

**UNIVERSITE DE LIMOGES**  
Faculté de Médecine

Année universitaire 2002 – 2003

**MEMOIRE**

pour l'obtention du

**DIPLOME UNIVERSITAIRE DE  
PSYCHOGERIATRIE**

Soutenu le 25 septembre 2003

par

**Philippe ALBOU**

Docteur en médecine

Sujet :

**HISTOIRE DES EPONYMES EN  
PSYCHOGERIATRIE**

A Marie-B.

A Jérôme, Adeline et Mathilde

Aux miens

Je remercie tous les médecins qui m'ont guidé dans mon apprentissage de la psychogériatrie, et tout particulièrement :

Le Professeur Jean-Pierre CLEMENT,  
directeur de l'enseignement du D.U. de Psychogériatrie  
à la Faculté de Médecine de Limoges,

et les médecins qui m'ont accueilli dans leur service au cours de mon stage pratique au Pôle de Psychiatrie du Sujet Agé du Centre Hospitalier Esquirol de Limoges :

Le Dr Philippe THOMAS  
Le Dr Cyril HAZIF-THOMAS  
Le Dr François VIEBAN

Curriculum Vitae du Dr Philippe ALBOU :

- Né en 1956, médecin généraliste et gériatre à Saint-Amand-Montrond (Cher)
- Exercice à mi-temps en tant que Médecin-Chef de la Maison de Retraite du Champ Nadot à Saint-Amand (180 lits dont 60 lits en section de cure)
- Membre des Sociétés Française et Internationale d'Histoire de la Médecine

# INTRODUCTION

L'adjectif *éponyme* est attesté en français au milieu du XVIIIe siècle, emprunté au grec *epônumos* (de *epi*, « sur » et *onoma* « nom »), tout en conservant le même sens : « attribué comme surnom » ou « qui donne son nom à (quelque chose) »<sup>1</sup>. L'utilisation dérivée en tant que substantif (« un éponyme ») semble désormais assez courante bien qu'elle ne soit pas signalée dans les principaux dictionnaires de la langue française. **(24)**

## Les éponymes en médecine

Dans la terminologie médicale, l'habitude fut prise, au cours du XIXe siècle, d'accompagner le nom des maladies d'un patronyme, comme si la personne désignée en était l'inventeur<sup>2</sup>. C'est en effet plus particulièrement au XIXe siècle que les cliniciens et les anatomo-cliniciens ont su réunir pour la première fois les signes et/ou symptômes assurant la spécificité et l'identité de telle ou telle affection. Leurs élèves, leurs collègues ou leurs lecteurs eurent ensuite le souci d'abriter la description en question derrière le nom du fameux précurseur ou de perpétuer ainsi son mérite, même si cela a pu conduire parfois à une multiplication des discordes et autres « lettres à la rédaction » concernant les arguments d'antériorité... **(10, 26)**

Mais les éponymes n'ont pas toujours repris le nom du médecin ayant découvert la maladie ou le syndrome en question :

- certaines maladies peuvent être associées à un nom de lieux, notamment celui où elle fut décrite pour la première fois : le *Mal de Naples*, la *Fièvre de Malte*, la *Maladie de Lyme*, le *Syndrome de Stockholm*, etc.
- ou encore des patronymes non médicaux d'origine littéraire comme le *Syndrome du baron de Münchhausen*<sup>3</sup>, la *Maladie de Lasthénie de Ferjol*<sup>4</sup> ou encore le *Syndrome de Pickwick*<sup>5</sup>, etc.

---

<sup>1</sup> Dans l'antiquité il y avait notamment :

- des dieux éponymes, comme Athéna qui donna son nom à la cité d'Athènes ;
- des magistrats éponymes : c'est au VIIe siècle av. J.-C. que le roi d'Athènes perd sa dignité héréditaire. L'*archonte-roi* est désormais élu parmi les eupatrides et a des fonctions surtout représentatives ; il n'est que le 2<sup>e</sup> personnage de la cité, le 1<sup>er</sup> personnage étant l'*archonte éponyme*, également élu, qui donne son nom aux lois et aux décrets pendant la durée de son mandat. (d'après le QUID 2000)

<sup>2</sup> En 1844, Nélaton parle, dans ses *Eléments de pathologie chirurgicale* du mal vertébral de Pott (spondylo-discite tuberculeuse, décrite en 1779 par le chirurgien anglais Percival Pott), sans éprouver le besoin de donner d'explication, ce qui indique que l'habitude était déjà prise d'utiliser des éponymes. **(10)**

<sup>3</sup> proposé en 1951 par R. Asher, à partir du personnage décrit par Bürger en 1786, pour désigner la propension à inventer des histoires en vue de se faire soigner et parfois opérer

<sup>4</sup> proposé en 1967 par Jean Bernard à partir du nom d'une héroïne de Barbey d'Aurevilly atteinte d'anémie à cause des blessures qu'elle s'infligeait

<sup>5</sup> décrit par Sieker en 1955, puis nommé par Burwell en 1956 à partir du nom d'un personnage de Charles Dickens, dont la pathologie correspond à ce que l'on appelle aujourd'hui le « Syndrome d'apnées du sommeil ».

## Les éponymes à l'épreuve du temps

Les dénominations éponymiques sont le témoin d'un bon vieux temps médical où la recherche clinique, et surtout anatomo-clinique, était encore considérée comme une « recherche de pointe »...

Même si les éponymes existants vont certainement continuer, en raison de leur côté pratique, à être utilisés pendant encore longtemps, il semble que la création de nouveaux éponymes ne soit plus à l'ordre du jour. Il est vrai que les découvertes ne sont plus désormais le fait d'un seul individu, mais souvent d'une équipe ou de plusieurs équipes, qui peuvent en outre être multidisciplinaires et/ou internationales... C'est ainsi que l'utilisation du nom d'un seul individu pour désigner un signe, une maladie ou un syndrome n'aurait plus beaucoup de justification.

Certaines évolutions semblent se préciser par ailleurs concernant l'usage des éponymes :

- bien que ne servant plus à désigner de nouvelles maladies ou de nouveaux syndromes, des éponymes continuent à être créés et utilisés pour certains tests ou échelles d'évaluation. Signalons par exemple, dans le cadre de la psychogériatrie : le MMS de Folstein (1975), le Test de Grober et Buschke (1987), le BEC 96 de Signoret (1988), etc.
- certains éponymes se transforment en nom commun : le signe de Babinski, par exemple, peut devenir « un babinski » qui peut être positif ou négatif, comme d'ailleurs « le murphy » pour diagnostiquer l'appendicite. Et chacun sait que la chambre du fond est parfois occupée par « un alzheimer » !
- par ailleurs, pour bon nombre de chercheurs de notoriété internationale, la « course à l'éponyme » semble avoir été détrônée par la « course au Nobel », bien plus lucrative, avec d'ailleurs (portefeuille en main) l'existence du même genre de « discorde d'antériorité » !
- notons enfin depuis une vingtaine d'années l'apparition de sigles et d'acronymes <sup>6</sup> comme par exemple, en gériatrie : l'étude PAQUID, la grille AGGIR, l'étude PIXEL, etc. Ce nouveau type de dénomination vise finalement à assurer le même genre de fonction que nos bons vieux éponymes de la fin du XIXe siècle et du début du XXe siècle : celle d'une simplification et d'une rationalisation du langage médical.

---

<sup>6</sup> Le sigle est la suite des initiales employées comme signe abrégé (ADN, BCG, VIH, OMS). L'acronyme peut être de deux sortes : 1) une abréviation faite de l'extrémité de plusieurs mots (Benelux, Eurovision, etc.) ; 2) un sigle prononcé comme un mot ordinaire (« l'Unesco », « l'Inserm », mais aussi dans le langage médical : « une SEP », « une BPCO », « une SLA », « une MST », etc.). Des acronymes peuvent aussi devenir des noms communs en passant dans le langage courant : sida, laser, etc. (d'après Eric Martini, *Abrégé de typographie médicale*, Glyphe et Biotem édition, Paris, 2000)

## Les éponymes en psychogériatrie

Nous allons tenter, dans les pages qui suivent de faire le point sur l'origine, la nature et le devenir des principaux éponymes actuellement utilisés en psychogériatrie, apparus pour la plupart à la fin du XIXe siècle ou au début du XXe siècle. Cette étude ne prétend pas à l'exhaustivité : nous avons choisi de nous limiter aux principaux éponymes retrouvés dans l'index d'un ouvrage de référence en psychogériatrie : *Psychiatrie du sujet âgé*, publié en 1999 sous la direction de JM Léger, JP Clément et J Wertheimer.

C'est ainsi que nous avons repéré une dizaine d'éponymes, que nous avons choisi de classer en deux grandes catégories :

### 1) Les éponymes en relation avec une baisse des fonctions cognitives :

- La maladie d'Alzheimer
- La maladie de Binswanger
- La maladie de Pick
- La maladie à corps de Lewy
- Le syndrome de Korsakoff

### 2) Les éponymes en relation avec un trouble délirant ou bien un trouble du comportement :

- Le syndrome de Capgras
- Le syndrome de Charles Bonnet
- Le syndrome de Cotard
- Le syndrome d'Ekblom
- Le syndrome de Diogène

Ces dix études thématiques, en tant que dix « repères privilégiés » nous permettront en réalité d'explorer sous une forme originale l'histoire de la psycho-gériatrie depuis un siècle et demi. L'ensemble de ces chapitres seront précédés par deux études particulières sur l'*Histoire de la démence* et sur l'*Histoire des délires tardifs*, qui nous permettront de mieux préciser le contexte d'apparition des différents éponymes.

Pour des raisons pratiques, nous avons choisi d'exclure de notre étude :

- la plupart des aspects diagnostiques et thérapeutiques (en nous concentrant surtout sur les aspects historiques et nosographiques)
- les éponymes associés à des maladies générales pouvant donner des troubles psychiques mais dont la description est avant tout somatique (comme la *Maladie de Parkinson* ou la *Chorée de Huntington*)

- et enfin les éponymes de nature plus spécifiquement psychogériatrique mais qui ne sont pratiquement plus utilisés en 2003. Le tableau ci-dessous regroupe par ordre alphabétique la plupart de ces autres éponymes, retrouvés au hasard des ouvrages de psychogériatrie, mais qui ne seront donc pas traités de manière spécifique dans ce mémoire :

Maladie ou syndrome	Définition et commentaires
Adams et Hakim (hydrocéphalie normotendue d')	Encore appelée <i>Hydrocéphalie à pression normale</i> , il s'agit d'une hydrocéphalie ayant pour origine un obstacle à la circulation et à la résorption du liquide céphalo-rachidien à la base du crâne, évoluant en l'absence d'élévation notable de la pression intracrânienne et dont les symptômes (troubles de la marche de type apraxique, troubles sphinctériens et dysmnésie) régressent après mise en place d'une dérivation par valve. (25)
Ajuriaguerra (délire tardif d'intrusion de J. de)	Variante du <i>Délire de préjudice sénile de Kraepelin</i> (voir ci-dessous). La conviction délirante du préjudice porte sur le risque ou la tentative de pénétration dans l'espace de la demeure ou du lieu de vie, dans celui de la vie intime passée et présente, et dans celui de la famille. (25)
Bayle (maladie de)	Appelée aussi <i>Paralysie générale</i> , elle a un intérêt historique puisqu'elle est à l'origine de la recherche au siècle dernier des corrélations anatomo-cliniques en psychiatrie et qu'elle est le premier état démentiel qui a bénéficié d'un traitement efficace. En tant que méningo-encéphalite, elle représentait l'aspect le plus tardif de l'infection syphilitique. (25)
Creutzfeld-Jakob (maladie de)	Encéphalopathie spongiforme, décrite par Creutzfeldt (1920) puis par Jakob (1922), associant une détérioration mentale d'évolution rapide, un syndrome extrapyramidal fait de mouvements anormaux et d'hypertonie, de myoclonies et parfois de signes extrapyramidaux et/ou une amyotrophie, qui évolue vers la mort en quelques mois. (25)
Courbon (syndrome de)	Voir « Fregoli (illusion de) »
Dide et Guiraud (délire de récrimination de)	Une des formes du <i>Délire de préjudice sénile de Kraepelin</i> (voir ci-dessous). Sa dénomination est liée à la prédominance des récriminations. Il reste indemne d'idées de persécution. Il est beaucoup plus vraisemblable que les autres formes de délire de préjudice. Les faits rapportés sont exagérés, mais il n'en est pas tiré de conclusions inexactes (25)
Fregoli (illusion de)	Egalement appelé <i>Syndrome de Courbon</i> , il s'agit d'une variante du <i>Syndrome de Capgras</i> où des personnes différentes sont vues comme une personne qui change continuellement d'aspect. Le nom de cette illusion évoque l'acteur italien Leopoldo Fregoli (1867 - 1936), qui était extrêmement habile et rapide dans l'art de la transformation. Il construisait des scénarios qu'il interprétait tout seul et qui comptaient jusqu'à soixante personnages différents. (92)
Gayet-Wernicke (encéphalopathie de)	Association d'un syndrome confusionnel, d'une ataxie, de paralysies oculo-motrices de fonction et parfois de troubles végétatifs et de trouble de la conscience, en rapport avec une carence aiguë ou subaiguë en vitamine B 1. Elle survient surtout chez l'alcoolique dénutri mais peut compliquer les carences en thiamine de toute origine. Non traitée ou traitée trop tard, elle peut laisser comme séquelle un <i>Syndrome de Korsakoff</i> . (Dic Flammarion)

Gerstmann-Straussler (syndrome de)	Encéphalopathie spongiforme transmissible, proche de la <i>Maladie de Creutzfeld-Jakob</i> par la présence d'une démence, mais individualisée par la prédominance d'une ataxie cérébelleuse et une évolution plus prolongée. Elle est aussi due à un prion. (Dic Flammarion)
Hutington (chorée de)	Décrite par Hutington en 1872, il s'agit d'une variété de chorée chronique héréditaire à transmission autosomique dominante associant des mouvements choréiques et des troubles psychiques (détérioration intellectuelle pouvant évoluer vers la démence) (Dic Flammarion)
Kleist (Paranoïa d'involution de)	Décrite par Kleist en 1913 chez des patients dont le délire de préjudice (Cf « Kraepelin (Délire de préjudice sénile de) ») s'accompagne de fréquentes illusions ou hallucinations. Des troubles de l'humeur peuvent compléter le tableau clinique sous la forme d'hypocondrie ou d'état mixte, auxquels s'ajoutent périodiquement de l'anxiété, de la colère ou de l'agressivité. (25)
Kraepelin (délire de préjudice sénile de)	Décrit par Kraepelin en 1910, le délire de préjudice fait suite à des modifications du caractère et du comportement (le patient est triste, inquiet, gémissant) et des idées hypocondriaques (plaintes portant sur le mauvais fonctionnement de ses organes et la mauvaise qualité des aliments). Les idées de préjudice apparaissent ensuite : le patient dit qu'on vole ses affaires, ses vêtements, son argent, que l'on pénètre dans sa maison ou son appartement, ceci dans la seule intention de lui nuire. Le délire peut se systématiser. Le patient reste cependant en pleine possession de ses capacités intellectuelles. L'importance des interprétations délirantes contraste avec l'absence ou la rareté des hallucinations. Une méfiance généralisée s'installe ensuite : le patient s'isole, fuit le voisinage, s'enferme chez lui, pose des verrous à l'endroit qu'il veut préserver. Voir également : Ajuriaguerra (délire tardif d'intrusion de J. de), Dide et Guiraud (délire de récrimination de), Kleist (Paranoïa d'involution de) et Seglas et Ritti (délire de persécution à début tardif de) (25)
Lhermitte (syndrome de J.)	Syndrome constitué d'hallucinations visuelles généralement critiquées, dont le sujet âgé est l'acteur privilégié et qui apparaissent généralement à la tombée de la nuit, en l'absence de toute ophtalmopathie. L'insomnie prolongée, les lésions du tronc cérébral et la <i>Maladie de Parkinson</i> traitée par des anticholinergiques en sont les causes les plus évidentes. (25)
Parkinson (maladie de)	Décrit en 1817 par James Parkinson sous le nom de <i>paralysis agitans</i> (l'éponyme « Maladie de Parkinson » ayant été créé par Jean-Martin Charcot vers 1860), il s'agit d'une affection dégénérative du système extrapyramidal atteignant généralement l'homme après 50 ans et se manifestant par un tremblement de repos, des troubles du tonus et une akinésie. Des troubles psychiques variés peuvent en émailler l'évolution (dépression dans 40 % des cas, déclin cognitif de type sous-cortical, troubles psychotiques à type de délire et/ou d'hallucinations)
Seglas et Ritti (délire de persécution à début tardif de)	Une des formes du <i>Délire de préjudice sénile de Kraepelin</i> . La systématisation des idées de persécution est assez rapide et n'est accompagnée d'aucun affaiblissement intellectuel (25)

**PREMIERE PARTIE :**

**APPROCHE HISTORIQUE GENERALE EN  
PSYCHOGERIATRIE**

**HISTOIRE DE LA DEMENCE**

**HISTOIRE DES DELIRES TARDIFS**



# HISTOIRE DE LA DEMENCE

A / LA DEFINITION MEDICALE DE LA DEMENCE

B / LA DEMENCE AU XIX<sup>e</sup> SIECLE

C / NOUVELLES APPROCHES A LA FIN DU XIX<sup>e</sup> ET AU DEBUT DU XX<sup>e</sup> SIECLES

D / LES GRANDES LIGNES DE L'APPROCHE ACTUELLE DES DEMENCES

## A / LA DEFINITION MEDICALE DE LA DEMENCE

### L'origine des mots « démence » et « dément » (16, 24)

Le mot *démence* apparaît en français à la fin du XIV<sup>e</sup> siècle (1381), emprunté au latin *dementia* (formé de *de-* privatif et de *mens* « esprit, intelligence »). L'adjectif *dément* apparaissant quant à lui vers 1490.

Le mot *démence* est rare entre le XV<sup>e</sup> et le XVII<sup>e</sup> siècle, mais commence à être employé couramment vers 1700 avec le sens étendu mais vague de « conduite extravagante et déraisonnable ». Cette imprécision dans la définition se retrouvait au début du XIX<sup>e</sup> siècle aussi bien dans le langage courant, qu'en médecine ou que dans les textes juridiques <sup>7</sup> :

« Le majeur qui est dans un état habituel d'imbécillité, de démence ou de fureur, doit être interdit ; même lorsque cet état présente des intervalles lucides »

Article 489 du Code Napoléon (1808)

Le mot *démence* s'est ensuite répandu, en même temps que l'adjectif *dément*, en prenant progressivement, tout au long du XIX<sup>e</sup> siècle, une valeur particulière en psychiatrie, à la suite des travaux de Pinel, Esquirol, Georget, Morel, etc.) :

DEMENCE, *dementia*, *amentia*, *fatuitas*. Dans le langage vulgaire et même dans le langage des lois, ce mot est synonyme de *folie* ou d'*aliénation mentale*. Mais les médecins s'en servent en général pour désigner cette maladie, lorsqu'elle a pour caractère l'abolition de la faculté de penser, ou un tel affaiblissement de l'intelligence, que les idées sont d'un incohérence extrême, sans liaison, et qu'il n'existe aucun principe de raisonnement. (Georget, Article « démence » du *Dictionnaire de Médecine*, par Adelon *et al.*, Paris, 1823)

---

<sup>7</sup> « Dans le langage juridique, l'expression de démence s'emploie indifféremment pour toutes les formes de folie et pour désigner les maladies mentales dans leur ensemble » (A. Marie, en 1806, cité dans 16)

## La définition médicale de la démence : Pinel et Esquirol (15, 22)

Pinel (1745-1826) est considéré comme le créateur du mot démence dans le langage médical. Dans son *Traité médico-philosophique sur les maladies mentales*, paru en 1809, il divise l'aliénation mentale en deux groupes (21) :

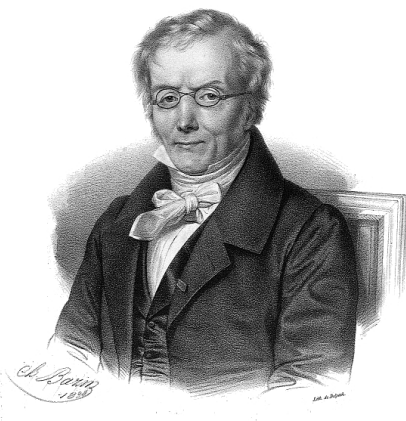


- le premier groupe correspond aux déviations morbides de l'activité mentale, autrement dit le délire, ce dernier pouvant être général (dans la manie) ou partiel (dans la mélancolie) ;
- le second groupe correspond à un affaiblissement l'activité mentale, qui peut être plus ou moins profond : au premier degré c'est la démence, au second, l'idiotisme (avec une variété congénitale et une variété acquise).

A la fin de son chapitre sur la démence, Pinel propose de regrouper de la manière suivante les caractères spécifiques de la démence :

« Succession rapide, ou plutôt alternative non interrompue d'idées isolées et d'émotions légères et disparates, mouvements désordonnés et actes successifs d'extravagance, oubli complet de tout état antérieur, abolition de la faculté d'apercevoir les objets par les impressions faites sur les sens, oblitération du jugement, activité continuelle sans but et sans dessein, et nul sentiment de son existence. »

Le concept de Pinel est repris dès 1814 par son élève Esquirol (1772 – 1840) qui propose dans le *Dictionnaire des Sciences médicales* sa propre définition. En voici quelques extraits significatifs (13) :



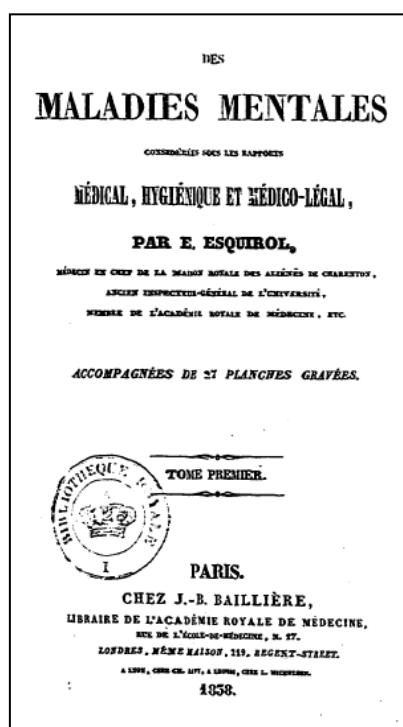
« La démence est une affection cérébrale ordinairement sans fièvre et chronique, caractérisée par l'affaiblissement de la sensibilité, de l'intelligence et de la volonté : l'incohérence des idées, le défaut de spontanéité intellectuelle et morale sont les signes de cette affection. L'homme qui est dans la démence a perdu la faculté de percevoir convenablement les objets, d'en saisir les rapports, de les comparer, d'en conserver le souvenir complet ; d'où résulte l'impossibilité de raisonner juste. (...) »

Les individus en démence ne sont pas susceptibles d'une attention assez forte ; ne pouvant se faire une idée claire et vraie des objets, ils ne peuvent ni comparer, ni associer les idées, ni abstraire ; l'organe de la pensée n'a plus assez d'énergie, il est privé de la force tonique nécessaire à l'intégrité de ses fonctions. Dès lors, les idées les plus disparates se succèdent indépendantes les unes des autres, elles se suivent sans liaison et sans motif ; les propos sont incohérents, les malades répètent les mots, des phrases entières, sans y attacher de sens précis ; ils parlent comme ils raisonnent, sans avoir la conscience de ce qu'ils disent. Il semble qu'ils aient des comptes faits dans leur tête, qu'ils répètent, obéissant à des habitudes anciennes, ou cédant à des consonances fortuites (...)

Plusieurs de ceux qui sont en démence ont perdu la mémoire, même pour les choses qui touchent de plus près à leur existence. Mais c'est surtout la faculté de rappeler les impressions récemment reçues qui est essentiellement altérée ; ces malades n'ont que la mémoire des vieillards ; ils oublient dans l'instant ce qu'ils viennent de voir, d'entendre, de dire, de faire ; c'est la mémoire des choses présentes qui leur manque, ou plutôt la mémoire ne les trahit-elle point, parce que les sensations étant très faibles, les perceptions l'étant aussi, ne laissent point de traces après elles. Aussi plusieurs ne déraisonnent que parce que les idées intermédiaires ne lient point entre elles les idées qui précèdent à celles qui suivent ; on voit évidemment les lacunes qu'ils auraient à remplir pour donner à leurs discours, l'ordre, la filiation, la perfection d'un raisonnement suivi et complet ».

(Esquirol, *Des maladies mentales*, 1938, Tome 2, p. 219 et 202, qui est une reprise à l'identique du texte paru en 1814 dans le *Dictionnaire des sciences médicales*).

Au chapitre « Idiotie » de son livre *Des maladies mentales* (1838), Esquirol différencie clairement, dans un texte resté célèbre, la démence, phénomène acquis et l'idiotie qui serait congénitale :



« L'homme en démence est privé des biens dont il jouissait autrefois ; c'est un riche devenu pauvre : l'idiot a toujours été dans l'infortune et la misère. L'état de démence peut varier ; celui de l'idiot est toujours le même. Celui-ci a beaucoup de traits de l'enfance, celui-là conserve beaucoup de sa physionomie de l'homme fait. Chez l'un et l'autre, les sensations sont nulles ou presque nulles ; mais l'homme en démence montre, dans son organisation et même dans son intelligence, quelques chose de sa perfection passée, l'idiot est ce qu'il a toujours été, il est tout ce qu'il peut être relativement à son organisation primitive ».

Esquirol,  
*Des maladies mentales*, 1838

## B / LA DEMENCE AU XIXe SIECLE

Après les exposés fondateurs de Pinel et d'Esquirol, un certain nombre de questions concernant la démence ont été l'objet de réflexion ou de débats tout au long du XIXe siècle. Nous retiendrons deux questions particulières : l'apparition de la Paralyse générale dans le cadre nosologique de la démence et la question de l'incurabilité de la démence. Nous évoquerons ensuite l'état de la classification des démences à la fin du XIXe siècle.

### La question de la Paralyse générale (15)



Bayle

C'est en 1822 que Bayle, interne à l'hôpital de Charenton, décrit *l'arachnitis chronique*, lésion retrouvée dans la Paralyse générale (pathologie décrite par Haslam dès 1798, et qui fut dénommée *Paralyse générale* par Delays et Calmel vers 1824). Bayle individualisait ainsi la première base anatomique des démences, et ceci en dépit des multiples polémiques et hésitations nosologiques sur la situation des troubles cognitifs de la Paralyse générale par rapport à ceux de la démence sénile.

Comme le trouble mental essentiel de la paralyse générale était la démence, c'est Baillarger, mais seulement en 1865, qui mit tout le monde d'accord en proposant le terme assez consensuel de « démence paralytique ».

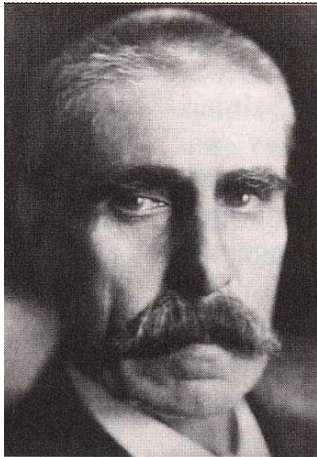
C'est d'ailleurs à cette époque que se précise une nouvelle manière de voir les choses : la démence ne sera plus désormais considérée comme *une* maladie mentale, ou *une* variété d'aliénation, mais comme un groupe de maladies caractérisées par un affaiblissement mental irrémédiable. Comme le remarque Guiraud : « Ce n'est plus la démence, ce sont les démences ».

### La question de l'incurabilité de la démence (7)

Une autre difficulté se présentait au XIXe siècle avec la question des démences aiguës ou transitoires. Esquirol avait admis l'existence de Démences aiguës dans le cadre des Idioties acquises transitoires. Ce concept fut affiné par Georget qui décrit, en 1820, la Stupidité acquise, correspondant à l'Idiotie acquise transitoire. Cette question devait être précisée par la suite, notamment par Chaslin, lorsqu'il décrit en 1895 la Confusion mentale primitive, se situant désormais clairement en dehors de l'ensemble nosologique des démences. L'incurabilité devait finalement devenir l'un des piliers de la notion de démence comme en témoigne un article paru en 1882 (3) qui définissait la démence comme « l'expression clinique, variable selon les conditions qui la déterminent, d'une déchéance progressive des fonctions de la vie physique : la chronicité et l'incurabilité en sont les deux caractéristiques principales »

Cette question de l'incurabilité des démences fut remise en question vers 1917, avec l'utilisation de la « fièvre-thérapie » dans le traitement de la *Paralysie générale syphilitique* (PGS), jusqu'alors considérée comme incurable, comme les autres types de démence :

Julius Wagner-Jauregg (1857-1940) fut l'instigateur du traitement de la PGS par la fièvre après l'observation d'un patient psychiatrique se rétablissant après une attaque d'érysipèle. Après quelques tentatives infructueuses avec la tuberculine, Jauregg rechercha d'autres sources d'infection pour déclencher la fièvre et un événement fortuit (en l'occurrence l'observation d'un soldat du front macédonien blessé et impaludé) l'a mené vers la malaria. C'est ainsi que Jauregg inocula en 1917 plusieurs patients atteints de PGS avec un sang infecté de malaria : les résultats furent encourageants. Jauregg n'a jamais essayé d'explorer les mécanismes possibles de ce phénomène, sa croyance en la « malaria-thérapie » étant basée uniquement sur l'empirisme. À partir de l'expérience de Jauregg, la thérapie par la fièvre de malaria fut largement adoptée et même annoncée comme une percée révolutionnaire. Julius Wagner-Jauregg fut même récompensé, en 1927, par le Prix Nobel de Médecine « pour sa découverte du traitement de la démence paralytique par la malaria ». Bien qu'il ne permettait, selon les auteurs de l'époque, qu'un tiers de guérison complète contre un tiers de décès, ce traitement fut largement employé jusqu'à l'introduction de pénicilline dans les années 1950. (d'après 12)



Jauregg

En dépit de ce traitement « novateur », la question de l'incurabilité des démences était toujours un sujet d'actualité au début du XXe siècle, comme on peut le lire dans un article de Guiraud paru en 1943 (15) :

« Il s'est trouvé par un certain hasard qu'une des lésions cérébrales chroniques, qui paraissait la plus irrémédiable, la méningo-encéphalite de la paralysie générale, guérit, quand elle est prise à temps et traitée par la malaria. Et pourtant les symptômes cliniques évoluant parfois depuis des mois ou années, sont bien ceux de la démence et pas ceux de la confusion. Il y a quelques années ces faits ont été refoulés avec obstination par des psychiatres trop traditionalistes. Pour eux, les malades présentés au début comme guéris ne pouvaient pas être considérés comme des paralytiques authentiques. (...) On est allé jusqu'à trier dans les statistiques pour ne conserver que les malades au stade ultime, pour être sûr qu'ils étaient vraiment déments. Comme la malariathérapie est donnée comme traitement de la paralysie générale, et non de la syphilis cérébrale, certains attendent pour s'y résoudre que la maladie soit alors véritablement incurable. La notion d'incurabilité de la démence, qui était un progrès en 1820, est devenue un danger en 1920 et plus encore actuellement. Il faut se résoudre à l'abandonner. »

Cette question de l'incurabilité ou non des démences se posera par la suite dans bien d'autres situations cliniques, certaines classifications de la fin du XXe siècle allant même jusqu'à établir un groupe des « démences curables »...

## La classification des démences à la fin du XIXe siècle

La *Paralysie générale* et la *Démence sénile* furent considérées pendant longtemps comme les deux références en matière de démence : « Dans la période qui couvre toute la deuxième partie du XIXe siècle et dure jusque vers 1905, tout a été décrit par comparaison ou opposition à la paralysie générale et à la démence sénile, qui restaient les deux modèles basiques » (7)

A noter que ces affections étaient toutes les deux supposées être liées à l'obturation des vaisseaux cérébraux, mais par des mécanismes différents :

- inflammatoire dans la paralysie générale<sup>8</sup> ;
- athéromateux dans la démence sénile.

C'est également au milieu du XIXe siècle, que certains auteurs voulurent faire une place particulière aux *démences vésaniques* (état de désagrégation intellectuelle rencontré lors de l'évolution terminale de certaines psychoses chroniques). Nous retiendrons, à titre d'illustration, deux des classifications qui furent proposées vers la fin du XIXe siècle :

### Classification des démences selon Baillarger (1860)

- Paralysie générale
- Démence sénile
- Démence secondaire aux vésanies
- Démences liées à des lésions organiques du cerveau

### Classification des démences selon Ball et Ritti (1882)

Démences organiques :

- par atteinte diffuse : démence sénile, démence paralytique
- par atteinte en foyer : démence apoplectique

Démences toxiques, notamment liées aux intoxications par :

- l'alcool
- les sels de plomb
- l'opium
- le chanvre indien

Démences névrosiques (des épileptiques)

Démences vésaniques (déclin intellectuel des délirants chroniques vieilliss)

---

<sup>8</sup> la nature syphilitique de la *Paralysie générale*, suspectée par Esmach et Jessen dès 1854, et soutenue par Alfred Fournier en 1879, n'a été prouvée qu'en 1913 à la suite des travaux de Noguchi et Moore.

## C / NOUVELLES APPROCHES A LA FIN DU XIX<sup>e</sup> ET AU DEBUT DU XX<sup>e</sup> SIECLES

Les chercheurs de la fin du XIX<sup>e</sup> siècle ont envisagé la question des démences selon de nouvelles approches qui restent encore valables, pour une large part, de nos jours (7).

Les anatomopathologistes se sont attachés, tout d'abord, à rechercher quelles étaient les lésions et les localisations cérébrales pouvant être corrélées avec tel ou tel syndrome (quitte à admettre quelques variétés), tout en s'interrogeant sur les étiologies possibles des désordres anatomopathologiques et/ou histopathologiques observés. Le tableau ci-dessous regroupe les principales découvertes effectuées dans ce contexte :

1892 à 1906	Pick	Etudes sur la localisation corticale des perturbations de la parole et d'autres fonctions du cerveau
1893	Binswanger	Description de l'encéphalopathie sous-corticale d'origine vasculaire
1895	Chaslin	Description de la confusion mentale primitive (affaiblissement mental acquis et transitoire)
1905	Klippel et Lhermitte	Ces deux auteurs découvrent que plus de 40 % des démences échappent aux facteurs vasculaires, remettant en cause les conceptions antérieures
1907 et 1911	Fischer puis Perusini	Description des plaques séniles
1907	Alzheimer	Description des dégénérescences neurofibrillaires
1907	Alzheimer	Alzheimer rapporte le premier cas de démence présénile
1911	Alzheimer	Description des corps de Pick
1913	Noguchi et Moore	Preuve de l'origine syphilitique de la Paralyse générale

Les psychiatres cliniciens renonçaient de leur côté à « chercher à tout prix la définition du mot démence », pour s'intéresser plutôt aux aspects sémiologiques les plus ordinaires et les plus clairs pour aboutir à un « syndrome démentiel », comprenant les principaux éléments suivants :

- altération de l'attention spontanée et provoquée ;
- altération de l'orientation, dans l'espace et dans le temps ;
- altération du fonctionnement mnésique touchant la mémoire de fixation ou d'évocation ;
- altération des souvenirs récents ou anciens ;
- altération du jugement et de la critique ;
- fabulations et fausses reconnaissances.

Par ailleurs, les conceptions admises à cette époque sur la démence (conceptions dominées, comme nous l'avons vu, par *le tableau de la Démence sénile et celui de la Démence paralytique, toutes deux sous-tendues par une origine vasculaire probable*), furent progressivement remises en cause par toute une série d'éléments nouveaux :

a. La description de démences préséniles

La description de la Maladie de Pick (entre 1894 et 1904) et de la Maladie d'Alzheimer (en 1907), affections décrites chez des personnes de moins de 65ans, ébranlaient quelque peu l'idée classique de la Démence sénile, autrement dit d'une démence qui serait liée essentiellement au processus de vieillissement.

b. Une modification des conceptions concernant les démences vasculaires

Initialement, toutes les démences séniles étaient considérées comme vasculaires, avec l'idée (qui s'est avérée fausse) que les démences vasculaires devaient comporter des lésions diffuses, essentiellement corticales et plutôt antérieures et frontales, ceci avec la connotation de la « noblesse des neurones par rapport à la substance blanche » (7). Au contraire, les affections neurologiques devaient comporter des lésions volumineuses focales et cortico-sous-corticales.

Ces conceptions furent battues en brèche, dès le début du XXe siècle, par divers éléments nouveaux :

- La découverte de l'encéphalopathie sous-corticale de Binswanger, en 1893, qui comportait un tableau démentiel sous-tendu par des lésions profondes de la substance blanche, tout en épargnant le cortex et en ayant, de plus, une prédominance postérieure ;
- La description par Dide et Botcazo, en 1902, d'une démence vasculaire focale bi-occipitale, qui associait, à des troubles visuels, un tableau évoquant la presbyophrénie ;
- Les travaux de Klippel et Lhermitte, surtout, montrèrent, en 1905, que 40 % des démences échappaient aux facteurs vasculaires.

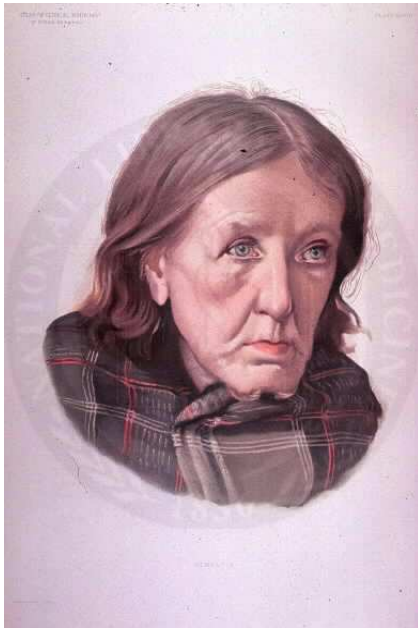
Ce qui permet à Brion et Plas de synthétiser ainsi la situation nosologique (7) :

« Ceci aboutit à la notion de formes séniles diffuses sous-corticales à prédominance postérieure de type Binswanger, de formes disséminées à type d'atrophie granulaire de Pentschew, séniles et pré-séniles, de formes focales, généralement préséniles, symétriques ou non, mais toujours bilatérales et enfin de ramollissement thalamique internes bilatéraux qui réalisent les vraies pseudo-PG artériopathiques. Ces notions ont bien été mises en valeur par Hachinski, en 1974, sous le nom de multi-infarct dementias (MID) ».



### c. la disparition de la démence paralytique

Le dernier point devant remettre définitivement en cause l'approche traditionnelle fut bien entendu le déclin de la paralysie générale en raison du contrôle de la syphilis par la pénicilline. C'est ainsi que l'on a vu disparaître peu à peu, entre 1948 et 1955, cette maladie qui représentait autrefois près de 30 % des malades d'asile et qui fut pendant près d'un siècle, avec la démence sénile, l'un des deux piliers de la classification des démences.



**Images de déments à la fin du XIXe siècle**

(Bramwell, Byrom Edinburgh, Constable, 1896 Atlas of Clinical Medicine)

## **D / LES GRANDES LIGNES DE L'APPROCHE ACTUELLE DES DEMENCES**

La fin du XXe siècle a été riche en modifications quant à l'approche des démences, avec notamment le rôle du circuit limbique, la question des démences sous-corticales et « l'explosion » du concept de maladie d'Alzheimer :

### **Le rôle du circuit limbique**

L'importance de ce circuit limbique est attestée par certains cas vasculaires, par les lésions ammono-mamillaires de la maladie d'Alzheimer, et par certaines formes de la maladie de Pick. Dans la maladie d'Alzheimer, le rôle du circuit limbique se manifeste par les lésions intenses de la corne d'Ammon, point de départ du circuit, mais aussi par la présence de plaques séniles dans les corps mamillaires des déments

## La question des démences sous-corticales

Les démences dites corticales, telles que la démence sénile de type Alzheimer, comportent toujours un élément sous-cortical du fait de l'atteinte de divers noyaux, tels que le noyau de Meynert, le *locus ceruleus* ou le corps mamillaire. Mais le problème des démences sous-corticales (concept développé notamment par Albert en 1978) s'est posé pour la maladie de Parkinson où l'on voit survenir, plus souvent qu'autrefois, des évolutions démentielles (qui sont peut-être liées à la plus longue évolution de cette affection avec les thérapeutiques modernes) et qui peuvent être interprétées soit en terme de déficit dopaminergique, soit en termes de diffusion des corps de Lewy.

D'autres pathologies impliquant les lésions sous-corticales ont été mieux analysées, en particulier dans la maladie de Steele-Richardson (ou Paralysie supranucléaire progressive), la chorée de Huntington et la maladie de Pick.

### « L'explosion » du concept de maladie d'Alzheimer

En raison de similitudes cliniques et histologiques entre la démence pré-sénile décrite par Alzheimer et un bon nombre de démences séniles à lésions corticales, l'école Nord-Américaine a jugé possible, vers 1976, de réunir les deux entités sous un même vocable, en conservant cependant la dénomination d'origine, *maladie d'Alzheimer*, aux démences survenant avant 65 ans, celles d'après 65 ans devant se « contenter » d'une appellation dérivée : *démence (sénile) de type Alzheimer*.

Selon Brion et Plas (7), cette évolution nosologique, en partie liée à la médiatisation de la maladie de la célèbre actrice Rita Hayworth <sup>9</sup>, mérite tout de même certaines précautions :

« Se fiant à la similitude parfaite de l'aspect des lésions (PS, DFC, DVG ou dégénérescence granulo-alvéolaire) sinon de leur répartition topographique dans la maladie d'Alzheimer et la démence sénile pure sans athérome, Katzmann a forgé le nom de *Senile Dementia of Alzheimer Type* pour désigner la forme sénile. On en est venu ainsi au concept de maladie d'Alzheimer comprenant deux formes, la maladie d'Alzheimer pré-sénile et la maladie d'Alzheimer sénile ou SDAT, avec un glissement inévitable vers une similitude, voire une identité entre les deux affections. Cependant, la similitude des lésions élémentaires ne prouve pas l'identité des affections ; sinon, toutes les maladies à caractère inflammatoire seraient identiques. Il existe donc actuellement une discussion avec de arguments unicistes ou dualistes pour associer ou différencier Maladie d'Alzheimer et Démence sénile. Cette discussion n'est pas nouvelle et a déjà débuté dans les années 20. » <sup>10</sup>

---

<sup>9</sup> qui a présenté un processus démentiel dont elle mourut en 1987 à l'âge de 69 ans

<sup>10</sup> Voir également : « La maladie d'Alzheimer...après Alzheimer » (p. 37)

## Les nouveaux moyens de diagnostic et de prise en charge :

Nous mentionnerons succinctement les progrès apparus dans les dernières décennies du XXe siècle concernant :

1. Mise au point de nombreux tests neuro-psychologiques d'évaluation des fonctions cognitives, parmi lesquels :

1975	Folstein	Mini Mental State (MMS)
1976	Mattis	Mattis dementia rating scale (DRS)
1984	Rosen	Alzheimer's disease assessment scale (ADAS)
1987	Grober et Buschke	Test de Grober et Buschke
1988	Signoret	Batterie d'évaluation cognitive (BEC 96)
1989	Sunderland <i>et al.</i>	Test de l'horloge (Clock drawing)
2002	Dubois <i>et al.</i>	Test des cinq mots

2. Les progrès de l'imagerie médicale

Années 70	Scanner
Années 80	IRM
Années 2000	PET Scan

3. Médicaments indiqués dans la maladie d'Alzheimer

Années 70	Découverte des déficits cholinergiques dans la MA
Années 80	Premiers essais de thérapie augmentant la cholinergie
1995	Cognex* (tacrine), premier inhibiteur de la cholinestérase
1998	Aricept* (donépézil), inhibiteur de la cholinestérase
1998	Exelon* (rivastigmine), inhibiteur de la cholinestérase
2001	Reminyl* (galantamine), inhibiteur de la cholinestérase
2003	Premier traitement non cholinergique de la MA : Ebixa* (mémantine)

Il est probable que ces divers éléments favoriseront, dans les années à venir, de meilleures investigations diagnostiques, une meilleure connaissance théorique et une meilleure prise en charge thérapeutique des troubles démentiels.

## Le diagnostic de la démence à la fin du XXe siècle

Les consensus internationaux sur les critères de diagnostic de la démence de l'APA ont permis des avancées importantes pour les études cliniques et thérapeutiques, avec l'établissement critères diagnostiques consensuels.

### 1. Les critères de l'Association Psychiatrique Américaine (APA)

Nous ne reproduirons pas ici l'intégralité des critères en question, mais seulement quelques commentaires généraux (d'après Derouesné, 11)

1980	DSM-III	<ul style="list-style-type: none"><li>- Le DSM-III définit la démence par un déficit cognitif multiple dont le noyau central est le déficit mnésique</li><li>- La diminution des capacités intellectuelles doit être suffisamment sévère pour « retentir sur l'insertion sociale et les activités professionnelles ».</li><li>- L'altération de la pensée abstraite et du jugement, l'aphasie, l'apraxie, l'agnosie ou les troubles de la personnalité sont des troubles considérés comme non indispensables au diagnostic.</li><li>- Il ne doit pas y avoir de confusion associée ni de maladie psychiatrique sous-jacente, le terme « démence » étant réservé aux déficits liés à des « affections cérébrales organiques » : « Démences dégénératives primaires » ou « Démences vasculaires »</li></ul>
1987	Révision du DSM-III (DSM-III-R)	<ul style="list-style-type: none"><li>- Le cadre des « Démences dégénératives primaires » est remplacé par celui de « Démence de type Alzheimer »</li><li>- Les autres démences dégénératives (Pick, Huntington, Parkinson, etc.) n'ont plus droit qu'à de courtes mentions sans que soient spécifiées pour elles les critères de diagnostic.</li></ul>
1994	DSM-IV	<ul style="list-style-type: none"><li>- limitation des critères de diagnostic aux éléments directement contrôlables par l'examineur en rejetant ceux qui reposaient sur des informations fournies par l'entourage</li><li>- « jugement » et « modifications de la personnalité » ont disparu</li><li>- l'altération de la pensée abstraite est incluse dans le cadre de « l'altération des fonctions dites exécutives » (c'est-à-dire : planification, organisation, réaliser des séquences, abstraction)</li><li>- le retentissement sur la vie quotidienne doit représenter « un déclin par rapport aux activités antérieures » (précision pour éliminer les différences d'activité entre les sujets)</li></ul> <p>(NB : il n'y a pas eu de modification en l'an 2000 à l'occasion de la révision du DSM-IV)</p>

### 2. Critères de l'OMS (CIM-10, 1993)

Les critères du CIM-10 sont proches de ceux des DSM avec quelques variantes :

- le déficit cognitif doit obligatoirement être associé à une détérioration du jugement et de la pensée (en référence à la définition traditionnelle)
- prise en compte de « troubles instrumentaux » (comme l'aphasie ou l'apraxie) mais uniquement comme « élément d'appoint au diagnostic »
- les critères de diagnostic incluent d'autres signes avec l'idée que la démence ne peut se résumer aux déficits cognitifs : déclin du contrôle émotionnel, démotivation, modification du comportement social

## Classification des principales démences à la fin du XXe siècle (4)

### *Démences dégénératives*

- Démence de type Alzheimer
- Démences fronto-temporales, dont la maladie de Pick
- Démence à corps de Lewy
- Démences sous-corticales (maladie de Parkinson, de Huntington)
- Aphasie progressive primaire

### *Démences cérébro-vasculaires*

- Démence par infarctus unique ou multiple
- Maladie de Binswanger

### *Démences traumatiques ou apparentées*

- Post-traumatique crânien
- Post-anoxiques
- Hématome sous-dural chronique
- Hydrocéphalie à pression normale
- Métastases ou tumeurs primitives cérébrales
- Démence des boxeurs (dementia pugilistica)

### *Démences infectieuses*

- Démences liées au VIH
- Syphilis tertiaire
- Maladie de Creutzfeldt-Jakob

### *Démences toxiques ou carentielles*

- Alcooliques
- Hypothyroïdie
- Carence en vitamine B12 ou en folates
- Solvants organiques

## Quelques questions « en suspens » au début du XXIe siècle (11)

Un certain nombre d'auteurs, comme Derouesné, insistent sur les ambiguïtés du concept de démence et sur les imprécisions des critères diagnostiques de l'APA et de l'OMS. Ils remarquent notamment que les critères actuels sont surtout adaptés au diagnostic de la maladie d'Alzheimer, mais beaucoup moins pour les « autres démences » (dans lesquelles les déficits mnésiques sont inconstants ou tardifs). Par ailleurs ces critères prennent très peu en compte les « symptômes non cognitifs » ainsi que le retentissement des affections démentielles sur la vie affective et relationnelle des sujets atteints :

## 1. Les ambiguïtés du concept de démence

En dépit du large consensus qu'a recueilli la définition du DSM III, le terme de « démence » continue à être utilisé dans le vocabulaire médical avec des sens extrêmement différents les uns des autres... Comme par exemple :

Syndrome clinique	Démence sémantique
Syndrome anatomoclinique	Démence fronto-temporale, ou sous-corticale
Syndrome anatomopathologique	Démence vasculaire, démence traumatique
Groupe d'affections avec même évolution	Démences curables
Entité pathologique définie	Maladie d'Alzheimer, maladie de Pick
Etiologie précise	Démence syphilitique, démence due au VIH

Derouesné fait remarquer en outre que « la » démence n'existe pas, pas plus que le « sujet dément ». Ce qui existe, ce sont des sujets atteints d'affections cérébrales variées responsables de symptômes divers qui ont simplement en commun d'affecter les fonctions cognitives ainsi que la vie psychique et relationnelle des individus et de mettre en question leurs capacités d'autonomie.

