus fondée sur des faits probants.

Les troubles moteurs, sensitifs et trophiques, que nous allons passer en revue, sont, sans aucun doute, engendrés en grande partie par les lésions des nerfs; mais il y a lieu de penser que les altérations spinales jouent aussi un rôle dans la genèse de certains symptômes de la lèpre nerveuse, et, d'autre

part, il est permis de supposer, ainsi que nous l'avons déjà fait remarquer (voir p. 40), que quelques-unes des altérations périphériques de la lèpre anesthésique, particulièrement les macules cutanées, sont causées par une action directe des agents de la lèpre sur les téguments.

Je ne ferai pas la description de ces macules, des taches achromatiques et hyperchromatiques, pas plus que des lésions pemphigoïdes (voir article *Lèpre*, t. III, p. 108), qui peuvent du reste faire complètement défaut dans la lèpre nerveuse.

Les désordres de la sensibilité se traduisent par une hyperesthésie plus ou moins étendue et parfois par des douleurs extrêmement intenses qui se mani-

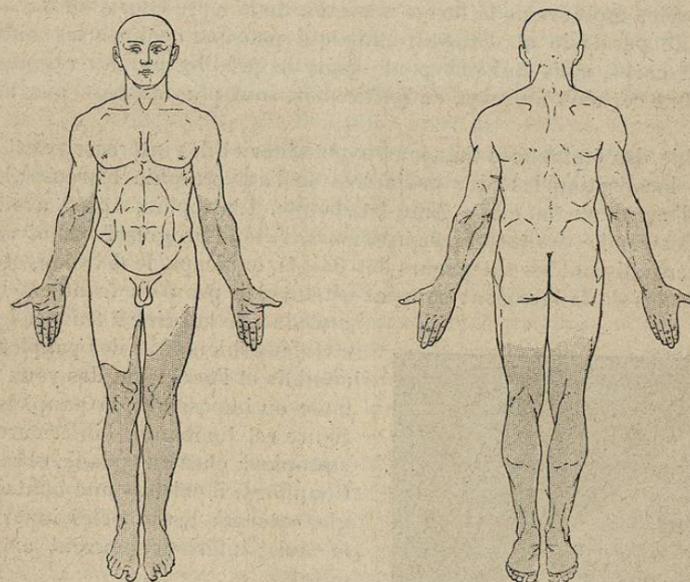


Fig. 20 et 21. — Topographie des troubles sensitifs dans la lèpre anesthésique; d'après Lesage et Thiercelin.

festent sous forme paroxystique et par une anesthésie qui constitue un des symptômes les plus importants de cette forme de lèpre que nous étudions ici. L'anesthésie peut être très limitée, se localiser au début à l'une des régions suivantes: aux pieds, aux mains, aux avant-bras, aux jambes, à la face; elle peut gagner ensuite les parties voisines et arriver dans certains cas à occuper tout un segment de membre, tout un membre; elle est même capable de s'étendre bien davantage. Souvent les malades ne s'en aperçoivent que par hasard, par exemple à l'occasion d'une brûlure qui a produit une phlyctène, une ulcération, sans provoquer de sensation douloureuse. L'anesthésie atteint non seulement les téguments, mais aussi les parties profondes. Les différents modes de la sensibilité peuvent être affaiblis ou abolis, mais parfois on observe dans la lèpre une dissociation de la sensibilité analogue à celle qui appartient à la syringomyélie: la sensibilité à la douleur et à la température étant abolie, la faculté de percevoir les sensations tactiles est conservée.

J'ai rapporté un cas de lèpre dans lequel la dissociation syringomyélique occupait une grande surface des membres supérieurs et des membres inférieurs; il s'agissait, il est vrai, d'une dissociation que j'ai appelée imparfaite, car la sensibilité tactile n'était pas complètement conservée.

Chauffard a publié une observation de lèpre où les deux membres supérieurs, la face et la partie supérieure du thorax présentaient la forme parfaite de l'anesthésie syringomyélique. Rosenbach a rapporté autrefois un fait du même ordre.

Ce mode spécial d'anesthésie est-il sous la dépendance de la névrite lépreuse? Cela n'est pas impossible, mais je suis, pour ma part, tenté de croire qu'il est lié à des lésions des cornes postérieures de la moelle.

