

que c'est sans preuves suffisantes que les auteurs ont admis une lésion osseuse ou périostique pour expliquer la paralysie faciale périphérique dans la syphilis.

Tous les nerfs cérébraux ne sont point intéressés avec une égale fréquence, il s'en faut de beaucoup. En première ligne vient le *chiasma*, la région par excellence des productions syphilitiques de la base, avec les parties adjacentes des *bandelettes* et des *nerfs optiques*. Uthhoff fait remarquer que celles-là, par leur situation, sont relativement à l'abri de la méningite basilaire : leur portion terminale, contiguë au *chiasma*, est le plus souvent seule intéressée, par

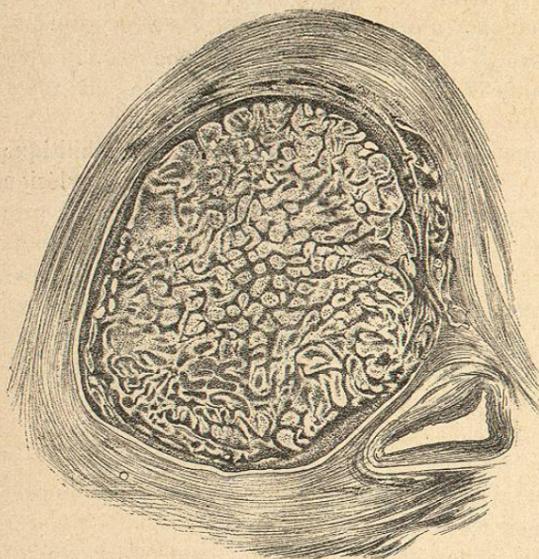


FIG. 515. — (D'après Uthhoff.) Coupe du nerf optique dans un cas de méningite syphilitique de la base. Périnévrite et atrophie des fibres nerveuses à la périphérie.

propagation. Les nerfs optiques eux-mêmes sont plus fréquemment lésés que les bandelettes (fig. 515).

L'importance des lésions va en diminuant d'une façon générale à partir du *chiasma*; elles peuvent se poursuivre, en décroissant d'ailleurs, sur les nerfs optiques, sous la forme de névrite interstitielle jusque dans leur trajet orbitaire, et même atteindre le bulbe oculaire, c'est-à-dire la papille. Il s'agit donc, à proprement parler, dans ces cas, de *névrite descendante*. Plus souvent peut-être les nerfs optiques dans l'orbite se montrent atteints d'*atrophie simple*. Mais, ceci est

à noter, dans les cas de ce genre, il existe toujours des lésions syphilitiques authentiques à l'intérieur du crâne, et l'atrophie simple constatée dans l'orbite n'est en réalité qu'une *dégénération secondaire*.

Après la région du *chiasma*, les *oculo-moteurs* sont, de tous les nerfs crâniens, les plus exposés aux atteintes de la syphilis cérébrale. Tous les auteurs ont noté le fait. Lancereaux dit que leur lésion à elle seule doit éveiller l'idée de syphilis; Fournier insiste sur « la prédilection qu'affecte la diathèse pour ces nerfs ». Leur fréquence serait de 59 pour 100 environ, c'est-à-dire plus d'un tiers des cas de syphilis cérébrale publiés avec autopsie, d'après Uthhoff⁽¹⁾. Et la proportion serait certes encore plus considérable si l'examen histologique avait été fait dans tous les cas.

A la suite de celles de l'oculo-moteur, se placent les lésions du *moteur oculaire externe*, du *trijumeau*, du *facial* et de l'*acoustique*. Duncan a vu une gomme de la grosseur d'un haricot, développée à l'origine même du *trijumeau* droit; Huguenin a rencontré une tumeur semblable développée en arrière de la selle turcique sur le ganglion de Gasser. Dans un fait de Genkin, une ostéite

(1) UTHHOFF. Ueber die bei der Syphilis des Centralnervensystems vorkommenden Augensstörungen (Leipzig, Engelmann, 1895).

spécifique du sphénoïde comprimait le trijumeau d'un côté. Le *pathétique* également peut être intéressé (6 fois sur 150, d'après Uthhoff). Les quatre dernières paires crâniennes seraient au contraire presque toujours à l'abri des lésions de cette nature : de telle sorte que l'on peut dire que la fréquence des localisations syphilitiques, en ce qui concerne les nerfs crâniens, *va en diminuant du chiasma aux nerfs bulbo-protubérantiels*.