## 2. Les troubles de mémoire : critère surtout pertinent pour l'Alzheimer...

Considérés comme un symptôme précoce et dominant indispensable au diagnostic de « démence », les troubles de la mémoire sont néanmoins définis de façon très générale par une « impossibilité d'acquérir de nouvelles informations » ou de « restituer des informations précédemment acquises ». Or, ces difficultés correspondent à des mécanismes neuropsychologiques très différents :

Démence de type Alzheimer	atteinte précoce et dominante des processus de stockage-consolidation en mémoire épisodique rendant impossible l'acquisition d'informations nouvelles
Toutes les autres démences	les troubles mnésiques occupent une place beaucoup moins centrale et sont essentiellement en rapport avec un déficit des processus de restitution des informations, les processus d'acquisition demeurant intacts

Selon Derouesné, cette place faite aux troubles de la mémoire est discutable (en dehors de la maladie d'Alzheimer) et peut conduire à deux types d'erreurs :

- méconnaître ou diagnostiquer tardivement les affections où les troubles de mémoire sont inconstants ou tardifs (les démences fronto-temporales, les démences à corps de Lewy ou encore les démences dites sous-corticales).
- inclure comme démence vasculaire ou démence liée à la maladie de Parkinson (par exemple) des patients dont les troubles de mémoire sont au premier plan, fait courir le risque d'ignorer une véritable maladie d'Alzheimer associée à des lésions vasculaires ou à un Parkinson.

### 3. L'évaluation du retentissement sur la vie quotidienne est délicate

Le déficit cognitif doit interférer de façon significative avec les activités sociales ou professionnelles et représenter un déclin par rapport aux performances antérieures. Exemples fournis par le DSM-IV : travailler, faire les courses, s'habiller, faire sa toilette ou gérer ses finances. Mais il existe des limites à cette évaluation du retentissement sur la vie quotidienne :

- un déficit cognitif similaire peut perturber les activités d'un sujet exécutant un travail complexe et ne pas avoir de traduction dans la vie quotidienne d'un sujet dont l'activité exige peu de ressources cognitives
- cette évaluation est peu fiable lorsqu'elle est effectuée par les patients eux-mêmes qui minimisent habituellement leurs déficits et prétendent avoir une activité normale alors même que celle-ci est profondément perturbée.

### 4. Les manifestations psycho-comportementales sont reléguées au second plan

Les manifestations psycho-comportementales sont souvent à l'origine de la découverte de la maladie et déterminent largement la tolérance de l'entourage et les décisions d'institutionnalisation. La définition de la démence comme déficit purement cognitif a deux conséquences :

- Une vision très réductrice de la démence avec l'absence de prise en compte de la vie psychique et relationnelle du sujet dément, ce qui contribue à accentuer les réactions dépressives et anxieuses du patient et à laisser se développer un dysfonctionnement familial
- La « non-reconnaissance » d'une opposition entre la *démarche diagnostique*, qui fait abstraction de l'histoire individuelle des sujets et de leur personnalité, et la *démarche de prise en charge des patients* qui, à l'inverse, s'adresse à l'individu et nécessite l'intégration des données de son histoire, de sa personnalité et de ses relations avec son entourage.

### 5. Les controverses autour du MCI

Les maladies dégénératives à l'origine de la grande majorité des démences étant des affections progressives évoluant bien avant que le diagnostic ne soit fait, le souci est désormais de distinguer les sujets présentant un déclin cognitif en rapport avec un processus pathologique débutant (par rapport au vieillissement physiologique). C'est ainsi que de nombreux syndromes ont été proposés pour décrire les différentes modifications cognitives situées entre un vieillissement physiologique cliniquement asymptomatique et la démence (avec en premier lieu le *Mild cognitive impairment* ou MCI), mais sans que l'assentiment général de la communauté scientifique internationale n'ait été obtenu pour l'instant.

# HISTOIRE DES DELIRES TARDIFS

A / LES « DELIRES DES VIEILLARDS » AU XIX<sup>e</sup> SIECLE

B / LA PARAPHRENIE (1909) ET LA PSYCHOSE HALLUCINATOIRE CHRONIQUE (1912)

C / LES DIVERGENCES NOSOLOGIQUES A LA FIN DU XX<sup>e</sup> SIECLE

## A / LES « DELIRES DES VIEILLARDS » AU XIX<sup>e</sup> SIECLE (19)

Le mot délire apparaît pour la première fois dans la littérature française vers 1537, employé aussi bien dans le langage médical que populaire. Il est étymologiquement issu du latin *de* « hors » et *lira* « le sillon », autrement dit « en dehors du sillon », ce qui correspondrait aujourd'hui à notre mot « dérailler ».

Les épisodes délirants des vieillards ont subi en premier lieu une assimilation à la pathologie de l'adulte : leurs intrications étiopathogéniques particulières incluant facteurs sociaux, organiques et psychodynamiques, ne sont guère prises en compte dans les classifications de la pathologie mentale, malgré leur rôle primordial dans l'éclosion et le maintien de ces délires. Les frontières nosologiques, toujours formelles par définition, rendent parfois délicates une classification des délires des sujets âgés.

Les « délires des vieillards » vont cependant se singulariser au cours du XIX<sup>e</sup> siècle. C'est Esquirol, dans sa description de la démence sénile, en 1814, qui reconnaît pour la première fois la survenue d'une pathologie mentale autre que la démence chez les personnes âgées (13) :

« Il y a des manies, même avec fureur, qui éclatent après l'âge de quatre-vingt ans, et que l'on guérit quelquefois, tandis que la démence sénile est évidemment incurable ».

Morel ne fait que confirmer cette distinction en 1852 en écrivant ceci (18) :

« La vieillesse, cette période de la vie dans laquelle le style figuré a recherché la réalisation du repos après la tempête, et la substitution de la sagesse à la dévorante activité des passions, la vieillesse dis-je, est bien loin de nous présenter toujours cet idéal consolant. (...) Les passions elles-mêmes ne font taire leurs voix discordantes qu'à la condition d'avoir été efficacement combattues ; or, ce principe d'une sage hygiène morale est généralement trop peu observé pour qu'il soit infiniment rare de voir éclater chez les vieillards la folie, avec ses formes les plus aiguës. Volaeus, Greding, Rush, Esquirol, citent des individus qui sont devenus maniaques après avoir passé leur 80<sup>e</sup> année. Notre clinique de Maréville nous a montré des aliénés dans des situations analogues. »



Si la « folie sénile » est donc reconnue, elle est cependant envisagée comme une curiosité anecdotique opposée à la démence qui est considérée comme une entité propre à la vieillesse. Comme le dira Ritti en 1895 : « La démence est la règle, et la psychose l'exception ».

C'est un médecin suisse nommé Wille, qui fit paraître en 1873 la première monographie sur les psychoses de la vieillesse, établissant du même coup de manière définitive l'existence des « psychoses du grand âge ». Plusieurs thèses furent rédigées ensuite sur le même sujet, en particulier celle de Louis Seglas intitulée *Contribution à l'étude de la folie chez les vieillards* (1889), et celle d'Edouard Toulouse intitulée *Etude clinique sur la mélancolie sénile chez la femme* (1891).

Cet engouement va trouver son aboutissement lors du rapport sur *Les psychoses de la vieillesse*, qu'Antoine Ritti présenta en 1895 à l'occasion du Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de langue française :

« On doit entendre par psychoses de la vieillesse les aliénations mentales qui se développent chez des individus arrivés au dernier âge de la vie et restés jusque-là indemnes de tout trouble psychique. (...) Dans ce chapitre ne saurait trouver place la description de la démence sénile avec les multiples idées délirantes qui peuvent s'y produire ; encore moins faut-il y faire entrer l'étude de ces troubles mentaux consécutifs à des lésions en foyer, à des ramollissements, des hémorragies du cerveau, ou celle de la paralysie générale des vieillards ».

La classification des « psychoses de la vieillesse », proposée par Antoine Ritti, était la suivante : manie, mélancolie (de plusieurs types), folie à double forme, confusion mentale, délire systématisé de persécution et des grandeurs, folie instinctive, hystérie sénile.

Ainsi se dessine peu à peu un nouveau chapitre de la psychiatrie comme en témoignent certains traités de psychiatrie du début du XXe siècle :

- Gilbert Ballet, en 1903, consacre deux pages de son *Traité de pathologie mentale* aux « délires systématisés chez les vieillards » ;
- et Emil Kraepelin rapporte, en 1905, l'observation d'un cultivateur de 65 ans sur lequel il porte le diagnostic de « délire sénile de persécution » (dans la 17e leçon de son *Introduction à la psychiatrie clinique*) :

« Les traits caractéristiques en sont constitués par des idées de persécution invraisemblables, accompagnées d'hallucinations et d'affaiblissement intellectuel. Les cas de ce genre ne sont pas rares. La lucidité d'esprit semble se maintenir. Cependant les malades ne guérissent jamais et sont de plus en plus affaiblis et déments ».  
(cité dans **19**)

## **B / LA PARAPHRENIE (1909) ET LA PSYCHOSE HALLUCINATOIRE CHRONIQUE (1912)**

C'est Kraepelin qui introduira en 1909 le terme de « paraphrénie » pour désigner une « psychose chronique caractérisée par un délire à mécanisme imaginatif et fantasque, peu ou pas systématisé et ne comportant pas, paradoxalement, de grande désadaptation avec la réalité. » (27)

Située entre les délires systématisés de type paranoïa et la démence précoce <sup>11</sup>, la paraphrénie pouvait se présenter, selon Kraepelin, sous plusieurs formes :

- la paraphrénie systématique à thème persécutif, avec idées de grandeur, sans hallucination ;
- la paraphrénie expansive avec exaltation de l'humeur et mégalomanie ;
- la paraphrénie fantastique, la plus riche, à base d'imagination et d'hallucinations.

Kraepelin signalera (à l'instar d'autres auteurs comme Kahlbaum), le caractère tardif de la survenue des délires de persécution et de préjudice. Ce thème sera repris par Kleist qui insistera en 1913, dans un article sur la *Paranoïa d'involution*, sur la présence plus fréquente d'hallucinations chez les vieillards paranoïaques que chez les plus jeunes.

C'est à la même époque, en 1912, que Gilbert Ballet propose d'isoler la « Psychose hallucinatoire chronique » pour désigner une « psychose survenant tardivement caractérisée par un délire systématisé à thème persécutif avec hallucinations et automatisme mental » (27). Elle évolue classiquement en quatre stades :

1 - Phase d'inquiétude	Les premières manifestations de l'automatisme mental commencent à inquiéter le patient
2 - Phase de persécution	Les voix intérieures se font de plus en plus menaçantes, le malade perçoit des insultes, souvent à thème sexuel, puis l'apparition d'hallucinations psycho-sensorielles (cénesthésiques, olfactives ou gustatives) associées à l'élaboration de croyances complexes, volontiers centrées sur l'existence d'ondes maléfiques susceptibles d'influencer ses pensées et ses actes
3 - Phase des idées ambitieuses	Une note mégalomane réalise une sorte de « compensation aux outrages subis antérieurement »
4 - Phase de démence	Cette phase a aujourd'hui disparu grâce aux neuroleptiques qui parviennent le plus souvent à « enkyster » le vécu délirant sans pour autant le faire disparaître.

<sup>11</sup> Autrement dit la schizophrénie, définie par Eugen Bleuler en 1911.

## **C / LES DIVERGENCES NOSOLOGIQUES A LA FIN DU XX<sup>e</sup> SIECLE**

Les tendances de plus en plus « organicistes » de la psychiatrie semblent avoir largement occulté, au cours du XX<sup>e</sup> siècle, l'originalité des symptômes psychotiques présentés par certains patients âgés. La recherche va plutôt s'orienter désormais vers les lésions du cerveau sénile et l'étude des processus histopathologiques de la démence, s'éloignant peu à peu de la psychopathologie propre à l'âge avancé.

Même si un renouveau de l'intérêt pour la psychopathologie des sujets âgés, stimulé par l'évolution démographique, s'est produit dans les sociétés occidentales dans les années 1960 <sup>12</sup>, il persiste certaines différences d'appréciation entre les écoles psychiatriques franco-allemande d'une part et anglo-saxonne d'autre part.

### **Les « états délirants » en France et en Allemagne (8)**

Les écoles psychiatriques française et allemande <sup>13</sup> ont progressivement reconnu, sous la rubrique « états délirants fonctionnels aigus ou chroniques », les situations cliniques suivantes :

1. les psychoses délirantes aiguës (ou « bouffée délirante »)
2. les schizophrénies avec ses différentes formes cliniques : simple, paranoïde, hébéphrénique, catatonique, héboïdophrénique, dysthymiques (ou troubles schizo-affectifs), etc.
3. les délires chroniques systématisés, eux-mêmes répartis en trois catégories :
  - la psychose hallucinatoire chronique
  - les psychoses fantastiques (ou paraphrénies)
  - les délires paranoïaques, eux-mêmes séparés en trois groupes : délires d'interprétation systématisés, délires de relation des sensitifs et délires passionnels

---

<sup>12</sup> Signalons par exemple en France, la création par H. Baruk, en 1955, du premier « Service de gérontologie psychiatrique », avec la réaffirmation de l'existence de psychoses aiguës séniles à côté d'authentiques démences, ou encore la création par L'intérêt des psychiatres pour les délires chroniques se manifeste également à travers diverses publications notamment dans les « annales médico-psychologiques » où des thèmes tels les « états maniaques préséniles », les « psychoses délirantes chroniques » ou encore les « mélancolies d'involution » sont abordés sous l'angle de leur spécificité psychogériatrique. Des auteurs comme Fish (1960), Post (1967) ou Kay (1963) ressentent en outre le besoin d'établir un cadre nosologique commun à ces délires tardifs et ont proposé diverses classifications. (19)

<sup>13</sup> Parmi lesquels nous citeront quelques membres illustres : Jean-Etienne Esquirol (1772 - 1840), Bénédicte Morel (1809 - 1873), Emil Kraepelin (1856 - 1926), Eugen Bleuler (1857 - 1939), Karl Kahlbaum (1828 - 1899), Gilbert Ballet (1853 - 1916), Gaétan de Clérambault (1872 - 1934), Kurt Schneider (1887 - 1967), Henri Ey (1900 - 1977), etc.

## « La schizophrénies et autres troubles psychotiques » du DSM anglo-saxon

L'autonomie et la légitimité des « délires chroniques systématisés » de la classification franco-allemande ont été largement remises en cause, notamment par l'école anglo-saxonne qui n'accorde pas de rubrique particulière aux délires tardifs <sup>14</sup>. Dans le DSM, les tableaux cliniques sont en effet regroupés dans la rubrique « schizophrénies et autres troubles psychotiques », *sans aucune différenciation en fonction de l'âge*, et se décomposent de la manière suivante :

1. schizophrénie :
  - schizophrénie de différents types : paranoïde, désorganisé, catatonique, indifférenciée, résiduelle, etc.
  - troubles schizophréniformes
  - troubles schizo-affectifs
2. autres troubles psychotiques :
  - trouble psychotique bref
  - trouble psychotique partagé (ou folie à deux, plus fréquent chez les personnes âgées)
  - trouble psychotique due à une affection médicale
  - trouble délirant (érotomane, mégalomane, de jalousie, de persécution, somatique ou mixte)

Il y a lieu de remarquer que la paraphrénie (d'origine allemande) tout comme la psychose hallucinatoire chronique (d'origine française) n'apparaissent pas dans la classification moderne du DSM-IV (d'origine anglo-saxonne), ni d'ailleurs dans celle de l'OMS (CIM - 10) qui s'en rapproche beaucoup <sup>15</sup>.

Et comme le déclare Jean Thuillier avec un brin de cynisme :

« Les deux initiatives louables de ces deux bibles (DSM et CIM) tendent actuellement à bouleverser les vieilles classifications psychiatriques dont se préoccupaient fort peu les praticiens de la psychiatrie qui utilisaient plutôt leur expérience que les descriptions livresques. S'il n'est pas question de critiquer le DSM et le CIM qui, il faut le reconnaître, prennent beaucoup de précautions pour imposer leur point de vue, on peut cependant remarquer que la prise à la lettre de leurs recommandations bouleverse beaucoup les conceptions antérieures. Mais, là encore, l'indépendance du psychiatre et la diversité innombrable des cas cliniques sauront pallier la rigueur des définitions qui ne seront jamais totalement imposées. » (27, p. 295)

---

<sup>14</sup> A noter qu'Eugen Bleuler (qui a défini la schizophrénie en 1911) parlait de « schizophrénie à début tardif » pour décrire les « états psychotiques ayant débuté après 40 ans et surtout après 60 ans ».

<sup>15</sup> A noter que les « paraphrénies tardives » étaient présentes dans le CIM - 9 mais que sous l'influence de F. Post, elle furent supprimées des « autres troubles délirants persistants » du CIM - 10... même si les « directives cliniques » suggèrent de l'inclure tout de même dans cette rubrique... qui correspond en fin de compte à un « fourre-tout pour toutes les affections comportant un délire accompagné par des voix hallucinées persistantes ou par des symptômes schizophréniques considérés comme insuffisants pour répondre aux critères de la schizophrénie » (8)

**DEUXIEME PARTIE :**

**EPONYMES EN RELATION AVEC LA BAISSSE  
DES FONCTIONS COGNITIVES**

LA MALADIE D'ALZHEIMER

LA MALADIE DE BINSWANGER

LA MALADIE DE PICK

LA DEMENCE A CORPS DE LEWY

LE SYNDROME DE KORSAKOFF

# LA MALADIE D'ALZHEIMER

A / BIOGRAPHIE D'ALOIS ALZHEIMER (1864 – 1915)  
B / L'OBSERVATION D'AUGUSTE D.  
C / LA CONFERENCE DU 3 NOVEMBRE 1906  
D / LA MALADIE D'ALZHEIMER... APRES ALZHEIMER

## A / BIOGRAPHIE D'ALOIS ALZHEIMER (1864 – 1915) (31, 33)



Alois Alzheimer est né le 14 juin 1864 à Marktbreit-sur-le-Main <sup>16</sup>.

C'est en octobre 1883 qu'il commença ses études de médecine à Berlin, qui était alors l'un des centres majeurs de la médecine (avec la présence de grands médecins comme Rudolf Virchow <sup>17</sup> ou Robert Koch <sup>18</sup>). Alois assista notamment aux conférences et aux travaux pratiques d'anatomie du Pr Gottfried von Waldeyer.

A partir d'avril 1884, Il poursuit ses études de médecine à Würzbourg (ville épiscopale édifée sur les rives du Main), où il rejoint son demi-frère aîné Karl <sup>19</sup>. Parmi les différents enseignements auxquels il assista, Alois établit notamment des contacts fructueux avec Albert von Kölliker, professeur d'histologie qui l'initie à la technique du microscope <sup>20</sup>.

---

<sup>16</sup> son père, Eduard Alzheimer, était notaire royal à Marktbreit-sur-le-Main, et sa mère Thérèse Busch était la sœur d'Eva, première femme d'Eduard, décédée en juillet 1862 dans les suites de la naissance de Karl, le demi-frère aîné d'Alois.

<sup>17</sup> Virchow, Rudolf (1821-1902), médecin, archéologue et anthropologue allemand, fondateur de la pathologie cellulaire. Virchow fut le premier à démontrer que la théorie cellulaire s'applique aux tissus malades aussi bien qu'aux tissus sains, c'est-à-dire que les cellules malades dérivent des cellules saines des tissus normaux. (*Die Cellularpathologie*, 1858).

<sup>18</sup> Koch, Robert (1843-1910), médecin allemand et lauréat du prix Nobel, qui fonda la bactériologie médicale moderne, isola plusieurs bactéries pathogènes, dont celle de la tuberculose et découvrit les vecteurs animaux de plusieurs autres maladies importantes.

<sup>19</sup> Pendant sa période d'étude à Würzbourg, Alois s'adonna à l'escrime (« comme tout étudiant qui se respectait à cette époque »). Lors d'un assaut, il recevra un jour un coup de fleuret qui laissera sur sa joue gauche une cicatrice en forme d'arc, dont la ligne courait de l'œil jusqu'à la pointe de la moustache. C'est la raison pour laquelle, plus tard, Alzheimer se fera toujours photographe du côté droit, à de rares exceptions près.

<sup>20</sup> D'autres chercheurs renommés travaillaient également à l'institut de Kölliker, tels les futurs Prix Nobel Alfonso Corti (qui décrit l'organe sensoriel de l'oreille interne, ou « organe de Corti ») et Franz von Leydig (qui décrit certaines cellules du tissu testiculaire, ou « cellules de Leydig »)

En octobre 1886 Alois se rend à l'université de Tübingen (ville qu'il retrouvera vingt ans plus tard, en 1906, pour prononcer sa fameuse conférence sur le cas d'Auguste D.), puis travaille à nouveau dans le laboratoire d'histologie de Kölliker. Il passe sa thèse de doctorat, le 12 mai 1888, sur « Les glandes responsables de la sécrétion de cérumen » (mention très bien).

### **L'arrivée à Francfort-sur-le Main et la rencontre avec Nissl**

Son diplôme de médecin en poche, Alois accepte d'accompagner en voyage pendant cinq mois, à titre de médecin personnel, « une dame souffrant de troubles mentaux ». Il sera ensuite nommé, le 19 décembre 1888, médecin-assistant à l'asile d'aliénés et d'épileptiques de la ville de Francfort-sur-le-Main sous les ordres d'Emile Sioli. Il y sera rejoint en 1889 par Franz Nissl et une étroite amitié devait se nouer d'emblée entre les deux médecins.

Franz Nissl, âgé de 29 ans, qui avait déjà exercé la psychiatrie à Munich, n'avait aucune expérience du microscope ni de la neuro-histologie. Cela ne l'empêcha pas, moins d'un an après son arrivée à Francfort, de mettre au point une méthode qui se révélera bientôt révolutionnaire : la « coloration Nissl ». Ce procédé de coloration permettait de faire apparaître distinctement dans les cellules nerveuses ce que l'on appela les « corps de Nissl », et devait devenir l'une des méthodes standards utilisées, notamment par Alzheimer à Francfort, pour l'examen au microscope des cellules cérébrales <sup>21</sup>.



Franz Nissl

C'est ainsi que Nissl et Alzheimer devinrent des pionniers dans l'histopathologie moderne du cortex cérébral. En dehors des soins aux malades, Alzheimer consacrait tout son temps disponible à l'étude anatomique et clinique du cerveau et faisait part des résultats obtenus soit par des conférences, soit par des publications dans des revues spécialisées en psychiatrie, comme par exemple :

---

<sup>21</sup> Il faut dire qu'Alzheimer et Nissl avaient la chance d'avoir près d'eux, au *Senckenbergsches Pathologisches Institut* de Francfort, deux chercheurs de premier plan en anatomie pathologique : Carl Weigert, particulièrement compétent dans les techniques de coloration, et Ludwig Edinger qui publia en 1885, à l'âge de 30 ans, ses « Dix conférences sur la formation des organes nerveux centraux » où il décrit notamment la voie de la douleur, du sens de la température et du toucher qui porte désormais son nom.

- un cas « d'atrophie musculaire progressive spinale avec altération du noyau bulbaire » (conférence à l'association médicale de Francfort) ;
- « les relations entre la paralysie progressive et la syphilis » (conférence à l'association médicale de Francfort) ;
- « l'atrophie artérioscléreuse du cerveau » (conférence à l'Union des médecins aliénistes allemands, Dresde, 1894) ;
- « la dégénérescence colloïdale du cerveau » (conférence devant l'Union des médecins aliénistes allemands, Hambourg, 1895).

Après son mariage avec Cécile Geisenheimer<sup>22</sup> en avril 1894, Alois Alzheimer fut promu en 1895 au poste de médecin-chef à l'asile d'aliénés et d'épileptiques de Francfort, en remplacement de son ami Nissl (parti quant à lui travailler dans le « laboratoire de microphotographie situé dans une cave de la clinique d'Heidelberg et installé à l'initiative de Kraepelin »).

C'est vers 1898 qu'Alzheimer fut confronté à son premier cas de démence présénile, dont il publia l'observation sous le titre *Neuere Arbeiten über die Dementia senilis* (Nouveaux travaux sur la démence sénile) (28) :

« J'ai examiné un cas que l'on peut qualifier de démence présénile et présentant de graves signes d'atrophie simultanément à une altération des vaisseaux vraiment insignifiante due à l'athérome. Ce cas permet de supposer qu'en dehors d'une altération des vaisseaux résultant d'une mauvaise alimentation, on peut rencontrer une atrophie précoce des cellules ganglionnaires consécutive à une faiblesse congénitale de système nerveux central. Ceci dit, il est incontestable que dans les cas typiques de *Dementia senilis* on peut rencontrer également une dégénérescence des cellules ganglionnaires indépendante d'une altération des vaisseaux. »

C'est ainsi que l'on comprend mieux l'intérêt qu'Alzheimer porta, trois ans plus tard, au cas d'Auguste D., femme de 51 ans, qui fut hospitalisée dans son service le 26 novembre 1901 tout en présentant les symptômes d'une démence. (Voir plus loin : « Le cas d'Auguste D. »)

### **Le départ d'Alzheimer pour Heidelberg, puis pour Munich**

La carrière d'Alois Alzheimer va prendre une nouvelle tournure en mars 1903 avec son départ de Francfort pour Heidelberg (où exerçait Nissl) en vue de « se consacrer à des études scientifiques ». C'est à contre-cœur que Sioli, son médecin-chef, le voyait partir, comme en témoigne l'éloge reproduit dans le compte-rendu de l'hôpital de Francfort en date du 31 mars 1903 :

---

<sup>22</sup> Cécile était veuve d'Otto Geisenheimer, un homme d'affaire soigné par Alzheimer pour une « paralysie progressive ». Ils eurent trois enfants : Gertrude en 1895, Hans en 1896 et Maria en 1900. A la mort de son épouse Cécile, survenue le 28 février 1901, c'est la sœur d'Alois, prénommée Elisabeth et surnommée « Maya », qui s'occupera de l'éducation des enfants d'Alois et de Cécile.



« D'une activité infatigable au service des malades et entièrement dévoué au développement de l'asile, (le Dr Alzheimer) a consacré pendant des années le meilleur de ses forces à soigner les internés et a largement contribué à l'essor remarquable de notre établissement par son sens des responsabilités indéfectible et l'attention qu'il a toujours portée à chacun des malades... Tous regrettent son départ : les malades, les autorités, les jeunes médecins dorénavant privés de ses interventions, et les tribunaux qui appréciaient vivement ses expertises soigneuses. Les nombreux travaux scientifiques qu'il a publiés pendant ce temps sont la preuve de son intérêt permanent pour la science. Il a pris la décision de nous quitter devant l'alourdissement des tâches lui incombant qui rendaient de plus en plus difficile son travail scientifique. Nous adressons au Dr Alzheimer nos plus vifs remerciements pour sa longue collaboration et lui souhaitons beaucoup de succès dans le domaine scientifique. Le directeur : Dr Sioli. »

Le séjour à Heidelberg fut très court : dès le mois d'octobre 1903, Alzheimer déménagea à Munich à l'instigation d'Emil Kraepelin qui prenait la direction de la clinique psychiatrique de cette ville. C'est alors qu'Alzheimer installa un laboratoire de recherche en anatomie cérébrale qui deviendra ensuite mondialement connu <sup>23</sup>. Voici comment Konrad et Ulrike Maurer évoquent la création de ce laboratoire (31) :

« Avec sa longue expérience, il sait exactement de quels équipements il a besoin. Tout est en place en quelques semaines et il peut enfin se mettre au travail. Dans la grande salle, on a ménagé de larges espaces entre les tables et les paillasses de laboratoire pour faciliter les allées et venues. Des tables placées face à la fenêtre sont chargées de microscopes et précédées de tabourets réglables en hauteur. Entre-temps, on a également installé la *camera lucida* permettant de dessiner directement à partir des préparations. Les armoires sont remplies de divers produits réactifs. Au bout de la pièce, une étagère mobile porte les récipients emplis des liquides nécessaires aux préparations. Cet équipement moderne est complété par deux téléphones muraux permettant de communiquer directement les résultats aux médecins traitants. Alzheimer passe des heures dans son laboratoire, surtout avec ses étudiants auxquels il explique patiemment les coupes histopathologiques. »

Nous sommes impressionnés par la liste des étudiants, venus du monde entier pour bénéficier de l'enseignement d'Alzheimer dans son laboratoire, et qui compteront plus tard parmi les premiers de leur spécialité :

- l'italien Ugo Certletti, qui découvrira, en collaboration avec Lucio Bini, les électrochocs, en 1938 ;
- Hans-Gerhard Creutzfeldt et Alfons Jakob, qui connurent plus tard la réputation mondiale que l'on sait avec la découverte de la maladie qui porte leur nom ;

---

<sup>23</sup> Alois travailla dans ce laboratoire sans être rétribué, ce que lui permettait l'aisance financière obtenue par l'héritage de son épouse décédée en 1901.

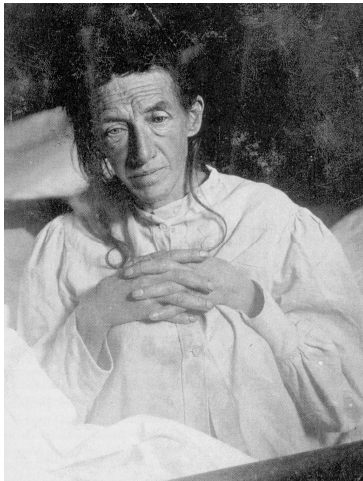
- Daniel Gajdusek, qui reçut le prix Nobel de médecine en 1968 pour avoir montré que la maladie de Creutzfeldt-Jakob peut se transmettre aux chimpanzés après une période d'incubation d'environ un an ;
- Constantin von Economo, qui découvrit le rôle du tronc cérébral et de l'hypothalamus dans le contrôle de la veille et du sommeil (en examinant le cerveau de certains patients décédés de la grippe espagnole en 1918) ;
- Friedrich H. Lewy, qui donna son nom aux « Corps de Lewy » observés dans la maladie de Parkinson et aussi dans certains types de démence ;
- Gaetano Perusini qui rédigea avec Alzheimer plusieurs publications et qui décrivit les plaques séniles en 1911.

C'est ainsi qu'Alois Alzheimer, au-delà de la célèbre observation d'Auguste D. qu'il présenta le 3 novembre 1906 à Tübingen (et que nous allons évoquer dans les pages qui suivent), aura marqué de son empreinte toute une génération de neuropathologistes prestigieux.

Il meurt d'une défaillance rénale le 19 décembre 1915, à 51 ans, à Breslau (aujourd'hui Wrocław, en Pologne), où il avait été nommé trois ans plus tôt à la chaire de psychiatrie de l'université Friedrich-Wilhelm et aussi comme directeur de la clinique psychiatrique et neurologique universitaire.

## **B / L'OBSERVATION D'AUGUSTE D.** <sup>24</sup>

Le 25 novembre 1901, une femme de 51 ans (née le 16 mai 1850) est conduite à l'asile d'aliénés et d'épileptiques de Francfort-sur-le-Main avec la lettre d'admission suivante :



« Madame Auguste D., épouse de Monsieur Karl D., employé de bureau aux chemins de fer, Mörfelder Landstasse, souffre depuis longtemps d'absence de mémoire, de manie de la persécution, d'insomnie, d'agitation. Elle est inapte à tout activité physique ou mentale. Son état (paralysie chronique du cerveau) nécessite un traitement dans cet établissement.

Dr Leopold L. »

Le 26 novembre 1901, Dr Alois Alzheimer, après avoir jeté un coup d'œil aux nouvelles entrées de la veille, commença à l'examiner lui-même.

Auguste D. en novembre 1902

<sup>24</sup> L'observation complète est reproduite dans le livre de Konrad et Ulrike MAURER, *Alzheimer, Vie d'un médecin, Histoire d'une maladie*, Ed. Michalon, Paris, 1999 (pages 13 à 38, puis 189 à 193)

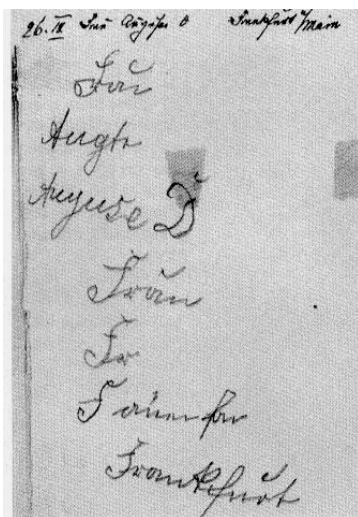
Voici quelques extraits des entretiens effectués dans les tout premiers jours de son hospitalisation :

- « Comment vous appelez-vous ?  
- Auguste.  
- Votre nom de famille ?  
- Auguste.  
- Comment s'appelle votre mari ?  
- Auguste, je crois.  
- Votre mari ?  
- Ah bon, mon mari...  
- Êtes-vous mariée ?  
- À Auguste.  
- Madame D. ?  
- Oui, à Auguste D.  
- Depuis combien de temps êtes-vous ici ?  
- Trois semaines. »

A midi, on sert à Auguste D. du chou-fleur et de la viande de porc.

- « Qu'est-ce que vous êtes en train de manger ?  
- Des épinards. (Elle mastique sa viande.)  
- Et à présent, qu'est-ce que vous mangez ?  
- J'ai d'abord mangé des pommes de terre et puis du raifort. »

Le Dr Alzheimer lui désigne divers objets. Très vite, elle ne sait plus ce qu'on vient de lui montrer et elle ne cesse de parler de « jumeaux ».



« Écrivez : Frau Auguste D. »

Elle écrit « Frau » mais, entre-temps, a déjà oublié la suite. Si on lui indique un seul mot, elle l'écrit. Cependant, au lieu d'Auguste, elle note « Auguse ».

Alzheimer porte la date et le nom d'Auguste D. sur le test d'écriture qu'il lui a fait faire, en qualifiant ce comportement de « trouble amnésique de l'écriture ».

Test d'écriture  
(26 novembre 1901)

28 novembre 1901

Auguste D. est en permanence désorientée et anxieuse. Elle ne cesse de répéter : « Je ne veux pas me laisser couper ! » et se comporte alors comme si elle était aveugle, tourne sur elle-même, tâte le visage des autres malades, ce qui lui vaut des coups en retour. Si on lui demande ce qu'elle fait, elle répond : « Je dois mettre de l'ordre. »

29 novembre 1901

Placée dans une salle d'isolement, Auguste D. se comporte très calmement. Lorsque le Dr Alzheimer entre, elle est de nouveau allongée sur son lit et semble égarée. Le médecin entame alors un interrogatoire détaillé.

« Comment allez-vous ?

- Toujours pareil, comme ci comme ça. Qui donc m'a amenée ici ?
- Où êtes-vous, ici ?
- Pour l'instant, c'est du provisoire, comme on dit. Je n'ai pas de moyens. Il faut se mettre au niveau - je ne sais pas moi-même... je ne sais absolument pas - ah, bonté divine, qu'est-ce qui va se passer ?
- Comment vous appelez-vous ?
- Frau Auguste D.
- Quelle est votre date de naissance ?
- Mil huit cent...
- En quelle année êtes-vous née ?
- Cette année, non, l'an dernier.
- Quand êtes-vous née ?
- Mil huit cent... je ne sais pas...
- Qu'est-ce que je vous ai demandé ?
- Ah, D. Auguste.
- Avez-vous des enfants ?
- Oui, une fille.
- Comment s'appelle-t-elle ?
- Thekla.
- Quel âge a-t-elle ?
- Elle est mariée à Berlin. Frau Wilke.
- Où habite-t-elle ?
- Nous habitons Cassel.
- Où habite votre fille ?
- Waldemarstrasse - non, ce n'est pas ça...
- Comment s'appelle votre mari ?
- Je ne sais pas...
- Quel est son nom ?
- Mon mari n'est pas là pour l'instant.
- Comment s'appelle-t-il ?
- *(La réponse vient aussitôt, d'une seule traite, comme si Auguste D. s'éveillait brusquement)* August Wilhelm Karl. Je ne sais pas si je dois l'indiquer ainsi.
- Que fait votre mari ?
- Employé de bureau - je m'embrouille tellement tellement. Je ne sais pas.
- Depuis combien de temps êtes-vous ici ?
- Ça fait bien deux jours...
- Où êtes-vous ?
- Ça doit être Wilhelmshöhe...
- Où se trouve votre domicile ?
- À Francfort-sur-le-Main.
- Dans quelle rue ?
- Ce n'est pas Waldemarstrasse, non, c'est une autre rue, attendez un peu, je suis tellement, tellement...
- Êtes-vous malade ?

- Là, en bas, du côté de la colonne vertébrale...
- Est-ce que vous me connaissez ?
- Je crois. Vous m'avez déjà examinée deux fois. Non, excusez-moi, je ne peux pas comme ça...
- En quelle année sommes-nous ?
- Mil huit cent...
- Quel mois ?
- Le deuxième mois.
- Quel est le nom des mois ? »

*(Auguste D. énumère très vite les mois, au complet et dans le bon ordre).*

- « Et quel mois sommes-nous actuellement ?
- Le onze.
- Comment s'appelle le onzième mois ?
- Le dernier, en somme... Non, pas le dernier...
- Lequel ?
- Je ne sais pas... »

Au bout de quelques mois, l'état d'Auguste D., ne fera qu'empirer, étant perpétuellement agitée en anxieuse en dépit des calmants utilisés à cette époque (Hydrate de chloral, hydrate d'amylène, etc.)

En février 1902, par exemple, elle se refuse à tout examen et reste une partie de la journée dans son bain, parfois aussi la nuit<sup>25</sup>. Le soir, il est nécessaire de l'isoler car, dans la salle commune, elle ne dort pas, quitte son lit et va réveiller les autres malades. Seule dans sa chambre, elle finit par s'endormir après avoir erré sans but dans la pièce. Mais elle ne se couche pas en position normale : elle déplace toute la literie pour s'enrouler dans les draps, se couvre avec les oreillers et finit recroquevillée sur la couette. Parfois, elle croit recevoir une visite chez elle et déclare alors : « Mon mari arrive tout de suite ! », puis elle oublie instantanément ce sujet et recommence à errer, perplexe, ou à remuer sa literie. Si on tente de la maintenir tranquille, elle se met à pleurer et s'y oppose violemment en faisant de grands gestes et en prononçant des mots incohérents.

La dernière contribution écrite de la main d'Alzheimer au dossier d'Auguste D. date de juin 1902 :

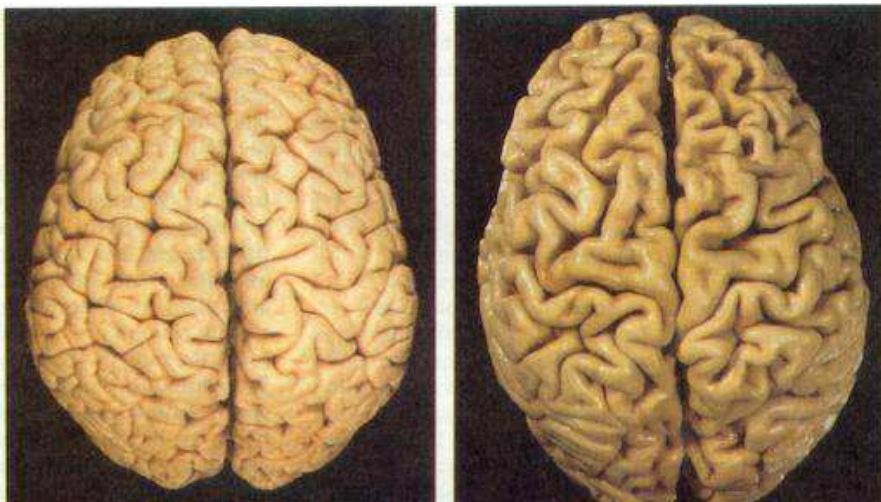
« Auguste D. refuse de nouveau de se laisser examiner et elle se met à crier et à frapper si on tente de le faire. Elle crie aussi sans raison, parfois des heures durant, de sorte qu'elle doit être maintenue au lit. En ce qui concerne la nourriture, elle ne se préoccupe plus des repas. Un furoncle s'est formé sur son dos. »

---

<sup>25</sup> Dans la clinique de Francfort, dirigée par le Pr Emil Sioli, une grande place était réservée aux soins par « balnéothérapie », comme on peut le lire dans le rapport d'activité de 1899 : « Grâce aux bains prolongés, nous avons réussi à garder de nombreux malades dépressifs, maniaques, catatoniques ou paralytiques le jour dans un bain, la nuit dans leur lit et dans une chambre particulière, porte ouverte, sans recours aux narcotiques. Nous aurions dû les isoler ou utiliser des narcotiques puissants si nous n'avions eu les bains. Cette pratique n'exigeant aucun moyen coercitif, les responsables de la clinique de Francfort voient dans l'utilisation des bains prolongés une méthode valable dans le cas d'états d'agitation motrice extrême, permettant notamment d'éviter d'avoir à aliter certains malades. »

Malgré son départ de Francfort en 1903, Alzheimer prendra régulièrement des nouvelles de sa patiente, auprès du Dr Sioli, par téléphone ou par courrier. Et ceci jusqu'au 9 avril 1906, lorsqu'un appel téléphonique d'un médecin-assistant de l'asile de Francfort lui apprend qu'Auguste D. est morte la veille. Alzheimer demande aussitôt à Sioli de bien vouloir mettre à sa disposition le dossier médical et le cerveau de la défunte en vue de l'examiner au microscope.

Le cerveau fait l'objet d'analyses macro et microscopiques dans le laboratoire de Munich avec l'assistance de Perusini et de Bonfiglio qui étaient alors en stage auprès de lui. Ils constatent une atrophie marquée de l'écorce cérébrale, avec un déficit cellulaire important et une fibrillation pathologique curieuse des cellules nerveuses, un important néoplasme de la glia fibreuse avec formation de nombreuses cellules gliales en forme de bâtonnets. Ils observent en outre la formation de dépôts de produits de métabolisme sous la forme des plaques séniles présentes dans toute l'écorce cérébrale, légèrement plus marqués sur les vaisseaux.

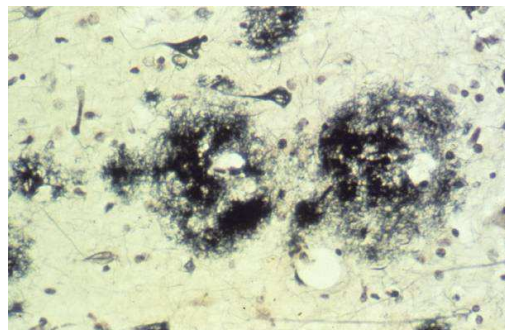


Cerveau normal

Cerveau présentant  
une atrophie corticale



Dégénérescence  
fibro-cellulaire



Plaque sénile

## C / LA CONFERENCE DU 3 NOVEMBRE 1906

C'est le 3 novembre 1906 à Tübingen, lors de la 37<sup>e</sup> rencontre des médecins aliénistes du sud-ouest de l'Allemagne, qu'Aloïs Alzheimer exposa le cas de sa patiente décédée sept mois plus tôt (29). Cette conférence, en dépit de son caractère particulièrement original, ne fut suivie d'aucune discussion ou commentaire de la part des membres présents...<sup>26</sup>

En voici le texte intégral, reproduit à partir de la traduction d'Odette et Régina Langer, publiée dans le livre de Konrad et Ulrike Maurer (31) :

« Une femme de 51 ans a d'abord manifesté une jalousie malade à l'égard de son mari. Bientôt apparurent des absences de mémoire de plus en plus graves. Elle ne se retrouvait plus dans son appartement, traînait les objets ici et là, les dissimulait, croyait parfois qu'on voulait la tuer et se mettait alors à crier. Son comportement à l'asile donne la preuve d'une totale confusion.

Elle est complètement désorientée, dans le temps comme dans l'espace. Il lui arrive parfois de déclarer qu'elle ne comprend plus rien, qu'elle ne s'y reconnaît plus. Tantôt elle salue le médecin comme s'il s'agissait d'un visiteur et elle s'excuse de n'avoir pas terminé son travail, tantôt elle se met à crier, disant qu'il veut la découper, ou encore elle le chasse avec des paroles laissant entendre qu'il cherche à attenter à son honneur de femme. Elle est parfois totalement délirante, traîne sa literie partout, appelle son mari et sa fille et donne des signes d'hallucinations auditives. Il lui arrive de crier des heures durant d'une voix atroce.

Incapable de comprendre la situation, elle se met à crier dès qu'on veut l'examiner. Seuls de longs et patients efforts ont permis de faire quelques constatations.

Sa perception est complètement perturbée. Si on lui montre certains objets, elle les désigne souvent correctement, mais aussitôt après, elle a tout oublié. Quand elle lit, elle saute d'une ligne à l'autre, ânonne les mots avec une intonation erronée. En écrivant, elle répète plusieurs fois certaines syllabes, en oublie d'autres et s'égare rapidement. En parlant, elle s'embrouille ou utilise des paraphrases à la place d'un mot (verseur à lait pour tasse, par exemple). Manifestement, elle ne comprend pas le sens de nombreuses questions.

Elle semble avoir oublié l'usage de certains objets. La marche est normale et elle se sert correctement de ses mains. Le réflexe rotulien existe, les pupilles réagissent. Les artères radiales sont un peu rigides, le rythme cardiaque est normal, pas d'albumine

Les symptômes se manifestent de manière plus ou moins aiguë mais l'hébétéude progresse en général. La mort intervient après quatre années de maladie. À la fin, la malade était totalement apathique, étendue sur son lit, les jambes allongées, incontinente et, malgré les soins, elle finit par avoir des escarres.

J'en viens maintenant aux détails et aux coupes. L'autopsie révéla une atrophie régulière du cerveau sans foyer macroscopique. Les plus gros vaisseaux sont atteints d'artériosclérose.

---

<sup>26</sup> Parmi les 88 membres présents qui assistaient à cette conférence, signalons entre autres Franz Nissl (venu tout spécialement d'Heidelberg pour écouter son ami), Otto Binswanger (qui décrivit la maladie qui porte son nom), et aussi le psychanalyste Carl Gustav Jung (qui exerçait alors à Zurich aux côtés d'Eugen Bleuler).

Les coupes ont été préparées selon le procédé au mercure de Bielschowsky et présentent de curieuses altérations. À l'intérieur de cellules apparemment normales, on découvre certaines fibrilles qui se distinguent par leur épaisseur et leur imprégnabilité.