Les troubles moteurs de la forme nerveuse de la lèpre consistent en des phénomènes de paralysie et d'amyotrophie qui peuvent occuper les différentes parties du corps, mais qui ont pour siège de prédilection les régions supérieures, dont certains muscles, en particulier, sont plus exposés aux atteintes du mal.

L'atrophie des éminences thénar et hypothénar et des interosseux est un des modes de localisation les plus ordinaires de l'amyotrophie lépreuse; la main présente l'aspect de la griffe Aran-Duchenne. L'atrophie, après avoir commencé à l'extrémité des membres supérieurs, s'étend progressivement vers leur racine en envahissant les extenseurs des doigts, le biceps, le deltoïde, etc.

Les muscles de la face sont souvent atteints; la peau du front est lisse; le malade a de la peine à froncer les sourcils; les orbiculaires des paupières sont affaiblis et l'occlusion des yeux est difficile ou impossible; la paupière supérieure est tombante, l'inférieure est en ectropion; chez un malade, observé par Chauffard, il existait une ophtalmoplégie externe; les muscles innervés par le facial inférieur peuvent aussi être envahis.

Aux membres inférieurs, les muscles du pied et ceux de la région antéro-externe de la jambe sont ceux que la lèpre frappe de préférence.

Les troubles trophiques siègent principalement aux mains et aux pieds et se présentent sous différents aspects. La peau des extrémités s'amincit et devient lisse, les ongles perdent leur coloration rose et prennent une teinte blanchâtre; ils se déforment, se fendillent, ou s'épaississent sous forme d'écailles d'huître, s'atrophient ensuite et se détrui-

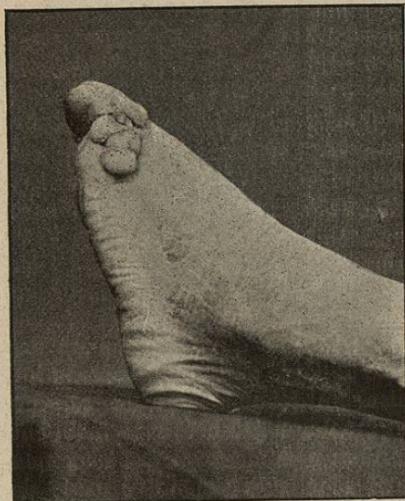


Fig. 22.
Déformation du pied dans la lèpre anesthésique;
d'après Lesage et Thiercelin.

sent d'une façon plus ou moins complète. Par places, il se développe des phlyctènes, des ulcérations ou des maux perforants, et les os peuvent se nécroser. Ce processus aboutit à des pertes de substance, à des mutilations fort graves, à la disparition d'une ou de plusieurs phalanges. Dans d'autres

cas, les doigts et les orteils, sans s'ulcérer, subissent un travail de résorption lente, progressive, pouvant amener des lésions aussi profondes que la nécrose.

Avant de terminer ce qui a trait à la symptomatologie de la lèpre nerveuse, je dois dire que, sur le trajet de quelques nerfs, spécialement sur le cubital, on trouve parfois des nodosités, des renflements fusiformes qui sont d'une très grande importance au point de vue du diagnostic.

Nonne et Arning ont rapporté deux observations de névrites lépreuses qui méritent la qualification de latentes. Dans un cas de lèpre tuberculeuse généralisée, dans lequel il n'existait aucun signe de névrite, on constata, à l'examen microscopique, des lésions lépreuses siégeant dans le nerf cubital. Dans un autre cas, où les troubles fonctionnels de la main étaient à peine appréciables, il existait des nodosités fusiformes caractéristiques sur le trajet du cubital.

L'évolution de la névrite lépreuse est progressive; les troubles symptomatiques de la lèpre nerveuse peuvent, pendant des périodes fort longues, rester stationnaires, mais ils ne rétrogradent pour ainsi dire jamais. On a signalé, il est vrai, quelques cas, où il semble qu'on ait obtenu par l'usage de certains médicaments, en particulier de l'huile de Chaulmoogra, une amélioration, mais cette modification n'a été que transitoire et je ne sais pas que jusqu'à présent on soit arrivé à atténuer d'une façon notable et permanente les manifestations de cette forme de la lèpre.