Un très grand nombre de paires crâniennes sont parfois intéressées simultanément par les néoformations spécifiques étendues de la base. Fower rapporte un cas où tous les nerfs crâniens du côté gauche, sauf les 9^e, 10^e et 11^e paires, étaient comprimés par une tumeur volumineuse. Fournier cite un fait du même genre, d'après Barlow.

Dans un autre mode d'altération, relativement rare, mais dont il a été rapporté quelques exemples très nets (Kahler, Büttersack), l'affection des nerfs cérébraux, sous forme de névrite gommeuse ou interstitielle, se présente avec une certaine autonomie, c'est-à-dire indépendamment de toute participation importante des méninges de la base : à tel point que Kahler, à propos d'un fait de ce genre où les nerfs rachidiens à leur origine étaient intéressés en même temps, a pensé pouvoir caractériser la lésion dans son ensemble en la dénommant : *polynévrite radriculaire syphilitique*⁽¹⁾.

SYMPTÔMES

Période prodromique. — Les complications cérébrales de la syphilis apparaissent rarement sans avoir été précédées d'une série de phénomènes qui les annoncent à plus ou moins brève échéance. Ces prodromes consistent en une *céphalée* spéciale, ordinairement accompagnée d'un changement dans l'état *cérébral* et de troubles de la *santé générale* du sujet.

Nous rappellerons les caractères bien connus de la *céphalée syphilitique*. C'est une douleur intense généralement rapportée par les malades à la profondeur du crâne, si bien qu'elle mériterait, dit Fournier, d'être dénommée *encéphalalgie*. Rarement diffuse, elle se localise souvent dans une région du crâne déterminée. Lorsqu'elle siège dans la région fronto-pariétale, elle est parfois unilatérale, ou prédominante d'un côté. Les *exacerbations* périodiques suivies d'accalmies, auxquelles elle est sujette, constituent un des caractères les plus spéciaux de cette *céphalée*. Supportable ou même tout à fait nulle pendant la journée, c'est vers le *soir*, pendant la première partie de la nuit, qu'elle apparaît ou qu'elle s'exaspère, pour se dissiper vers les premières heures du jour. D'autres fois son maximum est le matin vers l'heure du réveil. Il arrive assez souvent que la douleur ne disparaît pas complètement pendant la journée; mais il est bien rare de la voir persister jour et nuit sans la moindre variation. L'*insomnie* figure souvent d'ailleurs parmi les prodromes, pour son propre compte et indépendamment des exacerbations de la *céphalalgie*.

Une particularité bien digne de remarque, c'est la facilité avec laquelle cette *céphalée* si rebelle aux médicaments usuels (si l'on excepte les injections de

(1) O. KAHLER. Die multiple syphilitische Wurzelneuritis. *Zeitschrift für Heilkunde*, Bd. VIII, 1887.

morphine) cède souvent à de petites doses de mercure, et mieux peut-être encore d'iodure de potassium. Elle est également très diminuée par la saignée générale, et quelquefois par la ponction lombaire.

Les céphalées syphilitiques s'amendent et disparaissent dans la règle au bout d'un temps plus ou moins long. Il n'est pas rare de voir les accidents cérébraux, tels qu'une paralysie oculaire, un accès convulsif, apparaître au cours d'une crise semblable; mais souvent aussi tout rentre dans l'ordre, au moins pour un temps donné.

La céphalalgie ne va pas, avons-nous dit, sans être accompagnée d'un changement évident dans l'état cérébral du sujet. A un faible degré, c'est la simple lenteur des idées, l'inaptitude aux travaux intellectuels. Plus prononcé, c'est un véritable état de torpeur avec inaction, amnésie, incohérence de la conduite : il s'y joint des changements inexplicables du caractère, indifférence générale, accès de violence ou de tristesse inaccoutumés.

Tous ces prodromes acquièrent une signification encore plus précise lorsqu'il s'y joint certains phénomènes nerveux subjectifs, tels qu'un état vertigineux intermittent ou continu; — des fourmillements, des engourdissements dans les membres, — voire même de véritables douleurs, tantôt fixes, rhumatoïdes ou névralgiformes, tantôt passagères (*douleurs cérébrales des membres*, Fournier).