*Première image, s'il vous plaît !* Comme vous pouvez le constater, on voit ici d'autres fibrilles ayant subi des altérations semblables. Là, elles forment d'épais faisceaux et apparaissent peu à peu à la surface de la cellule. En fin de compte, le noyau cellulaire sera détruit ainsi que la cellule et il ne subsiste plus qu'un faisceau de fibrilles là où se trouvaient auparavant des cellules ganglionnaires.

Ces fibrilles se laissent colorer par d'autres substances que les fibrilles normales, ce qui indique qu'elles ont subi une modification chimique. On pourrait expliquer ainsi qu'elles aient subsisté et non les cellules. Cette modification semble donc aller de pair avec une évolution pathologique du métabolisme dans les cellules ganglionnaires.

*Seconde diapositive, je vous prie...* Vous remarquerez ici que les cellules ganglionnaires de l'écorce cérébrale sont altérées dans une proportion allant du quart aux trois quarts. De nombreuses cellules ont totalement disparu, surtout dans les couches supérieures.

*Pouvez-vous donner la troisième diapositive ?* Dans toute l'écorce cérébrale, mais surtout dans les couches supérieures, on remarque de nombreux nodules de la taille d'un grain de mil, indiquant le dépôt à cet endroit de substances particulières.

*Quatrième diapositive, s'il vous plaît.* Je veux vous présenter cette substance d'un peu plus près. On la distingue déjà sans coloration. Elle se montre réfractaire à la coloration. La glia a formé d'abondantes fibres, mais de nombreuses cellules gliales présentent d'importants dépôts graisseux. Les vaisseaux ne sont pas infiltrés, mais sur leurs parois internes on distingue des néoplasmes et, parfois, de nouveaux vaisseaux en formation.

Nous nous trouvons là devant une maladie dont l'évolution est originale. Au cours des dernières années, nous avons pu observer des cas de ce genre en nombre croissant. Vous ne pouvons donc pas nous contenter de classer ce cas aux signes cliniques inexplicables dans un groupe de maladies déjà connues.

Il existe certainement beaucoup plus de maladies mentales que celles dont nos manuels font état. Dans la plupart des cas, une analyse histologique ultérieure doit permettre l'en déterminer les caractéristiques. Nous serons alors amenés progressivement à détacher certaines maladies du groupe où elles figurent dans nos traités afin de tracer leurs contours avec plus de précision. C'est sur ces mots que je terminerai ma communication. »

Le cas d'Auguste D. fut repris par Perusini qui publia en 1909 un article sur les « résultats histologiques et cliniques de quelques malades psychiatriques chez les personnes âgées » (32). Dans cet article, outre le cas d'Auguste D., l'auteur examinait trois autres cas similaires et affirmait dans sa conclusion :

« L'évolution pathologique rappelle les caractéristiques principales de la démence sénile, toutefois, les altérations décrites chez ces patients s'étendent encore plus, tout en présentant pour certains d'entre eux les caractères d'une démence présénile. »



## D / LA MALADIE D'ALZHEIMER... APRES ALZHEIMER



C'est dans la 8<sup>e</sup> édition de son *Manuel de psychiatrie* (1910), que le grand psychiatre allemand Emil Kraepelin (1856 - 1926), mentionnait pour la première fois les travaux de son collègue de la clinique psychiatrique de Munich :

« Alzheimer a signalé un curieux ensemble de cas présentant de graves altérations cellulaires. Il s'agit d'un affaiblissement mental très prononcé évoluant lentement, qui s'accompagne de symptômes croissants de maladie cérébrale ».

Après avoir décrit les principales manifestations et les constatations histologiques de son collègue, il conclut de la manière suivante :

« L'interprétation clinique de cette maladie d'Alzheimer n'est pas claire pour l'instant. Les signes anatomiques semblent indiquer une forme aiguë de démence sénile, mais le fait qu'elle débute vers la fin de la quarantaine va, dans une certaine mesure, à l'encontre de cette définition. Il semblerait que l'on puisse parler plutôt de *Senium praecox*, du moins s'il s'agit bien d'un processus pathologique plus ou moins en rapport avec l'âge. Par ses troubles particulièrement marqués de la parole, ses phénomènes moteurs, ses crises, cette maladie se distingue pourtant nettement de la presbyophrénie qui accompagne la véritable démence sénile. Il existe peut-être quelques rapports avec certains traits des affections préséniles. »

C'est ainsi que le terme « Maladie d'Alzheimer » était employé pour la première fois par celui qui, pour toute une génération, était « le » psychiatre de référence.

La réaction d'Alzheimer, en découvrant que l'on associait son nom à cette maladie, fut la suivante (30) :

« Il reste encore à savoir si les curieux cas que j'ai observés constituent des symptômes caractéristiques du point de vue clinique et histologiques, se démarquant de la démence sénile, ou s'ils doivent être attribués à celle-là ».

Il ne croyait pas si bien dire : cette question fut en effet au centre des réflexions durant une bonne partie du XX<sup>e</sup> siècle. Le tableau ci-dessous reprend à titre d'illustration quelques-unes des interventions déterminantes qui conduisirent, dans les années 1970, à l'assimilation des deux situations cliniques :

1925	Ernst Grünthal (Würzbourg)	« Pour l'instant du moins, il n'est pas possible de distinguer la démence sénile de la maladie d'Alzheimer sur les images histopathologiques obtenues par nos méthodes »
1936	Pittrich	Lors d'un congrès à Francfort, Pittrich présente le cas d'un malade de 70 ans, donc atteint à priori de démence sénile, qu'il qualifie de « maladie d'Alzheimer » (soulignant ainsi l'ambiguïté de la différenciation en fonction de l'âge)
1961	Elfriede Albert (Düsseldorf)	Dans une communication intitulée <i>Démence sénile et Alzheimer : une même maladie ?</i> , l'auteur remarque qu'« Alzheimer lui-même s'était déjà élevé contre une distinction de principe entre les deux. Toutefois, l'évolution de la maladie est plus abrupte dans l'Alzheimer ». C'est ainsi qu'elle propose un nouveau concept qu'elle appelle « alzheimerisation » quand la maladie d'Alzheimer, au processus plus rapide, vient se greffer sur une démence sénile existante : « Ainsi la malade Sch., souffrant depuis trois ans d'une démence sénile latente quand, soudain, le processus classique de la maladie d'Alzheimer se mit en route à la suite d'une lésion exogène ». Se basant sur ce cas, l'auteur conclut que la maladie d'Alzheimer peut être considérée comme « le syndrome aigu d'une démence sénile. Il s'agirait du même processus, mais exagéré et provoquant de ce fait plus rapidement de graves troubles cérébraux. »
1967	H. Lauter (Göttingen)	« En accord avec d'autres médecins, nous considérons que la démence sénile et la maladie d'Alzheimer ne constituent qu'une seule maladie et ne se distinguent que par l'âge auquel elle se manifeste. Nous proposons donc de la dénommer <i>Démence d'Alzheimer</i> . »
1975	Robert Katzmann (USA)	Dans un article paru dans les <i>Archives de neurologie</i> et intitulé <i>Alzheimer, a major Killer</i> , où il estime que cette maladie serait la quatrième cause de décès aux USA (bien que les statistiques de mortalité ne comportent aucune rubrique « Alzheimer », « démence » ou « sénilité »...), Robert Katzmann suggère l'emploi généralisé de la dénomination « Alzheimer » à la place de « démence sénile » ainsi que la suppression définitive de toute différenciation en fonction de l'âge.
1987	Révision du DSM-III (DSM-III-R)	Le cadre des « Démences dégénératives primaires » est remplacé par celui de « Démence de type Alzheimer ». Dans le même temps, les autres démences dégénératives (Pick, Huntington, Parkinson, etc.) n'ont plus droit qu'à de courtes mentions sans que soient spécifiées pour elles les critères diagnostic.

# LA MALADIE DE BINSWANGER

- A / BIOGRAPHIE D'OTTO BINSWANGER (1852 – 1929)
- B / L'ENCEPHALITE SOUS-CORTICALE CHRONIQUE (1894)
- C / OTTO BINSWANGER ET ALOIS ALZHEIMER
- D / LA MALADIE DE BINSWANGER A L'EPREUVE DU TEMPS

## A / BIOGRAPHIE D'OTTO BINSWANGER (1852 – 1929)

### La « dynastie médicale » des Binswanger (38)

La famille d'Otto Binswanger, originaire d'Osterberg en Bavière, comprenait un grand nombre de psychiatres et de médecins, au premier rang desquels le père d'Otto, Ludwig Binswanger (1820 - 1880), qui fonda en 1857 l'asile Bellevue à Kreuzlingen « pour les maladies des nerfs et les aliénés ».

Cet asile, où la famille Binswanger vivait en « communauté thérapeutique », devait connaître un grand succès. Il fut repris puis agrandi, à la mort de Ludwig, par son fils Robert Binswanger (1850 - 1910), le frère d'Otto, qui y maintint l'usage de la « communauté thérapeutique », tout en insistant sur l'ergothérapie et la psychothérapie. Robert Binswanger eut dès les années 1890 des contacts avec Sigmund Freud, dont il discuta les thèses. Il participa également à l'élaboration de la législation suisse sur les malades mentaux en 1898.

L'asile Bellevue fut repris à partir de 1911 par Ludwig Binswanger Jr (1881-1966), fils de Robert et neveu d'Otto, qui le transforma en une clinique psychiatrique moderne. Ludwig Jr avait été auparavant assistant à la clinique psychiatrique du Burghölzli à Zurich dès 1906 (où il passa sa thèse de doctorat chez Carl Gustav Jung), puis assistant de son oncle Otto à Iéna en 1907, avant de collaborer dès 1908 à l'asile Bellevue, qu'il dirigea donc à partir de 1911. Dès 1907 il se lia d'une amitié durable avec Sigmund Freud et commença une réflexion sur la psychanalyse.

Mais la « dynastie Binswanger » ne s'arrête pas là : outre Otto Binswanger (dont nous allons parler ci-après) on signale encore :

- Otto Binswanger Jr (1882-1968), fils de Robert et frère de Ludwig Jr., qui s'occupa de la gestion de la clinique Bellevue jusqu'en 1947
- Werner Binswanger (1912-1957), neveu de Ludwig Jr, qui fut responsable de la gestion de la clinique Bellevue de 1947 à 1957
- Wolfgang Binswanger (1914-1993), fils de Ludwig Jr, qui fut médecin-chef de la clinique de 1957 à 1979.
- Herbert Binswanger (1900-1975), demi-frère de Ludwig Jr, et leur cousin Kurt Binswanger (1887-1981) furent également psychiatre.

## Otto Binswanger (1852 - 1929)

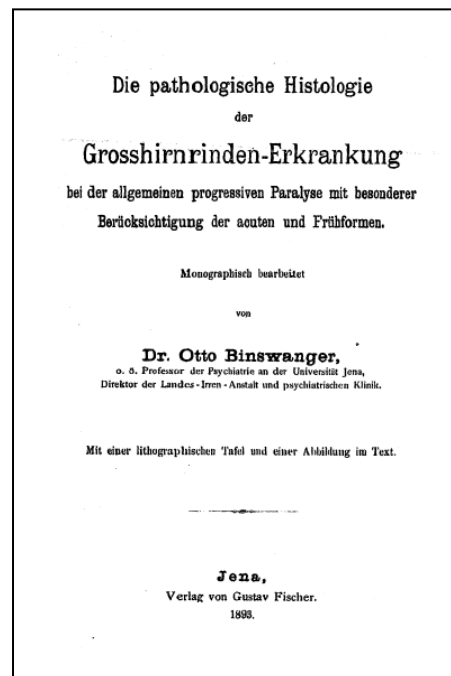
Otto Binswanger fit ses études de médecine, de 1870 à 1874, à Heidelberg, Strasbourg, puis Zurich. Après un stage pratique à l'asile Bellevue, fondé par son père, puis à la clinique psychiatrique de Vienne, il devint assistant, en 1877, à la clinique psychiatrique de Göttingen et aux instituts de pathologie de Göttingen et de Breslau.

Il est nommé en 1880 médecin-chef de la clinique psychiatrique de la Charité à Berlin (Carl Westphal), puis obtint son habilitation en 1882, et devient professeur extraordinaire, puis ordinaire (1891-1919) à l'université d'Iéna, ainsi que directeur de la clinique psychiatrique de la même ville. A noter également, en 1886, un séjour d'études auprès de Jean-Martin Charcot à Paris.

Ses travaux portèrent sur l'histologie pathologique de la paralysie générale, l'épilepsie, la neurasthénie et l'hystérie. Il écrivit notamment un livre sur l'histologie de l'écorce cérébrale en 1893 (34), et un article, en 1894, sur *Die abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse* (Les limites générales de la paralysie progressive) (35), où il évoque pour la première fois l'« Encéphalite sous-corticale chronique progressive » qui portera plus tard son nom.



Otto Binswanger



Otto Binswanger, *Die pathologische Histologie des Grosshirnrinden-Erkrankung*, Iéna, 1893.

## **Binswanger, médecin de Friedrich Nietzsche**

Otto Binswanger a également sa place dans l'histoire de la littérature, ayant eu, parmi ses patients, Friedrich Nietzsche (1844 – 1900).

Le 3 janvier 1889, Friedrich Nietzsche s'écroule dans une rue de Turin, après s'être mis à sangloter en voyant un cheval frappé par son cocher. L'état psychique de Nietzsche ne faisant qu'empirer les jours suivants, son ami Overbeck le ramène à Bâle, le 9 janvier. Il est admis dès le lendemain dans la clinique psychiatrique de cette ville avec le diagnostic de Paralyse générale <sup>27</sup>. C'est ensuite le 17 janvier 1889 que Nietzsche fut transféré à la clinique psychiatrique de l'université d'Iéna, dans le service d'Otto Binswanger, où il sera soigné pendant plus d'un an. Overbeck écrivant à Gast quelques jours après son admission à Iéna : « C'en est fait de Nietzsche... Ce héros de la liberté en est arrivé à ne même plus penser à la liberté. ».

Le 23 septembre 1889, Otto Binswanger annonce enfin à Overbeck une amélioration sensible de l'état de santé de Nietzsche :

« Le malade tient des propos un peu plus cohérents et les phases d'agitation accompagnées de cris, etc., sont plus rares. Il continue d'exprimer toutes sortes d'idées délirantes et a encore des hallucinations auditives. Les phénomènes de paralysie (sensitivo-motrice) n'ont pas progressé et ne sont pas importants. Il ne reconnaît qu'une partie de son entourage ; ainsi prend-il constamment l'infirmier-chef pour le prince Bismarck, etc. Il ne sait pas exactement où il est. Il a souvent clairement conscience d'être malade ; il se plaint, notamment, de maux de tête. »

Nietzsche sortira définitivement de la clinique d'Iéna le 24 mars 1890 en allant vivre avec sa mère en ville. Mais il ne pourra plus vivre désormais sans surveillance et sans soins, les périodes de « crise » alternant avec des périodes d'« existence végétative ». Il devait s'éteindre le 25 août 1900 à Weimar, dix ans après son hospitalisation chez le Pr Otto Binswanger.



La clinique d'Iéna



Friedrich Nietzsche

---

<sup>27</sup> ce diagnostic a été largement remis en cause depuis 1889, la plupart des commentateurs estimant que Nietzsche présentait tous les signes d'un état psychotique caractérisé

## **B / L'ENCEPHALITE SOUS-CORTICALE CHRONIQUE (35)**

*Voici le résumé de la publication princeps d'Otto Binswanger que nous avons établi à partir de la thèse de F. Bouvier (36) :*

Le premier chapitre de l'article de Binswanger, publié en 1894, est consacré à l'aspect pathologique de ce qu'il dénomma « Encéphalite sous-corticale chronique progressive ». Avant de passer en revue les altérations anatomiques de la paralysie générale, l'auteur décrit un certain nombre de formes pathologiques qui, cliniquement, diffèrent de la paralysie générale.

Il mentionne, en particulier, un groupe de huit patients (observés en onze ans) dont il discute l'aspect clinique, en comparaison avec la paralysie générale. Il avait été découvert, chez ces patients, une atrophie de la substance blanche, parfois limitée à une ou plusieurs circonvolutions, présente dans différentes régions, d'intensité variable. Dans le cas d'atteinte sévère, la totalité de la substance blanche était affectée, et il était noté une dilatation ventriculaire. Ces lésions étaient plus prononcées dans les régions occipitales et temporales, de telle façon que les cornes des ventricules latéraux occipitales et temporales formaient de vastes cavités. Au contraire, dans leur partie antérieure les ventricules latéraux étaient peu élargis et la substance blanche n'était atteinte que de façon modérée. Otto Binswanger propose alors d'appeler cette atteinte « encéphalite sous-corticale chronique progressive ».

Le cortex, à l'exception de quelques anomalies, paraissait préservé. Un granulome épendymaire était présent dans quatre cas seulement. Une atteinte sévère artérioscléreuse des artères du cerveau était constante. Pour Binswanger, la perte myélinique sous-corticale résultait d'une déficience en apport sanguin liée à l'artériosclérose. Il précise toutefois que la perte de la substance blanche dans des régions localisées du cerveau est courante au cours de la démence sénile, dans les formes avancées.

Binswanger décrivait ensuite, dans un deuxième chapitre, les trois tableaux anatomo-cliniques de démences : la paralysie générale, l'atteinte de la substance blanche sous-corticale et l'artériosclérose cérébrale pure, dont les aspects anatomiques sont alors étudiés. Puis étaient envisagées les étiologies, bien que celle de l'encéphalite sous-corticale chronique ne soit pas discutée.

# KLINISCHE WOCHENSCHRIFT.

Organ für praktische Aerzte.

Mit Berücksichtigung der preussischen Medicinalverwaltung und Medicinalgesetzgebung nach amtlichen Mittheilungen.

Redaction:

Prof. e. o. Dr. C. A. Kwald und Prof. Dr. C. Posner.

Expedition:

August Hirschwald, Verlagsbuchhandlung in Berlin.

Montag, den 3. December 1894.

№ 49.

Einunddreissigster Jahrgang.

## I N H A L T.

- I. O. Binswanger: Die Abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse.  
II. Aus der III. medicinischen Klinik und Universitäts-Poliklinik des Herrn Geheimrath Prof. Dr. Senator zu Berlin. S. Pansini: Beitrag zur Lehre vom Verhalten des normalen und pathologischen Harns gegenüber dem polarisirten Licht.  
III. Aus der medicinischen Klinik in Breslau. R. Stern: Ueber periodische Schwankungen der Functionen der Grosshirnrinde.  
IV. F. Hölscher: Weitere Mittheilungen über die Behandlung der Tuberculose mit Guajakolcarbonat.  
V. Kritiken und Referate. Otto, Syphilitischer Icterus. (Ref. Quincke.) — Wernich u. Wehmer, Lehrbuch des öffentlichen Gesundheitswesens. (Ref. Th. Weyl.) — L. Hirt, Lehrbuch der Elektrodiagnostik und Elektrotherapie. (Ref. Lewald.)  
VI. Verhandlungen ärztlicher Gesellschaften. Berliner medicinische Gesellschaft: Rosenthal, Demonstration medicinischer Wärmeapparate; Nasse, Missbildung der Nase; Gottschalk, Spontane durch Geschwülste bedingte Gebärmutterumstülpung. — Laryngologische Gesellschaft. — Gesellschaft für Geburtshilfe und Gynäkologie. — Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. — VII. Praktische Notizen.  
VIII. Tagesgeschichtliche Notizen. — IX. Amtliche Mittheilungen.

### I. Die Abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse.

Von

Prof. Dr. **Otto Binswanger**, Jena.

(Referat, erstattet auf der Jahresversammlung des Vereins Deutscher Irrenärzte zu Dresden am 20. September 1894.)

Die Aufgabe, mit welcher der Vorstand unseres Vereins mich betraut hat, die Discussion über die Abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse durch Kennzeichnung der maassgebenden Gesichtspunkte einzuleiten, lässt sich in drei Theile zerlegen:

1. Erwägung der anatomischen Kriterien,
2. die Aetiologie,
3. der klinische Verlauf.

Ich will versuchen, die differentiell-diagnostischen Merkmale, welche die progressive Paralyse gegenüber anderen ihr nahestehenden Krankheitsformen darbietet, nach diesen drei Richtungen hin kurz zu beleuchten. Ich bemerke hierzu aber, dass es mir in dem knappen Rahmen eines kurzen Referates nur möglich sein wird, die Skizze des Bildes zu zeichnen, und dass ich die genauere Ausführung des Ganzen oder einzelner Theile desselben von der Discussion erhoffe.

I. Die erste Frage über die anatomischen Kriterien der allgemeinen progressiven Paralyse ist gerade in den letzten Jahren Gegenstand lebhafter Controversen gewesen. Ich rufe Ihnen nur die Debatten auf dem internationalen Congress in Berlin in's Gedächtniss zurück, welche die grundsätzlichen Meinungsverschiedenheiten, die hierüber noch vorhanden sind, am klarsten wiedergeben. Ich habe selbst vor Kurzem in einer ausführlicheren Bearbeitung der histologischen Befunde, soweit dieselben die Grosshirnrinde betreffen, versucht, die primären

Störungen aufzudecken und ihr Verhältniss zu den mehr secundären Gewebsveränderungen in's richtige Licht zu stellen.

Bevor wir aber auf diese noch vielfach unaufgeklärten anatomischen Einzelheiten einen Blick werfen, werden wir uns der Aufgabe zuwenden müssen, nachzuforschen, ob vielleicht schon der makroskopische Obductionsbefund uns Handhaben darbietet, die progressive Paralyse unzweideutig von anderen organischen Hirnerkrankungen abzutrennen.

Die hauptsächlichsten Befunde am Paralytikergehirn sind: a) die Verringerung des Gehirngewichts, b) die Atrophie der Hirnrinde des Stirn- und Scheitelhirns, der Inselwindungen und des vorderen Abschnittes des Schläfenlappens, c) Ausweitung der Ventrikel, innerer Hydrocephalus, Ependymitis granularis, d) äusserer Hydrocephalus, allgemeines Hirnödem, chronische Leptomeningitis, e) Pachymeningitis haemorrhagica.)

Bei den Schlussbildern der progressiven Paralyse finden wir die hier aufgezählten autoptischen Befunde entweder in ihrer Gesamtheit oder wenigstens mehrere derselben regelmässig vor; doch darf man sich nicht darauf einlassen, aus dem Vorhandensein oder Fehlen eines dieser Befunde einen Schluss in positiver oder negativer Richtung ziehen zu wollen.

1) Rückenmarksveränderungen werden an dieser Stelle absichtlich ausser Acht gelassen, da dieselben wohl kaum Anlass zu diagnostischen Irrthümern bei der Beurtheilung der anatomischen Befunde werden können. Höchstens ist der Fall denkbar, dass bei anatomischer Untersuchung von Fällen der Tabo-Paralyse über dem ausgeprägteren und eindeutigen Rückenmarksbefund die weniger leicht erkennbaren makroskopischen Veränderungen des Gehirns übersehen werden. Es wird dies dann vorkommen können, wenn die klinischen Krankheitserscheinungen dem anatomischen Untersucher nicht bekannt geworden sind. Ueber die Bedeutsamkeit der Mitbetheiligung des Rückenmarks an dem Krankheitsprocess der progressiven Paralyse giebt ausser den früheren Arbeiten Westphal's die neuerdings erschienene von Fürstner Aufschluss.

Otto Binswanger, *Die abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse*  
(Les limites de la paralyse générale progressive),  
*Berliner Klinische Wochenschrift*, n° 49, première partie, 3 décembre, 1894.

Le troisième chapitre est consacré aux aspects cliniques. Celui de l'encéphalite sous-corticale chronique débute par la description d'un cas :

« Il s'agit d'un homme âgé de 40 ans, exerçant dans le milieu des affaires qui avait contracté une syphilis à l'âge de vingt-six ans. Il avait présenté des douleurs de sciatique douze ans plus tôt, se plaignait d'une salivation excessive, d'une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit (liée à une « choroïdite disseminée ») et parfois de paresthésies. Mais sa plainte essentielle consistait en des céphalées localisées à gauche s'accompagnant de paresthésies siégeant aux membres inférieurs et supérieurs droits, avec maladresse de la main droite, surtout nette lors des mouvements fins. De plus il avait des difficultés pour trouver ses mots et souffrait d'insomnies, de trouble de l'humeur, jugée dépressive, et d'oublis fréquents. L'examen clinique ne montrait aucune anomalie à l'exploration de la sensibilité tactile et douloureuse des membres atteints. De même, la sensibilité à la pression et le sens de la position étaient normaux. Il n'existait aucun déficit moteur. Le traitement antisiphilitique fut suivi d'un effet bénéfique. Ce patient reprit ses activités sans toutefois retrouver son énergie ni son efficacité antérieures. Pendant l'année suivante, une détérioration de son état s'installa. Il commettait de fréquents oublis, ne supportait aucune remarque, s'emportaient facilement. Puis les troubles du langage s'aggravèrent avec apparition de paraphasies.

A l'âge de 54 ans (soit 14 ans après le début des symptômes), il était admis à l'hôpital psychiatrique en raison d'épisodes d'allure maniaque avec désorientation et insomnies. L'examen clinique notait alors des pupilles symétriques répondant bien à la lumière. La force musculaire était diminuée de façon bilatérale, avec un déficit prédominant à droite. Il présentait un tremblement fin des mains. La sensibilité ne pouvait être explorée. Le langage était jargonné, la dénomination des objets ainsi que l'écriture perturbées. Durant son hospitalisation, on observa une dégradation de ses facultés intellectuelles et l'évolution fut marquée par l'apparition de crises convulsives généralisées. Trois mois avant son décès, les pupilles se contractaient toujours à la lumière mais de façon lente et il existait une déviation de l'œil gauche vers l'extérieur. Les réflexes restaient présents et la piqûre était ressentie. Il devint apathique et décéda dans un tableau fébrile. »

L'histoire clinique est suivie par l'examen pathologique macroscopique :

« Le cerveau pesait 1285 grammes. Les méninges, à l'exception de quelques zones, étaient translucides. La dure-mère était recouverte à la base du crâne de dépôts granulomateux, de couleur rouge-orange. Les ventricules étaient considérablement élargis, en particulier les cornes temporales. Le cerveau apparaissait pâle. Le cortex des lobes frontaux était discrètement atrophique. La substance blanche dans la partie inférieure des lobes pariétaux et également dans les lobes temporaux était atrophique, surtout à gauche. La dilatation ventriculaire prédominait aux niveaux des cornes postérieures et inférieures. L'épendyme était considérablement épaissi. Dans aucune région, il n'était mis en évidence de lésion focale. Après fixation au bichromate de potassium, l'atrophie de la substance blanche était particulièrement nette. La partie postérieure de l'hémisphère gauche était réduite en taille, de manière plus nette qu'à droite. La largeur de chaque hémisphère (mesurée sur une coupe de section coronale passant par la partie moyenne de la scissure de Sylvius et la limite postérieure de l'opercule) était de 8,7 cm à droite et 7,3 cm à gauche. »



Après la présentation de ce cas, Binswanger considère, dans un chapitre suivant, l'aspect clinique de l'encéphalite sous-corticale chronique et les éléments qui la distinguent de la paralysie générale. Chaque cas différait des autres par certains détails, mais l'aspect clinique général était le suivant :

- maladie atteignant l'homme dans la cinquième décennie ;
- progression lente se manifestant par une détérioration mentale associée à des désordres moteurs et sensitifs, avec une aphasie, une hémianopsie, une hémiparésie ou une hémiparésie ;
- l'évolution se fait par poussées vers la démence et les troubles moteurs ;
- en cours d'évolution, des crises d'épilepsie peuvent être observées ainsi que des manifestations psychiatriques avec des épisodes d'excitation motrice et des hallucinations ;
- l'évolution est lente, s'étendant en général au delà d'une dizaine d'années.

### **C / OTTO BINSWANGER ET ALOIS ALZHEIMER**

Binswanger connaissait Alzheimer qu'il rencontrait notamment dans les réunions professionnelles. Il est par exemple présent le 3 novembre 1906 à Tübingen, à l'occasion de la 37<sup>e</sup> rencontre des médecins aliénistes du sud-ouest de l'Allemagne (réunion où Alzheimer exposera le cas d'Auguste D.).

Alois Alzheimer mentionne, dès 1898, l'article de Binswanger dans une de ses publications :

« La *dementia praesentis* décrite par Binswanger mérite une place à part. D'après lui, elle concerne des individus dont l'évolution mentale est demeurée plutôt insuffisante depuis leur jeunesse et dont le jugement s'affaiblit de plus en plus à partir de 40 ans. Ils se paralysent peu à peu, deviennent apathiques, ont des absences de mémoire de plus en plus grande, leur corps s'avachit, parole et mouvement deviennent hésitants. Facilement irritables, ils surestiment leurs capacités et leur comportement les conduit la plupart du temps à l'asile. La démence précoce se distingue de la démence sénile ordinaire par son apparition précoce et de la paralysie générale par le fait qu'elle demeure plus longtemps stationnaire et ne s'accompagne pas d'une incapacité de mouvement. » (28)

En 1902, dans une publication à propos des troubles psychiatriques d'origine artérioscléreuse, Alois Alzheimer se réfère à nouveau à l'*Encéphalite sous-corticale chronique progressive* : il propose une description clinique semblable à celle faite par Binswanger, tout en insistant sur les points suivants :

- la conscience qu'a le patient de son trouble
- l'état dépressif réactionnel associé
- la diversité des signes cliniques
- la fréquence des ictus.

Pour Alzheimer, le diagnostic différentiel de la maladie de Binswanger se posait avec les formes atypiques de paralysie générale (forme de Lissauer) et les psychoses séniles s'accompagnant de signes neurologiques focaux. Il donne une description anatomique plus détaillée que celle qui avait été proposée antérieurement par Binswanger :

- épaississement de la pie-mère
- le cortex est préservé mais la substance blanche est atrophique et grise
- les ventricules sont élargis de façon importante dans les cas avancés
- à l'examen histologique, le cortex reste bien conservé avec par endroits la perte de quelques couches cellulaires.
- les fibres d'association courte ainsi que les faisceaux de substance blanche des circonvolutions sont préservés.
- la substance blanche profonde est peu épargnée et manque totalement par endroits. Elle est le siège d'une prolifération gliale avec présence de corps granulo-graisseux et de nombreuses cellules granuleuses
- de multiples foyers sont observés dans la capsule interne, les noyaux lenticulaires, le thalamus et, dans le tronc cérébral, sur le trajet des faisceaux pyramidaux
- les faisceaux pyramidaux de la moelle sont également le siège d'une démyélinisation.

Alzheimer ajoutait, après quelques lignes concernant l'étiologie de l'encéphalite sous-corticale chronique, qu'il avait observé dans les cas autopsiés, une sévère atteinte artérioscléreuse des artères à destinée encéphalique. Il conclut, en disant que « certaines localisations de l'artériosclérose sont responsables de tels tableaux cliniques, dont l'un est l'encéphalite sous-corticale décrite par Binswanger. Celle-ci résulterait d'une atteinte des vaisseaux longs de la substance blanche, alors responsable de l'atrophie de la substance blanche ». C'est alors qu'Alzheimer donne, à cette forme d'atteinte sous corticale d'origine vasculaire, le nom de « Maladie de Binswanger ».

#### **D/ LA MALADIE DE BINSWANGER A L'EPREUVE DU TEMPS**

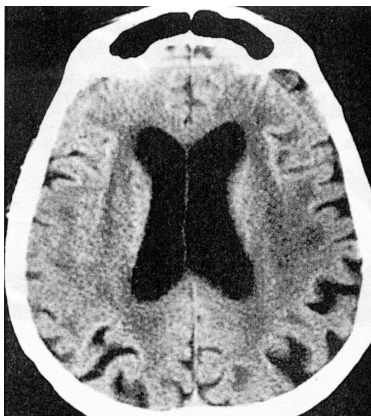


Image TDM d'une Maladie de Binswanger chez une femme de 70 ans, hypertendue sévère non traitée, qui présente une démence sous-corticale avec troubles de la mémoire et ralentissement intellectuel marqué, et qui avait présenté un accident ischémique transitoire avec déficit du MS droit, deux mois auparavant. Le scanner cérébral, dans une coupe passant par les ventricules latéraux, montre une zone d'hypodensité franche de la substance blanche paraventriculaire, bilatérale, plus marquée à gauche qu'à droite, s'étendant à gauche vers la corticalité et compatible avec le déficit récent. (d'après Fredy *et al.*, 39)

## **Le tableau de la Maladie de Binswanger à la fin du XXe siècle (4, 39 et 43)**

Survenant chez des patients sévèrement hypertendus et atteints d'une artériosclérose majeure, l'encéphalopathie sous-corticale de Binswanger apparaît comme une démence rare, qui est également appelée :

- Leucoencéphalopathie artérioscléreuse hypertensive
- Encéphalopathie artérioscléreuse sous-corticale
- Leucoencéphalopathie microvasculaire chronique

Eléments cliniques :

- Installation vers l'âge de 50 ans
- Facteurs de risque d'athérosclérose (HTA sévère, diabète, tabac, coronaropathie)
- Démence de type sous-corticale : aboulie, troubles mnésiques, troubles du jugement, troubles de l'humeur le plus souvent sur un mode dépressif, troubles du comportement avec agressivité

Imagerie :

- Pas de foyer ischémique multiple au niveau cortical
- Anomalies radiologiques de type leucoaraïose dans les deux hémisphères, volontiers associées à des lacunes, voire des petites hémorragies, dans la substance blanche et les noyaux gris centraux

Histologie :

- nombreuses lacunes, et souvent petites hémorragies, dans la substance blanche et dans les noyaux gris centraux.
- atteinte de la substance blanche diffuse mais hétérogène, en zones confluentes, prédominant dans les régions périventriculaires et occipitales respectant typiquement les fibres en U, les capsules internes et le corps calleux.
- dans plus de 90 % des cas, les ventricules sont élargis, des lacunes sont présentes dans 93 % des cas et des infarctus corticaux dans 32 % des cas.
- La paroi des artères médullaires est épaissie, leur intima fibreuse, la média a souvent perdu sa couche de cellules musculaires lisses, des microanévrismes sont parfois observés, ce qui suggère que « la perte de l'autorégulation vasculaire joue un rôle important dans la leucoencéphalopathie »

Etiopathogénie :

- Ischémie chronique des zones les plus distales du réseau artériel destiné à la substance blanche
- L'hypoxie peut être responsable d'une altération de la paroi artérielle et d'une éventuelle rupture de la barrière hémato-encéphalique, l'œdème étant lui-même générateur d'hypoxie.
- La démence serait en partie expliquée par la désafférentation corticale qui résulte des lésions de la substance blanche.

## L'évolution des idées concernant les « démences vasculaires »

Comme nous l'avons déjà vu (Voir « Histoire de la démence », p. 13), toutes les démences séniles étaient considérées, jusqu'à la fin du XIXe siècle, comme vasculaires, avec l'idée que les démences devaient comporter des lésions vasculaires diffuses, essentiellement corticales, et plutôt antérieures et frontales.

Cette conception fut remise en cause par deux éléments nouveaux :

- La découverte de l'encéphalopathie sous-corticale de Binswanger (qui comportait un tableau démentiel sous-tendu par des lésions profondes de la substance blanche, tout en épargnant le cortex et en ayant une prédominance postérieure)
- Et surtout les travaux de Klippel et Lhermitte, qui montrèrent, dès 1905, que 40 % des démences échappaient aux facteurs vasculaires.

L'idée traditionnelle de *l'origine vasculaire de la démence sénile* (avec différentes appellations comme : « artériosclérose des vaisseaux cérébraux », « insuffisance vasculaire cérébrale », etc.) devait cependant perdurer, y compris dans les milieux médicaux, jusque vers les années soixante où plusieurs études établirent que les lésions d'athérosclérose n'étaient pas significativement différentes entre les sujets déments et les sujets témoins<sup>28</sup>. Mais les mythes ayant la vie dure, Hachinski déclarait encore en 1974 :

« L'expression *calcification des vaisseaux du cerveau* pour décrire la déchéance mentale est sans doute l'une des erreurs les plus fréquentes que l'on rencontre dans le diagnostic médical » (cité dans 30)

Alors que l'actualité était dévolue aux discussions autour de la nature de la maladie d'Alzheimer, la notion de *Démence par infarctus multiples* était développée par Hachinski, en 1974, qui proposait dans le même temps une échelle clinique pour le diagnostic de la démence vasculaire (40). Après l'avènement du scanner et de l'IRM, Loeb et Gandolfo proposèrent, en 1983, une échelle dérivée de celle d'Hachinski comportant des items en rapport avec les résultats du scanner et de l'IRM.

Comme le signalent F. Pasquier et H. Hérion (47), l'appellation « démence vasculaire » a ensuite progressivement remplacé les termes de « démence par infarctus multiples » (DSM-III) et de « démence artériopathique », avec diverses classifications, dont celle reproduite page suivante :

---

<sup>28</sup> Corselis et Evans, *The relation of Stenosis of the Extracranial Cerebral Arteries to Mental Disorder and Cerebral Degeneration in Old Age*, Proceedings of the International Congress of Neuropathology, 5, 1965, p. 546 ; et : Tomlinson *et al.*, *Observation on the brains of Demented Old People*, Journal of Neurological Sciences, 11, 1970, pp. 205-242. (cités dans 30, p 275)

## Classification des démences vasculaires

(d'après Roman *et al.*, 1993, cité dans 44)

Démences par infarctus multiples

Infarctus unique dans une zone stratégique

Maladie des petits vaisseaux avec démence

Démence par hypoperfusion hypoxique :

- Infarctus avec zones frontières corticales
- Infarctus des zones frontières périventriculaires :
  - Encéphalopathie sous-corticale progressive de Binswanger
  - Leuco-encéphalopathie associée à une angiopathie amyloïde
  - CADASIL (*cerebral autosomal dominant arteropathy with subcortical infarct and leukoencephalopathy*)

Démence hémorragique

Autres mécanismes de démence

Dans le même temps, les divers auteurs exprimaient un certain désarroi et une certaine perplexité devant ce groupe particulièrement disparate des « démences vasculaires ». Voici ce qu'écrivait par exemple Denise Stubel en 1992 (49) :

« La démence vasculaire est mal définie sur le plan anatomopathologique. En effet, si des lacunes multiples peuvent ne pas entraîner de démence, un infarctus cérébral de localisation thalamique ou frontale peut en être responsable. Le plus souvent il s'agit d'infarctus multiples (« multi-infarct dementia ») avec des lésions bilatérales et d'un certain volume. (...) Le diagnostic de démence vasculaire, qui peut ne pas être évident s'il n'y a pas d'antécédent vasculaire évocateur, peut être aidé par certains éléments du tableau neuropsychique (ralentissement psychomoteur, troubles marqués de l'attention contrastant avec une conservation relative des capacités d'apprentissage) et par l'échelle de Hachinski. L'examen tomodensitométrique est utile s'il visualise des images d'infarctus, mais les hypodensités périventriculaires de la leucoaraïose n'ont guère de valeur, car on les retrouve également dans 1/3 des cas de maladie d'Alzheimer et 10% des sujets sains. Le diagnostic des démences mixtes, difficile cliniquement, n'est souvent fait qu'à l'examen anatomo-pathologique post-mortem. »

Hauw et Zekry insistaient pour leur part, en 2002, sur la grande variabilité de la neuropathologie liée aux « démences vasculaires » (43) :

« Les démences vasculaires constituent un syndrome dont les causes, les topographies lésionnelles, les modalités de survenue et les mécanismes sont très variés. Toute tentative de les réduire à une seule maladie ou à un mécanisme unique, si séduisante soit-elle, aboutira à un échec. »

## CADASIL, leucoaraïose et maladie de Binswanger

Deux données nouvelles sont apparues depuis une quinzaine d'années qui vont probablement faciliter, dans les années à venir, un meilleur démembrement du groupe des « démences vasculaires » :

- la preuve, apportée en 1993, de l'origine génétique d'un type particulier de démence vasculaire : le CADASIL (*Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy*) ;
- le développement de l'imagerie par IRM et la meilleure visualisation de la leucoaraïose (initialement décrite par Hachinski en 1987).

### 1) Le CADASIL (37)

Des formes familiales de démence par atteinte artériopathique cérébrale ont été décrites dès les années cinquante :

- Mutrux observe en 1951, au sein d'une même famille, des lésions cérébrales attribuées à une artériosclérose (45) ;
- Van Bogaert décrit en 1955, les constatations neuropathologiques faites chez deux sœurs âgées de 37 et 47 ans, appartenant à une famille originaire d'Anvers et souffrant d'une « encéphalopathie sous-corticale progressive de Binswanger » (51)

De nombreux cas du même type furent ensuite décrits à partir des années soixante-dix, en particulier par Sourander et Walinder (1977), Stevens *et al.* (1977), Gerhard (1980), Colmant (1980), Bousser *et al.* (1988), Davous et Fallet-Bianco (1991), Mas *et al.* (1992), Salvi *et al.* (1992), etc.<sup>29</sup> Au total, plusieurs centaines de familles furent identifiées, d'abord en Europe, puis en Afrique, en Asie et en Amérique.

Plusieurs dénominations furent proposées au fil du temps<sup>30</sup>, mais c'est finalement l'acronyme CADASIL (*Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy*), proposé par Tournier-Lasserre, en 1993, à l'occasion de la localisation génétique de l'affection qui fut finalement adopté par la communauté scientifique internationale.

Après avoir été localisé en 1993 sur le chromosome 19 par Tournier-Lasserre *et al.* (50), le gène de CADASIL fut précisé en 1996 par Joutel *et al.*, en tant que mutation du gène de Notch 3. (42)

---

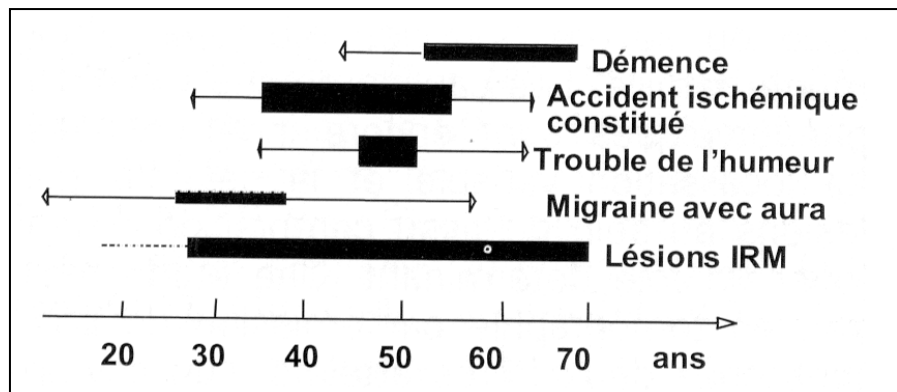
<sup>29</sup> Voir les références dans (37)

<sup>30</sup> Par exemple : « Recurrent strokes in a family with diffuse white-matter and muscular lipodosis-a nevv mitochondrial cytopathy » (Bousser *et al.*, 1988), « Autosomal dominant syndrome with stroke-like épisodes and leukoencephalopathy » (Tournier-Lasserre *et al.* en 1991), « Autosomal dominant leukoencephalopathy and subcortical ischemic strokes » (Boudrimont *et al.*, 1993).

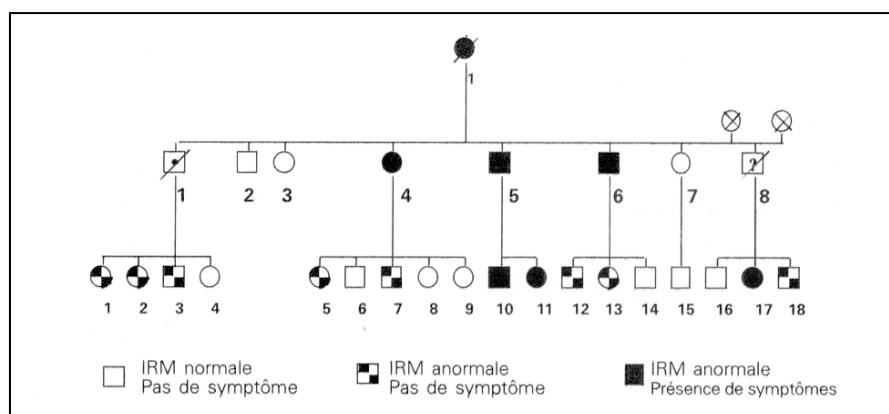
Les manifestations cliniques et l'histoire naturelle de CADASIL ont été précisées en 1993 par Tournier-Lasserre *et al.*, le diagnostic étant établi grâce à la liaison génétique avec le locus situé sur le chromosome 19 :

- Après une phase présymptomatique plus ou moins longue au cours de laquelle l'IRM est anormale entre 20 et 30 ans, la maladie débute chez un patient sur cinq par des crises de migraine avec aura vers l'âge de 30 ans ;
- Les accidents ischémiques cérébraux sous-corticaux, présents chez 4 patients sur 5, surviennent en moyenne entre 40 et 50 ans. Ils sont parfois associés à des troubles de l'humeur ;
- La démence apparaît plus tardivement entre 50 et 60 ans ; elle est quasi constante avant le décès des patients, survenant autour de 65 ans, après une évolution moyenne de 20 à 30 ans.

Histoire naturelle de CADASIL (d'après 37)



Exemple d'arbre généalogique avec signes IRM et/ou symptômes (d'après 37)



## 2) la leuco-araïose (39)

Dans un article paru en 1987, intitulé « Leukoaraiosis » (41), Hachinski proposa l'utilisation du terme leuco-araïose (du grec *leuko*, « blanc » et *araios* « raréfaction ») pour décrire une hypodensité diffuse de la substance blanche hémisphérique, sans extension corticale, observée sur des images tomodensitométriques cérébrales des sujets âgés ou déments. Il lui a semblé nécessaire d'utiliser un terme purement descriptif, ne préjugant ni des lésions anatomocliniques, ni des symptômes cliniques, tout en constatant deux faits essentiels :

- l'apparition et l'utilisation croissante du scanner, puis de l'IRM, ont permis d'observer que les modifications de la substance blanche hémisphérique, considérées jusqu'alors comme spécifiques de la rare leucoencéphalopathie sous-corticale artériosclérotique ou « maladie de Binswanger », étaient très fréquentes chez les sujets âgés ;
- même si l'HTA est un point essentiel dans le diagnostic clinique de la maladie de Binswanger, il apparaît, dans le cas d'un diagnostic neuroradiologique, que seule une partie de ces patients sont hypertendus, et que d'autre part des anomalies comparables de la substance blanche sont trouvées chez des sujets sains âgés et chez des sujets porteurs d'une démence de type Alzheimer

Depuis 1987, certains points ont été précisés concernant la leuco-araïose (39) :

- elle est particulièrement visible en IRM (en séquence pondérée en T2)
- elle correspond à une micro-angiopathie sous-corticale et serait due à une atteinte des perforantes vascularisant la substance blanche, entraînant un hypodébit du lit d'aval
- Les facteurs de prédisposition majeurs sont : l'âge, l'HTA et les autres facteurs de risque cardio-vasculaires
- Si la physiopathologie des lésions de leucoaraïose est encore mal comprise, les techniques plus récentes d'IRM (tenseur de diffusion, perfusion) devraient nous éclairer à la fois sur les mécanismes sous-jacents et sur sa valeur pronostique.

D'après Fredy *et al.* (39), les corrélations cliniques de la leuco-araïose ont fait l'objet « de nombreuses études dont les résultats sont restés assez flous et très controversés... car leucoaraïose et facteurs de risque vasculaires sont volontiers intriqués. ». Les mêmes auteurs estiment en outre que la présence d'une leuco-araïose « n'est pas aussi anodine qu'on le supposait » : elle s'associe « à une clinique polymorphe dont elle peut être la sentinelle » et il existerait par ailleurs « un continuum entre les formes asymptomatiques (purement radiologiques) et la maladie de Binswanger qui constituerait la forme extrême de cette micro-angiopathie touchant la substance blanche. »



### 3) Vers une nouvelle approche de la maladie de Binswanger ?

Nous avons vu qu'Hachinski, en 1987, signalait les liens potentiels entre les modifications de la substance blanche hémisphérique (caractéristiques de la leuco-araïose) et la maladie de Binswanger.