Cette affection aurait une durée moyenne de vingt ans environ, mais elle peut se prolonger beaucoup plus. Les progrès de la paralysie et de l'amyotrophie finissent par réduire à l'impuissance et à l'immobilité les malades, qui tombent en cachexie et succombent ordinairement à des infections secondaires, dont les ulcérations sont le plus souvent le point de départ.

Y a-t-il lieu de chercher à distinguer la névrite lépreuse de la paréso-analgésie des membres supérieurs avec panaris, ou maladie de Morvan? Sont-ce là deux affections distinctes, ainsi qu'on l'a universellement admis jusque dans ces derniers temps, et comme le pensent encore un grand nombre de pathologistes, ou bien, au contraire, ne s'agit-il pas là, conformément à l'opinion émise récemment par Zambaco, d'une seule et même affection, la maladie de Morvan n'étant, pour cet auteur, qu'une forme de la lèpre? Les analogies cliniques qui rapprochent la paréso-analgésie des membres supérieurs de la lèpre anesthésique ou trophoneurotique sont à la vérité très grandes, et déjà bien des auteurs avant Zambaco, entre autres Dejerine et Gombault, en avaient été frappés. Dans l'un et l'autre cas, en effet, on observe de l'anesthésie, l'abolition de la sensibilité à la douleur, des altérations des ongles, qui sont fendillés ou épaissis en écailles d'huître, des ulcérations des doigts, la résorption spontanée des phalanges, l'atrophie des muscles de la main et des renflements fusiformes sur le trajet des nerfs, connus depuis bien longtemps dans la lèpre et que Marestang a constatés dans la maladie de Morvan.

C'est sur ces considérations cliniques et sur les résultats de ses investigations en Bretagne, qui l'ont amené à découvrir dans ce pays l'existence de cas de lèpre autochtone, que Zambaco fonde son opinion. A cette manière de voir on a opposé des objections d'ordre clinique, d'ordre anatomique et d'ordre bactériologique.

Si, au point de vue symptomatique, la ressemblance est grande entre les

observations rangées dans le cadre de la maladie de Morvan et certaines de celles qui appartiennent manifestement à la lèpre, ces deux groupes de cas se distinguent encore les uns des autres, d'après Marestang, par les caractères suivants : la scoliose, mentionnée dans la moitié des cas de maladie de Morvan, est inconnue dans la lèpre; la dissociation syringomyélique des divers modes de la sensibilité, fréquente dans la première de ces affections, serait exceptionnelle dans la seconde; l'exagération des réflexes tendineux, très commune dans la paréso-analgésie avec panaris, ne s'observerait pas dans la lèpre; enfin les macules cutanées et les troubles moteurs de la face de la lèpre anesthésique sont étrangers à l'histoire de la maladie de Morvan. Ces caractères n'établissent pas, il est vrai, entre les deux ordres de faits que nous étudions une barrière infranchissable.

L'anatomie pathologique fournirait des éléments de différenciation. Dans la maladie de Morvan on a constaté à la vérité, deux fois sur trois, une névrite, mais celle-ci ne présentait pas l'aspect microscopique propre à la névrite lépreuse. D'autre part, on a observé, dans les cas très rares jusqu'à présent où l'examen de la moelle a été pratiqué, des lésions cavitaires analogues à celles de la syringomyélie; dans la lèpre, au contraire, les altérations spinales seraient exceptionnelles. Toutefois, il y a lieu de faire des réserves à cet égard; nous avons déjà fait remarquer que l'on a noté, dans quelques observations de lèpre, des lésions de la moelle et particulièrement des cornes postérieures. On peut supposer que dans certaines formes de la lèpre, par exemple dans celle qui se manifesterait sous l'aspect de la maladie de Morvan, les lésions spinales prendraient une grande intensité et pourraient aboutir à la formation de cavités dans les cornes postérieures.

La bactériologie permettrait de résoudre la question. La présence du bacille de Hansen est fréquente dans la névrite lépreuse, tandis que, dans aucun des trois cas de maladie de Morvan où ont été faites des investigations bactériologiques, l'existence de ce bacille n'a pu être décelée. Cet argument a plus de valeur que les précédents; il ne me paraît pourtant pas péremptoire, car les recherches sont encore trop limitées pour qu'il soit permis d'en tirer des conclusions définitives.