La santé générale elle-même est touchée; l'appétit est supprimé, les forces diminuées; l'amaigrissement apparaît, le visage pâle et fatigué offre une expression d'abattement et de langueur : tous phénomènes qui constituent ce qu'on a appelé l'anémie d'origine cérébrale.

Cet état n'est certes pas sans analogie avec certaines neurasthénies graves. Mais nul doute qu'il ne soit déjà l'expression d'altérations organiques du côté des enveloppes cérébro-spinales. Il s'accompagne d'exagération des réflexes tendineux, de congestion du fond de l'œil; de plus, l'examen du liquide céphalo-rachidien, retiré par ponction lombaire, dénote dans la règle une lymphocytose abondante (Widal, Ravaut). Parfois même ce fait s'observe chez des syphilitiques qui n'ont pas d'autre symptôme que de la céphalée (Millian, Crouzon et Paris).

Babinski et Charpentier⁽¹⁾ ont attiré l'attention sur l'abolition des réactions pupillaires, et en particulier l'absence du réflexe lumineux avec conservation du réflexe accommodateur (signe d'A. Robertson), comme signe précoce ou comme prodrome à longue échéance de la syphilis cérébrale. Le fait avait été signalé par Moeli, Oppenheim et par Rumpf⁽²⁾ qui attribue à ce signe une grande valeur pour le diagnostic de la neurasthénie et de la syphilis cérébrale à son début. Nageotte a constaté la lymphocytose rachidienne chez les anciens syphilitiques qui présentaient cette anomalie des réactions pupillaires, alors même qu'elle n'était encore qu'un symptôme isolé.

Nous prendrons comme base de la description clinique l'anatomie pathologique. Sans doute elle conduit à une division quelque peu schématique dans une maladie où des lésions complexes peuvent s'associer; mais cette division nous paraît la plus rationnelle à adopter pour une description sommaire. Nous décrirons donc une **Forme artérielle** de la syphilis cérébrale, et une **Forme**

⁽¹⁾ BABINSKI ET CHARPENTIER. *Soc. de dermat.*, 15 juillet 1899 et *Soc. méd. des hôp.*, 17 mai 1901.

⁽²⁾ RUMPF. *Die syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems*. Wiesbaden, 1887, p. 247.

méningée : celle-ci comprenant comme subdivision les méningites *diffuses* et les méningites *circonscrites* (méningites gommeuses, gommages cérébro-méningées). Quant aux tumeurs gommeuses qui prennent naissance dans la masse encéphalique, ce sont des lésions très rares qui, au point de vue clinique, n'ont guère d'histoire, et en tous cas n'offrent point de particularité qui les distingue des autres tumeurs cérébrales.

I. — FORME ARTÉRIELLE DE LA SYPHILIS CÉRÉBRALE

L'artérite syphilitique du cerveau accompagne très communément les néoplasies spécifiques qui se développent dans les méninges de la base. Mais elle peut se présenter aussi cliniquement à l'état de pureté; et nous savons qu'il en est de même au point de vue anatomique.

La forme artérielle de la Syphilis cérébrale, lorsqu'elle se montre isolée, est certainement la moins spéciale, au point de vue des symptômes objectifs, celle qui se rapproche le plus des affections cérébrales communes liées à l'artério-sclérose, par exemple. Elle tient sous sa dépendance les variétés les plus importantes d'hémiplégie et d'aphasie syphilitiques; elle donne lieu à des phénomènes transitoires liés à la thrombose et à l'insuffisance d'irrigation cérébrale qui en résulte. Enfin elle peut aboutir à bref délai à des accidents mortels de forme comateuse ou apoplectique.

A) L'hémiplégie est certainement la plus commune des manifestations paralytiques de la syphilis cérébrale : toutes les variétés de lésions anatomiques étudiées précédemment peuvent la produire. Il existe donc, en réalité, non pas une, mais des hémiplégies syphilitiques. Dans les néoplasies corticales, celles-ci, le plus souvent incomplètes, partielles, sont au second plan; il en est tout autrement des hémiplégies d'origine artérielle.