Concernant les liens entre le CADASIL et la maladie de Binswanger, des concordances histologiques et cliniques existent également, comme l'indique M.-M. Ruchoux (48) :

- Les lésions vasculaires intéressent principalement les artères perforantes et méningées, avec un épaissement des parois comme dans l'encéphalopathie de Binswanger.
- Sur le plan histologique, trois types d'altérations, également présentes dans l'encéphalopathie de Binswanger sont mises en évidence :
  - Multiples dilatations périvasculaires (lacunes de type III)
  - Infarctus d'âges variés
  - Lésions des parois vasculaires

Le même auteur signale en outre que :

« L'étude de la littérature laisse supposer que le diagnostic d'encéphalopathie sous-corticale artériosclérotique de type Binswanger a été porté chez des patients qui souffraient de CADASIL, comme permet de le penser aujourd'hui la transmission familiale de la maladie et l'absence d'HTA. Nous avons pu répertorier, en 1997, trente-cinq cas autopsiques pour lesquels ce diagnostic pouvait être retenu. »

Au total, les recherches en cours sur le CADASIL et la leuco-araïose apparaissent susceptibles de mieux démembrer, à moyen terme, le groupe jusqu'alors assez disparate des « démences vasculaires »... Mais elles semblent déjà avoir eu une conséquence assez inattendue : celle de réactualiser une entité pathologique considérée jusqu'alors comme « rare et anecdotique », l'*Encéphalite sous-corticale chronique progressive*, qui avait été décrite par Otto Binswanger en 1894.

# LA MALADIE DE PICK

A / LA VIE D'ARNOLD PICK (1851-1924)  
B / LA DESCRIPTION DES ATROPHIES CEREBRALES LOCALISEES  
C / LA MALADIE DE PICK

## A / BIOGRAPHIE D'ARNOLD PICK (1851 - 1924)



Arnold Pick est né le 20 juillet 1851 en Tchécoslovaque à Velké Meziricí (Moravie). Il étudia la médecine à Vienne et obtint son doctorat en 1875. Il fut, durant ses études, l'assistant du neurologue Theodor Meynert (1833-1892), puis celui d'Alexander Karl Otto Westphal (1863-1941), dans le même service que Karl Wernicke (1848-1905).

A la fin de 1875 il quitta Berlin pour devenir médecin au *Grossherzogliche Oldenburgische Irrenheilanstalt* (L'asile de fous du grand-duché d'Oldenbourg) à Wehnen. En 1877 Arnold Pick fut nommé médecin du *Landesirrenanstalt* de Prague puis, en 1878, « Maître de conférences en psychiatrie et neurologie » à l'université de Prague.

En 1880 il devient le directeur d'un nouvel hôpital psychiatrique à Dobran (établissement à la fois surchargé en malades et dépourvu de l'hygiène la plus élémentaire...) et sera nommé six ans plus tard professeur de neuropsychiatrie à l'université germanique de Prague.

Il y avait alors à Prague deux universités concurrentes, l'une tchèque et l'autre allemande <sup>31</sup>, et dans la partie allemande la situation était la suivante : des professeurs allemands enseignaient en allemand à des étudiants allemands, alors que presque tous les patients parlaient uniquement le tchèque... C'est ainsi que l'un des problèmes de Pick fut de trouver des assistants allemands parlant le tchèque : « Le chirurgien a une vie facile, tout ce qu'il doit faire étant de demander : - est-ce que ça fait mal ? -, mais pour examiner le psychisme de nos patients nous sommes censés poser beaucoup plus de questions ! ».

---

<sup>31</sup> Ces deux universités prétendaient l'une et l'autre descendre de l'institution fondée par Charles IV (1316-1378) en 1348, la première université en Europe centrale à posséder les mêmes droits et libertés que les universités de Paris et de Bologne.

C'est à cette époque qu'Arnold Pick entreprit ses grandes études anatomocliniques sur des patients présentant les troubles neuropsychiatriques. C'était un travailleur acharné : en plus de ses 350 publications, il écrivit un manuel sur la pathologie du système nerveux. La capacité Pick à recueillir l'histoire d'un patient psychotique ou même muet était légendaire. Son travail sur la localisation corticale des perturbations de la parole et d'autres fonctions du cerveau lui valurent une réputation internationale (voir ci-dessous).

Il a entretenu une correspondance avec un certain nombre de savants de son temps parmi lesquels Jules Déjerine (1849-1917), Pierre Marie (1853-1940), Henri Head (1861-1940), Fulgence Raymond (1844-1910), Ernst Adolf Gustav Gottfried von Strümpell (1853-1925), et John Hughlings Jackson (1835-1911). Il avait également un grand cercle d'amis, parmi lesquels le philosophe Friedrich Jodl (1849-1914), le physiologiste Sauer, le physicien Ernst Mach (1838-1916), et le juriste Johann Graf Gleispach (1840-1906). Arnold Pick était également très proche d'Otto Kahler (1849-1893), le découvreur de la maladie qui porte désormais son nom, qui enseignait la médecine dans la même université que lui et avec qui il fit des recherches neuro-anatomiques sur la moelle épinière.

Pick rassembla tout au long de sa vie une immense bibliothèque dans sa maison où les livres étaient empilés jusqu'au plafond... Arnold Pick est mort le 4 avril 1924, à l'âge de 73 ans, d'une septicémie contractée dans les suites d'une opération pour un calcul de vessie.

## **B / LA DESCRIPTION DES ATROPHIES CEREBRALES LOCALISEES <sup>32</sup>**

Lorsqu'Arnold Pick écrivit en 1892 un article sur les liens entre une « atrophie prononcée des circonvolutions de l'hémisphère gauche, en particulier sur le lobe temporal gauche » et une aphasie chez un homme de 71 ans (57), il désirait simplement attirer l'attention sur la possibilité d'atrophies localisées (opposées à l'atrophie diffuse) dans le cadre de la démence sénile :

« Il est généralement admis que le premier stade de la démence de la Paralyse générale est caractérisé par des symptômes focaux et des formes d'aphasie qui ne semblent que rarement, sinon jamais, résulter de lésions focales. Dans la Démence sénile, par contre, il est admis que, mis à part la variété appelée « amnésique », toutes les autres aphasies qui accompagnent la démence sénile résultent de la complication par des lésions focales. Wernicke a par le passé déclaré que la Paralyse générale est la seule forme de trouble mental qui montre des symptômes *focaux* à la fois corticaux et sous-corticaux et doit donc être placé à mi-chemin entre la psychose et l'atteinte organique de cerveau. Cet article vise à montrer que la même manière de voir s'applique également à l'atrophie cérébrale qui est à la base de la démence sénile, fournissant une preuve supplémentaire du lien étroit qui existe entre la neuropathologie et la psychiatrie. »

---

<sup>32</sup> Voir en Annexe (p. 113) la traduction intégrale en français de deux articles d'Arnold Pick.

Dans le même article, Arnold Pick reprend des observations déjà publiées par d'autres auteurs et qui vont dans le sens de son hypothèse :

- un cas publié dans le *Manuel des maladies mentales* de Bevan Lewis (1889) se rapporte à un homme âgé de 52 ans qui développa une faiblesse progressive des extrémités à droite et un trouble de la parole, associé à des symptômes de démence sénile et d'une perturbation amnésique de la parole. L'examen post-mortem a montré notamment une atrophie prononcée dans l'ensemble des régions frontales et pariétales, spécialement du côté gauche mais sans atrophie focalisée, avec une nette différence de poids entre les deux lobes frontaux (poids du lobe frontal droit de 327 g contre 198 g à gauche)
- un autre observation (faite par Magnan et rapportée dans *De la cécité et de la surdité des mots dans l'aphasie*, 1881), présente le cas d'une femme de 37 ans qui développa une « démence sévère » après une « faiblesse psychologique progressive » accompagnée de « douleur dans la jambe droite, tout en perdant progressivement l'utilisation de cette dernière », une paraphasie et un « langage plein d'émotion » [*Affectsprache*], et chez laquelle l'autopsie a montré une « atrophie de tout l'hémisphère gauche ».

Arnold Pick commente ainsi cette dernière observation :

« Le cas a rapporté au-dessus n'a montré aucune « anomalie sénile » ou de « paralysie générale » mais simplement une atrophie cérébrale. Il fournit donc un argument pour notre thèse d'atrophie cérébrale progressive simple, et aussi (telle une conséquence possible) que les processus diffus peuvent mener à des symptômes de trouble focalisé. Ceci fait avancer la compréhension de tous les symptômes qui dépendent apparemment de la pathologie diffuse et, en vertu du fait que l'aphasie est un de ces symptômes focaux, d'améliorer la compréhension des aphasies en général. Cependant, nous sommes incapables de répondre ici à certaines des questions pathologiques et anatomiques plus détaillées soulevées au début. Lissauer, d'autre part, a commencé à répondre à des questions semblables mais seulement par rapport à Paralysie générale. »

Dans ce premier article, Arnold Pick ne mettait donc pas en cause les lobes frontaux, ce qu'il ne fit pas non plus dans son second cas rapporté en 1901, qui concernait une femme de 59 ans avec une atrophie corticale généralisée plus marquée du côté gauche (**58**), et où il se contentait d'insister sur l'existence d'atteintes focales dans la démence sénile :

« A partir de l'observation qui vient d'être présentée, je crois avoir fourni une nouvelle preuve importante soutenant mon opinion au sujet de la signification de l'atrophie cérébrale sénile, comme base des symptômes focaux. (...) La seule raison pour laquelle il n'y ait pas plus de cas mis à jour s'explique par l'expression simultanée de symptômes liés à des atteintes multifocales qui surviennent dans la majorité de cas d'atrophie cérébrale, ce qui diminue la discrimination des différents symptômes. En cela il me semble que la situation est similaire à celle de l'épilepsie, où les frontières entre l'épilepsie corticale et la crise épileptique proprement dite sont également en train de disparaître. Comme H. Jackson l'a signalé depuis longtemps, nous pouvons reconnaître que, dans une telle crise, en raison de la survenue simultanée des divers symptômes multifocaux d'irritation, il est fréquent que l'analyse de chacun d'entre eux pris individuellement soit tout à fait impossible. »

L'atteinte spécifique des lobes frontaux n'apparaît en fait que dans le quatrième cas qu'il décrit en 1906, c'est-à-dire celui d'un homme de 60 ans avec une « atrophie frontale bilatérale » (59). C'est finalement ce dernier cas qui pourrait être considéré comme le premier cas de ce qui sera appelé « Maladie de Pick » à partir de 1925, dont nous allons maintenant aborder l'histoire proprement dite (qui s'éloigne donc quelque peu des observations princeps d'Arnold Pick...)



Cerveau présentant une atrophie plus marquée au niveau du lobe frontal

## C / LA MALADIE DE PICK

### La création de l'éponyme (1925)

Au début du siècle, personne ne pensait qu'Arnold Pick avait décrit une nouvelle maladie : Barret estimait en 1913 que les deux premiers cas décrits par Pick n'étaient que des formes atypiques de la maladie d'Alzheimer, et Ziehen, en 1911, ne voyait rien de spécial en eux. Pendant la même période, Liepmann, Stransky et Spielmeyer avaient décrit des cas semblables associant aphasia et atrophie cérébrale localisée ; tant est si bien que Urechia et Mihalescu furent tentés de leur donner le nom de « Maladie de Spielmeyer ». (5).

Mais ce fut la dénomination « Maladie de Pick », proposée en 1925 par Gans (54), qui fut finalement retenue, surtout après que Schneider, en 1927 et 1929, ait repris cette formule dans deux articles classiques (60, 61), où il élaborait une nouvelle conception de cet état en suggérant qu'il évoluait en trois stades :

- le premier était associé à une perturbation du jugement et du comportement ;
- le second à des symptômes localisés (par exemple les troubles du discours) ;
- et le troisième à une démence généralisée.

Carl Schneider reconnaissait par ailleurs l'existence de formes rapides et de formes lentes, les premières avec des variétés akinétiques et aphasiques et une évolution maligne, et les dernières avec une prédominance de plaques (probablement impossibles à distinguer de la maladie d'Alzheimer)

## **Les hésitations nosologiques au cours du XXe siècle**

Avant même que Gans ne propose, en 1925, de donner le nom de Pick à la maladie en question, les Corps de Pick avaient été décrits en 1911 par Alois Alzheimer (52) dans un cas d'atrophie frontale et temporale d'évolution progressive (qui avait été étudié par Pick), en tant qu'inclusion cytoplasmique neuronale sphérique (56). Mais le lien entre les Corps de Pick et la Maladie de Pick n'était pas évident et, vers le milieu du XXe siècle, la présence de corps de Pick n'était pas considérée comme nécessaire au diagnostic de maladie de Pick, qui incluait toutes les atrophies frontales d'origine dégénératives.

Comme il y avait des chevauchements importants entre la maladie de Pick et la démence présénile d'Alzheimer, quelques experts ont considéré ces maladies comme une seule entité, et le terme de « maladie Pick-Alzheimer » fut même parfois employé. Mais diverses descriptions clinicopathologiques ont permis de distinguer la maladie de Pick (avec et sans corps de Pick) de la maladie d'Alzheimer. (62, 56).

Ce n'est qu'après bien des hésitations terminologiques, qu'il est aujourd'hui admis que les corps de Pick sont indispensables au diagnostic de maladie de Pick (une convention que le terme de « démence à corps de Pick » permet de souligner).

Dans les années 1970 les équipes de Gustafson et Brun d'une part, et de Neary, Snowden et Mann d'autre part, insistèrent sur la fréquence des dégénérescences non spécifiques des lobes frontaux et temporaux antérieurs, beaucoup plus fréquentes que la « maladie de Pick avec corps de Pick ». C'est ainsi que Brun et Gustafson proposèrent en 1978 le terme de « dégénérescence frontale de type non Alzheimer », cadre dans lequel la « Maladie de Pick » (avec corps de Pick) n'était plus qu'un élément particulier. (55, 56)

Le terme « complexe de Pick » fut ensuite proposé en 1994 par Kertesz (qui correspondait à ce que nous appelons désormais les « démences fronto-temporales »), en vue de regrouper les différentes entités anatomo-cliniques s'articulant autour de la maladie de Pick (53) :

- démences frontales
- aphasie progressive primaire
- dégénérescence cortico-basale
- et démence frontale avec atteinte du motoneurone.

C'est également en 1994 que furent définis de manière consensuelle les critères des « démences fronto-temporales » (56) :

Critères de DFT (1994)

- Troubles comportementaux
- Symptômes affectifs
- Troubles du langage
- Préservation de l'orientation temporo-spatiale et des praxies
- Signes physiques limités aux signes de dysfonctionnement frontal
- EEG normal
- Les données de l'imagerie cérébrale et de la neuropsychologie témoignent du dysfonctionnement frontal

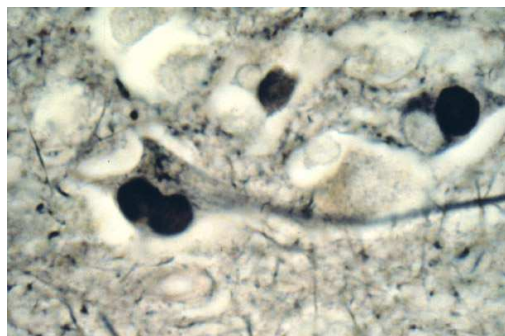
Mais depuis ce consensus de 1994, de nouvelles hésitations nosologiques sont encore apparues concernant le lien pouvant exister entre diverses formes cliniques des DFT. C'est ainsi qu'en 1998, lors d'un « consensus élargi », la nouvelle terminologie « démences lobaires fronto-temporales » fut proposée, regroupant trois formes cliniques :

- Démence fronto-temporale ;
- Aphasie progressive fluente ;
- Démence sémantique.

Mais compte-tenu des chevauchements possibles entre les trois présentations, il a été convenu, en 2001, de revenir à la dénomination initiale « démence fronto-temporale », avec seulement deux formes particulières :

- La forme comportementale ;
- Les forme avec troubles du langage prédominant, regroupant elle-même d'une part l'aphasie progressive primaire et d'autre part la démence sémantique.

Signalons enfin, que la terminologie « maladie à corps de Pick » a été suggérée en 2000 par Uchihara et Tsuchiya pour prendre en compte le fait qu'une démence n'apparaît pas toujours en présence de corps de Pick (53).



Corps de Pick

# LA DEMENCE A CORPS DE LEWY

A / BIOGRAPHIE DE FRIEDRICH H. LEWY (1885 – 1950)

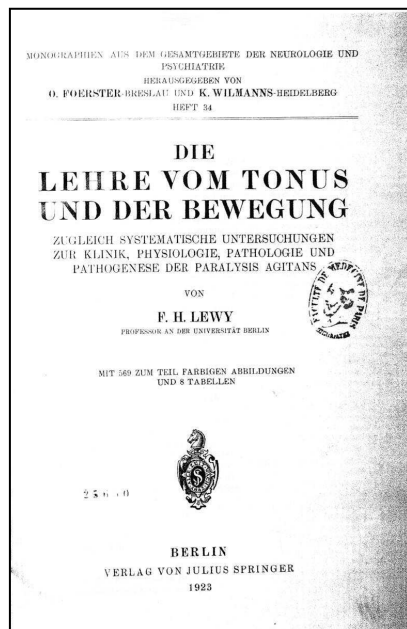
B / MALADIES (ET DEMENCE) A CORPS DE LEWY

## A / BIOGRAPHIE DE FRIEDRICH H. LEWY (1885 – 1950) (65, 71, 73, 75)

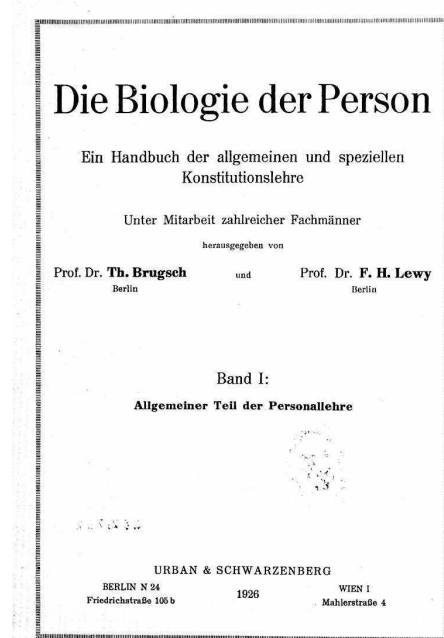
Friedrich Heinrich Lewy (1885 – 1950), qui étudia la médecine à Berlin et Zurich, a obtenu son doctorat en 1910 à Berlin. Il travailla à l'institut physiologique de Breslau et au sein des cliniques psychiatriques de Munich, de Breslau et de Berlin.

En 1912, Lewy décrivit pour la première fois des « inclusions de forme variées, allongées ou arrondies, situées dans les prolongements ou dans les corps cellulaires des neurones » (les futurs « corps de Lewy ») dans le tronc cérébral et le noyau basal de Meynert de patients atteints de la maladie de Parkinson (67). Mais dans sa description princeps, Lewy ne reconnut pas l'atteinte constante de la *substantia nigra*, cette découverte étant attribuée à Tretianoff en 1919 (74), qui utilisait d'ailleurs pour la première fois le terme « corps de Lewy ».

Lewy fut ensuite reçu neurologue en 1921 à Berlin, où il devint « professeur extraordinaire ». À noter qu'à cette époque Lewy fréquenta le laboratoire d'Alois Alzheimer à Munich<sup>33</sup>.



LEWY. *Die Lehre vom Tonus und der Bewegung*. Berlin : Julius Springer, 1923.



BRUGSCH et LEWY., *Die Biologie der Person*, Berlin (Tome I, 1926)

<sup>33</sup> Voir Chapitre « Maladie d'Alzheimer », p. 30.

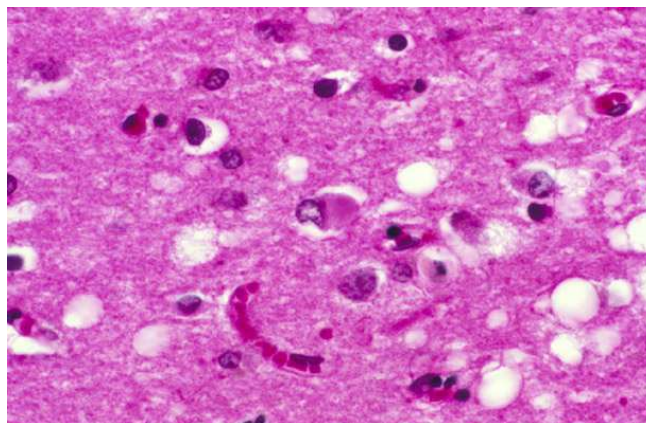


En 1923, Lewy publie une étude sur la maladie de Parkinson (68) où il donne la première description de la distribution diffuse et corticale des inclusions neuronales (corps de Lewy) et où il émet le premier l'hypothèse d'une relation entre ces corps de Lewy corticaux et l'existence d'une démence chez certains parkinsoniens. (64, 65)

En 1926 et en 1931, Lewy publia, en collaboration avec Brugsch, les deux tomes d'un ouvrage sur la biologie humaine (63). Par ailleurs, dans un article paru en 1932, Lewy remarque des similitudes entre les corps d'inclusion dans la maladie de Parkinson et certaines maladies virales, et suggère une origine virale à la maladie de Parkinson. (65)

La carrière de Friedrich H. Lewy fut ensuite fortement affectée par la situation difficile subie par les juifs dans l'Allemagne nazie de l'époque. Peu après avoir participé à la fondation, en 1932, de l'institut neurologique de Berlin (comprenant une clinique et un institut de recherche), il fut forcé, en 1933, d'émigrer en Angleterre, avant de se rendre finalement aux Etats-Unis. Son parcours reflète le destin de beaucoup de savants juifs allemands de la première moitié du XXe siècle. (65)

Corps de Lewy



## B / MALADIES (ET DEMENCE) A CORPS DE LEWY

### Les premières descriptions (64, 73)

En 1961, Okasaki *et al* (72) décrivent pour la première fois l'existence d'*inclusions argentophiles intra cytoplasmiques* dans les neurones du cortex, du système limbique, et du tronc cérébral, chez deux patients présentant une démence progressive associée à une tétraparésie et des troubles neuropsychiatriques, sans troubles parkinsoniens extra-pyramidaux au début de l'évolution de leur maladie.

Entre 1974 et 1984, plusieurs groupes de patients avec une démence progressive, des troubles parkinsoniens, et une psychose furent étudiés. L'autopsie cérébrale révélait l'existence de nombreux corps de Lewy corticaux et sous corticaux, corrélés ou non avec des lésions neuro-pathologiques typiques de la maladie d'Alzheimer. C'est Kosaka, en 1984, qui utilisa pour la première fois le terme de « Maladie à corps de Lewy » (66).

A la fin des années 1980, de nombreuses terminologies furent employées par les différents auteurs, comme : maladie à corps de Lewy diffus ; démence associée à des corps de Lewy corticaux ; démence sénile de type « corps de Lewy » ; démence à corps de Lewy disséminés ; variante à corps de Lewy de la maladie d'Alzheimer, etc.

Cette « dispersion terminologique » persista jusqu'à ce qu'une conférence de consensus préconise, en 1995, l'utilisation du terme « démence à corps de Lewy » tout en en définissant les critères clinico-pathologiques (69) :

#### **Critères de démence à corps de Lewy « probable » et « possible »**

1. La caractéristique centrale pour le diagnostic de DCL est un déclin cognitif d'amplitude suffisante pour interférer avec une vie sociale ou professionnelle normale. Une altération mnésique, au premier plan ou persistante, peut ne pas survenir nécessairement pendant les stades précoces, mais devient habituellement patente avec l'évolution. Les déficits aux tests d'attention, de fonctions fronto-sous-corticales ou de capacités visuo-spatiales, peuvent être particulièrement marqués
2. La présence d'au moins deux des trois caractéristiques majeures suivantes est requise pour le diagnostic de *DCL probable* ; la présence d'au moins un seul critère majeur est indispensable pour le diagnostic de *DCL possible* :
  - a. fluctuations de l'état cognitif avec variations franches de l'attention et de la vigilance
  - b. hallucinations visuelles récidivantes, typiquement précises et détaillées
  - c. syndrome parkinsonien
3. Autres symptômes en faveur du diagnostic :
  - a. chutes répétées
  - b. syncopes
  - c. pertes de connaissance brèves
  - d. sensibilité aux neuroleptiques
  - e. idées délirantes systématisées
  - f. hallucinations autres que visuelles
4. Le diagnostic de DCL est moins probable en présence
  - a. d'un accident vasculaire, révélé par des signes neurologiques focaux ou par l'imagerie cérébrale
  - b. de la démonstration par l'examen physique et les examens complémentaires de toute autre affection somatique ou cérébrale suffisante pour expliquer le tableau clinique

## Réflexions autour des maladies (et de la démence) à corps de Lewy

Les corps de Lewy sont généralement considérés comme des marqueurs d'une pathologie dégénérative, leur répartition et la perte neuronale associée conditionnant des signes cliniques variés.

C'est ainsi que McKeith, en 1999, a pu décrire les trois principaux syndromes regroupés sous le terme « maladies à corps de Lewy » (70) :

### La classification des maladies à corps de Lewy (McKeith, 1999)

- a. la maladie de Parkinson (où les corps de Lewy sont limités aux régions sous-corticales, en particulier la substance noire)
- b. la démence à corps de Lewy (où ces derniers sont situés à la fois dans le cortex cérébral et les noyaux sous-corticaux)
- c. le « syndrome dysautonomique primaire », responsable d'hypotensions orthostatiques (où les corps de Lewy sont trouvés dans les neurones sympathiques médullaires)

Mais cette classification n'a pas supprimé, loin de là, toutes les interrogations autour des « *maladies* à corps de Lewy » en général, et de la « *démence* à corps de Lewy » en particulier. Comme le signalent Touchon et Portet, les patients rencontrés en pratique courante s'écartent en réalité bien souvent des trois cadres nosologiques proposés par McKeith (73) :

« Les signes extrapyramidaux, l'altération cognitive, les manifestations neuro-psychiatriques et dysautonomiques sont souvent associés. De plus, les corps de Lewy corticaux, pour des raisons encore mal connues, sont presque toujours associés à des lésions de maladie d'Alzheimer, justifiant la dénomination plus ancienne de « variante à corps de Lewy de la maladie d'Alzheimer ». »

Même si la démence à corps de Lewy – considérée comme « la deuxième cause de démence dégénérative » – est bien définie par le consensus de 1995, il n'en reste pas moins que sa situation nosologique fait toujours l'objet de discussions. Elle pourrait apparaître en effet comme une entité intermédiaire entre la maladie de Parkinson et la maladie d'Alzheimer (tout en étant susceptible de se développer seule, ou bien conjointement avec l'une ou l'autre de ces entités...)

Claire Didier résume dans sa thèse les principaux points en suspens sur ces questions (64) :

« Les limites de la démence à corps de Lewy sont encore loin d'être clairement définies en raison de ses aspects similaires, tantôt cliniques tantôt anatomopathologiques avec d'autres maladies neurodégénératives, principalement la maladie d'Alzheimer et la maladie de Parkinson, surtout dans leurs stades tardifs :

1. Ses aspects cliniques et pathologiques sont fréquemment superposables à ceux observés dans d'autres démences dégénératives surtout à des stades avancés (survenue d'un syndrome parkinsonien dans la maladie d'Alzheimer par exemple). Or il n'existe pas de signe diagnostique spécifique de la maladie en dehors de la preuve histologique impliquant le décès du patient ; de son vivant, seul un diagnostic clinique de probabilité peut donc être posé.
2. Les corps de Lewy, entité neuropathologique de la démence à corps de Lewy présents de façon diffuse dans le cortex cérébral, sont également retrouvés dans 15% des démences séniles.
3. Inversement certaines lésions cérébrales morphologiques observées dans d'autres entités démentielles peuvent être identifiées dans la démence à corps de Lewy. Il s'agit notamment des plaques séniles et de la dégénérescence neurofibrillaire, observées typiquement dans la maladie d'Alzheimer. »

Maurage et Duyckaerts proposent quant à eux quelques réflexions à partir de trois questions fondamentales soulevées par la démence à corps de Lewy (71) :

*« Le corps de Lewy peut-il à lui seul définir une maladie ?*

La réponse est probablement négative. Il est en effet trouvé dans des cas où la cause des lésions est clairement différente, par exemple des formes familiales de maladie d'Alzheimer et de maladie de Parkinson, les premières dues à la mutation du gène de la préséniline, les secondes à celle du gène de l'alphasynucléine.

*La démence à corps de Lewy constitue-t-elle une maladie homogène ?*

On peut aussi en douter : il est par exemple probable que les cas familiaux de maladie d'Alzheimer chez lesquels sont trouvés des corps de Lewy corticaux (et qui répondent donc aux critères de démence à corps de Lewy) relèvent d'une autre maladie que les cas sporadiques chez lesquels seuls des corps de Lewy sont présents dans le cortex.

*Faut-il donc dénier toute signification au corps de Lewy ?*

Nous ne le pensons pas. On le trouve en effet dans des régions précises du cerveau. La *substantia nigra* et le *locus coeruleus*, par exemple, sont toujours affectés, l'amygdale temporale souvent, le cortex limbique plus fréquemment que l'isocortex. Il est associé à une mort neuronale et à un ensemble précis de symptômes moteurs ou intellectuels qui témoignent de l'atteinte préférentielle de systèmes neuronaux déterminés. Mais ce n'est pas la seule topographie qui détermine son apparition. Les mêmes régions sont touchées dans la paralysie supranucléaire progressive ou dans la dégénérescence corticobasale, où les corps de Lewy sont absents. Il faut, à notre avis, en conclure que le corps de Lewy et la pathologie qui l'accompagne ne sont pas « spécifiques » d'une maladie mais constituent l'une des réactions stéréotypées du cerveau, en réponse à un groupe déterminé d'agressions. »

# LE SYNDROME DE KORSAKOFF

A / BIOGRAPHIE DE SERGEI KORSAKOFF (1853 – 1900)

B / LES PUBLICATIONS ORIGINALES DE KORSAKOFF

C / LE SYNDROME DE KORSAKOFF DE NOS JOURS

## A / BIOGRAPHIE DE SERGEI KORSAKOFF (1853 – 1900)

(83, 87)

Sergei Sergeievich Korsakoff, ou Korsakov (22 janvier 1853 – 1er mai 1900) est né en Russie, à Gus, une localité alors connue pour son usine de verrerie (dont son père était le directeur).



Il étudia la médecine à l'université de Moscou, où il fut diplômé en 1875, et devint ensuite médecin à l'hôpital mental de Preobrazhenskii. Entre 1876 et 1879 il acquit une expérience universitaire dans la clinique des maladies nerveuses sous la direction d'Aleksei Kolzhevnikoff, ou Kojevnikov (1836-1902). Il publie sa thèse sur la « paralysie alcoolique » en 1887, avant d'être nommé « chargé de cours » en 1888, puis responsable d'une nouvelle clinique psychiatrique universitaire en 1892, devenant en même temps « professeur extraordinaire ». C'est à cette époque qu'il se rendit à Vienne pour étudier auprès de Theodor Meynert.

Korsakoff fut l'un des grands psychiatres du 19e siècle et nombreux furent ses travaux publiés en neuropathologie, en psychiatrie, et en médecine légale.

C'est dans sa thèse de 1887 sur la « paralysie alcoolique » qu'il décrit pour la première fois l'amnésie antérograde avec polynévrite d'origine alcoolique qui portera plus tard son nom (78) :

« Ce trouble mental, dit-il, apparaît parfois sous la forme d'un trouble nerveux touchant gravement la sphère mentale, parfois sous forme d'une confusion avec, des erreurs caractéristiques dans l'orientation dans l'espace, le temps et la situation vécue, et parfois sous la forme presque pure de troubles aigus de la mémoire, avec une bonne préservation de la mémoire récente (...) Certains souffrent d'une perte de mémoire tellement importante qu'ils oublient tout, littéralement et immédiatement ».

Sergei Korsakoff, qui devait établir également une classification des maladies psychiatriques, publia en 1893 ses *Cours de psychiatrie* (79) et développa, en 1900, des conceptions très médicales dans une publication sur *l'Alitement dans le traitement des psychoses*.

Il se prononça pour une gestion plus humaine des malades mentaux avec en particulier l'instauration du « principe d'absence de contrainte » (no-restraint principle), même si cela n'était pas toujours facile à appliquer : « Moins de contrainte pour le patient, plus de contrainte pour le docteur ».

Il regrettait par ailleurs que certains étudiants soient obligés de gaspiller leur énergie à gagner un peu d'argent pour vivre au lieu de se consacrer à leurs études. C'est ainsi qu'en tant que Président de la « Société pour l'aide aux étudiants dans le besoin », il contribua à alléger leurs difficultés financières. Mais il indiquait clairement, en même temps, ce qu'il attendait de ses étudiants :

« Avant tout, je souhaite que tous les étudiants reconnaissent la nécessité absolue de l'apprentissage, qu'ils aiment profondément la science et la connaissance, et qu'ils méprisent l'ignorance. En échange de ce grand privilège qu'est l'instruction, les étudiants doivent être prêts à se sacrifier, même au prix de leur vie, pour le bien de leur pays et pour les idéaux de l'humanité. »

En organisateur efficace, Korsakoff contribua à fonder, en 1890, la « Société des neuropathologistes et des psychiatres de Moscou ». Dans son discours d'ouverture, il fixait comme principe de base pour chaque membre « d'encourager davantage les connaissances scientifiques sans se préoccuper de savoir qui sera premier à atteindre telle ou telle avancée scientifique. »

Un grand moment dans sa carrière fut l'organisation du 12<sup>e</sup> Congrès médical international, en 1897, à Moscou. Il s'attacha ensuite à créer une association nationale des psychiatres et des neurologues de Russie, mais il mourut en 1900, âgé de 46 ans, juste avant que cette société ne voie le jour. Par acclamation le journal de cette nouvelle association (*Zhurnal nevropatologii i psikhatrii*) fut baptisé de son nom.

## **B / LES PUBLICATIONS ORIGINALES DE KORSAKOFF**

Korsakoff reste surtout connu par sa publication princeps de 1887 sur « Les Troubles de la sphère psychique dans la paralysie alcoolique et leurs relations avec les troubles psychiques de la polynévrite », où il décrivait ce qui sera appelé plus tard le « syndrome de Korsakov » (avec amnésie antérograde, confabulation et fausses reconnaissances, désorientation temporo-spatiale, et polynévrite des membres inférieurs., suivie trois ans plus tard par un article sur les troubles de la mémoire et leur diagnostic (81).

L'observation ci-dessous a été publiée en français, en 1889, dans la *Revue philosophique*. Comme le remarque Jacques Postel, qui reproduit ce texte dans son ouvrage sur les « Textes essentiels de la Psychiatrie » (83), il apparaît que l'on n'était pas très exigeant dans les prétoires de Russie, à cette époque, sur le travail des avocats :

« C'était un avocat qui faisait abus d'alcool. En 1881, il prit une fièvre après laquelle il se développa un trouble profond de l'activité psychique et une paralysie des membres inférieurs. Le malade fut placé dans un hôpital, et, d'après ses dires, la paralysie disparut au bout de quelques mois ; mais depuis, il souffre d'un trouble profond de la mémoire qui, du reste, disparaît peu à peu. Les premiers temps de sa sortie de l'hôpital, il ne se souvenait absolument de rien de ce qui se faisait autour de lui : il oubliait tout. Cependant, ses facultés intellectuelles étaient en si bon état qu'il pouvait bien remplir les fonctions de correcteur d'un journal ; il pouvait très bien indiquer toutes les fautes d'une ligne et, pour ne pas perdre la ligne, il faisait des remarques au crayon ; s'il n'avait pas eu ces points de repère il aurait peut-être toujours lu la même ligne. Il ne reconnaissait ni le lieu où il demeurait, ni ses nouvelles connaissances. Lorsque le journal où il travaillait cessa de paraître, il resta sans ouvrage et alors pour lui vinrent des temps durs, dont il n'avait gardé qu'un souvenir confus. Cependant la mémoire revenait peu à peu et quatre ans après le début de sa maladie il recommença à travailler comme avocat. C'est alors que j'eus l'occasion de le voir pour la première fois. C'était un homme de quarante ans, d'une bonne constitution. Il n'avait plus de traces de paralysie, ses jambes étaient robustes ; seulement la surface inférieure de l'orteil était insensible au courant faradique. Quant à la mémoire elle était fortement troublée. Le malade se rappelait avec grand-peine ce qui était arrivé dernièrement. La conversation qu'il avait eue la veille, il l'oubliait le lendemain. La veille il avait travaillé, compulsé le dossier d'une affaire, et le lendemain il ne se souvenait plus de cette affaire, de quoi il était question, etc. S'il avait quelque chose à faire le lendemain, il devait l'inscrire, le mettre en lieu évident, sinon il oubliait ce qu'il devait faire. Il est évident que ce manque de mémoire continué était assez pénible pour le malade. Cependant il constatait lui-même que ce n'était pas de l'oubli absolu, mais seulement une impuissance à se rappeler les choses à son gré, et il employait toutes les ruses possibles pour se placer dans des conditions favorables à la mémoire. Ainsi, en allant plaider une affaire (du reste la plupart de ses clients n'étaient pas des gens exigeants), lorsqu'il occupait sa place il ne pouvait absolument pas se rappeler de quoi il s'agissait, bien qu'il eût lu l'affaire la veille. Mais pour ne pas se trouver dans une position embarrassante il écrivait pour lui un abrégé de l'affaire, et, en le lisant, il s'en remettait les détails et en plaidant il évitait les faits et employait les lieux communs qui convenaient au sujet. Il disait que, de cette manière, il pouvait bien conduire les affaires, d'autant plus qu'ayant un point de départ, il pouvait raisonner convenablement et donner des raisons plausibles.

Il se trouvait encore dans une position embarrassante lorsqu'il rencontrait quelqu'un qui lui rappelait les débats très vifs qui avaient eu lieu la veille et qu'il avait conduits lui-même ; il ne pouvait se rappeler ce que c'était et de quoi il avait été question. Mais, sachant la faiblesse de sa mémoire, il tâchait de s'arranger de manière que celui qui lui parlait lui expliquât lui-même de quoi il s'agissait. Il répondait par un lieu commun et posait lui-même une question et peu à peu il se rappelait les débats de la veille, sans reliefs, sans images, mais assez clairement pour pouvoir continuer la conversation sur ce thème et ne pas contredire ce qu'il avait avancé la veille. Cependant, la question de

savoir si c'était là ce qu'il avait dit la veille l'inquiétait toujours, il craignait d'avoir avancé le contraire [...].

Mais le malade dit que toutes ses connaissances l'assuraient qu'il ne se trompait pas, qu'il était conséquent avec lui-même, qu'il parlait en partant toujours des mêmes principes et qu'il n'y avait pas de contradictions dans ses paroles. Cette absence de contradiction et sa sagacité étonnaient le malade lui-même ; il dit qu'il se trouve à tout moment dans une position où il se dit ; « Ah ! Diable, me voilà pris, je ne sais vraiment pas de quoi il est question », et puis peu à peu l'affaire s'éclaircit et alors il dit ce qui convient. Cela lui donne de l'assurance et c'est pour cette raison que, dans les derniers temps, quoiqu'il oublie beaucoup de choses, il est devenu plus communicatif et ne craint plus de rencontrer quelqu'un. Du reste il croit avoir remarqué que maintenant il se rappelle plus de choses que par le passé ; il se rappelle la plupart des incidents, mais ce souvenir est général, imprécis ; il ne peut toujours pas, malgré tous ses efforts, se rappeler les détails ; mais s'il se rencontre une circonstance favorable, une partie de ces détails se reconstitue dans sa mémoire, mais avec si peu de relief, si indécis, que jamais il n'est en état d'affirmer qu'ils ont eu lieu.

Cette défaillance de mémoire concerne principalement les événements, c'est-à-dire les changements dans le temps ; quant aux perceptions de l'espace et aux sensations visuelles, elles se rappellent généralement mieux. Le malade s'en va tout seul dans la rue et reconnaît la maison où il a été une fois ; il peut de mémoire dessiner la maison qu'il habite, la maison de campagne où il a passé l'été ; il reconnaît toutes ses nouvelles connaissances. Mais il ne peut se souvenir d'une conversation qu'il a eue avec ces connaissances, il ne peut même pas se rappeler s'il s'est entretenu avec elles.

Parfois, le malade se rappelle des incidents antérieurs à la période de l'état grave de sa maladie : la plupart du temps une impression accidentelle évoque toute une série d'associations qui se rapportent à la vie passée, et souvent ce sont des souvenirs des offenses qu'il a souffert. Le malade ressent ces offenses, mais, comme il l'assure, faiblement, sans énergie. Ensuite ses souvenirs pénibles disparaissent. En général, le malade assure qu'il a bien de la peine à reconstituer la continuité des images dans sa conscience ; les images paraissent accidentelles et fragmentaires, mais, néanmoins (et c'est remarquable), le malade ne se contredit pas et, à première vue, il paraît parler d'après un plan arrêté, tandis que lui-même n'est occupé qu'à faire en sorte que ses idées découlent l'une de l'autre, et si on lui demande par quoi a commencé la conversation, il est absolument dans l'impossibilité de le dire. À cause de toutes ces circonstances la lecture lui est impossible ; après avoir lu deux, trois pages, il est obligé de retourner au commencement pour se rappeler de quoi il est question.

Ayant conscience de son état, le malade tâche de l'analyser et cette analyse porte les traces du trouble de sa mémoire. Il revient toujours aux mêmes choses et répète plusieurs fois ce qu'il a dit. Cette tendance à répéter se remarque aussi dans ses paroles. Il a conscience lui-même qu'il lui manque de la vivacité, de l'énergie. En se rappelant ce qu'il était autrefois, il reconnaît une profonde différence. Autrefois, c'était un homme ardent, énergique, que les injustices révoltaient puissamment, tandis que maintenant il ne se révolte presque plus ; il a une espèce de sang-froid, qui ne vient pas de la conscience de sa force, d'un point de vue élevé, mais qui est la suite de sa faiblesse d'énergie.

Pendant le cours ultérieur de la maladie, la mémoire du malade s'améliorait de plus en plus, il était plus content de son état et il devenait toujours plus apte à un travail intellectuel. »



## **B / LE SYNDROME DE KORSAKOFF DE NOS JOURS**

Afin d'illustrer l'approche actuelle du Syndrome de Korsakoff, nous proposons ci-dessous une synthèse sur les troubles cognitifs liés à l'alcoolisme, d'après Tiberghien (84) et Cambier (76).

Comme le remarque d'emblée Tiberghien, l'évaluation et l'interprétation des troubles cognitifs chez le patient alcoolique sont souvent rendues difficiles par la comorbidité induite par l'alcool, comme d'éventuelles atteintes hépatiques, traumatismes crâniens, accidents vasculaires cérébraux, myélinolyse centropontine, etc., qui sont autant de causes capables d'aggraver ces troubles.

Par ailleurs, les atteintes cognitives peuvent être la conséquence de deux processus pathologiques distincts : d'une part la neurotoxicité directe de l'alcool et d'autre part les lésions secondaires, dues en particulier aux carences vitaminiques. Enfin, la question de la « démence liée à l'alcool » reste un sujet de controverses.

### **Les troubles cognitifs imputables à l'alcool**

En l'absence de déficit vitaminique, les troubles cognitifs sont fréquents chez l'alcoolique chronique et d'installation progressive. Dans une étude australienne portant sur 641 patients alcooliques, 58 % d'entre eux avaient un dysfonctionnement frontal, 32 % une atteinte de la mémoire à court terme et 4 % une démence attribuée à l'alcoolisme (85).

Le trouble neuropsychologique le plus habituel est un dysfonctionnement frontal plus ou moins marqué. Il associe un trouble de la planification et de la résolution de problèmes, classiquement observé lors de lésions frontales ou de connexions frontales avec le système limbique ou le diencephale. L'atteinte mnésique est de type « souscortical », sensible à l'indigence (trouble du rappel). Les anomalies visuelles perceptives et constructives sont fréquentes. Les déficits cognitifs semblent précéder l'atteinte cérébelleuse et la neuropathie.

### **Les troubles cognitifs imputables aux carences vitaminiques**

#### **1) Encéphalopathie de Wernicke <sup>34</sup>**

C'est en 1881 que le psychiatre allemand Karl Wernicke (1848 - 1905) décrit l'encéphalopathie qui porte désormais son nom chez des patients alcooliques et chez un patient qui avait ingéré de l'acide sulfurique (86). Mais il attribua, à tort,

---

<sup>34</sup> A noter que le terme de « syndrome de Gayet-Wernicke » est utilisé dans la littérature francophone, et celui « d'encéphalopathie de Wernicke », dans la littérature internationale. Charles Gayet (1833 – 1904), chirurgien et ophtalmologiste français qui exerça à Paris et à Lyon, publia en 1875 un article sur une encéphalopathie similaire à celle que décrira Wernicke six ans plus tard (77). Mais, selon Tiberghien, c'est sans doute à tort que les noms de Gayet et de Wernicke furent regroupés car « la planche illustrant les lésions montrent leur diffusion et l'existence probable d'un œdème cérébral, et il est peu probable que ces altérations relèvent d'une encéphalopathie de Wernicke ».

les lésions observées à un facteur toxique et non pas à une carence nutritionnelle <sup>35</sup>.

La forme complète (30 % des cas) comprend :

- un début aigu ou subaigu
- une ataxie cérébelleuse
- un syndrome confusionnel
- une atteinte oculaire (nystagmus horizontal, paralysie du nerf abducens), n'est trouvée que dans 30 % des cas environ.

L'encéphalopathie de Wernicke, secondaire au déficit en vitamine B1, doit être considérée comme une urgence diagnostique et thérapeutique du fait d'une mortalité estimée à 15 % des cas et d'une évolution possible vers un syndrome de Korsakoff.

## 2) Le syndrome de Korsakoff

Le syndrome de Korsakoff, qui fait typiquement suite à l'encéphalopathie de Wernicke, associe :

- une amnésie antérograde et à un moindre degré rétrograde :

Le syndrome de Korsakoff se caractérise par une *amnésie antérograde* et à un moindre degré rétrograde. A partir d'une certaine date, plus aucun souvenir ne s'est formé. Pour les faits antérieurs à cette date, il existe une *dysmnésie d'évocation* plus ou moins chaotique ; seuls les souvenirs anciens sont conservés. L'impossibilité de former de nouveaux souvenirs est caractéristique. Le malade oublie à mesure les consignes, ce qu'on vient de lui dire, ce qu'il a fait quelques instants plus tôt, à plus forte raison les jours précédents. Il est incapable de répéter trois noms après un délai de cinq minutes, ou de résumer un texte qu'il vient de lire. L'atteinte des connaissances didactiques est variable. Souvent les souvenirs historiques et géographiques sont perturbés donnant lieu à des télescopages cocasses des événements dans le temps. Ignorant totalement son passé récent, ayant perdu tout repère, le malade est désorienté dans le temps et dans l'espace. Il se croit dans une année très ancienne et donne des détails sur les personnages et les événements politiques de cette époque comme si elle était actuelle.

Les troubles mnésiques (influencés par un dysfonctionnement frontal fréquent) sont moins sévères que ceux observés dans les atteintes hippocampiques bilatérales : lors des tests de mémoire visuelle, un effet positif de l'indiciage permet de constater un apprentissage et la possibilité de persistance d'une trace mnésique. (76)

<sup>35</sup> Nous n'avons pas pu retrouver – pour l'instant... – l'auteur qui proposa l'appellation éponymique « encéphalopathie de Wernicke », ou de « Gayet-Wernicke », ni la date de l'attribution de cette pathologie à une carence en vitamine B1. Concernant l'histoire de la découverte de la vitamine B1, c'est Van Lent qui fut le premier, en 1873, à avancer l'idée que quelque chose dans l'alimentation était lié à l'apparition du bérubéri, car en réduisant la part de riz dans les assiettes de marins hollandais il constata un recul de la maladie. En 1897, Christiaan Eijkman provoqua des polynévrites chez des pigeons, des poulets et des canards, grâce à une alimentation de riz poli. En 1901, le Docteur G. Grijns, conclut que le bérubéri, chez les volailles comme chez les hommes, est dû à l'absence d'un nutriment essentiel dans l'alimentation. Plus tard, Casimir Funk isolait cette substance dans la pellicule qui enveloppe le riz et la baptisait « vitamine ». En 1916, Elmer McCollum lui donnait le nom de « B hydrosoluble ». En 1936, Robert R. Williams déterminait sa structure, réalisait sa synthèse et lui donna le nom de « thiamine » car elle contient du soufre (d'après <http://www.caducee.net>).