L'exposé que je viens de faire des relations entre la maladie de Morvan et la lèpre nerveuse me dispensera de faire un long parallèle entre cette dernière affection et la syringomyélie.

Pour Zambaco, la syringomyélie, comme la paréso-analgésie avec panaris, n'est qu'une modalité de la lèpre. Il est tout naturel du reste que cet auteur se soit formé cette opinion, puisque la maladie de Morvan est généralement considérée aujourd'hui comme une forme de la syringomyélie. La ressemblance clinique entre la lèpre nerveuse et la syringomyélie est frappante. J'ai moi-même insisté sur ce point dans une communication que j'ai faite à la Société Médicale en 1891 à propos d'un malade dont mon collègue Thibierge a relaté, quelque temps plus tard, l'histoire complète, et c'est même cette note qui a été l'occasion du premier mémoire de Zambaco sur ce sujet. Mais on peut relever des différences identiques à celles que j'ai signalées à propos de la maladie de Morvan, et qui sont relatives à la scoliose, à la dissociation de la sensibilité, à l'exagération des réflexes tendineux, etc.

Au point de vue anatomique et au point de vue bactériologique, je n'aurais encore qu'à rappeler ce que j'ai dit plus haut.

En résumé, il me paraît impossible de résoudre dès maintenant le problème que nous venons de discuter. Zambaco a eu, comme l'a dit avec raison Gombault, le mérite de poser la question avec beaucoup d'autorité et de fournir à l'appui de la solution qu'il propose des arguments qui ne sont pas sans valeur. Il est incontestable qu'un certain nombre d'observations qu'on avait rangées dans le cadre de la syringomyélie ressortissent à la lèpre. Il en était ainsi dans un cas rapporté par Pitres, où le diagnostic ne fut établi que par la constatation du bacille de la lèpre dans un des nerfs de l'avant-bras. Mais il faut aussi reconnaître qu'on n'est pas actuellement en droit, tant s'en faut, d'affirmer que la maladie de Morvan et la syringomyélie ne soient que des modalités de la lèpre, avec laquelle elles devraient être identifiées. Il me paraît sage de rester à cet égard dans le doute et d'attendre, avant de se prononcer, les résultats de nouvelles recherches.

BÉRIBÉRI OU KAKKE

L'affection connue sous le nom de béribéri ou kakke s'observe principalement au Japon, en Chine, dans l'Amérique du Sud, ainsi que dans les Antilles. Charcot a vu plusieurs malades qui avaient contracté le béribéri à Panama, où ils avaient été employés aux travaux du percement de l'isthme.

Le kakke atteint les indigènes et les étrangers. Il semble plus fréquent chez l'homme que chez la femme, frappe de préférence les jeunes gens et sévit particulièrement dans les casernes et dans les prisons. Il apparaît au mois de mars et disparaît en septembre; du moins il en est ainsi, d'après Miura, au Japon.

C'est à Bälz et Scheube que revient le mérite d'avoir montré que le substratum anatomique de cette affection consiste en une névrite périphérique; ces auteurs ont constaté, dans les examens nécroscopiques qu'ils ont eu l'occasion de pratiquer, la présence de lésions de la périphérie des nerfs et l'absence de toute altération dans la moelle. Ils ont considéré le béribéri comme une polynévrite subaiguë endémique d'origine infectieuse, malgré les résultats négatifs de leurs recherches bactériologiques. Pickelhering et Winkler ont confirmé par leurs travaux les résultats des investigations anatomiques précédentes; ils ont observé dans plusieurs cas des altérations des nerfs des membres et des nerfs cardiaques; de plus ils prétendent avoir trouvé un micro-organisme qui serait l'agent du béribéri; en en inoculant des cultures à des chiens et à des lapins, ils auraient provoqué une polynévrite périphérique. Van Eecke, de son côté, a signalé trois sortes de microbes, deux variétés de coccus et un micro-organisme polymorphe qui seraient peut-être la cause de la névrite du kakke. Enfin J. Musso et J.-B. Morelli ont donné la description d'un microcoque qu'ils considèrent comme l'agent du béribéri. Il ne faut encore accepter qu'avec réserve les résultats de ces études qui ont besoin d'être contrôlés. Quelques auteurs, entre autres Van der Driesch, de Sumatra, sont d'avis que le béribéri n'est pas de nature infectieuse, mais relève d'un trouble de la