

Bibliothèque numérique

medic@

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Klippel (maladie de)**

**KLIPPEL, Maurice. - De la
pseudoparalysie générale arthritique**

In : Revue de médecine, 1892, Vol. 12, pp. 280-5

DE LA

PSEUDO-PARALYSIE GÉNÉRALE ARTHRITIQUE

Par le D^r KLIPPEL,

Chef de laboratoire à la Faculté de médecine.

Les arthritiques sont sujets à présenter trois variétés de paralysie générale. Dans un travail antérieur, nous avons déjà appelé l'attention sur cette triple variété, et, généralisant les faits, nous avons montré que ces trois subdivisions, fondées sur l'histologie et la clinique, étaient applicables en matière de paralysie générale à d'autres maladies causales, à la syphilis par exemple, ou pour mieux dire, aux syphilitiques ¹.

Ces trois variétés possibles de paralysie générale chez les arthritiques sont les suivantes :

1° La paralysie générale pure, c'est-à-dire sans aucune autre lésion intra-crânienne. Cette variété ne se distingue en rien d'une paralysie générale évoluant chez un individu non diathésique. Elle n'est remarquable que par son étiologie. — Anatomiquement il serait impossible de la différencier.

2° La paralysie générale arthritique *associée* à des lésions arthritiques intra-crâniennes. Ces lésions sont l'athérome des artères cérébrales. Bien qu'il ne s'agisse pas d'artérite syphilitique dans ce cas, l'athérome n'est généralement pas calcifié.

Pour les autres lésions elles sont histologiquement les mêmes que celles du groupe précédent.

De plus on trouve le plus souvent, comme dans la variété pure, des signes indiscutables à l'œil nu, telles que les érosions, l'épaississement des méninges, la dilatation des ventricules, l'hydropisie ventriculaire, l'état flasque et mou des hémisphères, les lésions granu-

1. Caractères histologiques différentiels de la paralysie générale; classification histologique des paralysies générales. (Arch. de méd. exp., 1^{er} sept. 1891.)

leuses du plancher du quatrième ventricule, des foyers d'encéphalite visibles à l'œil nu, etc.

Il s'agit manifestement d'une paralysie générale vraie; seulement il y a en plus des lésions qui n'appartiennent pas à cette maladie et qui même ne s'y rencontrent pas, les lésions vasculaires sous forme d'athérome à apparition précoce.

Une autre particularité anatomique qui dérive de cette même lésion, est la présence de petits foyers de ramollissement siégeant dans les corps striés le plus souvent. Ces foyers sont dus à la lésion de vaisseaux d'un certain volume, résultant de leur oblitération à ce niveau; ils n'appartiennent pas à la paralysie générale ordinaire.

On le voit ce second groupe comprend des lésions surajoutées. Celles-ci sont l'indice dans le crâne de l'arthritisme qui peut alors être incriminé, comme il l'était dans le groupe précédent, en raison de considérations étiologiques et de signes d'arthritisme s'étant manifestés précédemment ou ayant laissé des traces définitives dans d'autres organes que l'encéphale.

3° A côté de ces deux variétés, on rencontre une troisième forme de même étiologie, d'une symptomatologie analogue, quelquefois même identique aux cas précédents, mais se liant à des lésions d'une tout autre nature et d'une autre pathogénie.

On rencontre ici les mêmes lésions athéromateuses des artères cérébrales, mais on ne voit plus les lésions proprement dites de la paralysie générale comme dans les deux groupes précédents. Les lésions macroscopiques (érosions, méningite, etc.) n'existent pas. Au microscope on trouve des altérations diffuses et profondes, mais d'un tout autre genre que dans les cas précédents: d'où le terme de pseudo-paralysie générale, que nous employons pour ces cas qui revêtent la forme clinique de la paralysie générale, mais dont les lésions et la nature sont différentes.

Les trois groupes sont réunis, on le remarquera, par une étiologie commune, l'arthritisme, et par une symptomatologie analogue, mais imposant un diagnostic différentiel. Celui-ci est possible dans bien des cas; il est toujours difficile.

L'observation qui va suivre est un exemple remarquable de cette troisième variété.

Le diagnostic dans les faits du 1^{er} groupe ne comporte aucun caractère différentiel. Il relève simplement d'une notion étiologique tirée des antécédents héréditaires et personnels du malade.

Il en est souvent de même de ceux du deuxième, à moins qu'une lésion vasculaire n'ait causé un foyer dans une zone déterminée du

cerveau et ne se révèle par des symptômes correspondants, surajoutés à ceux de la paralysie générale.

Le diagnostic clinique du cas qui nous occupe était d'une difficulté extrême. Les symptômes de la paralysie générale existaient avec netteté : affaiblissement intellectuel, délire des grandeurs, inégalité des pupilles, tremblement de la langue, etc.

Le seul point qui pût mettre en défiance était l'âge du malade. Il avait soixante ans. Or on sait qu'à cette époque de la vie la paralysie générale est à peine démontrée.

Or, l'âge des malades dans ces cas est le signe, unique souvent, qui puisse faire éviter l'erreur de diagnostic, tant la maladie peut être semblable sous les autres rapports.

Il est des sujets présentant ces lésions, l'athérome cérébral précoce et intense vers quarante-cinq ans, cinquante ans, et dont le diagnostic peut être impossible.

Les constatations anatomiques faites sur notre malade sont absolument concluantes et permettent d'affirmer que le terme de paralysie générale — dans le sens où il doit être employé, et si l'on ne veut risquer de ranger sous cette dénomination des maladies de lésions absolument dissemblables — ne saurait être exact.

En mettant en parallèle avec lui les lésions de la paralysie générale on reconnaîtra facilement des différences tranchées.