- anosognosie, fabulations et fausses reconnaissances

Totalement anosognosique de son trouble, le malade répond aux questions en *fabulant*. Il donne des détails sur ce qu'il a fait la veille, alors qu'il n'a pas quitté sa chambre, parle de ses parents comme s'ils étaient toujours vivants. Cette fabulation souvent empreinte d'euphorie donne lieu parfois à une sorte de délire d'imagination. Les personnages de l'entourage constituent eux-mêmes une source de fabulation et les médecins n'échappent pas aux *fausses reconnaissances*. (76)

- une désorientation temporo-spatiale
- symptômes absents dans le syndrome de Korsakoff :
  - les capacités de calcul, de raisonnement, de jugement, d'abstraction ne sont pas touchées lorsqu'elles ne font pas appel aux souvenirs récents
  - les troubles de la vigilance et les troubles praxiques sont inhabituels.

Les lésions responsables du syndrome de Korsakoff intéressent de façon bilatérale, mais non nécessairement symétrique, le *circuit hippocampo-mamillo-thalamique*. La carence en vitamine B<sub>1</sub> est l'étiologie la plus fréquente. Le syndrome de Korsakoff se développe chez un alcoolique à la suite d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke manifeste, ou bien plus insidieusement. L'atrophie des tubercules mamillaires est la lésion la plus constante.

### 3) La démence alcoolique

La démence alcoolique serait présente chez 4 à 10 % des sujets alcooliques chroniques, mais sa définition même est l'objet de discussion. En 1998, Aslin et al ont établi des critères de « démence relative à l'alcool » (*Alcohol Related Dementia*, ou ARD) à partir de la définition du DSM-IV dans la rubrique « démence persistante induite par l'alcool » (82) :

#### ARD probable si :

- syndrome démentiel clinique à plus de 60 jours de l'arrêt de l'intoxication
- une période de consommation fixe hebdomadaire d'alcool sur une durée de 5 ans
- une consommation persistante 3 ans avant le début des troubles
- le diagnostic d'ARD est renforcé par : - la présence d'éléments cliniques ou paracliniques d'alcoolisation ; - une ataxie ou une polynévrite (non attribuables à une autre cause) ; - la mise en évidence de signes radiologiques d'atrophie cérébrale et vermiennne.

#### ARD possible si :

- Une démence persistante après 60 jours d'abstinence
- le diagnostic repose surtout sur la durée de l'intoxication et sur son importance (appréciée par la consommation hebdomadaire)

Tiberghien remarque que ces critères ne donnent pas de réponse claire à la question de savoir si l'alcool est une cause de démence ou bien s'il est un facteur de risque pour les autres syndromes démentiels, et il estime par ailleurs que bon nombre de patients diagnostiqués comme « ARD » pourraient être atteints du syndrome de Wernicke-Korsakoff...

**TROISIEME PARTIE :**

**EPONYMES EN RELATION AVEC UN  
TROUBLE DELIRANT OU UN TROUBLE DU  
COMPORTEMENT**

LE SYNDROME DE CAPGRAS

LE SYNDROME DE CHARLES BONNET

LE SYNDROME DE COTARD

LE SYNDROME D'EKBOM

LE SYNDROME DE DIOGENE

# LE SYNDROME DE CAPGRAS

A / BIOGRAPHIE DE JOSEPH CAPGRAS (1873 – 1950)

B / L'ILLUSION DES SOSIES (1923)

C / APPROCHES ET INTERPRETATIONS DU SYNDROME DE CAPGRAS

## A / BIOGRAPHIE DE JOSEPH CAPGRAS (1873 – 1950)

(88, 94, 95)



Jean Marie Joseph Capgras naquit en 1873 à Verdun-sur-Garonne, dans le Tarn-et-Garonne. Son père était ingénieur civil.

Après des études assez brillantes au lycée de Montauban, où ses maîtres voulaient le faire concourir pour l'école normale supérieure, il fit ses études de médecine à Toulouse. Il fut interne des hôpitaux de cette ville, puis se dirigea vers la psychiatrie sous l'influence de son cousin, le docteur Pécharman, alors médecin des asiles d'aliénés de la région parisienne.

Reçu premier, à l'âge de 25 ans, au concours de l'internat des asiles de la Seine de 1898, puis en 1902 au concours de l'adjuvat des asiles d'aliénés, il fut nommé successivement médecin-adjoint à l'asile de Lafond à La Rochelle (aujourd'hui Charente-Maritime), à l'asile de Dury, près de Saleux (Somme), à la colonie familiale de Dun-sur-Auron (Cher) et enfin à la maison de santé de Ville-Evrard à Neuilly-sur-Marne (aujourd'hui en Seine-Saint-Denis).

Il suit les cours de Farlet et de Magnan, considérés comme les aliénistes les plus éminents à cette époque et en 1912, il réussit le concours des hôpitaux psychiatriques de la Seine. Il occupa d'abord un poste à l'hôpital de Maison-Blanche à Neuilly-sur-Marne, puis à l'hôpital Sainte-Anne de Paris, où il exerça jusqu'à l'âge de la retraite.

Sa thèse de doctorat inspirée par son maître Paul Sérieux (dont il restera le collaborateur fidèle), a pour titre : *Essai de réduction de la mélancolie en une psychose d'involution présénile* (1900). Il y concluait que cette affection mentale était un syndrome qui, à l'âge avancé, n'était que le reflet mental des processus d'involution sénile, très liés à des modifications organiques (conclusion voisine de celle de Mairet à la même époque).

C'est en 1909 que paraissent, en collaboration avec Paul Sérieux, *Les Folies raisonnantes*, avec le sous-titre *Le Délire d'interprétation*. Cet ouvrage eut un retentissement immense (93, 94) :

A partir d'une observation clinique, les auteurs montraient que les interpréteurs constituent un groupe homogène et que le terme de « folie des persécutés-persécuteurs » ne pouvaient convenir à des malades qui parfois ne sont ni persécutés ni persécuteurs. Ils concluaient que l'origine de cette psychose, qui évolue sans hallucinations ni démence, devait être recherchée dans une prédisposition constitutionnelle, et que souvent les premiers symptômes sont déclenchés par un choc émotionnel. Le délire d'interprétation se développe à travers un « raisonnement affectif », le point de départ étant une émotion qui se fixe à une idée (cognition) et la déplace du domaine de l'analyse rationnelle vers la formation d'un « complexe idéo-affectif », complexe qui s'étend ensuite « en réseaux » du fait de la constitution mentale des sujets atteints et de leur personnalité paranoïaque. Une grande innovation de ce livre réside dans le fait que les auteurs utilisent le *mécanisme de l'interprétation* comme critère nosologique, alors que toutes les classifications préalables étaient établies à partir du contenu des délires et non pas à partir de leur mécanisme (on parlait par exemple de délire de persécution, mais sans référence à un mécanisme)<sup>36</sup>.

Mais c'est surtout l'*Illusion des sosies*, en 1923, écrit en collaboration avec son interne Reboul-Lachaux, qui allait rendre Joseph Capgras célèbre.

### **B / L'ILLUSION DES SOSIES (1923)**

Joseph Capgras publia en 1923 dans le Bulletin de la Société clinique de médecine mentale (en collaboration avec son interne Reboul-Lachaux), un article intitulé *L'illusion des "sosies" dans un délire systématisé chronique*, à propos du cas d'une patiente de 53 ans qui présentait depuis une dizaine d'années « une illusion ou plutôt une interprétation singulière, sorte d'agnosie d'identification individuelle », qui consistait à considérer les personnes de son entourage, comme son mari ou sa fille, comme des sosies... de son mari ou de sa fille. Voici quelques extraits significatifs de cette description princeps (90) :

« Le 3 juin 1918, Mme M. va dénoncer au Commissariat de son quartier, la séquestration d'un grand nombre de personnes, d'enfants surtout, dans le sous-sol de sa maison et de tout Paris ; elle demande que deux gardiens de la paix l'accompagnent pour vérifier ses dires et délivrer les prisonniers. Conduite à l'Infirmierie spéciale, elle est internée le surlendemain à Sainte-Anne où le Professeur Dupré la certifie atteinte de psychose hallucinatoire, interprétative et imaginative chronique à thème fantastique avec idées de grandeur, d'origine princière et de substitution de personnes autour d'elle et état d'excitation psychique habituelle. Le 7 avril 1919, Mme M. est transférée à Maison-Blanche. (...)

---

<sup>36</sup> D'autres mécanismes furent mis en évidence par la suite, comme par exemple l'imagination ou les hallucinations (mécanismes que Capgras évoquera d'ailleurs en 1923, comme nous le verrons un peu plus loin, dans le cadre de l'interprétation l'illusion des sosies)

On ne lui connaît aucune tare héréditaire. Elle eut la fièvre typhoïde à 12 ans, reçut une instruction primaire jusqu'à 14 ans, puis apprit et exerça le métier de couturière. Mariée en 1898, à 29 ans, elle eut un an après un fils mort en nourrice (substitué, croit-elle), puis deux jumelles, l'une morte (encore enlevée d'après elle), l'autre bien portante, âgée de 20 ans, et en 1906, deux jumeaux, tous deux morts en bas âge (pour elle l'un a été enlevé, l'autre empoisonné). Elle vivait dans l'aisance, son mari tenant un commerce important de laiterie. Sobre, elle a fait seulement quelques excès de café.

Son mari, qui nous le rapporte, constata, trois ou quatre ans après le mariage, et surtout à la suite du décès des deux jumeaux, en 1906, un état « nerveux », puis des manifestations de jalousie et des idées de grandeur. Quelques années plus tard, elle lui déclare qu'il n'est pas son mari et elle exprime déjà la majeure partie de ses conceptions actuelles. Ce délire semble donc s'être systématisé et développé rapidement. Dès 1914, en tout cas, les idées ambitieuses étaient définitivement fixées, l'extension du délire ne portant plus ensuite que sur les idées de persécution. Elle a imaginé un roman très compliqué et dont les détails sont tellement inextricables qu'il lui serait impossible de le résumer de vive voix. Elle est d'ailleurs très loquace et ne suit pas toujours le fil de sa pensée ; généralement elle s'exprime avec plus de précision dans ses écrits, abondants sans excès et cohérents. »

Joseph Capgras développe ensuite, à partir des propos et des écrits de la malade depuis 1919, les deux thèmes fondamentaux du délire présenté par la patiente, qui sont, d'une part, l'idée de grandeur (origine princière) et l'idée de persécution (disparition de personnes qu'on cache dans des caves immenses et qui sont remplacés par des sosies) :

### **1) Idées de grandeur :**

« Je suis d'une très grande famille, écrit Mme M. ; je suis la petite-fille de la princesse Eugénie qui a régné ; je suis née à la Légion d'honneur ; mon père était le duc de Broglie et ma mère une demoiselle de Rio-Branco, fille du duc de Luynes. ». Sa grand-mère paternelle est la reine des Indes. De Rio-Branco est le nom des enfants d'Henri IV dont elle descend ; elle est parente du duc de Salandra. C'est « M. Pierre-Paul M., ajoute-t-elle, mort chez moi, qui m'a certifié avant de mourir que je n'étais pas sa fille, qu'il avait agi en criminel en me cachant à mes parents et que j'avais quinze mois quand le rapt a été commis ». Dès le berceau on lui a donc substitué la fille de M. M.

Sa fortune est immense : tout Rio de Janeiro appartient à sa grand-mère qui possède à Buenos-Ayres des mines considérables. « Je suis certaine, dit-elle, qu'il m'a été laissé 200 millions par mon grand-père, Louis XVIII, qui était aux Tuileries ; il m'a légué toute l'île Saint-Louis ; depuis sa mort, rien que les loyers qui me sont dus s'élèvent à 740 millions. » Elle possède 75 maisons. Dès sa naissance, son arrière-grand-mère lui a laissé 125 milliards.

À cette fortune s'allient des qualités intellectuelles et morales de premier ordre. Elle écrit : « Je n'ai jamais eu d'autre couleur que la droiture... Moi, la femme sans tache... je suis une créature hors de doute, qui a non seulement toute sa raison, mais qui a voulu sauver la véritable administration. (...) Mes réclamations sont non seulement justes, mais d'une créature qui est moi, saine d'esprit et de droiture, Madame de Rio-Branco. » Ailleurs, après avoir exposé les persécutions dont elle est l'objet, elle

ajoute : « D'après toutes ces explications, jugez du guêpier où je me trouve ; il faut être doué d'une intelligence et d'une droiture à toute épreuve pour tenir tête à toutes les sangsues qui sont à base de vilénies. Voilà l'histoire d'une véritable Française qui a voulu sauver les trois quarts de l'univers, m'étant aperçue du fléau qui sévissait depuis longtemps. »

## 2) Idées de persécution :

« Elles sont variées et d'importance très inégale. Ses ennemis agissent par vols, empoisonnements, c'est banal ; par substitution d'enfants, par disparition de personnes, par transformation corporelle, ce qui est moins fréquent. « Je suis une dame qui a été dévalisée, dont on a détourné les fonds et les enfants ; on a voulu m'empoisonner, puis tuer mon mari... Il y a à Maison-Blanche le central où l'on apporte l'argent volé dans mes propriétés. » On a dévalisé sa famille du domaine de Grignon, et de nombreux millions dont elle ne peut même donner le chiffre. Ses ennemis ont fait des faux pour toucher ses rentes, ils connaissent les numéros de ses obligations, pour les donner à leurs enfants ; aussi l'ont-ils « fait enlever au Quai des Orfèvres pour lui voler récépissés et pièces » (...).

Le thème principal est celui des substitutions et disparitions de personnes. Nous avons déjà vu que Mme M. a été « victime d'un rapt » ; elle revient sans cesse sur ce sujet : « J'ai été poursuivie depuis mon jeune âge par une Société connaissant ma fortune, puisqu'on m'a enlevée de chez mes parents et abandonnée chez un M. M. » Ainsi substituée à la fille de ce Monsieur, elle ne doit pas être appelée M., mais Louise C., nom de son mari, ou Mathilde de Rio-Branco, nom de sa véritable famille « malgré les simulations et les erreurs ». Et elle écrit : « N'ayant jamais divulgué ma naissance, beaucoup ne connaissent que le nom de la personne qui m'a élevée ; ce sont les *sosies* qui m'ont déclarée du nom d'un de leurs enfants. C'est pour ça que l'on m'a changé mon signalement. » À la mairie, pour son mariage, on lui a fait signer des pages blanches sur deux registres différents ; on lui a volé trois fois son livret de mariage ; une dame se sert de tous ses papiers, qui sont en règle. – À l'asile, elle est maintenue pour une autre, une « condamnée, une femme qui a commis des délits et des indécences » ; la captivité que je subis appartient à une autre qui est dans mes *sosies*... Je sais parfaitement qu'une personne est sortie à ma place, ma sortie étant signée depuis longtemps... Le transfert m'a amenée pour une personne de leur société, dans ma ressemblance, que j'ai connue dans mon quartier, s'habillant comme moi et devant me remplacer dans mon appartement en mon absence. » *Elle a deux ou trois sosies* qu'elle connaît ; aussi a-t-elle pris des précautions : « Depuis longtemps je me suis mise en règle, munie de certificats sur papier timbré, constats d'huissier, certificats d'identité et de docteurs ; inutile de me prendre pour une autre, c'est-à-dire *sosie*. » Pour préciser son identité et compléter sa justification, elle signale les transformations dont elle a été l'objet. « J'étais blonde, ils m'ont rendue châtain ; j'avais les yeux trois fois comme je les ai : ils étaient bombés en avant, maintenant ils sont aplatis ; j'ai eu des gouttes dans mes repas pour m'enlever les particularités que j'ai dans mes yeux ; ainsi pour mes cheveux ; quant à ma poitrine, je n'en ai plus... c'est pour ça qu'on ne me reconnaît pas et qu'on se sert de mes bons antécédents. » Et alors elle donne son « signalement » avec un luxe de détails que nous reproduirons plus loin.



Ses enfants ont été aussi l'objet de substitutions : l'un a été volé alors qu'il était en nourrice et remplacé par un autre ; celui-ci est mort ; « j'ai donc été à l'enterrement d'un enfant qui n'était pas le mien », conclut-elle. Cet enfant a été empoisonné à vingt-deux mois ; elle s'en est aperçue à l'aspect de ses ongles ; on l'aurait enterré à Bagneux, mais elle pense qu'il a été « dépoisonné » et mis dans une autre famille. Sa fillette a été volée et remplacée par d'autres jeunes filles qui ont été ainsi successivement conduites chez elle. « Pour me remplacer ma propre fille volée, dit-elle, on en mettait toujours une, à son tour enlevée et remplacée aussitôt... Au fur et à mesure qu'ils m'enlevaient une enfant, ils m'en donnaient une autre qui lui ressemblait... *J'en ai eu plus de deux mille en cinq ans : ce sont des sosies...* Il venait journellement des fillettes chez moi qui, journellement, m'étaient enlevées ; j'ai prévenu le Commissaire de police du quartier Necker lui disant que leurs parents avaient disparu et que ces fillettes avaient des piqûres à la physionomie pour leur enlever toute idée et qu'elles étaient maltraitées... Ce va-et-vient d'enfants chez moi a duré de 1914 à 1918, sans discontinuer. »

« Son mari, M. C., a également disparu : un *sosie* a pris sa place ; elle a voulu divorcer d'avec ce *sosie* ; elle a adressé une plainte et fait une demande de séparation au Palais. Son véritable mari a été assassiné et « les messieurs » qui viennent la voir sont des « *sosies* » de son mari ; elle en a compté au moins quatre-vingts. Elle s'excite d'ailleurs quand on lui parle de ce sujet ; « si en tout cas, poursuit-elle, si cette personne est mon mari, il est plus que méconnaissable, c'est une personne métamorphosée. Je certifie que le prétendant (*sic*) mari que l'on cherche à m'insinuer pour le mien qui n'existe plus depuis dix ans, ce n'est pas lui qui me maintient ici. »

Mais les disparitions débordent largement le milieu familial de Mme de Rio-Branco, pour s'étendre à sa maison, au monde entier et spécialement à Paris. Il existe des *sosies* de la concierge, qui lui présentent des ouvriers déguisés. Tous les locataires sont remplacés par des *sosies*. Parlant des domestiques qu'elle a eues, elle cite tous leurs noms et ajoute : « Si je me permets ces noms, c'est à cause des *sosies*, plusieurs familles avec le même personnel ayant fait du chantage. » Il y a rue Mathurin-Régnier des oubliettes, un puits artésien et des caveaux où sont enfermées vingt-huit mille personnes depuis 1911 ; une bande d'individus y dévalisent les gens et les enferment dans des caves ; ils correspondaient avec un locataire de sa maison, *sosie* d'une dame P. Au-dessous de l'École militaire, de l'avenue de Suffren, du boulevard Duplex, de la rue Dutot une vingtaine d'enfants lui demandent à sortir. Sous sa propre maison elle entend des voix d'enfant appeler : « Maman, je t'en prie, viens nous chercher. » Sous Paris, c'est tout un système « d'arènes », de souterrains ; les gens sont descendus « comme par un monte-plats ou un monte-charge, par échelons » et on les « supprime ». On enterre des personnes vivantes dans les catacombes. Près de Pasteur on a enfermé et momifié des milliers d'individus. Les caves de Paris sont pleines d'enfants. »

Avant d'évoquer un certain nombre d'interprétations et de commentaires au sujet de cette « illusion des sosies » nous signalerons que c'est Lévy-Valensi, en 1929 (dans un article où il décrit deux autres cas cliniques d'illusion de sosie sous la direction du Professeur Claude) qui reconnaît à Joseph Capgras la paternité de la découverte de cette symptomatologie et qui estime qu'il serait approprié de nommer dorénavant ce syndrome : « le syndrome de Capgras », dénomination qui sera retenue par la suite. (93)

## C / APPROCHES ET INTERPRETATIONS DU SYNDROME DE CAPGRAS

### L'interprétation donnée par Capgras lui-même

Pour Joseph Capgras, le « délire systématisé chronique » en question repose sur trois phénomènes psychiques (*l'imagination*, *l'interprétation* et les *hallucinations*) développés sur un état d'hypertonie affective :

« L'imagination a joué le rôle prépondérant, mais les nombreuses interprétations et les hallucinations épisodiques ont contribué à l'élaboration de ce roman fantastique qui se développa surtout, comme il arrive toujours en pareil cas, grâce à l'excitation psychique. C'est, en effet, l'hypertonie affective, l'exaltation intellectuelle qui déterminent l'exubérante prolifération des erreurs de jugement, des récits imaginaires et des illusions, en même temps que la loquacité et la prolixité génératrices de longues et inutiles dissertations qui obscurcissent l'idée principale. »

Capgras estime que cette croyance aux sosies s'observe notamment, à titre de « symptôme accessoire », dans les *Délires de persécution*, sous la forme d'une fausse reconnaissance associée à une interprétation erronée, comme dans l'exemple suivant qu'il fournit à titre d'illustration :

« Un amoureux croise dans la rue des jeunes filles qui paraissent se moquer de lui et en même temps il constate certaines similitudes de traits, des analogies de costume entre ces jeunes filles et sa fiancée : il en conclut qu'une agence met sur son chemin des sosies de sa fiancée pour lui faire croire qu'il n'est pas aimé. »

Il se pose ensuite la question de savoir comment une pareille illusion a pu naître et se développer chez sa patiente. Il s'agit pour lui avant tout d'un trouble affectif associé à une « tournure d'esprit » particulière. Les fausses reconnaissances peuvent bien entendu se voir dans les démences<sup>37</sup>, mais dans le cas présent, nous nous trouvons plutôt, selon Capgras, dans le cadre d'une mélancolie, où les fausses reconnaissances sont provoquées notamment par l'anxiété sous-jacente et le délire de persécution associé :

« Liées parfois à la difficulté d'évocation des images mentales, [Les fausses reconnaissances de la mélancolie] sont provoquées surtout par l'anxiété qui s'accompagne presque toujours d'un sentiment d'étrangeté très pénible (...). Dans ce cas les physionomies les plus familières apparaissent transformées, les malades confondent leurs parents avec des étrangers. L'existence de cette période d'inquiétude et d'anxiété ne fait aucun doute chez Mme de Rio-Branco : c'est alors qu'assaillie d'illusions et d'hallucinations elle entend des enfants gémir partout où elle passe. Le sentiment d'étrangeté se développe donc chez elle, comme chez la plupart des inquiets, et il se heurte au sentiment de familiarité inhérent à toute reconnaissance.

---

<sup>37</sup> « Quand il s'agit de visages vus tous les jours, comme ceux des proches avec qui l'on vit continuellement, aucune hésitation n'est possible, si ce n'est à la suite d'un trouble mental. Ce trouble porte le plus souvent sur la perception ou la mémoire : les fausses reconnaissances de la démence ou de la confusion rentrent dans cette catégorie. »

Mais il n'envahit pas totalement sa conscience, il ne déforme pas ses perceptions ou ses images mnésiques. En conséquence, des visages, qu'elle voit pourtant avec leurs traits habituels, et dont le souvenir n'est point altéré ne s'accompagnent plus de ce sentiment de familiarité exclusif qui détermine l'appréhension directe, la reconnaissance immédiate. À la reconnaissance s'associe le sentiment d'étrangeté qui lui est contraire. Le malade tout en saisissant une ressemblance très étroite entre deux images cesse de les identifier en raison de leur coefficient émotif différent. Et à ces être semblables ou plutôt à cette personnalité unique, méconnue, elle donne tout naturellement le nom de sosies. L'illusion des sosies, chez elle, n'est donc pas, à vrai dire, une illusion sensorielle, mais la conclusion d'un jugement affectif. (...)

Cette conception délirante du sosie, ainsi créée par la logique des sentiments, prit ensuite un développement inaccoutumé et s'éleva au rang d'idée prévalente, parce qu'elle s'accordait intimement au thème fondamental des enlèvements ou des substitutions de personnes. Convaincue désormais que l'emploi des sosies est la manoeuvre habituelle de ses ennemis, elle n'hésitera pas à les démasquer au moindre stimulant affectif. Elle y réussira d'autant mieux qu'elle possède sur ce point une disposition paranoïaque tout à fait favorable, une inclination très marquée à la méfiance, et à la recherche minutieuse des moindres détails. »

### **Les autres « syndromes de méconnaissance délirante »**

Après le syndrome de Capgras, plusieurs autres syndromes de méconnaissance délirante furent décrits, relevant également d'identifications projectives psychotiques :

#### *Le syndrome de Fregoli*

C'est en 1927 que Courbon et Fail décrivent (sur la lancée de l'intérêt porté à l'illusion des sosies), une seconde forme de délire de méconnaissance. Leur patiente âgée de 27 ans est une femme venant d'un milieu pauvre et vivant à l'Armée du Salut. Elle est passionnée par le théâtre, à tel point qu'elle préfère ne pas acheter de nourriture pour pouvoir se payer des représentations. Admise à l'hôpital après qu'elle ait agressé son employeur, elle déclare à Courbon et à Fail qu'elle est la victime de ses ennemis et en particulier de deux actrices qui étaient alors célèbres, Robins et Sarah Bernhardt, qu'elle avait souvent vues au théâtre. Elle prétend que ces actrices la poursuivent depuis plusieurs années, prenant la forme de gens qu'elle connaît ou qu'elle rencontre, prenant le pouvoir sur ses pensées ou ses actions, la forçant notamment à se masturber. Courbon et Fail nomment ce tableau clinique *Syndrome de Fregoli*, prenant le nom de l'acteur italien Leopoldo Frégoli, qui était alors célèbre pour son habilité à se transformer très rapidement en un grand nombre de personnages. (93)

### *L'illusion d'intermétamorphose et de charme*

En 1932, Courbon et Tusques décrivent un troisième tableau de méconnaissance délirante, qu'ils nomment *l'illusion d'intermétamorphose et de charme*. La patiente décrite est une femme dépressive de 49 ans qui se plaint que des animaux ou des objets qui lui appartiennent, prennent la forme d'autres animaux ou objets. Elle a aussi vu des changements dans l'apparence de son mari qui peut se mettre à ressembler à un de leurs voisins ou peut rapidement se transformer pour être plus grand, plus petit ou plus jeune. Elle dit surtout que de nombreuses personnes s'incorporent successivement dans son propre fils et explique cela par un enchantement ou un charme. **(93)**

### *Le syndrome du double subjectif*

En 1978, le psychiatre grec Christodoulou publie un cas de *syndrome de double subjectif*, décrivant alors un délire où la patiente ne perçoit que des *sosies* d'elle-même, le sujet devenant convaincu que son image, a été prise par son persécuteur, qui se cachait derrière elle <sup>38</sup>.

Ce quatrième type de délire sera intégré, en 1986, par Christodoulou dans les délires de méconnaissance **(91)** dans un groupe syndromique qu'il nomme « Delusional Misidentification Syndromes » ou D.M.S. (en français : syndromes de méconnaissance délirante), dans lequel le syndrome de Capgras apparaît comme la forme clinique la plus fréquente.

### **Pathogénie du syndrome de Capgras**

La pathogénie de ces divers syndromes a été souvent discutée. Entre les interprétations psychodynamiques, surtout d'inspiration psychanalytique, et la recherche d'une lésion, ou au moins d'un dysfonctionnement cérébral, beaucoup d'hypothèses ont été soulevées.

#### **1. Interprétation psychanalytique **(93)****

Joseph Capgras va publier deux autres cas sur le même sujet en 1924 où il intégrera lui-même les idées freudiennes :

- Avec ses élèves Schiff (futur psychanalyste fondateur du mouvement de *L'évolution psychiatrique*) et Lucettini, Capgras va décrire un cas où l'organicité du trouble semble prépondérante, la patiente souffrant de neurosyphilis avec détérioration mentale. Dans cet article, cependant, le délire est vu, selon les conceptions psychanalytiques qui commencent alors à poindre dans le milieu psychiatrique, comme une « reconstruction d'une réalité anxiogène ».

---

<sup>38</sup> Ce type de délire a été décrit à plusieurs reprises en littérature, comme dans le *Horla* de Maupassant, dans le *Double* de Dostoïevski, ou plus récemment dans *Cosmétique de l'ennemi* d'Amélie Nothomb.

- Avec Carrette, un autre de ses élèves, Capgras publie, également en 1924, *L'illusion des sosies et complexe d'Oedipe*. inscrivant clairement le cas clinique dans les idées freudiennes : les auteurs montrent « qu'il y a une grande part de vérité dans la doctrine de Freud mais que la cessation du conflit entre le moi et la libido n'est pas toujours le signal de la guérison ». Le texte se termine en faisant état d'une lettre écrite aux auteurs par le « docteur de Saussure, élève de Freud », interprétant à propos du cas de fausse reconnaissance décrit dans cet article, le refoulement d'un désir incestueux.

## 2. Explications psychopathologiques

Pour Ellis et Young (92), les patients présentant un syndrome de Capgras souffrent d'un déficit perceptif – dans lequel le chemin qui conduit à la reconnaissance des visages est intact, mais où le chemin corrélatif qui met en œuvre les réponses préparatrices et émotionnelles est lésé –, en sorte que les sujets reconnaissent les visages sans faire l'expérience de la réponse émotionnelle appropriée, et ils cherchent ensuite à rendre compte de leur anomalie perceptive en l'interprétant, mais de manière incorrecte : bien qu'ils n'aient pas de déficits de raisonnement, ils ne tiennent pas compte de certaines données, ni des hypothèses rivales. Selon cette analyse, la croyance délirante dans l'illusion de Capgras repose bien, en premier lieu sur une *croyance*, au sens d'une information causée par une perception du monde extérieur. Mais cette croyance est *fausse* : on a donc affaire à une erreur perceptive. Cette croyance fautive ne disparaissant pas, le sujet commence à raisonner, de manière à adapter ses autres croyances à celle-ci.

D'autres auteurs, comme Berrios (89), ont une autre analyse : les sujets admettent quelquefois que leur « croyance qu'ils ont affaire à un sosie » coexiste avec leur « croyance qu'il s'agit bien de leur proche », et ils ne tiennent donc pas compte de toutes les données... Si bien que Berrios estime que les croyances délirantes des sujets victimes de l'illusion de Capgras ne sont pas vraiment des croyances, mais « des actes de langage vides qui se déguisent en croyances ».

Jacques Postel nous indique pour sa part (94) que ces agnosies d'identifications s'observent au cours des états où « la synthèse personnelle est profondément atteinte sous l'influence de troubles cénesthésiques marqués et de fortes conceptions délirantes ». Survenant parfois au cours de bouffées délirantes ou d'accès confusionnels, ce syndrome apparaît surtout dans les délires chroniques à thème de persécution, bien systématisés (comme dans le cas princeps), et dans les formes paranoïdes de la schizophrénie, où il accompagne souvent d'autres fausses reconnaissances.

### 3. Approche organique (93)

Jacques Vie (un autre étudiant de Sérieux) publie en 1944 une monographie sur les *Méconnaissances systématiques*, prenant comme axe de recherche, l'automatisme mental décrit par Clérambault. Il considère que le rôle de processus morbides organiques comme certaines lésions cérébrales, pourrait être à l'origine de réactions délirantes. C'est le premier auteur qui va décrire l'intérêt de l'étude organique dans ce type de syndrome.

Même si le syndrome de Capgras reste plutôt associé aux pathologies psychiatriques, un certain nombre d'auteurs en ont décrit, depuis une trentaine d'années, des formes survenant à l'occasion de certaines maladies neurologiques, comme par exemple :

- En 1968, Gluckman décrit un cas de syndrome de Capgras sur une atrophie cérébrale mise en évidence par de nouveaux moyens d'investigations neuroradiologiques, et met en avant la possibilité d'une étiologie organique à ce syndrome.
- En 1972, Weston publie par exemple un cas dans lequel le jeune patient qu'il décrit, présente un délire d'identification de type Capgras, après un violent traumatisme crânien et sans qu'il ait aucun antécédent psycho pathologique, impliquant alors une étiologie purement organique.
- En 1977, le psychiatre grec Christodoulou va, avec une orientation très neuropsychologique, s'intéresser au syndrome de Capgras et mettre en évidence les anomalies *dysrythmiques* à l'électroencéphalogramme dans cette pathologie.

Qu'elles que soient les approches et/ou les interprétations de cette *illusion des sosies*, il apparaît que 80 ans après sa description, elle passionne toujours de nombreux chercheurs. Jacques Postel mentionnait, en 1994, l'existence qu'un « Capgras Club » animé par le français J.-P. Luauté et l'anglais H. D. Ellis...

# LE SYNDROME DE CHARLES BONNET

- A / BIOGRAPHIE DE CHARLES BONNET (1720 – 1793)
- B / LES HALLUCINATIONS VISUELLES DU GRAND-PERE DE CHARLES BONNET
- C / GEORGES DE MORSIER ET CHARLES BONNET
- D / LE SYNDROME DE CHARLES BONNET DE NOS JOURS

## A / BIOGRAPHIE DE CHARLES BONNET (1720 – 1793) (100, 112)



Philosophe et naturaliste suisse, Charles Bonnet (1720 - 1793) est issu d'une famille française qui avait émigré en Suisse en raison des persécutions religieuses du XVII<sup>e</sup> siècle. Il devint partiellement sourd à sept ans et, du fait des taquineries qu'il eût à subir à l'école, sa première éducation fut assurée par des précepteurs privés.

Vers l'âge de 16 ans, il lut plusieurs livres sur les insectes (en particulier le *Spectacle de la nature* de Noël-Antoine Pluche, *la Bible de la nature* de Jan Swammerdam et les *Mémoires pour servir à l'histoire des insectes* de Réaumur) qui attirèrent son attention sur la vie des insectes.

Il fut l'élève des professeurs Jean-Louis Calandrini et Gabriel Cramer : c'est à leur instigation qu'il entra, dès 1737, alors âgé de 17 ans, en relation épistolaire avec Réaumur à propos d'observations sur les chenilles processionnaires.

Sous la pression de son père, il commença des études de droit en 1739 (il obtint même son doctorat en 1743), mais les sciences naturelles constitueront l'essentiel de ses préoccupations. Avec détermination, il étudie d'abord la physiologie des insectes. C'est ainsi qu'il découvre le phénomène de parthénogenèse, cette capacité qu'ont les femelles des pucerons de se reproduire sans fécondation par les mâles. En examinant l'appareil respiratoire des chenilles et papillons, il repère également les pores (qu'il nomme stigmates) à travers lesquels ces insectes respirent. Ces découvertes lui valurent de devenir, sur proposition de Réaumur, le plus jeune correspondant de l'Académie des sciences de Paris. L'ensemble de ses travaux concernant des insectes fut édité dans le *Traité d'insectologie* à Paris en 1745.

En 1754 il publia l'un de ses travaux plus connu, *Recherches sur l'usage des feuilles dans les plantes*, où il parle entre autres de la photosynthèse (en notant par exemple l'émission de bulles par une feuille immergée et illuminée). Dans cet ouvrage, il avance par ailleurs l'idée que les plantes sont dotées de sensation et de discernement... Mais la survenue, la même année, d'une baisse importante de la vision l'oblige à renoncer à l'usage du microscope <sup>39</sup> et à recentrer son intérêt sur des sujets plus philosophiques.

Se basant sur ses expériences précédentes, il combat la théorie de la génération spontanée au profit d'une philosophie préformationniste. Selon celle-ci, chaque organisme contient, en lui-même, des individus ou des germes préformés qui prendront son relais, assurant ainsi l'immortalité de l'espèce : *Considérations sur les corps organisés* (1762), *Contemplation de la nature* (1764). Et à ceux qui lui opposent des fossiles d'espèces disparues, Bonnet répond par la théorie de l'évolution dite des catastrophes : dans *Palingénésie philosophique* (1769), il explique comment des catastrophes naturelles frappant périodiquement la Terre peuvent détruire à chaque fois une grande partie de la vie tandis que les espèces survivantes montent d'un cran dans l'échelle de l'évolution. Bien que fausse, cette théorie fait de Bonnet l'un des tout premiers à considérer l'évolution sous un angle biologique.

Il s'intéresse par ailleurs aux questions ayant trait au comportement humain, qu'il traite notamment dans deux ouvrages importants : *Essai de psychologie* (1754) et *Essai analytique sur les facultés de l'âme* (1760). C'est dans ce dernier ouvrage qu'il décrit, comme nous allons le voir, les hallucinations présentées par son grand-père, à l'origine du syndrome qui porte aujourd'hui son nom.

Charles Bonnet a vécu une vie « sans incident » et il ne semble jamais avoir quitté la Suisse. En 1766, il s'installa dans la propriété de ses beaux-parents à Genthod, près du lac Léman, où il mourut en 1773.

---

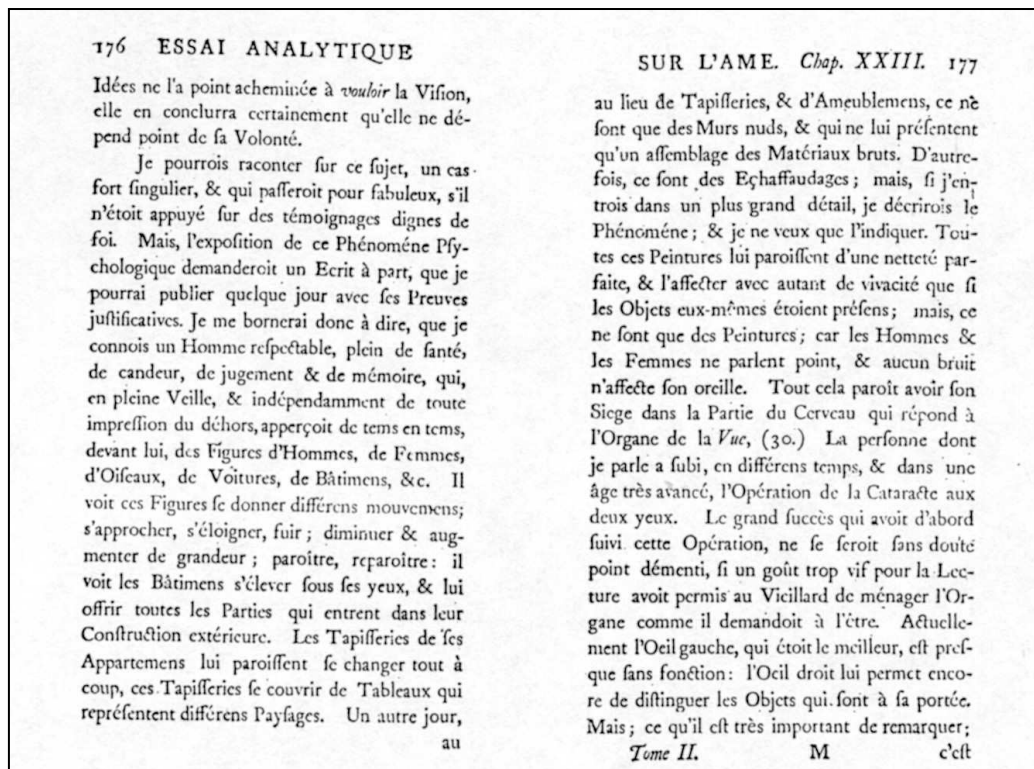
<sup>39</sup> La maladie des yeux dont souffrait Bonnet n'est pas connue, mais nous savons que ses médecins n'étaient pas d'accord sur le traitement : « M. Tronchin m'a conseillé l'application de l'eau froide parce qu'il a cru que les parties étaient relâchées. M. Andrieu m'a conseillé l'application de l'eau tiède parce qu'il a cru que les parties étaient trop tendues. J'ai fait l'un et l'autre et je ne puis dire précisément lequel est le meilleur. C'est peut-être qu'il est des parties qu'il faut relâcher et d'autres qu'il faut tendre. » (Lettre de Ch. Bonnet à Albert de Haller du 6 nov. 1754.). (100)



## B / LES HALLUCINATIONS VISUELLES DU GRAND-PERE DE CHARLES BONNET

Dans son *Essai analytique sur les facultés de l'âme* (1760), Charles Bonnet rapporte le cas de son grand-père, Charles Lullin, alors âgé de 89 ans (96) :

« Je connais un homme respectable, plein de santé, de candeur, de jugement et de mémoire, qui, en pleine veille, et indépendamment de toute impression du dehors, aperçoit de temps en temps devant lui des figures d'hommes, de femmes, d'oiseaux, de voitures, de bâtiments, etc. Il voit ces figures se donner différents mouvements, s'approcher, s'éloigner, fuir ; diminuer et augmenter de grandeur ; paraître, disparaître : il voit des bâtiments s'élever sous ses yeux et lui offrir toutes les parties qui entrent dans leur construction extérieure. Les tapisseries de ses appartements lui paraissent se changer tout à coup, ces tapisseries se couvrir de tableaux qui représentent différents paysages (...). Les hommes et les femmes ne parlent point et aucun bruit n'effleure son oreille. (...). La personne dont je parle a subi, en différents temps, et dans un âge très avancé, l'opération de la cataracte aux deux yeux. Le grand succès qui avait d'abord suivi cette opération, ne se serait sans doute point démenti, si un goût trop vif pour la lecture avait permis au vieillard de ménager l'organe comme il demandait de l'être. Actuellement l'œil gauche, qui était le meilleur, est presque sans fonction : l'œil droit lui permet encore de distinguer les objets qui sont à sa portée. Mais ce qui est très important à remarquer, c'est que ce vieillard ne prend point comme les visionnaires ses visions pour des réalités, il sait juger sainement de toutes ces apparitions et redresser toujours ses premiers jugements (...), sa raison s'en amuse. Il ignore d'un moment à l'autre quelle vision s'offrira à lui ».



L'observation princeps de Charles Bonnet.  
*Essais analytiques sur les facultés de l'âme*, 2<sup>e</sup> édition,  
Copenhague et Genève, 1769, t. II, p. 176-177

Les visions débutent en juin 1758, cessent en juillet, mais reprennent en août pour se terminer définitivement en septembre, à l'exception des « mouchoirs bleus » qui durent jusqu'à la fin. Les « mouchoirs bleus » sont petits (un pouce carré) quand il regarde la table où il mange. Ils sont grands comme une grande nappe quand il regarde une fontaine située à cent pas de sa maison (Lullin habitait au n° 7 de la rue des Chanoines, actuellement rue Calvin, et la fontaine est celle de la petite place du Puits-Saint-Pierre). Les « mouchoirs bleus » se déplacent avec le regard, alors que les personnages et les objets sont indépendants des mouvements des yeux. Les personnages sont parfois de petite taille, mais parfois très grands. Enfin, il a eu des phénomènes autoscopiques : son sosie, « le fumeur », apparaît régulièrement chaque matin, au moment où Lullin fume sa pipe.

Voici l'explication que Charles Bonnet donne lui-même de ces phénomènes :

« Tout ceci paraît avoir son siège dans la partie du cerveau qui répond à la vue », et il ajoute : « Je montrerai que (ce curieux phénomène) s'explique heureusement par les principes que j'ai tâchés d'établir dans le cours de cet ouvrage, et qui les confirme. Il n'est pas difficile d'imaginer des causes physiques qui ébranlent assez fortement différents faisceaux de fibres sensibles pour représenter à l'âme l'image de divers objets avec autant de vivacité que si les objets eux-mêmes agissaient sur ces faisceaux. Et si les fibres qui servent à la réflexion ne sont point alors intéressées, si elles sont dans leur état naturel, l'âme ne confondra point la vision avec la réalité. »

Théodore Flournoy a retrouvé le Manuscrit complet de l'auto-observation de Charles Lullin, et l'a publié en 1902 (102). Il contient certaines informations complémentaires très intéressantes, en particulier :

- Lullin n'a jamais eu de « visions » étant au lit mais seulement lorsqu'il était debout et surtout assis.
- Les visions sont vues surtout du côté gauche, et quand il tourne les yeux du côté droit, elles disparaissent. Qu'il ferme l'œil gauche ou l'œil droit, ou qu'il ferme les deux yeux, les visions sont toujours du côté gauche.

A noter que vers la fin de son existence, Charles Bonnet, qui avait médité pendant toute sa vie sur ces phénomènes, a eu lui-même des hallucinations visuelles semblables à celles de son aïeul, alors qu'il avait gardé un jugement parfaitement lucide. Voilà ce qu'en écrivait son biographe, Levêque de Pouilly, qui l'avait bien connu (105) :

« Une multitude d'objets fantastiques se présentaient à ses yeux dans les derniers temps de sa maladie. Il en reconnaissait l'illusion, et par suite de ses habitudes et de la pente qu'avait prise son âme à se considérer elle-même, il travaillait à s'expliquer comment il se pouvait que ses organes s'obstinent à vouloir le tromper malgré les efforts qu'il faisait pour les rappeler à leur destination et en quelque sorte à leur devoir. »

## C / TROIS AUTRES DESCRIPTIONS « HISTORIQUES » (d'après 100)

### 1) L'auto-observation d'Ernest Naville en 1908 (107)

Le philosophe et psychologue genevois Ernest Naville (1816 - 1909), s'était toujours intéressé au problème du sommeil, des rêves et des hallucinations. Dans son mémoire adressé en 1873 à l'Institut de France, il aborde par exemple la question de la valeur juridique et historique du témoignage d'un halluciné, à propos du cas du philosophe et physicien genevois Pierre Prevost (1751-1839) :

« Etant sur son lit de mort (Prevost) éprouva des hallucinations de la vue. Il voyait sur les parois de sa chambre les affiches des spectacles d'une nature légère auxquels il avait assisté dans sa jeunesse... Ses enfants lui certifièrent que les affiches n'existaient que dans son imagination ; il les crut tout en continuant à voir ces objets qu'il savait n'avoir pas de réalité. Il est bien évident que c'est uniquement par un acte de confiance qu'il pouvait rectifier ainsi les erreurs de sa vue ».