L'hémiplégie est précédée de céphalée dans les trois quarts des cas (Fournier); il arrive souvent que celle-ci s'est amendée ou a disparu quand la paralysie se produit. La maladie fait invasion alors dans un état de santé complet en apparence. Au reste, il est habituel que les prodromes immédiats de l'hémiplégie soient très analogues à ceux que l'on observe dans les thromboses cérébrales, tels que vertiges, étourdissements, parésies transitoires accompagnées de fourmillements, etc. Finalement l'hémiplégie se constitue à la suite d'un ictus, avec ou sans perte de connaissance. Celui-ci peut même manquer entièrement, et le malade assiste à l'installation graduelle de la paralysie.

Un grand nombre des accidents dits *congestifs* de la Syphilis cérébrale doivent être mis sur le compte de la sténose des grosses artères de l'encéphale : il en est ainsi des accès transitoires d'aphasie, des obnubilations passagères avec embarras de la parole, de certains ictus même, non suivis de paralysies, qui se reproduisent avec persistance dans certains cas, en dehors de tout caractère comitial.

Cette forme d'hémiplégie est généralement *totale*, bien qu'elle prédomine parfois à la face ou dans un membre. L'intensité de la paralysie est liée sans doute à l'étendue du ramollissement; mais, toutes choses égales d'ailleurs, c'est à l'artérite syphilitique que se rattachent les grandes hémiplégies de la Syphilis cérébrale. Celles-ci dès lors se comportent comme toute hémiplégie par ramollissement cérébral. Dans les cas favorables et chez les sujets jeunes,

l'atténuation des symptômes paralytiques devient telle à la longue, que la force musculaire est à peine différente des deux côtés; mais la raideur, due à la contracture secondaire, persiste dans les mouvements, la jambe est traînante dans la marche. Cette amélioration est lentement progressive; le traitement n'en active la marche en aucune manière. Comme phénomènes consécutifs à longue échéance on a signalé l'hémichorée, l'hémiathétose (Fournier, Gros et Lancereaux).

Il est vrai que l'artérite syphilitique cérébrale paraît donner lieu, dans le même ordre, à des accidents beaucoup moins durables et moins inaccessibles à la thérapeutique. Sans doute faut-il admettre que l'ischémie cérébrale est alors seule en cause. L'artérite syphilitique en effet est curable, au moins dans sa phase initiale (Leudet, Dieulafoy). Fournier a observé six de ces *hémiplegies curables* chez de jeunes sujets à la période secondaire de la vérole. Les prodromes, très accentués, ont été ceux des paralysies cérébrales par thrombose artérielle; l'hémiplegie s'est produite lentement et n'a été que le terme d'une faiblesse musculaire croissante de jour en jour. Sous l'influence du traitement spécifique, la paralysie s'est, dans tous les cas, « dissipée complètement en quelques semaines ».

L'hémiplegie consécutive à l'artérite peut être l'unique manifestation de la Syphilis cérébrale; et assez communément, surtout quand la maladie est traitée, aucun autre incident ne vient s'y joindre: le malade reste définitivement un hémiplegique vulgaire.

L'hémiplegie double mérite une mention spéciale (4/60 d'après Fournier). Elle est généralement le fait de lésions bilatérales, ramollissements en particulier, occupant symétriquement les noyaux gris du corps strié (Jackson, Heubner). Les deux attaques ont lieu successivement et parfois à un intervalle très court, de quelques jours seulement; d'autres fois à des années de distance. Dans la règle, la paralysie se montre inégale comme intensité et comme durée d'un côté à l'autre, si bien qu'une hémiplegie a disparu entièrement par exemple, alors que l'autre persiste définitivement. Il arrive, dans les cas de ce genre, que les paralysies bilatérales de la face se dissipent incomplètement: il en résulte une *paralysie glosso-labiale*, plus ou moins accentuée, c'est-à-dire une forme de *paralysie pseudo-bulbaire* d'origine syphilitique.