En 1878, il consacra un long travail à la question du sommeil, dans lequel il parle des hallucinations, conséquence d'un « automatisme cérébral ». Il était donc bien préparé à étudier et à décrire minutieusement et en connaissance de cause les hallucinations qu'il a eues à l'âge de 92 ans, alors qu'il était en pleine possession de ses facultés intellectuelles comme le prouvent son récit et aussi le fait que c'est à ce moment qu'il a publié son dernier livre : *Les systèmes de philosophie ou les philosophies affirmatives* (1909) :

« Alors qu'il séjournait sur le Mont Salève, près de Genève, il distingue nettement quelques personnages sur un chemin à une distance de cinq minutes de marche de l'endroit où il se trouve, ainsi qu'une fumée qui s'élève du chemin. Il voit ensuite par la fenêtre deux hommes à cheval franchir le mur du jardin, puis des bœufs traînant un char à échelles. Il remarque que « les éléments de ma vision n'apportent aucun trouble dans mes perceptions ordinaires : le jardin, son mur, ses environs furent vus simultanément avec les cavaliers illusoires ». D'autre part les visions disparaissent avant d'atteindre la maison. Il voit encore s'avancer cortège précédé d'un officier portant un drapeau, un troupeau d'innombrables moutons, trois grands bâtiments ressemblant à ceux qu'on construisait alors sur le boulevard des Tranchées à Genève. A un autre moment, se promenant avec sa fille, il voit que ses bottes sont couvertes de boue, ce qui n'est pas le cas. Un jour, il voit si distinctement un officier le regardant qu'il ne put s'empêcher de s'écrier : « C'est trop fort ! » Alors qu'il s'approche de l'officier, la vision disparaît. Naville précise lui-même les caractères cliniques de ses hallucinations : 1. Elles sont conscientes et il n'en est pas dupe ; 2. La perception normale et les hallucinations coexistent ; 3. Elles sont exclusivement visuelles. Il n'a jamais rien entendu ; 4. Aucune sensation spéciale n'accompagne les hallucinations. Elles viennent et disparaissent sans qu'il sache pourquoi. Elles ne sont pas pénibles, mais « intéressantes ». Elles n'ont apporté aucun trouble dans son existence. ; 5. Ces faits posent la question de la foi au témoignage : « Comment un homme qui a des hallucinations pourrait-il arriver à les reconnaître sans le témoignage d'autrui ? » ; 6. Il a séjourné au Salève du 30 juillet au 11 septembre 1908 : les visions ont apparu après son arrivée et ont cessé dès son retour à Genève. Mais le 25 septembre, les visions

reviennent, à peu près semblables. Il constate qu'en fermant les yeux, elles disparaissent et remarque très justement que ce fait est contraire à la doctrine qui assimile les hallucinations aux rêves du sommeil normal. Elles avaient beaucoup diminué en décembre 1908. Il est mort le 27 mai 1909. »

Voici l'explication que donne Naville lui-même après son expérience :

« Mes études de psychologie et de physiologie m'ont conduit à ce résultat : je pense que tout phénomène psychique de quelque ordre qu'il soit, a une correspondance physiologique, j'admets, en comprenant bien que ma pensée est trois fois impossible à réaliser, qu'un savant idéal, sachant toute la psychologie et toute la physiologie, et en supposant un cerveau transparent, pourrait y lire comme dans un livre les faits psychiques produits dans un individu... Je conçois comment un état cérébral déterminé peut rendre compte des phénomènes d'illusions et d'hallucinations, et je me permets, avec une modestie nécessaire, d'attirer l'attention de mes lecteurs sur ce genre d'explication. »

## 2) le cas observé par Théodore Flournoy à partir de 1914 (103)

Théodore Flournoy connaissait un cas d'hallucinations visuelles survenues en 1914 chez un vieillard âgé de 86 ans. Il s'agissait d'un homme cultivé et instruit qui avait été dans l'enseignement et s'occupait d'oeuvres philanthopiques. Les visions se sont produites chaque jour jusqu'à sa mort survenue à l'âge de 92 ans. A la demande de Th. Flournoy, cet homme a dicté un récit très complet de ses visions de janvier à septembre 1915. Henri Flournoy, fils de Théodore, a pu voir cet homme une seule fois trois mois avant sa mort et a publié son cas en 1923 avec quelques extraits du manuscrit qui a été publié *in extenso* par Mourgue en 1932. Flournoy n'a pu déceler chez ce vieillard aucun trouble de la mémoire ;

« Les visions sont complexes. C'est d'abord « une sorte d'éventail ovale ». Le phénomène ne se produit que le soir quand il est au lit et persiste malgré la fermeture des yeux. Puis apparaissent « une tache noire, au milieu de laquelle il voit une figure qui s'entoure d'un cadre de fleurs qui se meut du côté gauche et retourne à son point de départ » . Ensuite ce sont des dames « ravissantes » , richement vêtues qui sortent d'une nacelle, ou plutôt d'un nuage, qui « disparaissent par la fenêtre dans les airs ». En se promenant au parc Mont-Repos, il voit un massif de verdure qui est venu se placer à quelque dix mètres de lui. Le massif se met en mouvement et il est venu jusqu'au jet d'eau. Parfois, il parle aux personnages fictifs et leur donne des ordres qu'ils exécutent : « Maintenant faites une révérence et retournez à votre point de départ. » Il les interroge sur leur origine mais n'obtient pas de réponse. Le vieillard peut aussi « tenir sur un papier » l'un de ses petits personnages et le « laisse tomber dans le vide ». D'où il conclut qu'il y a quelque chose de « matériel » dans ses visions. Comme le dit Flournoy, c'est la « participation motrice du sujet aux hallucinations » qui constitue le phénomène le plus curieux. Au lieu de les subir passivement, le sujet « manipule » ses visions : il les « lance » au loin pour les faire grandir, ou les rapproche pour les rapetisser et les examiner de près dans sa main. Parfois, avant le « lancement », il ne voit qu'un « point noir uniforme » qui, en s'éloignant, devient des « molécules » lesquelles s'agglomèrent pour former des personnages ou des animaux. »

### 3) Le cas décrit par Thomas et Flemming en 1934 (111)

Thomas et Fleming décrivent en 1934 le cas d'un « patient sénile » dont l'âge n'est pas précisé, de mentalité fruste, inéduqué et analphabète, de caractère difficile, irascible, érotique, excentrique, mais ne présentant pas de troubles notoires de la mémoire, dont la vision n'était que très légèrement diminuée, sans aucun signe de cataracte, d'opacité cornéenne ni d'affection choroïdienne :

« Les hallucinations micropsiques, en noir et blanc, sont vues uniquement dans la partie droite du champ visuel, les hallucinations macropsiques dans la partie gauche. Elles se produisent jour et nuit et ont duré au moins quatre mois. Il voit une femme diabolique, haute de 6 pouces, avec des chiens et des perroquets, des diables, puis un homme haut de 2 pieds 6 pouces, un chien long de 8 pieds qui dévore un être moitié homme, moitié mouton. La femme est perverse : elle a eu six enfants et deux petits chiens, elle boit du whisky et se livre à des orgies. Tous les personnages sont muets et il croit à la réalité des visions. En ce qui concerne le contenu des hallucinations, Fleming les met en rapport avec les légendes folkloriques, suivant lesquelles les sorcières ont commerce avec des chiens et peuvent engendrer des chiots. Comme le disent les auteurs, cette observation doit être rapprochée de celle de Dupouy et Schiff (1923) dans laquelle une femme de 26 ans, hyperthyroïdienne, voit simultanément des personnages très grands (6 à 7 m) et d'autres très petits (25 à 30 cm) qui grouillent et glissent entre les jambes des grands. »

## **D / GEORGES DE MORSIER ET CHARLES BONNET**

### **La création de l'éponyme par Georges de Morsier en 1936**

C'est en 1936 que le neurologue genevois Georges de Morsier (25 février 1894, Paris – 9 janvier 1982, Collonge-Bellerive, près de Genève), a proposé pour la première fois dans une note sur les *Automatismes visuels* (98), de donner le nom de « syndrome de Charles Bonnet » aux « hallucinations visuelles qui apparaissent chez des vieillards alors que les autres fonctions cérébrales sont intactes ». Deux ans plus tard, dans la monographie qu'il a consacré au problème des hallucinations (99), il exposa plus complètement le syndrome en le définissant de la manière suivante : « Hallucinations visuelles survenant chez des vieillards en possession de toutes leurs facultés », en précisant dans le même temps que les lésions oculaires, dont souffrent fréquemment les vieillards, « ne sauraient être tenues pour responsables des hallucinations ».

De Morsier n'avait pas « découvert » le cas présenté par Charles Bonnet, qui était bien connu des philosophes, des psychologues et même de quelques psychiatres du XIXe siècle.<sup>40</sup>

---

<sup>40</sup> Le texte de Charles Bonnet avait en effet été reproduit à de nombreuses reprises, notamment par le psychologue Maine de Biran (1817), le physiologiste Johannès Müller (1826), les aliénistes Leuret (1834), Moreau de Tours (1845), Griesinger (1861), Briere de Boismont (1862), ainsi que Ball et Ritti (1882), le psychologue Harold Höffding (1903), et même le mathématicien Laplace qui y fait allusion dans son *Essai philosophique sur les probabilités* (1847). (100)

De Morsier remarque cependant que ce syndrome avait été oublié par les psychiatres du début du XXe siècle, « parce que les vieillards hallucinés, ne présentant aucun trouble du comportement, ne sont pas internés dans des cliniques psychiatriques ni dans des asiles d'aliénés. C'est pourquoi le syndrome n'est entré dans aucune des classifications qui ont vu le jour *intra muros*. »

### La question des ophtalmopathies associées (100)

De Morsier remarquait en 1967 que « depuis une dizaine d'années, plusieurs travaux ont été consacrés au syndrome de Charles Bonnet, mais en donnant à ce terme une définition entièrement différente : hallucinations visuelles causées par une ophtalmopathie, quel que soit par ailleurs l'état mental du patient. »

Dans son article, de Morsier analyse 18 cas d'hallucinations visuelles publiés dans la littérature chez des personnes âgées exemptes de troubles psychiques. Il en tire les principales caractéristiques à partir de l'examen clinique et de l'état oculaire de ces patients :

- sexe masculin prédominant (11 hommes pour 7 femmes) ;
- l'âge moyen est de 81 ans ;
- dans trois cas, on a noté une *latéralisation* des hallucinations dans une moitié du champ visuel et, dans un cas, une dyschromatopsie ;
- un des cas est particulièrement intéressant, avec des hallucinations micropsiques dans l'une des moitiés du champ visuel et des hallucinations macropsiques dans l'autre ;
- dans aucun des cas on a noté une altération du champ visuel ;
- sur les onze cas dans lesquels l'évolution a pu être observée, elle s'est révélée continue dans sept cas, périodique dans quatre.

Concernant une corrélation éventuelle entre les troubles visuels et les hallucinations, voici les chiffres auxquels parvient Georges de Morsier :

hallucinations survenant à peu près eu même temps que la baisse de la vision	2 cas
hallucinations survenant avant la baisse de la vision	1 cas
hallucinations survenant après la baisse de la vision	4 cas
hallucinations survenant avec une vision normale ou presque	5 cas
hallucinations disparaissant ou diminuant avec la baisse de la vision	3 cas
Renseignements insuffisants	3 cas

Ce qui le conduit à déclarer « qu'il n'est pas possible d'établir une corrélation entre l'apparition des hallucinations visuelles et les lésions des globes oculaires. Dans cinq cas sur quinze, les hallucinations surviennent sans baisse de la vision. ». Et il concluait ainsi son article : « Les hallucinations visuelles ne peuvent pas être expliquées par une privation d'afférences visuelles. Elles sont toujours causées par une altération du cerveau. »

## **E / LE SYNDROME DE CHARLES BONNET DE NOS JOURS**

Selon Gilles Fénelon (101), il n'existe pas actuellement de définition consensuelle du Syndrome de Charles Bonnet, la présence d'une ophtalmopathie et l'absence de troubles cognitifs étant ou non, selon les auteurs, des critères diagnostiques obligatoires.

### **La question des ophtalmopathies associées (suite...)**

Si, comme nous l'avons vu, Georges de Morsier n'accordait aucun rôle aux troubles visuels associés, la plupart des auteurs sont beaucoup moins catégoriques sur ce point.

Jean Lhermitte, dans son ouvrage sur les hallucinations paru en 1951 (106), accordait un rôle aux ophtalmopathies mais pensait que l'altération oculaire ne devait pas être « considérée comme l'élément fondamental, essentiel des hallucinations », tout en insistant sur l'association avec « des modifications pathologiques de l'encéphale et particulièrement des sphères visuelles. ».

Par la suite, on insista de nouveau sur le caractère favorisant d'une affection oculaire tandis que le rôle de phénomènes de désafférentation était postulé par Cogan en 1973 (97). C'est ainsi que le Syndrome de Charles Bonnet a fini par désigner, contre la volonté de l'auteur qui en avait forgé l'éponyme, les « hallucinations visuelles associées à une ophtalmopathie, chez des patients sans troubles intellectuels ».

### **La question de l'absence de troubles cognitifs**

Il n'existe pas non plus sur cette question de consensus absolu. Comme le signale Gilles Fénelon : « La préservation des fonctions cognitives peut être incluse dans la définition, ou simplement mentionnée comme une caractéristique fréquente ».

Si la plupart des auteurs, à l'instar de Teunisse (110), se prononcent pour l'absence d'altérations cognitives dans les critères du SCB, d'autres auteurs, comme par exemple Terao et Collinson (109) font remarquer qu'il n'est pas exclu que certaines hallucinations visuelles isolées, compatibles avec le diagnostic de syndrome de Charles Bonnet, puissent se voir dans certaines maladies à corps de Lewy débutantes sans altérations cognitives marquées.

Les critères établis par Gold et Rabins en 1989, par exemple, ne requièrent ni n'excluent l'existence d'une ophtalmopathie ou de troubles cognitifs :

#### **Critères de Gold et Rabins (1989)**

Hallucinations visuelles ayant les caractères suivants :

- a. construites
- b. complexes
- c. persistantes ou récidivantes
- d. stéréotypées

Critique des hallucinations complètes ou partielles

Absence d'idées délirantes primaires ou secondaires

Absence d'hallucinations dans d'autres modalités

#### **Le syndrome de Charles Bonnet en 1996**

Afin d'illustrer l'approche actuelle du Syndrome de Charles Bonnet, nous reproduisons ci-dessous les principaux résultats d'une étude prospective de Teunisse *et al.*, publiée en 1996 et portant sur 60 patients atteints du SCB (**110**) :

- prédominance féminine (70 %)
- âge moyen au début : 72 ans ( $\pm$  5 ans)
- Les hallucinations visuelles survenaient au moins une fois par semaine dans 57 % des cas
- Le contenu était très varié, avec des personnages dans 80 % des cas
- Les hallucinations visuelles étaient le plus souvent colorées (63 %), fixes ou animées, habituellement non stéréotypées (85 %), sans signification personnelle patente (77 %)
- Les réactions émotionnelles étaient variables mais rarement positives (13 %)
- Les hallucinations visuelles pouvaient survenir à un moment préférentiel de la journée (soir ou nuit : 58 %)
- Elles pouvaient être favorisées par une faible intensité lumineuse (65 %) et/ou l'inactivité (85 %)
- L'ouverture des yeux favorisait les hallucinations visuelles (67 %) plus souvent que leur fermeture (13 %)
- Les hallucinations visuelles complexes du SCB sont souvent réalistes, s'insérant dans l'environnement réel, mais, dans la majorité des cas, leur contenu n'apparaît pas familier au patient et il ne s'agit jamais de scènes antérieurement vécues.



# LE SYNDROME DE COTARD

A / BIOGRAPHIE DE JULES COTARD (1840 – 1889)

B / DESCRIPTIONS ORIGINALES DU DELIRE DE NEGATION

C / LE SYNDROME DE COTARD A L'EPREUVE DU TEMPS

## A / BIOGRAPHIE DE JULES COTARD (1840 – 1889)

Jules Cotard (1840 - 1889) est né à Issoudun où son père était imprimeur-libraire. Après des études classiques, à Issoudun puis à Paris, il étudia la médecine et fut reçu interne des hôpitaux de Paris au concours de 1863.

Après quelques hésitations au début de son internat, après avoir même fait de la chirurgie pendant une année, il devint interne en psychiatrie à la Salpêtrière où il eût pour maîtres Charcot et Vulpian. Dans le cadre stimulant de cet hospice, il se familiarisa avec la méthode anatomo-clinique, et se passionna pour les recherches sur la pathologie du système nerveux. Il consacra sa thèse, en 1868, à une *Etude sur l'atrophie partielle du cerveau*.

Après un bref passage sous les drapeaux, en 1870, « comme chirurgien dans un bataillon de marche », il revint à Paris où il s'installa et où, tout en essayant de constituer une clientèle, il assistait régulièrement aux consultations du Pr Lasègue à l'infirmerie spéciale du dépôt de la Préfecture de police :

« Tous les aliénistes connaissent ce petit cabinet de la Préfecture de police, véritable sous-sol, où, pendant plus de trente ans, le professeur Lasègue examina les aliénés amenés journellement de tous les coins de Paris. C'est là qu'il fallait voir avec quelle dextérité ce maître observateur savait tourner et retourner une intelligence malade, la manier en tout sens jusqu'à ce qu'elle eut exprimé les idées délirantes qui l'obsédaient. Il aimait à attirer à cette clinique toute privée, mais d'une remarquable richesse, les jeunes médecins qui manifestaient du goût pour l'aliénation mentale. (...) Cotard était l'un des plus assidus à cet enseignement intime, j'allais dire mutuel, qu'il considérait avec raison comme un excellente école de perfectionnement ; et de fait, par le nombre et la variété des malades, on ne pouvait en trouver une meilleure pour l'étude de la folie sous toutes ses formes. » (119)

C'est d'ailleurs le Pr Lasègue qui, en 1874, présenta Jules Cotard à son collègue et ami Jules Farlet, directeur de la maison de santé à Vanves, à la recherche d'un collaborateur. Jules Cotard exerça en qualité de médecin adjoint à la maison de santé de Vanves pendant 15 ans (depuis août 1874 jusqu'à sa mort en 1889).

En 1877, Jules Cotard rédige l'article « Folies » du *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales* de Dechambre, Série IV, Tome 3, 1879, pp. 271-309.

C'est le 28 juin 1880 que Jules Cotard lut, devant la Société médico-psychologique, son mémoire intitulé *Du délire hypochondriaque dans une forme grave de la mélancolie anxieuse* (114), que l'on peut considérer comme « l'acte de naissance du Syndrome de Cotard ». Ce mémoire sera suivi, en 1882, par une étude plus structurée sur ce qu'il appela lui-même le *délire des négations* (115).

Ces deux publications furent suivies de quelques autres, parmi lesquelles, l'article « Hypochondrie » du *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales* (Série IV, Tome 15, 1889, pp. 136-157). Mais la brève carrière de Cotard s'achève le 19 août 1889, lorsqu'il meurt des suites d'une diphtérie contractée au chevet d'un de ses enfants, comme le raconte son ami Ritti dans l'éloge funèbre qu'il prononça le 21 août 1889 (116) :

« Il y a un mois à peine, un des enfants de notre ami, une fillette de huit ans, était prise d'une angine couenneuse. Cotard, n'écoutant que son amour paternel et son dévouement professionnel, ne quitta plus un instant son lit ; jour et nuit, pendant près de quinze jours, il se prodigua auprès de la petite malade. Ces soins assidus et dévoués furent couronnés de succès, mais à quel prix ! Le 13 août, il m'écrivait pour m'annoncer de bonnes nouvelles sur la santé de sa fille, son amélioration sensible, sa guérison prochaine ! Le lendemain, hélas ! il s'alitait à son tout pour ne pas se relever. Victime de son dévouement, il avait contracté la diphtérie. Malgré tous les soins imaginables qui lui furent donnés par ses amis, le professeur Ch. Bouchard et les Drs Chantemesse et Langle, malgré la trachéotomie faite le 18 août, à trois heures du matin, notre pauvre ami rendait le dernier soupir, quelques heures après, entre les bras de sa femme et entouré de sa famille et de ses amis. »

En 1891, Jules Farlet regroupe en un seul volume l'ensemble des publications de Jules Cotard, son adjoint décédé deux ans plus tôt (116).

C'est le Dr Emmanuel Régis (1855 – 1918), qui proposa en 1892, dans la deuxième édition de son « Manuel pratique des maladies mentales », d'utiliser la dénomination « Syndrome de Cotard » pour le délire de négation. Ritti, dans son *Eloge du Dr Jules Cotard*, fait sans doute allusion à cette proposition de Régis, lorsqu'il déclare, le 30 avril 1894 :

« En appelant l'attention sur ce qu'il a appelé le *délire des négations*, Cotard n'a pas eu la prétention de créer un type morbide nouveau ; encore moins a-t-il voulu encombrer d'une entité nouvelle la classification des maladies mentales. Nous sommes heureusement loin de l'époque où chaque acte morbide, chaque idée délirante, constituait une monomanie distincte. »

Quoiqu'il en soit, l'expression « Syndrome de Cotard » fut reprise en 1897 par Jules Seglas comme synonyme du « délire de négation », dans un livre paru sous le titre *Le délire des négations, sémiologie et diagnostic* (121), livre qui contribua assurément à en assurer le « succès ».

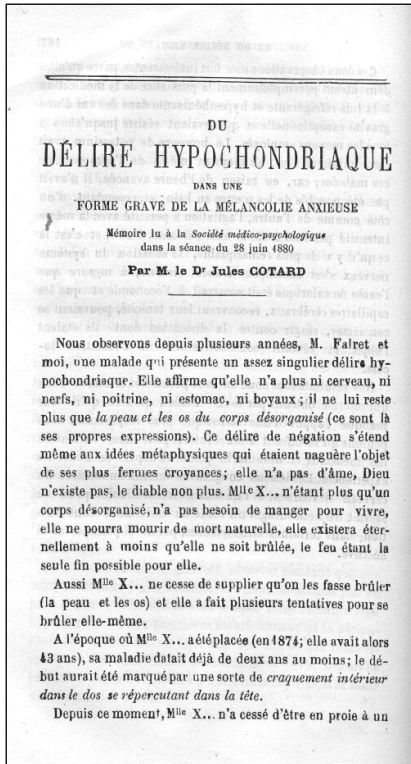


Fig. 1 : La publication originale (1880)

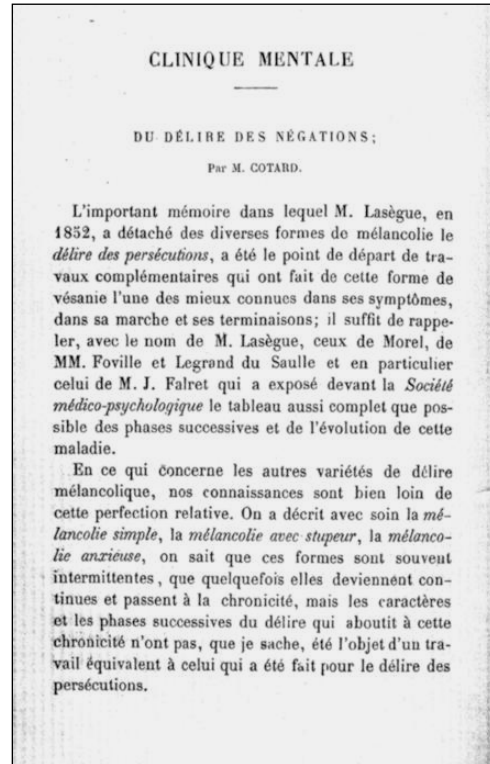


Fig. 2 : la seconde publication de Cotard traitant *Du délire de négation* (1882)

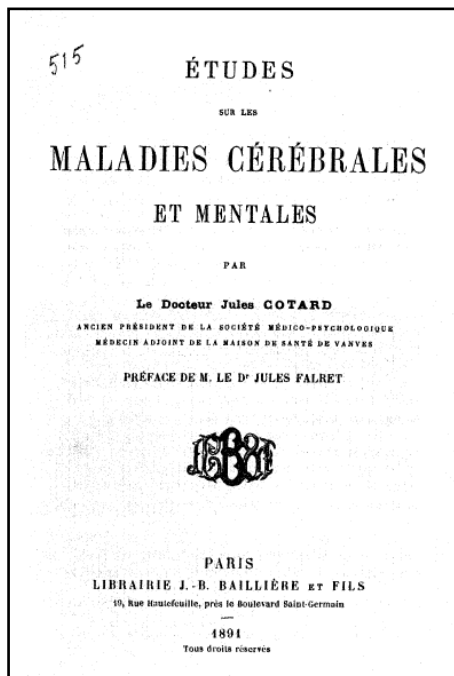


Fig. 3 : Publication par Jules Falret des *Œuvres* de Cotard en un volume (1891)

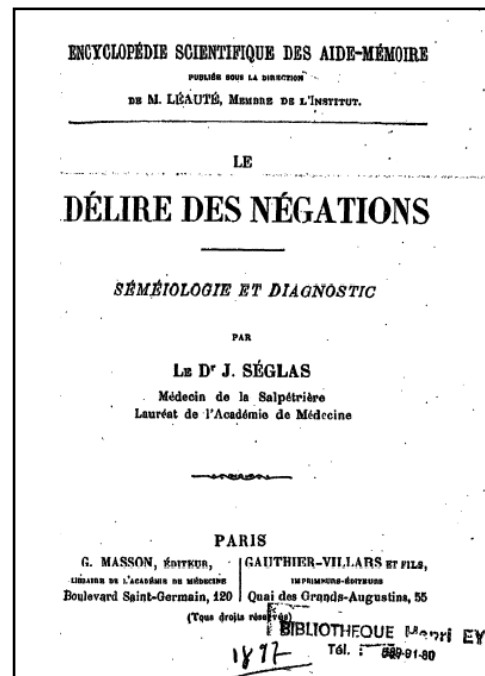


Fig 4 : Le « Délire des négations » par le Dr Jules Séglas (1897)

## B / DESCRIPTIONS ORIGINALES DU DELIRE DE NEGATION

Nous vous proposons trois extraits des publications originales de Cotard. Les deux premiers extraits sont issus de l'article de 1880 où Jules Cotard évoque pour la première fois ce qui deviendra ensuite le « délire de négation » (114). Le troisième extrait se situe au début de la publication de 1882 avec le résumé d'une observation de Leuret présentée comme étant « caractéristique du Délire de négation » (115) :

### *Premier extrait (1880)*

« Nous observons depuis plusieurs années, M. Farlet et moi, une malade qui présente un assez singulier délire hypocondriaque. Elle affirme qu'elle n'a plus de cerveau, ni nerfs, ni poitrine, ni estomac, ni boyaux ; il ne lui reste plus que *la peau et les os du corps désorganisé* (ce sont là ses propres expressions). Ce délire de négation s'étend même aux idées métaphysiques qui étaient naguère l'objet de ses plus fermes croyances ; elle n'a pas d'âme, Dieu n'existe pas, le diable non plus. M<sup>lle</sup> X... n'étant plus qu'un corps désorganisé, n'a pas besoin de manger pour vivre, elle ne pourra mourir de mort naturelle, elle existera éternellement à moins qu'elle ne soit brûlée, le feu étant la seule fin possible pour elle.

Aussi M<sup>lle</sup> X... ne cesse de supplier qu'on les fasse brûler (la peau et les os) et elle a fait plusieurs tentatives pour se brûler elle-même.

À l'époque où M<sup>lle</sup> X... a été placée (en 1874 ; elle avait alors 43 ans), sa maladie datait déjà de deux ans au moins ; le début aurait été marqué par une sorte de *craquement intérieur dans le dos se répercutant dans la tête*. Depuis ce moment, M<sup>lle</sup> X... n'a cessé d'être en proie à un ennui, à des angoisses qui ne lui laissent aucun repos ; elle errait comme une âme en peine et allait demander des secours chez les prêtres et chez les médecins. Elle fit plusieurs tentatives de suicide à la suite desquelles elle fut amenée à Vanves. Elle se croyait alors damnée ; ses scrupules religieux la portaient à s'accuser de toutes sortes de fautes et en particulier d'avoir mal fait sa première communion. Dieu, disait-elle, l'avait condamnée pour l'éternité et elle subissait déjà les peines de l'enfer qu'elle avait bien méritées, puisque toute sa vie n'avait été qu'une série de mensonges, d'hypocrisies et de crimes.

Peu de temps après son placement à une époque dont elle-même fixe la date, elle a compris la *vérité* – c'est ainsi qu'elle qualifie les conceptions délirantes négatives que j'ai indiquées en commençant – et elle s'est livrée, pour faire comprendre cette *vérité*, à toutes sortes d'actes de violence, qu'elle appelait des *actes de vérité*, mordant, griffant, frappant les personnes qui l'entouraient.

Depuis quelques mois, M<sup>lle</sup> X... est plus calme ; l'anxiété mélancolique a sensiblement diminué, M<sup>lle</sup> X... est ironique, elle rit, plaisante, elle est malveillante et taquine, mais le délire ne paraît nullement modifié ; M<sup>lle</sup> X... soutient toujours avec la même énergie qu'elle n'a plus ni cerveau, ni nerfs, ni boyaux ; que la nourriture est un supplice inutile et qu'il n'y a d'autre fin pour elle que le feu.

La sensibilité à la douleur est diminuée sur la plus grande partie de la surface du corps, aussi bien à droite qu'à gauche ; on peut enfoncer profondément des épingles sans que M<sup>lle</sup> X... manifeste de sensation douloureuse. La sensibilité au contact et les diverses sensibilités spéciales paraissent avoir conservé leur intégrité. »

### *Deuxième extrait (1880)*

Après avoir évoqué une douzaine d'autres observations analogues que Jules Cotard a retrouvées dans les écrits de psychiatres de son époque (Esquirol : 5 cas de démonomanie ; Leuret : 2 cas ; Petit de Maréville : 1 cas ; Morel : 2 cas ; et Krafft-Ebing : 2 cas), il conclue son mémoire de la manière suivante :

« Il est remarquable que tous les malades chez lesquels j'ai trouvé mentionné le délire hypocondriaque avec idée d'immortalité, étaient dominés par des idées de damnation, de possession diabolique, en un mot présentaient les caractères de la démonomanie ou de la folie religieuse.

Je n'ai pas trouvé de cas rigoureusement semblables dans les quelques démonographes que j'ai pu consulter ; peut-être devrait-on rattacher à cette forme de folie les aliénés vagabonds qui paraissent avoir donné naissance à la légende du Juif errant (Cartaphilus vers 1228 ; Ahasvérus, 1547 ; Isaac Laquedem, 1640) et qui se croyaient coupables d'une offense envers Jésus-Christ et condamnés à errer sur la terre jusqu'au jour du jugement dernier <sup>41</sup>.

Pendant les siècles derniers, plusieurs genres de folie étaient confondus sous le nom de possession démoniaque ; la plupart des cas qui nous ont été conservés appartiennent à l'hystéromanie épidémique ou au délire des persécutions. Doit-on établir une autre variété de folie religieuse se développant dans ce que j'appellerais volontiers la *mélancolie anxieuse grave* ?

Si cette espèce de lypémanie méritait d'être détachée, on la reconnaîtrait aux caractères suivants :

1° Anxiété mélancolique.

2° Idée de damnation ou de possession.

3° Propension au suicide et aux mutilations volontaires.

4° Analgésie.

5° Idées hypocondriaques de non-existence ou de destruction de divers organes, du corps tout entier, de l'âme, de Dieu, etc.

6° Idée de ne pouvoir jamais mourir.

### *Troisième extrait (1882) :*

« Je me propose, dans ce mémoire, d'exposer une évolution délirante spéciale, qui me paraît appartenir à un assez grand nombre de ces mélancoliques non persécutés, plus particulièrement aux anxieux, et reposer surtout sur des dispositions négatives très habituelles chez ces malades.

Généralement les aliénés sont *négateurs* ; les démonstrations les plus claires, les affirmations les mieux autorisées, les témoignages les plus affectueux les laissent incrédules ou ironiques. La réalité leur est devenue étrangère ou hostile. Mais cette disposition négative est marquée surtout chez certains mélancoliques, comme l'a remarqué Griesinger :

---

<sup>41</sup> *Encyclopédie des sciences religieuses*, art. JUIF-ERRANT : « On peut regarder cette destinée (l'immortalité), dit M. Gaston Paris, soit comme une récompense, soit comme un châtement... » Cette même différence se retrouve entre l'immortalité des mégalomanes et l'immortalité des hypocondriaques anxieux comme je l'ai indiqué plus haut. (note de Jules Cotard)

« Sous l'influence du malaise moral profond qui constitue le trouble psychique essentiel de la mélancolie, dit cet auteur, l'humeur prend un caractère tout à fait négatif [...] Cette confusion, dit-il plus loin, que fait le malade entre le changement subjectif des choses extérieures qui se produit en lui, et leur changement objectif ou réel, est le commencement d'un état de rêve dans lequel, lorsqu'il arrive à un degré très élevé, il semble au malade que le monde réel s'est complètement évanoui, a disparu ou est mort et qu'il ne reste plus qu'un monde imaginaire au milieu duquel il est tourmenté de se trouver. »

Je hasarde le nom de *délire des négations* pour désigner l'état des malades auxquels Griesinger fait allusion dans ces dernières lignes et chez lesquels la disposition négative est portée au plus haut degré. Leur demande-t-on leur nom ? ils n'ont pas de nom ; leur âge ? ils n'ont pas d'âge ; où ils sont nés ? ils ne sont pas nés ; qui étaient leur père et leur mère ? ils n'ont ni père, ni mère, ni femme, ni enfants ; s'ils ont mal à la tête, mal à l'estomac, mal en quelque point de leur corps ? ils n'ont pas de tête, pas d'estomac, quelques-uns même n'ont point de corps ; leur montre-t-on un objet quelconque, une fleur, une rose, ils répondent : ce n'est point une fleur, ce n'est point une rose. Chez quelques-uns la négation est universelle, rien n'existe plus, eux-mêmes ne sont plus rien.

Ces mêmes malades qui nient tout, s'opposent à tout, résistent à tout ce qu'on veut leur faire faire. Certains fous, dit Guislain, sont d'une opposition dont on ne peut se faire une idée quand on ne les a pas vus de près. Il faut les plus grands efforts pour les déterminer à changer de linge, ils refusent de se coucher dans leur lit, ils ne veulent pas se lever, ils sont opposés à tout ce qu'on leur demande de faire. C'est la *folie d'opposition*.

À cette folie d'opposition, Guislain rattache le mutisme, le refus des aliments et cette singulière disposition de certains aliénés qui s'efforcent de retenir leurs urines et leurs excréments. Mais il ne signale pas le délire de négation, dont la folie d'opposition n'est pour ainsi dire que le côté moral. Il en est de même de la plupart des auteurs et il paraît étrange qu'une lésion intellectuelle aussi caractérisée n'ait pas davantage attiré l'attention. Les cas, même où le fait est simplement signalé, sont rares. La forme hypocondriaque du délire des négations seule est devenue d'observation vulgaire depuis les travaux de M. Baillarger.

C'est dans Leuret <sup>42</sup> que je trouve l'observation la plus caractéristique. J'en résume l'interrogatoire.

- Comment vous portez-vous, madame ?
- La personne de moi-même n'est pas une dame, appelez-moi « mademoiselle », s'il vous plaît.
- Je ne sais pas votre nom, veuillez me le dire.
- La personne de moi-même n'a pas de nom : elle souhaite que vous n'écriviez pas.
- Je voudrais pourtant bien savoir comment on vous appelle, ou plutôt comment on vous appelait autrefois.
- Je comprends ce que vous voulez dire. C'était Catherine X..., il ne faut plus parler de ce qui avait lieu. La personne de moi-même a perdu son nom, elle l'a donné en entrant à la Salpêtrière.
- Quel âge avez-vous ?
- La personne de moi-même n'a pas d'âge.
- Vos parents vivent-ils encore ?

---

<sup>42</sup> Leuret, *Fragments psychologiques*, Paris, 1831. (note de Cotard)

- La personne de moi-même est seule, et bien seule, elle n'a pas de parents, elle n'en a jamais eu.
- Qu'avez-vous fait et que vous est-il arrivé depuis que vous êtes la personne de vous-même ?
- La personne de moi-même a demeuré dans la maison de santé de X... On a fait sur elle et on fait encore des expériences physiques et métaphysiques. Ce travail n'était pas connu d'elle avant 1827. Voilà une invisible qui descend, elle vient mêler sa voix à la mienne.

La malade de Leuret présentait, en outre du délire de négation le mieux caractérisé, des hallucinations nombreuses : elle était tourmentée par des *invisibles*, par la *physique* et la *métaphysique*, en un mot, on observait chez elle des symptômes de délire de persécution. Les cas complexes où, comme dans celui-ci, les deux délires coexistent, ne sont pas rares, j'en citerai plus loin des exemples. Mais le plus souvent ces deux formes de délire s'observent isolément chez des malades différents. »

### C / LE SYNDROME DE COTARD A L'EPREUVE DU TEMPS

M. Bourgeois, dans son mémoire sur *Jules Cotard et son syndrome, cent ans après*, paru en 1980 nous indique les grandes lignes du « devenir » du Syndrome de Cotard depuis un siècle (113) :

- J.-A. Got présente une thèse intitulée « Contribution à l'étude du Syndrome de Cotard, sa valeur pronostique », Thèse Bordeaux, 1912, n° 9. Cette thèse fut présidée par le Dr Emmanuel Régis (toujours le même...)
- le syndrome de Cotard semble avoir beaucoup inspiré les « cliniciens français de la haute époque » (comme par exemple lors d'une réunion de la Société de Psychiatrie de Paris, le 23 mai 1912), puis « il est resté dans la table des matières de manuels de psychiatrie et un certain silence s'est établi ».

M. Bourgeois voit plusieurs raisons à cet « oubli du Cotard » :

- La disparition du syndrome de Cotard du champ de la clinique : « Vestige de l'ère peréthérapeutique, de la chronicité et des asiles, ce tableau a été emporté par les révolution thérapeutiques. Après 1940 (introduction de l'électrochoc par Delmas-Marsalet) et surtout 1952-1957 (neuroleptiques et anti-dépresseurs) la tradition (même orale) du Cotard semble se perdre. Seuls les vieux cliniciens repèrent encore ce qui ressemble à un *début*, une *ébauche*, une *esquisse* de Cotard » ;
- ensuite le désintéret des psychopathologues : « La psychopathologie a déserté les Ecoles de médecine, elle est passée avec Freud et bagages dans les Facultés de Lettres et les départements de psychologie, laissant les médecins psychiatres à d'autres ruminations. Les psychanalystes ont donc pris la relève mais ils ne s'intéressent plus au Cotard. »

Il y a bien dans la deuxième moitié du XXe siècle un certain nombre de publications isolées, notamment en France et en Italie, concernant les approches psychanalytiques du Syndrome des négations ou bien la description des quelques observations présentées « plutôt comme des raretés et des curiosités cliniques », mais M. Bourgeois conclut son mémoire de la manière suivante : « L'entité clinique qu'il a ainsi isolée n'a pas complètement livré sa signification, mais les Cotard ont disparu. Ces malades nous parlaient de la Mort, de l'Être et du Néant. ».

Et nous terminerons par cette citation un brin nostalgique de David F. Allen :

« Les travaux de Cotard appartiennent à une époque désormais révolue où les cliniciens pouvaient encore s'appuyer sur un ensemble de syndromes qui orientaient les cliniciens comme les points cardinaux guident un voyageur » (118)



# LE SYNDROME D'EKBOM

A / BIOGRAPHIE DE KARL-AXEL EKBOM (1907 – 1977)

B / LES PARASITOISES DELIRANTES AVANT EKBOM

C / LE DELIRE DERMATOZOÏQUE D'EKBOM (1938)

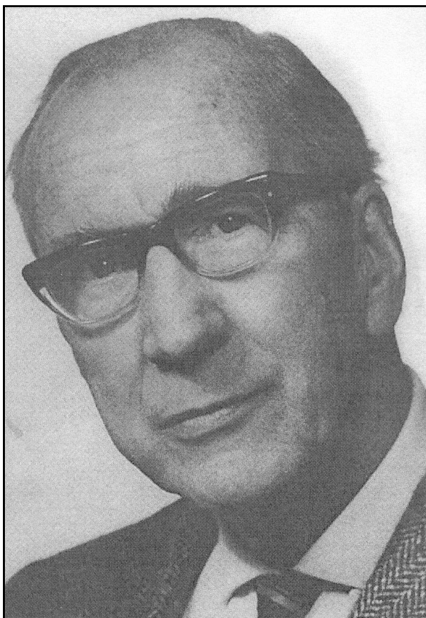
D / LES PARASITOISES DELIRANTES DE NOS JOURS

## A / BIOGRAPHIE DE KARL-AXEL EKBOM (1907 – 1977)

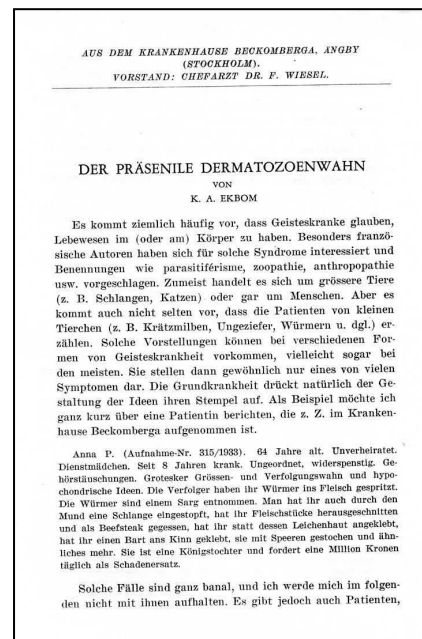
Karl-Axel Ekbom (1907 – 1977) est un neurologue suédois qui a été responsable de la chaire de neurologie de l'Université d'Upsala entre 1956 et 1974.

Son nom restera lié à deux situations cliniques radicalement différentes, qu'il décrit successivement et qui correspondront en fait toutes les deux à la dénomination éponymique « Syndrome d'Ekbom » :

- le syndrome délirant dans lequel le patient ressent les symptômes d'une infestation de sa peau par des parasites, qui nous intéressera ici, et qu'il décrit en 1938 sous le nom de « délire dermatozoïque<sup>43</sup> présénile » (125).
- le « Syndrome des jambes sans repos », qu'il décrit en 1944 et qui correspond à des sensations bizarres et désagréables siégeant dans les jambes et qui ne se calment que par une activité constante ou éventuellement la marche (126).



Karl-Axel Ekbom



L'article d'Ekbom sur le *Délire présénile dermatozoïque* (1938)

<sup>43</sup> Dermatozoïque : « peau semblable à des animaux » (néologisme construit à partir des racines grecques *dermato* « peau », *zoo* « animal » et *ique* « semblable »)

## B / LES PARASITOSSES DELIRANTES AVANT EKBOM

La première description d'une parasitose délirante semble être celle de Charcellay qui rapporte en 1843 le cas d'une malade qui attribuait à des araignées des sensations digestives et générales désagréables (127) :

« Lucie M., 50 ans, entre le 11 février 1840 dans la division des aliénés de l'hôpital de Tours. Imbue de préjugés de campagne, ayant eu déjà, dans une grossesse, un accès de délire, elle éprouvait depuis deux mois des picotements d'estomac et des troubles nerveux, lorsque, réfléchissant sur l'origine de ces symptômes, elle se rappelle avoir bu à une fontaine où marchaient trois araignées. Nul doute qu'elle les avait avalées. Ses maux, dès lors se multiplient ; le diable s'en mêle. Il n'y a pas que des araignées. Des serpents, des bêtes de toutes sortes, la rongent et la dévorent.

Un drastique est administré, avec la promesse que certainement les araignées seront tuées et rendues. En effet, on glisse dans le vase destiné à recevoir les déjections trois araignées mortes. Mais après un moment d'hésitation, elle objecte qu'elles ont laissé des petits en nombre qui croit incessamment. Contester c'est la mettre en fureur. On recourt une seconde, une troisième fois, au même expédient, sans succès. Une opération plus grave est décidée, c'est l'ouverture de l'estomac par une incision dorsale. On est censé retirer de nouvelles araignées vivantes ; elle les sent qui sortent, et on lui montre sur les draps et les couvertures. Cela ne suffisant pas, on réitère les incisions sur le dos et l'épigastre. L'impression n'est que momentanée. Lucie demande qu'on lui fende le ventre. Dans des accès de désespoir, elle tente de se jeter par la fenêtre et de s'étrangler.

A son compte, plus de 200 araignées avaient trouvé issue par les plaies, et, néanmoins, elle soutenait qu'il y en avait encore. Le médecin finit par déclarer qu'elle était complètement délivrée et, pour preuve, c'est que de nouvelles incisions demeuraient sans résultat. Le calme en effet revint peu à peu.

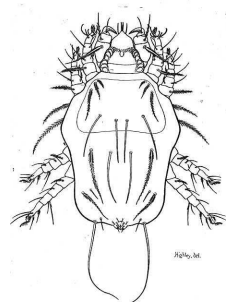
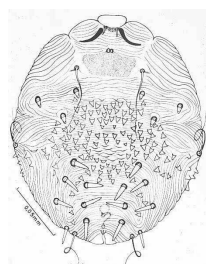
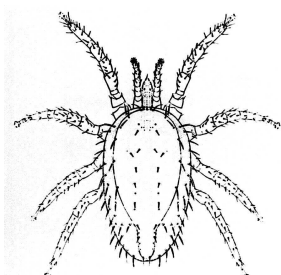
On était en octobre. Elle apprend à l'improviste la mort de son mari. Quoique rude, le coup ne l'ébranle pas. Malheureusement, ayant quitté l'hospice et vivant dans la misère, il y eut une récurrence qui, peu à peu, céda sous l'influence de l'isolement, des affusions, des douches, des narcotiques et des révulsifs. »

Le cas de Charcellay concerne, comme nous venons de le voir, une « parasitose délirante digestive ». C'est par contre à Thieberge que l'on attribue la première description, en 1894, de cas de délires d'infestations cutanées. Cet auteur décrit en effet des cas de malades persuadés d'avoir la gale, en distinguant deux formes d'acarophobie : les névrodermies parasitophobiques secondaires à une parasitose cutanée réelle mais guérie, et les névrodermies parasitophobiques primitives (136).

C'est enfin Perrin qui aurait reconnu le premier, en 1896, la nature psychopathologique de la maladie, les malades en questions étant selon lui « des névropathes ou bien des dégénérés » (133).

Depuis le début du XXe siècle, avant même qu'Ekblom ne s'intéresse lui-même à cette question, de multiples travaux avaient été consacrés aux délires parasitaires. Nous vous en proposons ci-dessous un aperçu :

1906	Lévy réunit dans sa thèse vingt-neuf observations où il distingue les <i>zoopathies externes</i> , où les malades n'ont de rapport avec les bêtes que par les sens externes et les <i>zoopathies internes</i> , où les malades ont la conviction d'avoir l'intérieur du corps habité par un ou plusieurs animaux <b>(130)</b>
1928	MacNamara observe cinq cas, dont celui de deux sœurs qu'il qualifie « d'hallucinations visuelles cutanées », avec la mise en cause non seulement de la fonction tactile mais aussi de la fonction visuelle. <b>(131)</b>
1929	Eller estime que la « parasitophobie » serait une maladie de la peau d'origine psychogène. <b>(128)</b>
1929	Schwartz décrit cinq cas qu'il range dans le cadre des psychoses maniaco-dépressives. Il utilise le terme « d'hypochondrie circonscrite » et de « névrose de cause organique ». Pour l'auteur, quand un patient est dans une phase dépressive, une sensation de la peau peut être interprétée faussement comme une présence d'animaux <b>(135)</b>
1930	Mallet et Male évoquent, à propos de deux observations, un délire cénesthésique. Un des cas concerne une femme de 56 ans dont les troubles ont commencé par une démangeaison du cuir chevelu étendue ensuite à tout le corps. Cette malade pensait alors avoir attrapé, en secouant une couverture, des morpions qu'elle voyait, chassait et écrasait. Pour ces deux auteurs, nous avons là toutes les transitions entre la sensation primitive, l'illusion et l'hallucination visuelle caractérisée. Ils considèrent leur patiente comme psychotique (avec l'association d'autres symptômes psychopathologiques), mais soutiennent que c'est à partir des symptômes cutanés découverts chez elle que se serait développée, par la suite, une véritable maladie mentale. <b>(132)</b>
1937	Borel et Ey insistent sur la charge névrotique que peuvent revêtir de tels troubles en parlant « d'obsessions hallucinatoires zoopathiques ». Ces auteurs rapportent le cas d'une malade de 58 ans qui venait consulter pour des démangeaisons dues à des moucheron. La sémiologie était caractérisée par une croyance délirante en la réalité de ces moucheron, par la fausse perception qu'elle avait de ces insectes, par la lutte qu'elle a engagée contre eux et par la terreur phobique qu'ils provoquaient. Pour ces auteurs, les hallucinations pouvaient se greffer sur les troubles cénesthésiques réels, mais ils opposaient à cette éventualité les cas où la terreur phobique est primitive, et va prendre dans la conscience la valeur d'une perception redoutée : <i>l'obsession précède donc l'hallucination</i> . <b>(124)</b>



## C / LE DELIRE DERMATOZOÏQUE D'EKBOM

Karl-Axel Ekbom a eu le mérite, en 1938, de procéder à une large revue des cas de délires parasitaires publiés avant lui, en y ajoutant sept cas personnels (125). Il réétudia soigneusement chacune des observations, ce qui lui permit de préciser certaines constantes de la maladie et aussi de classer les malades en deux groupes : ceux atteints d'un trouble psychique sous-jacent (comme une paranoïa, une névrose obsessionnelle, etc.) et ceux indemnes de tout déséquilibre préalable.

Il choisit ensuite de ne pas retenir les observations où l'idée d'avoir des petites bêtes sous la peau fait partie d'une construction délirante complexe pour considérer seulement celles où cette idée apparaît comme l'unique symptôme clairement délimité.

Dans sa conclusion sur ce qu'il appelle *Praesenile Dermatozoenwhan* (délire dermatozoïque présénile), syndrome caractérisé par :

- l'apparition chez la femme à l'âge présénile de démangeaisons plus ou moins superficielles ;
- la conviction d'un parasitisme exogène ;
- l'affirmation de l'existence de ces petites bêtes importunes, leur recherche, et des tentatives destinées à les détruire.

Ekbom synthétise ensuite les principaux caractères de ce type de délire :

« Ce système délirant est pauvre, relativement cohérent. La croyance est durable. Elle n'est pas intégrée dans une pathologie globalement psychotique ou démentielle, mais au contraire, la personnalité semble conserver une certaine intégrité, malgré la fréquence de la spécificité. Les allégations paresthésiques semblent renvoyer non pas à des hallucinations, mais à des sensations authentiques. Les paresthésies et les élaborations délirantes pourraient avoir comme base commune le vieillissement et les modifications des fonctions cérébrales et hormonales ». (Cité dans 134)

C'est ainsi qu'Ekbom a donné une description détaillée du syndrome qui devait ensuite porter son nom et qui se caractérise par une « conviction délirante monothématique, inébranlable, d'être infecté par des petites bêtes ».

C'est l'italien Zambianchi qui aurait parlé le premier d'un « Syndrome d'Ekbom », terminologie qui d'ailleurs n'est pas du tout utilisée par les auteurs anglo-saxons, qui parlent plus volontiers de « delusional parasitosis » (en français : « illusion des parasites »). Il faut savoir qu'en fait les délires d'infestation cutanée eurent durant le XXe siècle une multitude de désignations différentes en fonction des pays, et même selon les auteurs au sein de chaque pays, comme le montre suffisamment le tableau reproduit page suivante.

## DESIGNATIONS DES DELIRES D'INFESTATION CUTANEE

(d'après Skott, cité dans 134)

<p>ANGLAIS :</p> <p>1921 Miersen 1929 Elier 1928 Macnamara</p> <p>1946 Wilson &amp; Miller 1956 Mc Andrews 1961 Ladee</p> <p>1963 Hermans 1970 Hopkinson</p> <p>ALLEMAND :</p> <p>1929 Schwartz 1935 Wilhelmi 1938 Ekbohm 1949 Harbauer 1951 Baumer 1954 Bers &amp; Conrad 1954 Böttcher 1957 Bergmann 1961 Liebaldt &amp; Klages</p> <p>1963 Hermans 1960 Wieser &amp; Kayser 1970 Pethö &amp; Szilagyi 1975 Ganner &amp; Lorenzi</p> <p>FRANCAIS :</p> <p>1984 Thibierge 1896 Perrin 1906 Levy</p> <p>1925 Grön (finlandais) 1930 Mallet &amp; Male 1932 Borel &amp; Ey 1957 Faure Berchtold &amp; Ettinger 1959 Nerbeek</p> <p>1973 Simon</p> <p>ITALIENS :</p> <p>1955 Zambianchi 1974 Forgione</p>	<p>Acaraphobia Dermatophobia, Acarophobia, Parasitophobia Cutaneous and visual hallucinations in the chronic hallucinatory psychosis Delusion of parasitosis Delusions of dermal parasitosis Delusions of Parasitosis-zoiasis (Dutch. Dermato- zöenwaan) Parasitophobia Delusions of infestation</p> <p>Cirkumscribed Hypochondrie Ungezieferwahn Praeseniler Dermatozoenwahn Dermatozoensyndrom Dermatozoenwahn Chronische taktile Halluzinose Wahnhafter Ungezieferbefall Taktiler Wahnhalluzinose Isolierte chronische taktile "Dermatozoenhalluzinose" Dermatozoenwahn, Ungezieferwahn Wahnhafter Parasitenbefall Ekbohm's syndrom Epidermozoophobie</p> <p>Acarophobie Névrodermie parasitophobique primitive Délire de zoopathie interne Délire de zoopathie externe Dermatophobie Délire cénesthésique Obsession hallucinatoire zoopathique</p> <p>Délire dermatozoïque Délire dermatozoïque de l'hallucinosse tactile chronique Dermatozoose délirante ou syndrome d'EKBOM</p> <p>Déliro dermatozoico - Sindrome di Ekbohm Esperience allucinatorie a contenuto animale di tipo dermatozoico</p>
---	--

## D / LES PARASIToses DELIRANTES DE NOS JOURS

De très nombreux auteurs se sont intéressés à ce type de parasitoses délirantes depuis la description faite par Ekbohm en 1938 dont la liste, même synthétique, serait trop longue à détailler ici : voir **129** et **134**.

Mais afin d'illustrer l'actualité du Syndrome d'Ekbohm, nous avons choisi de reproduire la traduction française d'une information sur « l'illusion des parasites » (Delusional parasitosis) qui est publiée sur le site Internet du *Bohart Museum of Entomology*, de l'Université de Californie (**123**). Ce texte, destiné au grand public, a le mérite de présenter les grandes lignes de la symptomatologie en question, mais aussi celui d'être un exemple très instructif de *communication* adapté aux personnes qui en souffrent :

### « Qu'est-ce donc qui m'attaque ?... »

Les microbes, les vers, ou les acariens mordent, rampent ou creusent, dans, sous, ou sur votre peau. Ils doivent être là, puisque vous pouvez les sentir et peut-être pourriez-vous même les voir. Ils peuvent également infester votre maison ou vos meubles. Vous pouvez être le seul à savoir qu'ils sont là. Personne excepté vous ne semble croire à leur existence. Rien ne semble pouvoir les faire disparaître.

Alors qui sont-ils ? Évidemment, on ne peut pas les voir facilement, comme c'est le cas des moustiques, des tiques, des puces, ou d'autres grands insectes qui mordent les gens et entraînent des éruptions qui démangent. Les acariens, qui sont à peine visibles, peuvent également mordre les personnes et laisser des sillons qui démangent ou des éruptions au niveau de la peau.

Habituellement, nous pouvons empêcher des morsures des insectes piqueurs habituels de manière mécanique en les excluant de notre maison grâce à la barrière que représentent les portes et les fenêtres. Les répulsifs d'insecte les garderont éloignés de notre corps, et ils peuvent être tués autour de la maison grâce à des applications appropriées de pesticides spécifiquement labellisés contre tel ou tel type d'insecte.

Mais que faire si aucune de ces approches normales ne fonctionne ? Que faire si, après l'essai de toutes les approches raisonnables, et avec les bons conseils des amis ou des professionnels, votre problème persiste ? Que faire si votre état semble se propager à d'autres membres de famille ou à vos amis ? Alors il est temps de lire par le reste de ce site Internet et de rechercher la manière appropriée d'une aide professionnelle.

Qui peut vous assister cette sorte de problème ? Il s'agit en fait d'un assez petit nombre de spécialistes différents. La plupart des entomologistes identifient les insectes ou les acariens aux différents stades de leur développement, en les examinant simplement ou bien en employant des registres appropriés afin de découvrir ce qu'ils sont. Les entomologistes médicaux, plus particulièrement, passent toute leur carrière à étudier les troubles déclenchés par les insectes et les acariens. Les parasitologues étudient également ces derniers, ainsi que d'autres groupes d'organismes comme des

vers, des protozoaires, et d'autres invertébrés qui vivent aux dépens des animaux qui les hébergent. Les médecins peuvent généralement identifier certaines de ces organismes quand ils les voient, même s'ils ne peuvent pas identifier précisément leur espèce. Ils peuvent envoyer des échantillons prélevés par vous-même aux entomologistes, aux parasitologues, ou à d'autres biologistes pour vérification ou identification. Les Centres de santé publique (*Local Public Health Offices*) ou les laboratoires ont souvent des experts qui peuvent aider de telles identifications. Évidemment, les dermatologues sont formés pour traiter le plus efficacement des désordres de peau.

Si vous en avez consulté un, ou peut-être plusieurs, de ces professionnels et qu'aucun d'entre eux n'est parvenu à découvrir l'organisme en cause, il est très peu probable que tous ces professionnels soient incompetents. Il est temps de réévaluer votre situation. Toutes les sensations de démangeaisons, de rampe ou de creusement, ne sont pas provoquées par des arthropodes ou d'autres parasites infestant votre peau. Les démangeaisons et les sensations des choses rampant sur ou sous la peau peuvent être associées à beaucoup de pathologies médicales apparemment indépendantes comme :

- L'allergie ou la sensibilité de la peau aux substances inertes de votre environnement (la poussière de papier de bureau en est un bon exemple)
- L'utilisation ou l'abus de certains médicaments ou drogues, comme notamment les amphétamines et la cocaïne
- Les cancers de la peau
- Le manque de vitamine, de protéine ou d'autres insuffisances nutritionnelles
- Le diabète sucré
- Certaines affections cérébro vasculaire
- L'hypothyroïdie
- L'illusion des parasites (*delusional parasitosis*)

L'examen minutieux par un médecin compétent devrait aboutir à un diagnostic et au moins à une compréhension de la situation, à défaut de traitement, parce que la plupart des sensations d'infestation provoquées par des désordres métaboliques ou d'autres problèmes médicaux sont énumérés ci-dessus. Cesser l'abus de drogue diminuera sans doute considérablement, voire supprimera les sensations de parasites induits par l'usage de drogue. Mais si l'analyse médicale et allergique vous octroie un « certificat de santé parfaite » et que les symptômes persistent, vous devez alors considérer sérieusement la possibilité que vous souffrez d'une illusion des parasites. L'identification d'une croyance erronée d'infestation par un parasite est extrêmement difficile à faire par la victime elle-même, sinon impossible, même avec des conseils médicaux adaptés.

L'illusion des parasites est définie comme un désordre médical dans lequel le patient a une croyance erronée de l'infestation par des parasites tels que des acariens, des poux, des puces, des araignées, des vers, des bactéries, ou d'autres organismes. La base de cette croyance réside en des sensations cutanées qui sont tout à fait réelles pour la victime. Ces sensations d'irritation, de démangeaisons ou d'organismes rampant sont si réelles que la victime est légitimement conduite à croire qu'il existe vraiment quelque chose. Habituellement, la victime gratte les zones qui la démangent, mais rien ne disparaît. Un surplus de griffures ne fait que conduire à plus d'éruption, à des excoriations, ou même à des plaies pouvant se surinfecter. L'absence de soulagement par les médicaments auto-prescrits, voire prescrits par un médecin, conduit souvent la

victime à appliquer sur son corps des produits d'utilisation peu courante et parfois même fortement toxiques, dans une tentative désespérée d'alléger des symptômes. C'est ainsi que l'état de la peau peut s'aggraver et devenir encore plus problématique.

Dans une tentative désespérée de trouver l'agent causal, certains se mutilent extérieurement et intérieurement. Parfois les parasites peuvent paraître évidents à la personne qui en souffre, mais sans parvenir à les attraper. La personne montrera parfois des morceaux de ses propres tissus biologiques à des professionnels médicaux ou autres, dans un effort désespéré de démontrer les parasites. Si aucun parasite n'est découvert, le niveau de frustration du patient peut atteindre des proportions incroyables.

Il y a très souvent un autre problème important associé à l'illusion des parasites : le stress. Le stress se manifeste souvent chez les individus par un état nerveux ou un « tic », mais cela reste généralement supportable. L'illusion des parasites peut cependant devenir intolérable du fait d'un phénomène de cercle vicieux : elle a tendance à augmenter le niveau de stress et, à l'inverse, elle est aggravé par le stress.

Le stress semble être associé à de nombreux facteurs délétères pour la santé des Américains, similaires aux effets d'un régime hypocalorique. Le stress peut résulter de nombreuses situations comme une surcharge d'activité, des difficultés relationnelles, le divorce, la solitude, les problèmes financiers, et la perte d'amis, de parents, ou d'animaux de compagnie. Fréquemment, la réduction du stress coïncide avec la réduction ou l'élimination rapide de l'illusion des parasites.

La recherche des moyens destinés à réduire votre niveau de stress peut souvent être considérablement aidée par votre médecin. Quand l'illusion des parasites survient et qu'elle persiste, il existe des traitements médicamenteux susceptibles d'alléger ces symptômes, au moins temporairement. Si le médecin estime qu'un traitement ou un avis complémentaire est souhaitable, le patient peut être adressé à un psychiatre.

Très clairement : il n'est pas indispensable, pour qui que ce soit, de devenir prisonnier d'une illusion des parasites, alors que le soulagement est en général assez simple à obtenir.



Une salle d'exposition du  
*Bohart Museum of Entomology*  
(Université de Californie)

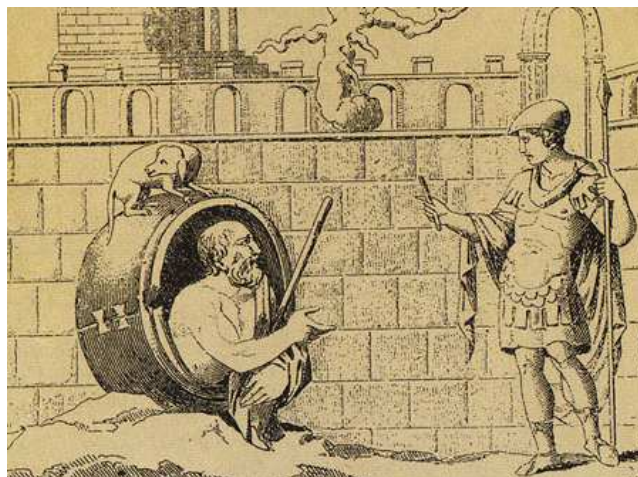


# LE SYNDROME DE DIOGENE

A / LA VIE DE DIOGENE LE CYNIQUE  
B/ LE SYNDROME DE DIOGENE

## A / LA VIE DE DIOGENE LE CYNIQUE

Diogène était un philosophe grec, né vers 410 av. J-C à Sinope (actuelle Sinop en Turquie) et mort vers 323 av. J-C Il fit ses études à Athènes, où il fut le disciple d'Antisthène, le fondateur de l'école cynique. Ses écrits ne nous sont pas parvenus mais sa pensée a pu être reconstituée à partir de regroupements de textes contemporains et ultérieurs.



### **Le mépris des honneurs, des richesses et de l'excès des plaisirs**

Il professait le mépris et la dénonciation des richesses et de l'excès des plaisirs, auxquels il opposait une vie conforme à la nature (138) :

« Quelqu'un lui demandait quels étaient les hommes les plus nobles. Diogène lui répondit : « Ceux qui méprisent la richesse, la gloire, le plaisir et la vie, et qui dominent par ailleurs leurs contraires, la pauvreté, l'obscurité, la peine et la mort. » (Stobée, W.H. IV, 29a, 19)

« Il qualifiait de triple esclaves les gens qui se laissent vaincre par la gourmandise, le sexe et le sommeil. » (Gnomol. Vat. 195)

« Diogène se moquait des gens qui scellent leurs trésors avec des verrous, des clés et des cachets, mais ouvrent toutes les portes et fenêtres de leur corps, la bouche, le sexe, les oreilles et les yeux. » (Stobée, W.H. III, 6, 17)

« À un mécréant qui lui reprochait sa pauvreté, Diogène répondait : « Je n'ai jamais vu personne être perverti par la pauvreté, mais par le mal, j'en ai vu beaucoup. » (Stobée, W.H. IV, 32a, 12)

Selon lui, les honneurs, les richesses et la science sont de faux biens méprisables, comparés au souverain bien, la vertu ; il faut donc réduire ses besoins au minimum et s'affranchir du désir. Ainsi, voyant un enfant boire à une fontaine dans le creux de sa main, il s'écrie : « Cet enfant m'apprend que je conserve encore le superflu » et il brise son écuelle.

## Une vie d'austérité choisie et revendiquée

Diogène se plongea dans une vie d'austérité et d'automortification. Il vivait dans un tonneau, portait des vêtements grossiers, s'alimentait simplement et dormait tout nu à même le sol dans les rues ou sous des porches. Mais sa vie excentrique ne lui fit pas perdre pour autant l'estime des Athéniens qui admiraient son mépris du confort.

Voici, un extrait de *Diogène le chien* (1882) de Paul Hervieu, où il est question du « tonneau de Diogène » et de sa rencontre avec Alexandre le Grand (142) :

« DIOGÈNE était las de passer les nuits à la belle étoile, de se réveiller avec des douleurs dans la tête et de grands engourdissements. Il écrivit à un de ses anciens amis, qui lui devait beaucoup d'argent, de vouloir bien lui procurer une toute petite maison. L'ancien ami lui répondit qu'il y avait, dans le temple de la Mère des Dieux, un tonneau solide et confortable. Diogène profita du conseil. Il s'empara du tonneau, défonça une des extrémités, garnit de paille les douves qui étaient un peu dures, et, tout heureux d'avoir un gîte, commença par y dormir vingt-quatre heures de suite, sans se retourner. (...) »

En l'an 365, alors que les Grecs, assemblés à l'isthme de Corinthe, venaient de confier à Alexandre les fonctions de généralissime, ce dernier, apercevant Diogène s'écria :

- Quel est cet homme sordide, interrompit Alexandre, qui ne se lève pas à mon approche ?... »

Et il désignait du doigt Diogène qui se reposait dans son tonneau.

Puis, sans attendre de réponse, le général en chef des Grecs s'avança vers le vieux philosophe qui ouvrit un oeil.

« Je suis, dit-il, le grand monarque Alexandre !

- Moi, répliqua l'autre, je suis Diogène le Chien. »

Alexandre avait entendu parler de singularités de son interlocuteur ; il avait même conçu pour lui une certaine sympathie et lui en offrit la preuve : « Que puis-je faire pour toi ? » demanda le futur conquérant de l'Asie, avec majesté. Le Cynique s'agitait depuis un instant, dans son tonneau, comme un homme qui ne se trouve pas bien tel qu'il est placé. Quand il fut assez réveillé pour apprécier la cause de son malaise : « Retire-toi de mon soleil, » répond-il en montrant l'horizon. Alexandre, un peu décontenancé d'abord, ne tarda pas à se remettre et à se retirer en déclarant que s'il n'avait pas été Alexandre, il aurait voulu être Diogène.

Après cette aventure, Diogène vécut encore onze ans. Mais l'extrême vieillesse lui avait donné une humeur sombre et pénible à supporter. Il ne se décidait plus à parler lorsqu'il était seul. Il restait chez lui, durant des journées entières, immobile et couché sur le ventre. (...) »

Il mourut à Corinthe, dans le cours de la première année de la 114<sup>e</sup> Olympiade ; et les causes de sa mort sont diversement rapportées. Les uns prétendent qu'il succomba à un épanchement de bile, causé par un pied de boeuf cru qu'il avait mangé. D'autres soutiennent qu'il termina son existence en retenant son haleine. On dit encore que, voulant partager un polype à des chiens, il fut tellement mordu par un de ces animaux à un nerf du talon qu'il en rendit l'âme. Ses disciples étant venus le voir un matin, selon leur coutume, le trouvèrent enveloppé dans son manteau. Après une longue attente, étonnés de la rigidité de son corps, ils découvrirent leur vieux maître ; et le trouvant expiré, ils supposèrent que c'était volontairement, par un désir de sortir de la vie. »

## B / LE SYNDROME DE DIOGENE

### La création de l'éponyme en 1975

La terme « Syndrome de Diogène » (qui évoque la vie et le comportement de Diogène le Cynique), fut proposé en 1975 par Clark *et al.* (139) à partir de l'observation de 30 personnes âgées de plus de 65 ans. Ces dernières, hospitalisées pour une affection somatique en général sévère, s'étaient révélées vivre dans des conditions d'incurie extrême, alors que ni leur histoire personnelle, ni leur condition sociale ne semblaient les y prédisposer. Leur logement était délabré, rempli d'une accumulation d'objets autant hétéroclites qu'inutiles et de déchets. Les occupants se négligeaient complètement mais



Exemple de domicile transformé en *capharnaïm*

apparaissaient, pour la plupart indemnes de pathologie psychiatrique, possédant une intelligence et une éducation au-dessus de la moyenne. Tous avaient, par leur passé, manifesté une bonne insertion dans la société.

Leur personnalité semblait plutôt distante, méfiante et agressive avec la constatation d'une labilité émotionnelle, ainsi qu'une tendance à déformer la réalité. Ces personnes qui étaient isolées socialement, avaient refusé les aides proposées et n'exprimaient aucun sentiment de honte quant à leurs conditions de vie.

Dans les années soixante, des tableaux similaires avaient déjà été rapportés avec des dénominations différentes comme *Self-neglect in the elderly* (1963) par Stevens (147), ou encore *Senile breakdown* (1966) par Mac Millian et Schaw (143) où 72 observations étaient rapportées mais avec, contrairement à l'étude de Clark *et al.*, une pathologie mentale retrouvée dans plus de la moitié des cas.

### Epidémiologie du syndrome de Diogène (146)

L'incidence annuelle serait de 5 pour 10.000 habitants / an parmi les 65 ans et plus, avec une moyenne d'âge au moment du diagnostic de 75 ans environ. Il n'y a pas de lien particulier entre pauvreté et syndrome de Diogène ni de différence réelle de fréquence de survenue entre les hommes et les femmes. Dans la majorité des cas, le syndrome se déclare au décès du conjoint ou d'un proche, d'où la notion d'un facteur « précipitant » le plus souvent d'ordre affectif.

Le « collectionnisme » est fréquemment associé, avec un entassement d'objets inutiles, encombrants et sales qui réduisent l'espace vital et attirent l'attention du voisinage et des services d'hygiène. On retrouve régulièrement une association avec l'alcoolisme, mais aussi avec d'autres pathologies somatiques : carences nutritionnelles diverses, cardiopathie, affections respiratoires.

Bien que les données soient rares quant au suivi à long terme, les études font ressortir des résultats plutôt décevants : échec des traitements psychotropes, très mauvaise observance des traitements au domicile, récurrences après hospitalisation, taux de mortalité très élevé avec près de 50 % de décès sur cinq ans selon les deux grandes séries parues sur le sujet (139 et 143).

Des critères diagnostiques ont été proposés en 2000 par Halliday *et al.* (141) :

- Délabrement de l'habitat
- Auto-négligence marquée
- Isolement social
- Tendance à l'accumulation
- Désintérêt à l'environnement

Les mêmes auteurs proposent comme « critère complémentaire » (mais non obligatoire) la présence de désordres mentaux. Mais Haddad estime quant à lui que « la spécificité gériatrique du syndrome de Diogène mériterait d'être conservée avec, comme sixième critère obligatoire, l'antériorité d'une vie « normale », socialement intégrée. » (140)

L'absence de pathologie psychiatrique, mise en avant dans la description de Clark *et al.*, et le choix délibéré du mode de vie incriminé (justifiant la dénomination « Syndrome de Diogène ») ont cependant été remis en question par la suite car il apparaissait d'une part que tous les patients n'étaient pas indemne de maladie mentale et que, d'autre part, aucun ne semblait assumer son choix de vie de manière consciente.

### **La question des troubles mentaux associés**

Concernant les troubles mentaux associés, une « étude épidémiologique de terrain » publiée en 2000 par Halliday *et al.* (141) a permis d'y voir plus clair<sup>44</sup>. Deux éléments importants allaient à l'encontre de l'étude de Clark *et al.* (établie à partir de personnes hospitalisés et non sur le terrain) : la spécificité gériatrique n'était pas retrouvée (51 % des personnes concernées avaient en effet moins de 65 ans) et l'association avec une pathologie mentale était fréquente (70 % des cas), ce qui était particulièrement net avant 65 ans.

---

<sup>44</sup> Les auteurs ont recherché systématiquement, pendant un an, toutes les personnes vivant dans ce type de condition de vie dégradée dans le Lewisham (quartier sud-est de la métropole londonienne avec 238 000 habitants dont 14 % de plus de 65 ans). Des entretiens psychologiques et une batterie de tests psychométriques étaient proposés aux personnes concernées. Sur les 91 personnes repérées par le fichier sanitaire du district, 81 d'entre elles ont accepté de subir les tests.

Concernant l'analyse des troubles mentaux, les auteurs ont identifié :

- un niveau élevé de « maladies mentales sérieuses » telles que les troubles de type schizophrénique (21 %) et la démence (22 %), l'alcoolisme étant dans ces deux circonstances un facteur de comorbidité dans la moitié des cas.
- une faible incidence de désordres dépressifs : 5 %
- une faible incidence des troubles névrotiques : 6 %

Selon Haddad (140), un consensus se dégage chez les auteurs anglo-saxons pour considérer que la moitié des cas de syndrome de Diogène seraient atteints de maladies mentales : surtout schizophrénie pour les plus jeunes et démence pour les plus âgés. Par ailleurs, pour ce qui concerne les patients âgés, un dysfonctionnement frontal est souvent évoqué et « pourrait même constituer le dénominateur commun de patients atteints ou non de troubles mentaux ». Il existe en effet des traits communs entre le syndrome de Diogène et la démence frontale :

- changement de personnalité sur un mode hostile
- perte de motivation
- anosognosie

Par ailleurs, certains auteurs insistent sur le type de personnalité préexistante. Jean-Claude Monfort, par exemple, estime qu'il est possible de repérer dans la plupart de ces cas les traits d'une névrose de caractère ou d'une personnalité paranoïaque. Pour ces personnes, dès l'enfance, la paranoïa aurait été le moyen le plus efficace pour survivre, le prix à payer étant une vie de misanthrope, solitaire, à l'écart d'un monde considéré comme mauvais et persécutoire. (144)

### **Les éléments de la prise en charge :**

Lors de la découverte d'un « Syndrome de Diogène », les services médicaux ainsi que les services sociaux concernés se trouvent souvent confrontés à une alternative délicate :

- cet état correspond-il à un réel choix de vie qu'il convient de respecter ? (auquel cas la terminologie « Syndrome de Diogène », proposée par Clark, est particulièrement adaptée...)
- ou bien cet état s'est-il installé dans le cadre d'une désocialisation progressive et involontaire, avec pour arrière-fond, une pathologie mentale ? (la dénomination « Syndrome de Diogène étant alors moins pertinente...)

Dans le dernier cas, la question du moment plus opportun pour intervenir est particulièrement délicate. Une institutionnalisation, notamment en maison de retraite, semble assez souvent adaptée et souhaitable, à condition toutefois qu'elle soit possible et acceptée (par exemple au décours d'une hospitalisation pour une pathologie aiguë intercurrente).

**ANNEXE :**

**DEUX OBSERVATIONS ORIGINALES  
D'ARNOLD PICK**

**SUR LA RELATION ENTRE  
L'ATROPHIE CEREBRALE SENILE ET L'APHASIE  
(1892)**

**DE L'ATROPHIE SENILE  
COMME ORIGINE DES SYMPTOMES FOCaux  
(1901)**

*Traduction en français par Philippe ALBOU, à partir de la traduction anglaise, par D. M. GIRLING et G. E. BERRIOS, du texte allemand d'origine.*<sup>45</sup>

**ARNOLD PICK :**  
**SUR LA RELATION ENTRE**  
**L'ATROPHIE CEREBRALE SENILE ET L'APHASIE**  
**(1892)**

Il est généralement admis que le premier stade de la démence de la Paralyse générale est caractérisé par des symptômes focaux et des formes d'aphasie qui ne semblent que rarement, sinon jamais, résulter de lésions focales. Dans la Démence sénile, par contre, il est admis que, mis à part la variété appelée « amnésique », toutes les autres aphasies qui accompagnent la démence sénile résultent de la complication par des lésions focales. Wernicke a, par le passé, déclaré que la Paralyse générale est la seule forme de trouble mental qui montre des symptômes *focaux* à la fois corticaux et sous-corticaux et doit donc être placé à mi-chemin entre la psychose et l'atteinte organique du cerveau. Cet article vise à montrer que la même manière de voir s'applique également à l'atrophie cérébrale qui est à la base de la démence sénile, fournissant une preuve supplémentaire du lien étroit qui existe entre le neuropathologie et la psychiatrie.

August H., un homme âgé de 71 ans, fut admis à la clinique 11 novembre 1891 après deux ans de détérioration mentale progressive. Tout récemment, il avait été délirant, en menaçant son épouse avec un couteau. Il avait eu depuis trois ans divers épisodes d'apoplexie<sup>46</sup>. Il commença ensuite à présenter une faiblesse progressive de la mémoire. Son épouse a mentionné qu'en novembre 1889, il s'est « évanoui » à table, épisode qui a duré plusieurs minutes et qui s'est répété le lendemain. Dans le temps qui a suivi, il parla de manière incohérente et était incapable de s'exprimer. Un dérangement intestinal aggrava la faiblesse de son état. En janvier 1890, il présenta un accès grippal, des conséquences duquel il souffrit jusqu'au mois d'avril suivant. Au début, il présenta un délire fébrile, confondant les personnes, avec un certain trouble de la parole qui s'est progressivement accentué, jusqu'à devenir prononcé. Finalement, il a menacé son épouse en criant : « Je vais te tuer ». Ce patient était décrit comme *infantile*, jouant par exemple avec des bretelles ou des cuillères.

---

<sup>45</sup> Pick, A., *Über die Beziehungen der senilen Hirnatrophie zur Aphasie*. Prager Medicinische Wochenschrift, XVII (20 avril 1892), 165-7. (Traduction en anglais parue dans DM Girling and GE Berrios, *On the relationship between senile cerebral atrophy and aphasia*, History of psychiatry, 1994, 5 : 539-549)

<sup>46</sup> Apoplexie : maladie qui était alors caractérisée par « la diminution ou la perte de la sensibilité extérieure, par la cessation plus ou moins complète du mouvement et par un état stuporeux ». Elle pouvait être liée à diverses causes : « l'*apoplexie séreuse* qui est due à un amas de sérosités dans l'intérieur du crâne ; l'*apoplexie sanguine* qui est produite par le sang épanché dans cette cavité, et l'*apoplexie nerveuse* dans laquelle il n'y a aucune apparence de lésion du cerveau ». (D'après Nysten, *Dictionnaire de Médecine*, 1814). Dans la terminologie moderne le terme apoplexie ne s'applique plus qu'aux hémorragies cérébrales, ce que Littré mentionne déjà : « Un épanchement de sang méningé ou encéphalique est la cause la plus habituelle (de l'apoplexie), ce qui a fait confondre les termes d'apoplexie et d'hémorragie cérébrale, mais il est certain que les symptômes apoplectiques peuvent apparaître dans d'autres circonstances : anémie, hyperhémie, compression du cerveau, etc. »

L'examen clinique a montré un déficit sévère de la mémoire et, durant son hospitalisation, il restait tranquille dans son lit, sans s'inquiéter de quoi que ce soit. Il était de taille moyenne et présentait une sénilité prononcée. Mis à part une déviation faciale droite très peu visible, il n'y avait aucun trouble moteur ou sensitif. Les réflexes rotuliens étaient vifs avec la présence d'un clonus du pied<sup>47</sup>. La température était normale ; le pouls à 72. Il y avait des signes d'emphysème et de catarrhe bronchique. Son sens de l'audition était présent et non perturbé.

Le patient présentait une aphasie marquée : sa compréhension de la parole était sensiblement, mais pas entièrement, défaillante. Il pouvait comprendre les questions simples concernant des généralités et des choses qu'il utilisait de manière familière. D'autres choses n'étaient absolument pas comprises. Le patient possédait un vocabulaire substantiel et il était particulièrement bavard. Si ses phrases concernaient des choses simples elles étaient parfois correctes, mais étaient parfois incompréhensibles. Les mots utilisés pouvaient être corrects mais employés de manière inadaptée, ou bien les mots étaient eux-mêmes absurdes. Cela résultait parfois d'une redistribution des consonnes, avec, par exemple « Colmolotive » au lieu de « Locomotive » ou bien « Reideklasten » au lieu de « Kleiderkasten », et ainsi de suite.

*Question :* Comment vous appelez-vous ?

*Réponse :* August H. (correct)

*Question :* Quel âge avez-vous ?

*Réponse :* 10 ou 12, je ne sais pas, je ne comprends pas bien, la jeune fille, la pierre dans le chemin...

*Question :* Que faites-vous ?

*Réponse :* Karlkal... Kakarl... un homme qui fait des choses avec de l'or, mon Dieu ! (*en colère*). Je... je... (*le reste n'est plus compréhensible... puis après quelques encouragements, il reprend...*) J'ai compris, mais maintenant je dois rester là. Cela a complètement troublé mon esprit. Il est en fer. C'est ainsi que le commencement a commencé. Que je ne sais pas. Je ne peux pas commencer. Je ne l'ai pas avec moi. »

Dans certains cas, il pouvait identifier des objets qui lui étaient montrés, mais souvent il les nommait de manière incorrecte. Alors qu'on lui montre un chapeau, à la place de « chapeau » (*Hut*), il dit « feutre » (*Filz*). Alors qu'on lui montre une boîte d'allumettes, au lieu de « boîte d'allumettes » (*Zuendholzschachtel*) il dit : « *Passirpapier* » [intraduisible : probablement un néologisme]. Alors qu'on lui montre un couteau de poche, au lieu de « couteau de poche » (*Taschenmesser*) il dit « *Regenspitz* » [intraduisible : probablement un néologisme]. Il fait ensuite des mouvements de frottement sur la paume de sa main avec un gant en laine qui lui a été offert et il dit « laine ». Alors qu'on lui montre une cuillère il dit : « Je connais cela très bien, c'est pour un peu de café », puis il porte la cuillère à sa bouche.

---

<sup>47</sup> Clonus du pied : phénomène qui permet de mettre en évidence l'exagération des réflexes tendineux au niveau du tendon d'Achille ; en fléchissant fortement le pied, on provoque une série de secousses rythmiques dans le muscle triceps sural, déterminant ainsi des oscillations du pied, qui durent tant que l'on maintient la flexion (d'après le Littré médical de 1908)



Il pouvait répéter correctement ce qui lui avait été dit lentement. Mais dès que le rythme commençait à s'élever la répétition du texte par le patient devenait comme un discours spontané : il pouvait suivre seulement certaines syllabes, mais semblait oublier ce qu'on lui disait et continuait à parler spontanément. La lecture à haute voix pouvait se faire lentement, avec de grands efforts, et était la plupart du temps correcte. « Ostende » était lu une fois ainsi : « Oste ost, u te te, Ostus, tentinde » et une autre fois : « Otto, Osto, Otto, tes en, am de, el » ; *Prager Abendblatt* [le nom du journal du soir Pragois] était lu ainsi : « Parger, Pargelarge, Abaengust », et le *Prager Tagenblatt* [le nom du quotidien Pragois]: « Pag tag tatalak, te tutel ta tel tel ».

Les noms écrits spécialement à son intention étaient lus de manière assez correcte, en étant parcouru trop rapidement. « Goldarbeiter » (travailleur de l'or) était lu comme : « August (son prénom !) gust, gold goldvater ». Les lettres simples étaient en général reconnues correctement. Les nombres étaient bien identifiés. Les chiffres simples étaient nommés correctement, mais les chiffres multiples étaient en partie erronés. Par exemple : 1891 = 1848, 25 = 85. Il était complètement incapable de comprendre les mots écrits. De la même manière, l'écriture spontanée, la copie ou l'écriture sous la dictée semblaient être perturbés. Il commençait correctement en écrivant deux ou trois lettres puis, à tout bout de champs, il répétait plusieurs fois la même lettre, surtout le « l », ce qui rendait son manuscrit tout à fait illisible. Le patient s'excusait alors de manière exubérante et sa main tremblait beaucoup.

Le style des symptômes décrits ci-dessus est resté stable avec seulement des modifications mineures jusqu'aux derniers jours du mois de novembre, lorsque les troubles pulmonaires se sont aggravés et que le patient, qui était devenu très apathique, est mort le 27 du mois.

Une fois que le trouble de la parole et les premiers symptômes de démence sénile furent identifiés, le diagnostic clinique n'a pas posé de difficulté. Ce qui prêtait à discussion était la relation entre ce tableau et le contexte anatomopathologique. Tout d'abord, le trouble de la parole ne devrait pas être appréciée de manière exclusive, ou même prédominante, comme une « aphasie amnésique » totalement secondaire au processus d'involution sénile. Elle devait plutôt être regroupée avec ceux les symptômes dépendant de troubles localisés. Fondamentalement, on peut dire qu'il y avait le même type d'anomalies que celles décrites par Wernicke-Lichtheim comme aphasie sensorielle transcorticale en tant qu'elle se compose d'une perte de la compréhension du discours et de l'écriture avec des paraphasies et une répétition partiellement préservée <sup>48</sup>.

---

<sup>48</sup> *L'aphasie de Wernicke*, décrite en 1874 par le neurologue allemand Carl Wernicke (1848 - 1905), est caractérisée par un trouble de compréhension du langage, qui entraîne secondairement des troubles de la parole. Dans sa forme la plus pure, elle se limite à une absence de reconnaissance des mots entendus (surdité verbale) ou écrits (cécité verbale). L'élocution est facile, fluide et rapide, presque impossible à interrompre, et les mots s'enchaînent en phrases interminables ; le rythme et la syntaxe sont conservés, mais les phrases formées sont souvent dépourvues de sens. Elle correspond à une atteinte de la région temporale supérieure et postérieure et/ou de la région pariétale inférieure de l'hémisphère gauche, zone vascularisée par les branches postérieures de l'artère sylvienne. *L'aphasie de Broca*, décrite en 1863 par le chirurgien français Paul Broca (1824-1880), s'oppose presque point par point à celle de Wernicke. Elle est caractérisée par la perte de l'expression motrice du langage, ou par une réduction de la parole à quelques mots, voire à un seul, répétés inlassablement et d'une articulation difficile et lente. Elle correspond à une atteinte de la partie frontale de l'hémisphère gauche (troisième circonvolution), zone vascularisée par les branches antérieures de l'artère sylvienne.

Cependant, l'étude anatomo-pathologique s'est avérée être plus difficile que le diagnostic clinique, ce qui était sans doute lié aux questions soulevées quant au siège et au type de maladie en cause. Dans l'introduction de cet exposé, nous avons indiqué des données générales qui se sont confirmées de la manière suivante. Premièrement, la perturbation principalement sensorielle de la parole présentée par ce patient peut être raisonnablement expliquée par un accident vasculaire préalable affectant son lobe temporal gauche. Cette localisation expliquerait l'absence, au début, d'autres symptômes moteurs. Il semblerait également invraisemblable de relier à de tels foyers les symptômes apparus après l'accès grippal. Si nous voulions expliquer le tableau clinique en termes classiques, nous pourrions écrire ceci : « atrophie cérébrale, principalement de l'hémisphère gauche, dans la région du premier lobe sphénoïdal » ; la possibilité d'un « ramollissement localisé » (*localized softening*) dans cette dernière région étant d'importance secondaire (à cet égard voir le rapport dans *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*)<sup>49</sup>. L'histoire clinique suggère que la perturbation de la parole se soit développée graduellement. À la lumière de nos observations publiées antérieurement au sujet (en particulier) de *l'aphasie sensorielle post-épileptique transitoire*, il semble légitime de déclarer que ce type d'aphasie plus ou moins nettement limitée, peut exister à moment donné en étant lié à une modification circonscrite du cerveau, peut-être une simple atrophie.

L'autopsie a été effectuée par mon collègue Chiari le 28 novembre. Ce qui suit a été trouvé au niveau du cerveau : le crâne était de 54 centimètres dans la circonférence horizontale, dense et compact. La dure mère était modérément tendue, et les sinus étaient remplis de liquides épars et de sang partiellement coagulé.

Des membranes dures (récemment formées) de tissu conjonctif ont été trouvées sur la partie interne de la dure-mère au-dessus de la surface externe de la convexité des hémisphères cérébraux. Les méninges internes étaient quelque peu épaissies de tous les côtés et oedémateuses. Les vaisseaux sanguins centraux se vidangeaient facilement. Les parois des vaisseaux de la base étaient épaissies de manière irrégulière. Le cerveau pesait 1150 g après l'ablation presque complète des membranes annexes (qui ont été laissées seulement sur le cervelet). L'hémisphère cérébral droit pesait 500 g et le gauche 470 g. Les circonvolutions (*gyri*<sup>50</sup>) dans le secteur des hémisphères cérébraux étaient rétrécis et il y avait une atrophie prononcée des circonvolutions de l'hémisphère gauche, en particulier sur le lobe temporal gauche. La substance cérébrale était dans l'ensemble visqueuse, pâle et souple. Les ventricules ont été agrandis et l'épendyme était épaissi. Les granulations arachnoïdiennes<sup>51</sup> étaient présentes. Aucune maladie localisée n'a été trouvée. Dans une préparation fraîche de type *Zupfpreparaten*<sup>52</sup> de la partie médullaire du lobe temporal gauche, aucune cellule granulaire n'a été trouvée.

---

<sup>49</sup> Vol. 23 (note de Pick)

<sup>50</sup> Gyrus (*gyri* au pluriel) : mot latin employé par les auteurs allemand, avec l'adjonction d'une épithète, pour désigner plusieurs circonvolutions du cerveau (Littré médical, 1908).

<sup>51</sup> Encore appelées « granulations de Pacchioni », les granulations arachnoïdiennes font hernie à l'intérieur du sinus longitudinal supérieur. (*Dictionnaire de médecine*, Flammarion, 1991)

<sup>52</sup> *Zupfpreparaten* se rapporte à une méthode de préparation histologique des tissus utilisée à cette époque.

L'opinion adoptée dans cet article sur la signification diagnostique des symptômes focaux dans l'atrophie cérébrale sénile renverse l'approche conventionnelle et par conséquent ne peut pas prendre en compte la série des cas de cliniques sur lesquels cette dernière est fondée. De nouveaux cas sont donc nécessaires. Ceux-ci, en effet, peuvent être trouvés non seulement en relation avec l'aphasie mais également avec d'autres symptômes focaux. Ainsi, un cas publié dans le *Manuel des maladies mentales* de Bevan Lewis (1889 : 411) se rapporte à un homme âgé de 52 ans qui, 11 mois après avoir présenté un nystagmus et des convulsions, développa une faiblesse progressive des extrémités à droite et un trouble de la parole. Il a également présenté des symptômes de démence sénile et une perturbation amnésique de la parole avec une aphasie ataxique<sup>53</sup>. L'examen post-mortem a montré dans ce cas : poids du cerveau de 1270 g, poids de l'hémisphère droit de 555 g, et à gauche de 515 g ; poids du lobe frontal droit de 327 g, et à gauche de 198 g ; un aspect terne des membranes molles ; une possible petite zone entourée de l'adhérence des membranes molles sur le bord de la première circonvolution frontale<sup>54</sup> ; il y avait également une atrophie prononcée dans l'ensemble des régions frontales et pariétales, spécialement du côté gauche mais sans atrophie focalisée.

Un deuxième cas est une observation de Magnan, rapportée par Mlle Skwortzoff<sup>55</sup>, qui présente la situation étiologique en quelques mots : « Nous avons eu l'occasion d'étudier une aphasique, à l'autopsie de laquelle on a trouvé une atrophie de tout l'hémisphère gauche » (en français dans l'original). L'observation elle-même se lit à travers des extraits de la manière suivante : « Une femme de 37 ans qui avait subi une grosse perte sanguine à l'âge de 27 ans, développa une faiblesse psychologique progressive, devenait nerveuse après un choc émotif, se plaignait de douleur dans la jambe droite, tout en perdant progressivement l'utilisation de cette dernière ; elle présenta également une paraphasie, un langage plein d'émotion [*Affectsprache*] (la patiente finissait cependant le texte chanson familière qui avait été commencé pour elle), une démence sévère ; la perte de l'acuité de son esprit, et une faiblesse musculaire sans paralysie. Une autopsie a montré un poids de cerveau de 935 g ; les hémisphères cérébraux étaient de 770 g : 415 g à droite, 355 g à gauche ; le cervelet et le tronc cérébral étaient ensemble de 165 g. Il y avait un certain degré d'hydrocéphalie communicante. Les membranes molles, qui étaient épaissies et oedémateuses, pouvaient généralement être facilement retirées, excepté au niveau des lobes temporaux, particulièrement du côté gauche, qui ont montré des adhérences. Les circonvolutions de l'hémisphère gauche étaient considérablement atrophiées, partout excepté dans la région motrice. L'examen microscopique du cortex au niveau de la troisième circonvolution frontale et de la région temporale a montré une dégénérescence granulaire des cellules ganglionnaires, la dégénérescence de cellules granulaires (de manière dispersée) et l'infiltration graisseuse des parois des vaisseaux.

---

<sup>53</sup> Dans le texte en anglais : « amnesic speech disturbance with ataxic aphasia »

<sup>54</sup> Traduction de « questionably a slight circumscribed area of adherence of the same on the margin of the gyri and frontal area »

<sup>55</sup> *De la cécité et de la surdité des mots dans l'aphasie* (1881), 100 (référence donnée par Pick)

Le cas a rapporté au-dessus n'a montré aucune « anomalie sénile » ni « paralysie générale » mais simplement une atrophie cérébrale. Il fournit donc un argument pour notre thèse d'atrophie cérébrale progressive simple, et aussi (telle une conséquence possible) que les processus diffus peuvent mener à des symptômes de trouble focalisé. Ceci fait avancer la compréhension de tous les symptômes qui dépendent apparemment de la pathologie diffuse et, en vertu du fait que l'aphasie est un de ces symptômes focaux, d'améliorer la compréhension des aphasies en général. Cependant, nous sommes incapables de répondre ici à certaines des questions pathologiques et anatomiques plus détaillées soulevées au début. Lissauer, d'autre part, a commencé à répondre à des questions semblables mais seulement par rapport à Paralysie générale.

\*\*\*\*\*

*Traduction en français par Philippe ALBOU, à partir de la traduction anglaise, par DM GIRLING et IS MARKOVA, du texte allemand d'origine.* <sup>56</sup>

**ARNOLD PICK :**  
**DE L'ATROPHIE SENILE COMME**  
**ORIGINE DES SYMPTOMES FOCAUX**  
**(1901)**

Il s'agit ici de la version abrégée de la conférence présentée lors de la réunion de Prague de l'association des médecins allemands du 15 février 1901.<sup>57</sup>

Depuis que j'ai énoncé pour la première fois en 1892, dans le *Prager medicinischen Wochenschrift*, puis dans d'autres publications ultérieures (cf. mes travaux de 1898), qu'un certain nombre de symptômes focaux peuvent se développer en relation avec une atrophie cérébrale sénile circonscrite et prononcée, ce fait a été confirmé à plusieurs reprises, non seulement par l'anatomo-pathologie, mais aussi, comme Liepmann l'a montré récemment, par un diagnostic *in vivo*, confirmé ensuite à l'autopsie (*Neurologisches Centralblatt*, 1900).

Sans revenir à nouveau de manière exhaustive sur la question de cette atrophie cérébrale sénile circonscrite, puis-je attirer votre attention sur le fait que cela réfute l'ensemble de ce que Wernicke mentionna en 1893, auquel je me réfère dans la note ci-dessous <sup>58</sup> ? De plus, je voudrais souligner qu'en prêtant une attention adéquate à ce

---

<sup>56</sup> Article original : Pick A., *Seniles Hirnatrophie als Grundlage von Herderscheinungen*, Wiener klinische Wochenschrift, 1901, 14 : 403-404. (Traduction anglaise parue dans DM Girling and IS Markova, *Senile cerebral atrophy as the origin of focal symptoms*, History of psychiatry, 1995, 6 : 533-537)

<sup>57</sup> En analysant les troubles de la parole de ce patient il doit être pris en considération qu'il s'agissait d'un orateur tchèque indigène. Pick fournit des exemples *in extenso* de son discours, traduisant des mots et des expressions dans les exemples et ceci est indiqué par les parenthèses rondes ( ). Quand il présente ailleurs ses observations sur la signification et la nature de ce qui est dit dans le texte qu'elle est indiquée par les parenthèses bouclées { } quand il y a la nécessité de démontrer l'origine, par exemple, d'un mot utilisé en écholalie, autrement dit « la répétition machinale de mots ou de phrases prononcés par autrui, dans certaines aphasies », Pick donne l'expression tchèque originale; indiqué par les crochets [ ].

<sup>58</sup> Wernicke, *Essais rassemblés*, p. 44 : « L'atrophie simple qui, telle l'aspect partiel d'une atrophie généralisée, toucherait une simple circonvolution, ne cause jamais de perte de fonction, ni de symptômes focaux ; ces résultats empiriques, qui doivent trouver leur explication dans la nature des processus pathologiques, sont considérés comme un point admis de la pathologie cérébrale, mais le fait qu'elle ne soit pas observée lors des études histologiques a déjà conduit à beaucoup de confusion. »

sujet, le nombre de cas de signes focaux mis en lumière sans que l'on ait retrouvé de corrélation fondamentale avec le cerveau pourrait aller en diminuant. De Plus, il serait facile de produire des exemples pertinents tirés de la littérature la plus récente dont l'explication peut être intéressante dans une telle discussion.