B) L'aphasie est un symptôme extrêmement commun qui, loin de caractériser tel ou tel type de syphilis cérébrale, peut être en relation avec les formes anatomiques les plus diverses. C'est cependant à l'artérite syphilitique du cerveau que ce symptôme ressortit la plupart du temps. La forme la plus commune est l'aphasie motrice avec ou sans agraphie.

a) Le type clinique le plus habituel consiste dans l'association de l'aphasie à l'hémiplegie droite. Que l'apparition soit brusque ou graduelle, les deux ordres de symptômes vont de pair. Ainsi l'aphasie peut se montrer complète, absolue, à la suite de l'ictus préparalytique, et, dans la suite, rétrocéder progressivement en même temps que les troubles moteurs, ainsi que cela a lieu dans le ramollissement cérébral ordinaire. La guérison toutefois peut rester incomplète: Charcot a vu la *cécité verbale* persister définitivement à la suite d'une hémiplegie droite, tandis que l'aphasie motrice concomitante disparut. Les observations de ce genre sont rares; les aphasies partielles définitives n'appartiennent pas aux faits communs de la syphilis du cerveau. Fournier cite un cas d'agraphie, qui s'améliora d'ailleurs rapidement. Ces faits se rat-

tachent à l'existence de ramollissements limités de l'écorce (Charcot) ou des fibres blanches sous-jacentes.

b) En opposition avec la variété précédente, se placent ici les *aphasies transitoires* et *curables* de la syphilis cérébrale. Ces accidents singuliers, conséquence de l'ischémie cérébrale, ont pour caractère particulier de se produire indépendamment de toute paralysie durable du côté des membres ou de la face. Parfois on note seulement un peu d'engourdissement du bras droit, d'embarras dans les mouvements de la langue, ou bien une faiblesse passagère dans tout le côté.

Le trouble aphasique est souvent très fugace; il dure un quart d'heure, quelques heures ou bien deux ou trois jours. Un malade de Fournier perdit la parole tout à coup au moment de donner une adresse à son cocher; il en recouvrait l'usage quelques minutes plus tard. Un employé de commerce observé par nous débuta de la façon suivante dans la syphilis cérébrale: en faisant une livraison chez un client, il se mit tout à coup à bredouiller, ne put s'expliquer, devint en même temps incapable d'écrire et de lire les chiffres; trois jours plus tard, il était revenu à son état normal. Dans une observation de Tarnowsky, on voit une femme perdre progressivement l'usage de la parole en l'espace de trois jours: survint alors une attaque apoplectiforme, à la suite de laquelle l'aphasie motrice s'accompagna d'agraphie et de cécité verbale; le traitement spécifique amena une guérison complète. Heilbronner a rapporté un cas d'aphasie compliquée de cécité et de surdité verbale, sans association de troubles moteurs, qui guérit de même entièrement.

C) L'artérite syphilitique du cerveau peut être la source d'accidents *apoplectiques* mortels à bref délai, dans certains cas même, foudroyants. Les plus nombreux se rattachent à la présence d'anévrismes artériels de la base. La rupture de tels anévrismes a pour conséquence l'inondation de l'espace sous-arachnoïdien à la face inférieure du cerveau: le sang peut faire irruption dans les méninges rachidiennes. Depuis que la ponction lombaire est entrée dans la pratique, on peut porter le diagnostic de ces *hémorragies méningées*, qui, autrefois, n'étaient guère reconnues qu'à l'autopsie. La mort a lieu au bout de quelques heures dans l'apoplexie, accompagnée parfois de mouvements convulsifs. Pour n'être pas très fréquent, ce mode de terminaison de la syphilis cérébrale ne constitue pas une rareté. Les faits de Lancereaux, Brault, Spillmann, Dieulafoy, etc., se rapportent pour la plupart à des individus jeunes infectés depuis peu de temps.

Les accidents graves qui ont leur source dans l'oblitération des artères cérébrales s'établissent d'une façon un peu différente. Ils sont précédés de prodromes à très longue échéance parfois, tels que: vertiges, hémiparésies, aphasies passagères; puis, après un ou plusieurs avertissements semblables, les malades tombent dans le coma et succombent. Les faits de ce genre s'observent surtout à la suite de la thrombose de l'artère basilaire: il en sera question plus loin à l'occasion de la syphilis bulbo-protubérantielle, qui mérite une mention spéciale.

Nonne a appelé l'attention, dans ces dernières années, sur l'apparition précoce de l'artério-sclérose chez certains sujets ayant eu la syphilis (*loc. cit.* p. 79). Anatomiquement, cette artério-sclérose est « impossible à distinguer de celle qui survient chez les sujets non syphilitiques ».