Le 1<sup>er</sup> juin 1900, Francisca Z., âgée de 59 ans et veuve d'un travailleur agricole, a été admise à la clinique. Ce qui suit est issu de son rapport médical : la maladie a semblé-t-il commencé après une chute durant l'année 1894 ; peu après cette chute, ses proches ont noté que le patiente est devenu apathique, s'exprimant de manière monosyllabique, et sa capacité aux exercices physiques était diminuée ; sa mémoire a commencé à décliner ; sa capacité de jugement a diminué, l'organisation de son discours se détériorait tout ainsi que son apparence physique ; son état s'était dégradé en quelques mois avec une telle augmentation de la sévérité de ces symptômes que la patiente était devenue insomniaque, criait la nuit, refusait toute alimentation et était devenu particulièrement sale. C'est dans cet état que la patiente est arrivée à la clinique, où elle a dû être portée depuis le hall de réception, tout en pleurant et criant continuellement. Lorsqu'elle fut examinée, le symptôme le plus marquant était un trouble aphasique sévère qui a été confirmé de deux manières. Premièrement, la patiente ne comprenait pas, de toute évidence, la majorité de questions qui lui étaient posées et, en outre, son discours spontané montrait une forme grave de paraphasie<sup>59</sup>. Concernant la compréhension orale, il apparaissait que la patiente comprenait les questions simples, par exemple les questions au sujet de sa situation personnelle, mais ne comprenait pas les questions plus complexes. Parfois elle semblait comprendre clairement un nom au sein d'une question mais pas le reste. « Quel est votre nom ? – « Ja nevim, nevim, nevim nevim < *je ne sais pas, ne sais pas, ne sais pas* > »<sup>60</sup>. O Boze, Boze, Boze < *Oh mon Dieu, Oh mon Dieu, Oh mon Dieu* > ; ja nevim co se to dela < *Je ne sais pas ce qui se passe* > ». Par moment il était évident que la patiente employait des syllabes ou répétait des mots un grand nombre de fois à la suite. « Etes-vous Mme Z. ? » - « Oui » « Quel est votre nom [*jeste en tchèque*] ? » – « Este, nani, ani, ani nevim. < *vraiment, vraiment, je ne sais vraiment, vraiment pas* > ». Le premier des mots précédents est évidemment une répétition écholalique déformée du dernier mot de la question ; les trois mots suivants sont du charabia, le dernier signifiant : Je ne sais pas. « Quel âge avez-vous ? » – « Aani, nani, nadani, odu, odu, odu » (charabia) – « D'où venez-vous ? » – « Oni delalilili, ja jsem nic nedelala < *ils faisaient... saient... saient, je ne faisais rien* > ». Alors qu'on lui demande de présenter sa main droite : « Nemam, to nejde, nemam < *je n'ai pas, ça ne peux pas être fait, je n'ai pas* > » et dans le même temps elle présente ses deux mains. Si on lui demande à nouveau de présenter sa main droite ou sa main gauche, elle ne le fait pas non plus mais elle tire sur sa jupe. Si on lui demande de montrer son nez, elle le fait. « Où est votre oreille ? » [*ucho en tchèque*]. Elle crie : « Ucho, ucho, ucho < *oreille, oreille, oreille* > », mais elle ne la montre pas, tout en continuant à parler : « Inu ja to ne ja anuzu < *Bien, je ne peux pas, non, je...* > » (charabia). « Que faites-vous ? [*co delate en tchèque*] ». – « Delame, rymu teky. < *nous faisons, un froid, qui*

<sup>59</sup> Trouble du langage caractérisé par la substitution d'un mot par un autre, ou d'un phonème par un autre phonème, constituant un des troubles les plus caractéristiques de l'aphasie de Wernicke. (Dic Flammarion)

<sup>60</sup> < *Italiques* > : traduit de la langue tchèque.

*coule* > ». (le premier mot répété une version écholalique modifiée, le reste est une suite de mots sans signification). Durant la nuit la patiente est agitée, se salit et doit être alimentée. « Bonjour ! » [*dobry jitro !*]. – « dobrou » < *bon* > » (écholalie), puis elle ajoute, tout en jouant sans arrêt avec ses doigts : « kdyt ja jsem taky, kdyt ja mam taky taky. < mais je suis aussi, mais j'ai aussi > (charabia). La poursuite de l'interrogatoire a montré que, de même que son discours spontané, son manque de compréhension des mots était également évident pour la dénomination des objets. Elle n'a su dénommer aucun des objets qui lui furent montrés. La patiente ne pouvait pas être incitée à parler ou à lire. En ce qui concerne le discours spontané, il est apparu, avec la poursuite des entretiens, que la patiente parlait bien mieux lorsqu'elle se trouvait dans un état d'excitation, multipliant alors l'utilisation des noms et des adjectifs. « Mon Dieu, salope ! » (en s'adressant à l'infirmière). D'autres fois, son discours était incompréhensible. L'examen somatique, dans la mesure où il a pu être effectué chez cette patiente perpétuellement agité et peu disposée à se laisser faire, n'a révélé aucune paralysie motrice, des réactions pupillaires normales, aucune anomalie sensorielle majeure, aucune perturbation significative de l'audition, des réflexes rotuliens vifs, un emphysème qui, peu après l'admission, s'accompagna d'une expectoration bronchique fébrile et, vers la fin, de signes de pneumonie dont la patiente devait décéder le 18<sup>e</sup> jour après son admission à la clinique.

Les diagnostics retenus en priorité, préalablement à l'autopsie, étaient les suivants : démence sénile, atrophie cérébrale, principalement des lobes temporaux du côté gauche. Pneumonie de décubitus.

Les arguments principaux sur lesquels le diagnostic ci-dessus a été fondé étaient les suivants : une absence de paralysie motrice notable, une évolution progressive sans accident vasculaire évident, et la lente progression des troubles de la parole qui se sont apparemment développés au même rythme que l'ensemble des autres troubles, des signes modérés d'écholalie et une paraphrasie profonde, avec des troubles importants de la compréhension du discours.

L'autopsie, qui fut effectuée dans l'institut médico-légal le lendemain du décès, a montré les signes anatomopathologiques suivants : « atrophie cérébrale portant principalement sur l'hémisphère gauche (démence sénile). Une atteinte tuberculeuse chronique du lobe supérieur du poumon gauche, avec une caverne. Atteinte tuberculeuse ancienne apicale du poumon droit. Ulcère tuberculeux de l'iléum intestinal. Expectoration bronchique. Pneumonie lobaire droite. Polype muqueux de l'utérus. Escarre de pression dans la région de l'omoplate droite. Hémorroïdes. » « Pâleur des parois de la boîte crânienne. Crâne mesurant 50 centimètres dans sa circonférence horizontale, épais, riche en diploé <sup>61</sup>. La dure-mère adhérait étroitement au crâne. Dans les sinus, un sang rare et foncé. La pie-mère, sur la convexité du cerveau, relativement œdémateuse à partir des vaisseaux sanguins. Le cerveau était de configuration normale, les vaisseaux sanguins étaient délicatement enroulés autour de la base de du cerveau. Le cerveau a montré une atrophie généralisé, particulièrement

---

<sup>61</sup> Tissu spongieux des os du crâne qui sépare les deux tables de tissu compact dont ces os sont formés, et qui se distingue par la largeur de ses mailles (Littre).

au niveau de l'hémisphère gauche et en particulier dans l'operculum <sup>62</sup>, dans le gyrus angulaire <sup>63</sup>, dans le gyrus temporal supérieur et le gyrus frontal inférieur, et dans les circonvolutions de l'insula de Reil. Le cerveau n'était pas encore examiné à ce moment-là, mais a été conservé dans du formol à 10 %, après l'ablation des méninges internes. Le poids des deux hémisphères cérébraux avec les méninges internes s'est élevé à 380 g. Le cerveau a été disséqué le 2 juillet dans sa partie frontale et a montré une quantité sensiblement plus réduite de la masse médullaire dans la moitié antérieure de l'hémisphère gauche par rapport à droite. Au niveau du tronc cérébral et du bulbe rachidien, coupés transversalement, il n'y avait aucune différence entre la partie droite et la partie gauche.

A partir de l'observation qui vient d'être présentée, je crois avoir fourni une nouvelle preuve importante à l'appui de mon opinion concernant la signification de l'atrophie cérébrale sénile, comme base des symptômes focaux. Cependant, il me semble qu'il n'est pas sans importance que désormais, alors que des atrophies cérébrales circonscrites et différents types de signes focaux peuvent être mis en relation, on peut obtenir une explication pour des cas qui n'ont pas été compris jusqu'ici, par exemple lorsque se produit un saignement local sous-cortical associé à des symptômes corticaux caractérisés <sup>64</sup>; mais, un avantage bien plus particulier, spécialement pour la psychiatrie, semble découler de mes résultats.

Alors que, après Wernicke, la mosaïque des symptômes focaux ait été considérée comme une manifestation clinique de la Paralyse générale, où elle est considérée comme un indicateur diagnostique, une approche similaire dans la démence sénile apparaissait jusqu'alors impossible. Je soutiens maintenant que mes résultats, tout au moins en théorie, réfutent ce point de vue. Je voudrais ensuite faire part du fait que plus j'approfondis cette question à partir de cas appropriés, plus je suis convaincu que cela peut également être observé cliniquement. La seule raison pour laquelle il n'y ait pas plus de cas mis à jour s'explique par l'expression simultanée de symptômes liés à des atteintes multifocales qui surviennent dans la majorité de cas d'atrophie cérébrale, ce qui diminue la discrimination des différents symptômes. En cela il me semble que la situation est similaire à celle de l'épilepsie, où les frontières entre l'épilepsie corticale et la crise épileptique proprement dite sont également en train de disparaître. Comme H. Jackson l'a signalé depuis longtemps, nous pouvons reconnaître que, dans une telle crise, en raison de la survenue simultanée des divers symptômes multifocaux d'irritation, il est fréquent que l'analyse de chacun d'entre eux pris individuellement soit tout à fait impossible.

---

<sup>62</sup> Operculum fronto-pariétal (ou opercule rolandique): partie inférieure des circonvolutions frontales et pariétales ascendantes, située au-dessus de la scissure de Sylvius et en arrière du pied de la troisième circonvolution frontale. (*Dictionnaire de médecine*, Flammarion, 1991)

<sup>63</sup> Encore appelé « pli courbe », le gyrus angulaire correspond à la partie postérieure de la circonvolution pariétale inférieure qui se continue par les deux premières circonvolutions temporales. (*Dictionnaire de médecine*, Flammarion, 1991)

<sup>64</sup> J'ai l'espoir de pouvoir communiquer un cas à ce sujet dans un proche avenir (note de Pick)

# BIBLIOGRAPHIE

## GENERALITES, HISTOIRE DES DEMENCES ET DES DELIRES TARDIFS

- 1 ALEXANDER FG et SELESNICK ST  
*Histoire de la psychiatrie : pensée et pratique psychiatrique de la préhistoire à nos jours*, Librairie Armand Collin, Paris, 1972.
- 2 BALL et CHAMBARD  
Article « Démence - Pathologie » *Dictionnaire Encyclopédique des Sciences Médicales*, Dechambre Ed., Série I, Tome 26 (1882), p. 559 à 605
- 3 BALL et RITTI  
Article « Délire », *Dictionnaire Encyclopédique des Sciences Médicales*, Dechambre Ed., Série I, Tome 26 (1882), p. 315 à 408
- 4 BENOIT M et ROBERT Ph  
*Démences et hypothèses étiopathogénique*, in « Psychiatrie du sujet âgé », dirigé par JM Léger, JP Clément et J Wertheimer, Flammarion, Paris, 1999, pp. 157-168
- 5 BERRIOS G. E.  
*Histoire de la psychiatrie du sujet âgé*, in « Psychiatrie du sujet âgé », dirigé par JM Léger, JP Clément et J Wertheimer, Flammarion, Paris, 1999, pp. 8 - 25
- 6 BOINEAU Cl.  
*Les idées délirantes d'apparition tardive chez le sujet âgé déprimé. Rôle et influence de la personnalité*, Thèse Médecine, Limoges, 2001, n° 139
- 7 BRION S. et PLAS J.  
*Evolution des idées sur les démences*  
Conférences de l'Institut d'Histoire de la Médecine de Lyon - Cycle 1989-1990  
Fondation Marcel Mérieux, Lyon, 1991, 113-25
- 8 CLEMENT JP, PAULIN S et LEGER JM  
*Troubles délirants*, in « Psychiatrie du sujet âgé », dirigé par JM Léger, JP Clément et J Wertheimer, Flammarion, Paris, 1999, pp. 202-215
- 9 COLLEE (Michel) et QUETEL (Claude)  
*Histoire des maladies mentales*  
Que Sais-je ?, PUF, n° 2345.
- 10 DERVAUX Géry  
*Des éponymes en médecine*  
Thèse Médecine, Lille, 1990
- 11 DEROUESNE Ch  
*Qu'est-ce que la démence ? Un concept flou*  
Psychol NeuroPsychiatr Vieillesse 2003 ; 1 : 15-24



- 12 DUFFEL E.,  
*Curative power of fever,*  
Lancet, 358, 9289, 13 October 2001, p. 1276
- 13 ESQUIROL E.  
*Des Maladies mentales : considérées sous les rapports médical, hygiénique et médico-légal.* Volume 1 et 2, Paris : J.-B. Baillière, 1838
- 14 FERREY G. et LE GOUES G.  
*Psychopathologie du sujet âgé*  
Collection Abrégés de Médecine, Masson, 1993
- 15 GUIRAUD P. :  
*Evolution de l'idée de démence*  
Annales médico-psychologiques, Paris, 1943, 101: 186-199.
- 16 LANTERI-LAURA G.  
*Démence : esquisse d'une lexicographie historique en psychiatrie*  
Confrontations psychiatriques n° 33 – 1991.
- 17 LEGER JM, CLEMENT JP, WERTHEIMER J (sous la direction de)  
*Psychiatrie du sujet âgé*  
Flammarion, Paris, 1999
- 18 MOREL B  
*Traité théorique et pratique des maladies mentales : considérées dans leur nature, leur traitement, et dans leur rapport avec la médecine légale des aliénés.*  
Tomes 1 et 2, Paris : J. B. Baillière, 1852
- 19 MORGANT F  
*Histoire naturelle des délires tardifs*  
Thèse Médecine, Limoges, 1992, n° 151
- 20 MOUSNIER C.  
*Approche historique de la psychogériatrie*  
Mémoire pour la délivrance du CES de psychiatrie, Limoges, 1991, 168 p.
- 21 PINEL Ph  
*Traité médico-philosophique sur l'aliénation mentale,* Paris, 1809
- 22 PLAS J.  
*Classification des démences,* in « Confrontations psychiatriques », n° 33 – 1991
- 23 QUETEL Cl et MOREL P  
*Les fous et leurs médecines de la Renaissance au XXe siècle,* Hachette, 1979.
- 24 REY A. (sous la direction de)  
*Dictionnaire historique de la langue française,* Le Robert, 1992

- 25 RICHARD Jacques et BOVIER Philippe  
*La psychiatrie gériatrique*, Que sais-je, PUF, 1997.
- 26 SOURNIA Jean-Charles  
*Langage médical français*, Privat - Edition de santé, 1997
- 27 THUILLIER J  
*La Folie. Histoire et dictionnaire*, Coll. Bouquins, Ed. Robert Laffont, Paris, 1996

#### MALADIE D'ALZHEIMER

- 28 ALZHEIMER A  
*Neuere Arbeiten über die Dementia senilis* (Nouveaux travaux sur la démence sénile),  
*Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie* 3, 1898, 101-115
- 29 ALZHEIMER A  
*Über eine eigenartige Erkrankung der Hirnrinde* (Une curieuse maladie de l'écorce  
cérébrale), in *Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie und Psychisch-gerichtliche  
Medizin* 64, 1907, 146-148.
- 30 ALZHEIMER A  
*Über eigenartige Krankheitsfälle des späteren Alters* (Quelques curieux cas  
pathologiques du grand âge), in *Zeitschrift für die Gesamte Neurologie und  
Psychiatrie*, 1911, 4, 356-385.
- 31 MAURER K et U  
*Alzheimer, Vie d'un médecin, Histoire d'une maladie*  
Ed. Michalon, Paris, 1999
- 32 PERUSINI G  
*Über klinisch und histologisch eigenartige psychische Erkrankungen des späteren  
Lebensalters*, in Nissl F. et Alzheimer A (Eds), *Histologische und Histopathologische  
Arbeiten*, Jena, Verlag G. Fischer, 197, 1909.
- 33 « WHO NAMED IT ? » (Site Internet anglophone des éponymes médicaux :  
[www.whonamedit.com](http://www.whonamedit.com)) : Article sur Alois Alzheimer

#### MALADIE DE BINSWANGER

- 34 BINWANGER O  
*Die pathologische Histologie des Grosshirnrinden- Erkrankung* (L'histologie  
pathologique de l'écorce cérébrale), Iéna, 1893.
- 35 BINWANGER O  
*Die abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse* (Les limites de la paralysie  
générale progressive),  
*Berliner Klinische Wochenschrift*, n° 49, première partie, 3 décembre, 1894.

- 36 BOUVIER F  
*Etude anatomo-clinique et imagerie des leucoencéphalopathies d'origine vasculaire (maladie de Binswanger)*, Thèse Médecine 1991 Caen, n° 91CAEN3126
- 37 CHABRIAT H et BOUSSER MG  
*CADASIL*, in « Démences » (coord. par F. Duyckaerts et F. Pasquier)  
Doin, 2002, pp. 319-326
- 38 DICTIONNAIRE HISTORIQUE DE LA SUISSE (<http://www.snlf.ch/dhs/externe>) :  
article « Binswanger »
- 39 FREDY D. *et al.*  
*La leucoaraiose cérébrale : une véritable entité IRM*  
Feuillets de radiologie, 2001, 41, n° 5, 379-396, Masson, Paris, 2001.
- 40 HACHINSKI *et al.*  
*Multi-infarct Dementia : a cause of Mental Deterioration in the Elderly*  
Lancet, 27, 1974, pp., 207-209
- 41 HACHINSKI VC *et al.*  
*Leukoaraiosis*, Arch Neurol 1987, 44, 21-3.
- 42 JOUTEL *et al.*  
*Notch 3 mutation in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia*. Nature 1996, 383, 707-10.
- 43 HAUW JJ et ZEKRY D  
*Neuropathologie des démences et des déficits cognitifs vasculaires*  
in « Démences » (coord. par F. Duyckaerts et F. Pasquier)  
Doin, 2002, pp. 335-344
- 44 MICHEL B-F *et al.*  
*Traitements médicamenteux des démences*, in « Psychiatrie du sujet âgé », dirigé par JM Léger, JP Clément et J Wertheimer, Flammarion, 1999, pp. 374-392
- 45 MUTRUX S. *Etude d'un cas familiale de paralysie pseudo-bulbaire à forme ponto-cérébelleuse*. Monatschr Psych Neurol 1951, 122, 349-85
- 46 NIETZSCHE F  
*Œuvres*, sous la direction de Jean Lacoste et Jacques le Rider,  
Collection Bouquins, Tomes 1 et 2, Robert Laffond, 1993
- 47 PASQUIER F et HERION H  
*Démences vasculaires*, in « Démences » (coord. par F. Duyckaerts et F. Pasquier),  
Doin, 2002, pp. 311-318
- 48 RUCHOUX M-M  
*Neuropathologie du « CADASIL »*  
in « Démences » (coord. par F. Duyckaerts et F. Pasquier), Doin, 2002, pp. 327-333

- 49 STRUBEL D,  
*La pathologie vasculaire cérébrale*, in « Gérontologie », sous la direction de Marie-France Maugourd, Sauramps médical, 1992.
- 50 TOURNIER LASERVE E *et al.*  
*Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leucoencephalopathy maps to chromosome 19q12*. Nat Genet 1993, 3, 256-9
- 51 VAN BOGAERT L., *Encéphalopathie sous-corticale progressive (Binswanger) à évolution rapide chez deux sœurs*, Med Hellen 1955, 24, 961-72.

<b>MALADIE DE PICK</b>
------------------------

- 52 ALZHEIMER A  
*Über eigenartige Krankheitsfälle des späteren Alters*  
Zentrablatt Gesam Neurol Psychiat, 1911, 4 356-385.
- 53 DUYCKAERTS C.  
*Neuropathologie des dégénérescences lobaires fronto-temporales*  
in « Dysfonctionnement frontal dans les démences » (sous la dir. de Michel BF, Desrouené C. et Arnaud-Castiglioni R), Solal Ed., Marseille, 2003, pp. 51-61
- 54 GANS A  
*De ziekten van Pick en van Alzheimer*, Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde, Amsterdam, 1925; 2: 1953.
- 55 MICHEL BF, DESROUENE C. et ARNAUD-CASTIGLIONI R.  
*Dysfonctionnement frontal dans les démences*  
Solal Ed., Marseille, 2003
- 56 PASQUIER F  
*Démences fronto-temporales*, in « Démences » (coord. par F. Duyckaerts et F. Pasquier), Doin, 2002, pp. 221-227
- 57 PICK A  
*Über die Beziehungen der senilen Hirnatrophie zur Aphasie*  
Prager Medicinische Wochenschrift, 1892, 17 : 165-167.
- 58 PICK A  
*Senile Hirnatrophie als Grundlage von Herderscheinungen.*  
Wiener klinische Wochenschrift, 1901, 14 : 403-404.
- 59 PICK A.  
*Über einen weiterer Symptomenkomplex in Rahmen der Dementia senilis, bedingt durch umschriebene sträkere Hirnatrophie (gemische Apraxie).*  
Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie, 1906, 19 : 97-108.
- 60 SCHNEIDER C  
*Über Picksche Krankheit.*  
Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie, 1927, 65 : 230-275

- 61** SCHNEIDER C  
*Weitere Beiträge zur Lehre von der Pickshen Krankheit.*  
 Zeitschrift für des gesamte Neurologie und Psychiatrie, 1929, 120 : 340-384.
- 62** « WHO NAMED IT ? » (Site Internet anglophone des éponymes médicaux :  
 www.whonamedit.com) : Article sur Arnold Pick

<b>DEMENCE A CORPS DE LEWY</b>
--------------------------------

- 63** BRUGSCH Th et LEWY FH  
*Die Biologie der Person. Ein Handbuch der allgemeinen und speziellen Konstitutionslehre*, Berlin (Tome I, 1926 et Tome II, 1931)
- 64** DIDIER Claire  
*Le démente à corps de Lewy, un diagnostic difficile*,  
 Thèse Médecine, 2002 Dijon, n° 70
- 65** HOLDORFF B.  
*Friedrich Heinrich Lewy (1885-1950) and his work*  
 Hist Neurosci. 2002 Mar;11(1):19-28.
- 66** KOSAKA *et al.*  
*Diffuse type of Lewy body disease : progressive dementia with abundant cortical Lewy bodies and senile changes of varying degree – A new disease ?*  
 Clin Neuropathol 1984 ; 3 : 185-92.
- 67** LEWY FH  
*Paralysis agitans. Pathologische Anatomie.* In : Lewandowsky M ed. *Handbuch der Neurologie*. Vol. 3. Berlin : Spinger 1912 : 920-33.
- 68** LEWY FH  
*Die Lehre vom Tonus und der Bewegung zugleich systematische Untersuchungen zur Klinik, Physiologie, Pathologie und Pathogenese des Paralysis Agitans.*  
 Berlin : Julius Springer, 1923 : 671p.
- 69** McKEITH *et al.*  
*Consensus guidelines for the clinical and pathological diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB) : report of the Consortium on DLB international workshop*,  
 Neurology 1996 ; 47 : 1113-24.
- 70** McKEITH  
*Dementia with Lewy bodies*, in « Parkinson's disease », Wolters *et al.* Eds.  
 Academic Pharmaceutical Productions, 1999.
- 71** MAURAGE C-A et DUYCKAERTS  
*Neuropathologie de la démente à corps de Lewy et des démences de la maladie de Parkinson*, in « Démences » (F. Duyckaerts et F. Pasquier Eds), Doin, 2002, 203-211
- 72** OKASAKI *et al.*  
*Diffuse intracytoplasmic ganglionic inclusions (Lewy type) associated with progressive dementia and quadraparesis in flexion*, J  
 Neuropathol Exp Neurol 1961 ; 20 ; 237-44

- 73** TOUCHON J et PORTET F  
*Démence à corps de Lewy*, in « Démences » (coord. par F. Duyckaerts et F. Pasquier), Doin, 2002, pp. 193-201
- 74** TRETIAKOFF C  
*Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique du locus niger de Soemmering avec quelques déductions relatives à la pathogénie des troubles du tonus musculaire et de la maladie de Parkinson*. Thèse, Paris, Jouve et compagnie, 1919, 124 p.
- 75** « WHO NAMED IT ? » (Site Internet anglophone des éponymes médicaux : [www.whonamedit.com](http://www.whonamedit.com)) : Article sur Friedrich H. Lewy

<b>SYNDROME DE KORSAKOFF</b>
------------------------------

- 76** CAMBIER J, MASSON M et DEHEN H  
*Abrégé de neurologie*, 3e édition, Masson, Paris, 1978
- 77** GAYET (Charles Jules Alphonse)  
*Affection encéphalique (encéphalite diffuse probable). Localisée aux étages supérieurs des pédoncles cérébraux et aux couches optiques, ainsi qu'au plancher du quatrième ventricule et aux parois latérales du troisième. Observation recueillie.*  
*Archives de physiologie normale et pathologique*, Paris, 1875, 2,2: 341-351.
- 78** KORSAKOFF S  
*Ob alkoholnom paralichie* (paralysie alcoolique). Moskva, Kushnerev, 1887.
- 79** KORSAKOFF S  
*Kurs psichiatrij*. Moscow, 1893.
- 80** KORSAKOFF S  
*Une observation*, article publié en français dans la *Revue philosophique* de 1889 (Reproduit dans (82), pp. 379-381)
- 81** KORSAKOFF S  
*Boliesnennija rasstroistva pamijati i ich diagnostika*. (les troubles de la mémoire et leur diagnostic), Moscow, 1890.
- 82** OSLIN *et al.*  
*Alcohol related dementia : proposed clinical criteri*  
*Int J Geriatr Psychiatr* 1998 ; 13 : 203-12.
- 83** POSTEL J  
« Sergei Korsakov », in *Textes essentiels, La Psychiatrie*, Larousse, 1994, 379-381.
- 84** TIBERGHIE F  
*Alcool et cognition*,  
in « Démences » (coord. par F. Duyckaerts et F. Pasquier), Doin, 2002, pp. 387-393
- 85** TUCK & JACKSON  
*Social, neurological and cognitive disorders in alcoholics*  
*Med J Austral*, 1991, 155 : 225-9

- 86 WERNICKE K  
*Die acute, hämorrhagische Polioencephalitis superior.* In: Lehrbuch der  
Gehirnkrankheiten; Kassel et Berlin : Fischer, 1881, 22: 229-242
- 87 « WHO NAMED IT ? » (Site Internet anglophone des éponymes médicaux :  
www.whonamedit.com) : Article sur Sergei Korsakoff

#### SYNDROME DE CAPGRAS

- 88 ALRIC V.  
*Le syndrome de Capgras ou illusion des sosies : revue critique de la littérature*  
Thèse Médecine, 1991 Angers, n° 91 ANGE 1074
- 89 BERRIOS GE  
*Delusions as "wrong beliefs": a conceptual history*  
British Journal of Psychiatry, 1991, 159, 6-13.
- 90 CAPGRAS JMJ, REBOUL-LACHAUX J  
*L'illusion des "sosies" dans un délire systématisé chronique.*  
Bulletin de la Société clinique de médecine mentale, 1923, 11: 6-16.
- 91 CHRISTODOULOU GN (Ed.)  
*The delusional Misidentification Syndromes.*  
Biblioteca Psychiatria, 164, 1986
- 92 ELLIS H & YOUNG AW  
*Accounting for delusional Misidentifications,*  
British Journal of Psychiatry, 147 : 239-248, 1990
- 93 GOGNAU Jean-Pierre  
*Le syndrome de Capgras et les délires d'identification des personnes : pathologie  
organique ou pathologie fonctionnelle ? Proposition d'un protocole d'étude à partir  
de deux cas,* Thèse Médecine, 1993 Lille, n° 93 LIL 2 M 289
- 94 POSTEL Jacques  
« Joseph Capgras », in *Textes essentiels, La Psychiatrie*, Larousse, 1994, pp. 521-532.
- 95 « WHO NAMED IT ? » (Site Internet anglophone des éponymes médicaux :  
www.whonamedit.com) : Article sur Jean Marie Joseph Capgras

#### SYNDROME DE CHARLES BONNET

- 96 BONNET Charles  
*Essai analytique sur les facultés de l'âme*  
- Première édition, Copenhague, 1760  
- Deuxième édition, Copenhague, 1769
- 97 COGAN DG  
*Visual hallucination as release phenomena*  
Albrecht von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol, 1973 ; 188 : 139-50.

- 98** DE MORSIER G  
*Les automatismes visuels. Hallucinations rétrochiasmiques*  
Schweiz. Med. Woch., 66, 700-708, 1936.
- 99** DE MORSIER G  
*Réponse à la Discussion du Rapport « Les Hallucinations » présenté au XIe congrès des Soc. O. N. O. de langue française de Bordeaux, 1938.*  
Rev. Oto-Neuro-Ophtalmo., 17, 218-240, 1939.
- 100** DE MORSIER G.  
*Le syndrome de Charles Bonnet: hallucinations visuelles des vieillards sans déficience mentale.* Ann Med Psychol 1967; 125: 677-702.
- 101** FENELON G.  
*Hallucinations visuelles : le syndrome de Charles Bonnet*  
Psychol NeuroPsychiatr Vieillesse 2003 ; 2 : 121-7
- 102** FLOURNOY Th  
*Le cas de Charles Bonnet. Hallucinations visuelles chez un vieillard opéré de la cataracte,* Arch psychol., Genève, 1, 1-23, 1902.
- 103** FLOURNOY H,  
*Hallucinations lilliputiennes atypiques chez un vieillard atteint de cataracte,* Encéphale, 18, 566-579, 1923.
- 104** FORSTI H & BEATS B.  
*Charles Bonnet's description of Cotard's syndrome and replicative paramnesia in elderly patient (1788),* Br J Psychiatry 1992 ; 160 : 416-418
- 105** LEVEQUE DE POUILLY JS  
*Eloge de Charles Bonnet,* Lausanne (Heubach) 1794, p. 120-121.
- 106** LHERMITTE J.  
*Les hallucinations,* Paris, Doin, 1951.
- 107** NAVILLE E.  
*Hallucinations visuelles à l'état normal*  
Arch. Psychol, Genève, 8, 1-8 et 200-206, 1909
- 108** STARZYNSKA L.  
*Les phénomènes hallucinatoires visuels non délirants proches du rêve. Syndrome de Charles Bonnet, misidentification et syndromes proches résultant d'un échec de l'acte de perception.* Thèse Médecine, 2001 Paris 7 Lariboisière, n° 2006
- 109** TERAO T & COLLINSON S  
*Charles Bonnet syndrome and dementia,* Lancet, 2000 ; 355 : 2168.
- 110** TEUNISSE *et al.*  
*Visual hallucination in psychological normal people : CharlesBonnet's syndrome.*  
Lancet 1996 ; 347 : 794-7
- 111** THOMAS & FLEMING  
*Lilliputian and brobdingnagian hallucinations occurring simultaneously in a senile patient.* J. Mental Sc., 80, 94-102, 1934.



- 112 « WHO NAMED IT ? » (Site Internet anglophone des éponymes médicaux : [www.whonamedit.com](http://www.whonamedit.com)) : Article sur Charles Bonnet

### SYNDROME DE COTARD

- 113 BOURGEOIS M.  
*Jules Cotard et son syndrome – Cent ans après.*  
Ann Med-Psychol 1980 ; 138 : 1171-1180
- 114 COTARD J  
*Du délire hypochondriaque dans une forme grave de la mélancolie anxieuse*  
Annales médico-psychologiques, 1880. Vol. 4, pp. 168-74
- 115 COTARD J  
*Du délire des négations*  
Archives de neurologie, Paris, 1882, 4: 152-282.
- 116 COTARD J  
*Etude sur les maladies cérébrales et mentales,*  
(Regroupement en un volume de toutes les publications de Jules Cotard)  
Préface du Dr Jules Farlet, JB Baillière, Paris, 1891
- 117 PEARN J *et al.*  
*Jules Cotard (1840-1889). His life and the unique syndrome which bears his name,*  
Neurology 2002 ; 58 : 1400-1403.
- 118 POSTEL J.  
« Jules Cotard », présenté par David F. Allen, in *Textes essentiels – La Psychiatrie*,  
Larousse, 1994, pp. 305-328.
- 119 RITTI A.  
*Eloge du Docteur Jules Cotard.(D’après un exposé lu à l’assemblée annuelle de la Société Médico-Psychologique, le 30 avril 1894) Paris ; Imprimerie de la Cour d’Appel, 1894 : 1-10, 15-19, 21, 22, 25, 27, 32. (Section des Manuscrits rares de la BIUM, 36 pages, catalogue n° 56613/6)*
- 120 SAINT GEORGES CHAUMET C.  
*En quoi le syndrome de Cotard peut-il éclairer notre réflexion psychopathologique ? (Revue et discussion de la littérature à propos d’une observation)*  
Thèse Médecine, Paris 11, année 2000, n° 5005
- 121 SEGLAS J.  
*Le délire des négations, sémiologie et diagnostic*  
G. Masson, Paris, 1897.
- 122 « WHO NAMED IT ? » (Site Internet anglophone des éponymes médicaux : [www.whonamedit.com](http://www.whonamedit.com)) : Article sur Jules Cotard

## DELIRE DERMATOZOÏQUE D'EKBOM

- 123** BOHART MUSEUM OF ENTOMOLOGY (University of California)  
Web site : <http://delusion.ucdavis.edu/>
- 124** BOREL & EY  
*Obsession hallucinatoire zoopathique guérie par psychothérapie*  
Ann. méd. -psychol, 1937, 11, pp. 181-185.
- 125** EKBOM KA  
*Der Praesenile Dermatozoenwhan*, Acta Psych. et Neur, 1938, 13, 227-259.
- 126** EKBOM KA  
*Asthenia crurum paraesthetica ("irritable legs"): A new syndrome consisting of weakness, sensation of cold and nocturnal paresthesia in legs, responding to certain extent to treatment with prisco and doryl. Note on paresthesia in genera*  
Acta Medica Scandinavica, Stockholm, 1944, 118: 197-209.
- 127** CHARCELLAY  
*Un cas de parasitose délirante (1843) – Observation reproduite dans le Journal de médecine mentale*, Paris, Masson, Tome 5, 1865, p. 231
- 128** ELLER  
*Neurogenic and psychogenic disorders of the skin*,  
Med Journ. & Record CXXIX : 481, 554, 616, 1929.
- 129** GUINUT S  
*A propos d'un délire d'infestation cutanée et d'une revue de la littérature (Syndrome d'Ekbom)*, Thèse Médecine Bordeaux 1997, n° 27
- 130** LEVY  
*Les délires de Zoopathie interne*, These Steinheil édit, Paris, 1906.
- 131** MACNAMARA  
*Cutaneous and Visual Hallucinations*, Lancet 214, 807, 1928.
- 132** MALLET & MALE  
*Délire cénesthésique*, Annales médico-psychologiques 88 (2), 198, 1930.
- 133** PERRIN  
*Des névrodermies parasitophobiques*  
Ann. De Derm. Etd e Syphilligr., 3. Serie, Tome VII, 129, 1896.
- 134** SERHAN A  
*A propos des parasitoses cutanées délirantes ou syndrome d'Ekbom*  
Thèse médecine, 1998 Angers, n° 33
- 135** SCHWARZ  
*Zirkumskripte Hypochondrien*  
Monatsschr. F. Psych. U. Neur. 72, 15, 1929.
- 136** THIBIERGE G  
*Les acarophobes*  
Revue générale de clinique et de thérapeutique, 1894, 32: 373-376.

- 137 « WHO NAMED IT ? » (Site Internet anglophone des éponymes médicaux : [www.whonamedit.com](http://www.whonamedit.com)) : Article sur Karl Ekbom

## SYNDROME DE DIOGENE

- 138 AU-DELA DE LA MATIERE - Site Internet avec de nombreuses citations sur Diogène le Cynique : [www.spiritual-dimension.com/cyniques2.html](http://www.spiritual-dimension.com/cyniques2.html)
- 139 CLARK ANG, MANKIKAR GD et GRAY Ian  
*Diogenes syndrome: a clinical study of gross neglect in old age*  
Lancet, February 15, 1975, 366-68
- 140 HADDAD V  
*Doit-on encore parler de syndrome de Diogène ?*  
Neurologie-Psychiatrie-Gériatrie, Année 2, Mars-Avril 2002.
- 141 HALLIDAY G, *et al.*  
*Community study of people who live in squalor*  
Lancet, Vol 355, n° 9207, 2000, pp. 882-886
- 142 HERVIEU Paul,  
*Diogène le chien*, Paris, 1882
- 143 MAC MILLIAN D & SHAW P  
*Senile breakdown in standards of personal and environmental cleanliness*  
BMJ 1966; I : 1032-37
- 144 MONFORT J-C  
*Troubles névrotiques et caractériels des personnes âgées*, in « Psychiatrie du sujet âgé », JM Léger, JP Clément et J Wertheimer Eds, Flammarion, 1999, pp. 216-233
- 145 MORVILLE TOURKI S.  
*Le syndrome de Diogène*, Thèse Médecine, 1999 Strasbourg, n° 42
- 146 SAOUD F.*et al.*  
*Le syndrome de Diogène existe-t-il ?*, Xe congrès de Psychogériatrie , Limoges,  
(Résumé sur : [www.caducee.net](http://www.caducee.net))
- 147 STEVENS RS  
*Self-neglect in the elderly*  
Brit J Geriat Practice 1963 ; 2 : 88-91

## CONCLUSION

Après ce survol historique à travers les éponymes utilisés en psychogériatrie, voici quelques réflexions générales :

Notre étude confirme tout d'abord que l'époque de la *création* des éponymes, pour la désignation des maladies ou des syndromes, est en passe d'être révolue : mis à part le syndrome d'Ekbohm (1955) et le syndrome de Diogène (1975), toutes les désignations éponymiques datent d'avant 1936<sup>65</sup>.

Le délai d'apparition entre la description initiale et la création de l'éponyme a été extrêmement variable comme on peut le voir dans le tableau ci-dessous :

<b>Maladie ou syndrome</b>	<b>Description initiale</b>	<b>Date de l'éponyme</b>
Maladie d'Alzheimer	1906	1910 (Kraepelin)
Maladie de Binswanger	1894	1902 (Alzheimer)
Corps de Pick	1911 (Alzheimer)	1911 (Alzheimer)
Maladie de Pick	1892 à 1906	1925 (Gans)
Corps de Lewy	1912	1919 (Tretianoff)
Démence à corps de Lewy	1961 (Okasaki)	1984 (Kosaka)
Syndrome de Korsakoff	1887	?
Syndrome de Capgras	1923	1929 (Lévy-Valensi)
Syndrome de Charles Bonnet	1760	1936 (de Morsier)
Syndrome de Cotard	1880 et 1882	1892 (Régis)
Syndrome d'Ekbohm	1938	1955 (Zambrianchi)
Syndrome de Diogène	1963 à 1975	1975 (Clark)

Pour le reste, cette étude nous a permis de nous replonger dans l'atmosphère d'une époque révolue, celle d'un bon vieux temps où les aspects cliniques étaient décrits avec un sens du détail que l'on ne rencontre plus guère de nos jours

...une époque révolue et quelque peu surannée où ni les neuroleptiques, ni les antidépresseurs, ni les scanners et autres IRM, ni le MMS, ni le DSM-IV, et j'en passe, n'existaient encore

...mais une époque encore présente à sa manière à travers les éponymes qui en sont le reflet indirect et qui, pour certains d'entre eux, font partie de la pratique quotidienne en psychogériatrie en ce début de XXI<sup>e</sup> siècle.

---

<sup>65</sup> abstraction faite de la « maladie à corps de Lewy », définie en 1984, mais dont l'éponyme initial, « Corps de Lewy » date de 1919.

Mais cette étude a également été l'occasion d'accéder à toute une série d'informations qui (pour nous) furent assez inattendues, comme par exemple :

...que ce n'est autre qu'Alois Alzheimer qui décrit les corps de Pick et qu'il s'intéressa aussi tout spécialement à la Maladie de Binswanger (dont il créa l'éponyme) !

...que la Maladie de Binswanger, plutôt oubliée depuis un siècle, a peut-être de très beaux jours devant elle !

...qu'Arnold Pick n'avait pas vraiment cherché à décrire la maladie qui porte désormais son nom !

...que les corps de Lewy caractéristiques de la « démence à corps de Lewy » ont d'abord été décrits dans la « maladie de Parkinson » – dans des localisations différentes –, et que les frontières nosologiques entre « démence à corps de Lewy », « maladie de Parkinson » et même « maladie d'Alzheimer », ne sont pas aussi hermétiques que cela !

...que Sergei Korsakoff faisait de drôles de descriptions du travail des avocats dans les prétoires de Russie !

...que le délire des sosies de Joseph Capgras passionne encore certains chercheurs au point qu'un « Capgras's Club » existait toujours en 1994 !

...que Charles Bonnet n'était pas du tout un médecin ou un psychiatre de l'époque moderne, mais bel et bien un philosophe suisse du XVIII<sup>e</sup> siècle qui s'intéressa particulièrement aux mœurs des pucerons !

...que Jules Cotard s'intéressa sérieusement aux questions de la damnation et de la démonomanie dans le cadre de son délire de négation !

...que le Pr Ekbohm, en dépit de l'apparence extrêmement « classique » de son « délire dermatozoïque », était un neurologue suédois décédé il y a moins de trente ans, et qu'il est surtout connu dans les pays anglo-saxons pour avoir décrit le « syndrome des jambes sans repos » !

...que le très surprenant « syndrome de Diogène », que tout médecin généraliste a rencontré ou rencontrera plusieurs fois dans sa carrière, ne porte peut-être pas aussi bien son nom que cela !

...et aussi que les personnes âgées qui étaient atteintes de troubles psychiques à la fin du XIX<sup>e</sup> ou du début du XX<sup>e</sup> siècle n'étaient pas fondamentalement différentes de celles que nous prenons actuellement en charge dans nos services !

# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b>	<b>1</b>
---------------------	----------

## **PREMIERE PARTIE :**

### **APPROCHE HISTORIQUE GENERALE EN PSYCHOGERIATRIE**

<b>HISTOIRE DE LA DEMENCE</b>	<b>6</b>
A / La définition médicale de la démence	6
B / La démence au XIXe siècle	9
C / Nouvelles approches à la fin du XIXe et au début du XXe siècles	12
D / Les grandes lignes de l'approche actuelle des démences	14
<b>HISTOIRE DES DELIRES TARDIFS</b>	<b>21</b>
A / Les « délires des vieillards » au XIXe siècle	21
B / La paraphrénie (1909) et la Psychose hallucinatoire chronique (1912)	23
C / Les divergences nosologiques à la fin du XXe siècle	24

## **DEUXIEME PARTIE :**

### **EPONYMES EN RELATION AVEC LA BAISSSE DES FONCTIONS COGNITIVES**

<b>LA MALADIE D'ALZHEIMER</b>	<b>26</b>
A / Biographie d'Alois Alzheimer (1864 – 1915)	26
B / L'observation d'Auguste D.	30
C / La conférence du 3 novembre 1906	34
D / La maladie d'Alzheimer... après Alzheimer	37
<b>LA MALADIE DE BINSWANGER</b>	<b>39</b>
A / Biographie d'Otto Binswanger (1852 – 1929)	39
B / L'encéphalite sous-corticale chronique (1894)	42
C / Otto Binswanger et Alois Alzheimer	45
D / La maladie de Binswanger à l'épreuve du temps	47
<b>LA MALADIE DE PICK</b>	<b>54</b>
A / Biographie d'Arnold Pick (1851-1924)	54
B / La description des atrophies cérébrales localisées	55
C / La maladie de Pick	57

<b>LA DEMENCE A CORPS DE LEWY</b>	<b>60</b>
A / Biographie de Friedrich H. Lewy (1885 – 1950)	60
B / Maladies (et démence) à corps de Lewy	61
<b>LE SYNDROME DE KORSAKOFF</b>	<b>65</b>
A / Biographie de Sergei Korsakoff (1853 – 1900)	65
B / Les publications originales de Korsakoff	67
C / Le syndrome de Korsakoff de nos jours	69
<b>TROISIEME PARTIE :</b>	
<b>EPONYMES EN RELATION AVEC UN TROUBLE DELIRANT OU UN TROUBLE DU COMPORTEMENT</b>	
<b>LE SYNDROME DE CAPGRAS</b>	<b>72</b>
A / Biographie de Joseph Capgras (1873 – 1950)	72
B / L'illusion des sosies (1923)	73
C / Approches et interprétation du syndrome de Capgras	77
<b>LE SYNDROME DE CHARLES BONNET</b>	<b>82</b>
A / Biographie de Charles Bonnet (1720 – 1793)	82
B / Les hallucinations visuelles du grand-père de Charles Bonnet	84
C / Georges de Morsier et Charles Bonnet	88
D / Le syndrome de Charles Bonnet de nos jours	90
<b>LE SYNDROME DE COTARD</b>	<b>92</b>
A / Biographie de Jules Cotard (1840 – 1889)	92
B / Descriptions originales du délire de négation	95
C / Le syndrome de Cotard à l'épreuve du temps	98
<b>LE SYNDROME D'EKBOM</b>	<b>100</b>
A / Biographie de Karl-Axel Ekbom (1907 – 1977)	100
B / Les parasitoses délirantes avant Ekbom	101
C / Le délire dermatozoïque d'Ekbom	103
D / Les parasitoses délirantes de nos jours	105
<b>LE SYNDROME DE DIOGENE</b>	<b>108</b>
A / La vie de Diogène le Cynique	108
B / Le syndrome de Diogène	110
<b>ANNEXE : DEUX OBSERVATIONS ORIGINALES D'ARNOLD PICK</b>	<b>113</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	<b>122</b>
<b>CONCLUSION</b>	<b>134</b>
<b>SOMMAIRE</b>	<b>136</b>

Philippe ALBOU  
HISTOIRE DES EPONYMES EN PSYCHOGERIATRIE  
Mémoire pour le DU de Psychogériatrie  
Faculté de Médecine – Limoges – 2003

## RESUME

Ce travail a pour but de faire le point sur l'origine, la nature et le devenir des principaux éponymes régulièrement utilisés en psychogériatrie. C'est ainsi que nous avons repéré une dizaine d'éponymes, que nous avons choisi de classer en deux grandes catégories :

1) Les éponymes en relation avec une baisse des fonctions cognitives :

- La maladie d'Alzheimer
- La maladie de Binswanger
- La maladie de Pick
- La maladie à corps de Lewy
- Le syndrome de Korsakoff

2) Les éponymes en relation avec un trouble délirant ou bien un trouble du comportement :

- Le syndrome de Capgras
- Le syndrome de Charles Bonnet
- Le syndrome de Cotard
- Le syndrome d'Ekblom
- le syndrome de Diogène

Ces dix études thématiques, en tant que dix « repères privilégiés » nous ont permis d'explorer sous une forme originale l'histoire de la psychogériatrie depuis un siècle et demi.

L'ensemble de ces chapitres sont précédés par deux études particulières sur l'*Histoire de la démence* et sur l'*Histoire des délires tardifs*.

MOTS CLES : Histoire, Eponymes, Psychogériatrie, Psychiatrie, Gériatrie, Démence, Délires, Alzheimer, Binswanger, Pick, Lewy, Korsakoff, Capgras, Charles Bonnet, Cotard, Ekblom, Diogène