Dans la paralysie générale on trouve souvent des lésions variées et multiples à l'œil nu. Aucune d'elles n'existait chez notre malade.

La seule lésion à l'œil nu était l'athérome cérébral. Ce n'est pas là une lésion de la paralysie générale.

Histologiquement la paralysie générale vraie se révèle par des lésions inflammatoires des artérioles corticales. Il n'y en avait pas dans notre cas. La lésion était une dégénérescence graisseuse intense des parois des capillaires et des artérioles.

Du côté des cellules cérébrales on ne voyait nullement de dégénérescences variées, de prolifération des cellules rondes voisines des grandes cellules nerveuses et de prolifération des noyaux névrogliales, mais un processus atrophique intense des cellules cérébrales, celles-ci étant transformées en corps granuleux à granulations très grosses.

Les tubes nerveux étaient moins diminués et lésés qu'ils ne le sont dans la paralysie générale.

La substance blanche offrait des lésions du même ordre. Nulle part de diapédèse dans les gaines vasculaires ; partout des granulations graisseuses, des plus abondantes, infiltrant les parois des capillaires et des artérioles.

L'arthritisme n'était pas seulement visible au niveau des artères cérébrales, on en trouvait des marques évidentes dans d'autres organes.

Il existait une aortite chronique avec dilatation et dont la paroi interne était couverte de foyers, les uns scléreux, les autres en état de ramollissement. Le cœur gauche était hypertrophié et sclérosé.

L'un des reins présentait de la néphrite interstitielle évidemment d'origine vasculaire. A une semblable maladie, offrant la symptomatologie de la paralysie générale, l'âge du malade mis à part, mais dont les lésions sont absolument différentes, le terme de pseudo-paralysie générale nous paraît devoir convenir.

OBSERVATION. — Pseudo-paralysie générale arthritique. — Tableau clinique de la paralysie générale. Artério-sclérose cardio-aortique et rénale. Athérome des artères cérébrales. — Dégénérescence graisseuse des capillaires de l'écorce cérébrale et des cellules nerveuses. — Pas de lésion caractéristique de la paralysie générale vraie.

Le nommé Duc..., âgé de soixante ans, journaliste, entré le 3 avril 1891, à Sainte-Anne, clinique de M. le professeur Ball.

Le malade est entré avec un certificat attestant l'affaiblissement des facultés intellectuelles, des idées délirantes de richesses, de grandeur, de mysticisme et de conquêtes chimériques, des projets désordonnés, des actes inconscients et des troubles de la parole.

Le certificat immédiat le déclare atteint de paralysie générale à forme expansive, de délire des grandeurs, d'embarras de la parole, de tremblement de langue et d'inégalité pupillaire.

A ces faits déjà bien caractéristiques, et présentant le tableau ordinaire de la paralysie générale, nous ajouterons les particularités suivantes, d'après l'observation de M. Boîteau, interne distingué des hospices :

D'après les renseignements pris auprès d'un parent du malade, le début de la maladie remonterait à environ trois ans. Il y eut d'abord des signes d'affaiblissement aussi bien physiques qu'intellectuels. Le malade vivait chez lui dans une malpropreté révoltante depuis deux ans. De plus, par moments, il devenait violent. Il aurait toujours été très sobre. Huit jours après son entrée à Sainte-Anne, ces crises cessèrent pour ne plus reparaitre.

Amnésie, rapidement progressive, qui deux ou trois mois après son entrée était complète.

Dans les trois premières semaines, il présente par contre quelques idées de grandeur assez vagues et qui se sont rapidement dissipées : il se prétendait très riche, avait apporté avec lui son habit de cardinal, etc.

Il passait la plupart de ses journées assis sur un banc, la tête affaissée sur la poitrine, apathique, inerte; parfois il se promenait ou plutôt se traînait péniblement dans la cour; il se plaisait alors à ramasser des objets divers, des fragments de journaux et surtout des morceaux de pain qu'il avalait gloutonnement. Calme pendant la journée, il dormait toute la nuit, ne parlait jamais aux autres malades.

N'a jamais eu à Sainte-Anne ni d'excitation maniaque, ni d'hallucinations, ni d'attaques. Fonctions digestives excellentes. Par suite de la parésie de ses membres supérieurs il mangeait très maladroitement.

Le symptôme dominant était l'affaiblissement musculaire; la marche était très difficile; il était tout chancelant, lorsqu'il s'avancait il trébuchait presque à chaque pas.

Du côté des bras, symptômes analogues. La parole était lente, difficile, confuse, mais il n'annonçait pas.

Ni mâchonnement, ni grincement de dents.

Depuis trois semaines le malade ne pouvait plus se tenir debout; on dut lui faire garder le lit et on était obligé de le faire manger. Il n'acceptait plus que du potage et du lait.

Il ne répondait à aucune question, incapable de dire son nom, il était arrivé à ce moment au dernier terme de la démence; gâtisme.

Dans les trois derniers jours qui ont précédé la mort, à deux ou trois reprises, quelques légers phénomènes fébriles avec troubles digestifs; il eut de l'insomnie et quittait son lit. Deux fois il fut trouvé sur le parquet de la salle. Quatre jours avant la mort, apparition d'une excoriation au sacrum.

AUTOPSIE. — 1^{er} novembre 1891.

Cadavre bien conservé.

On remarque une eschare superficielle au siège, région sacrée.

Encéphale. — Pas de congestion. Léger œdème. Le cerveau est ferme, dur, bien développé; ne s'affaisse pas, les ventricules sont petits et non dilatés. Les méninges sont saines.

Athérome en plaques jaunes désséminées sur les sylviennes, le tronc basilaire et jusque sur les artérioles qui naissent de ces troncs. Pas d'oblitération de ces vaisseaux.

Pas de ramollissement, sauf une lacune comme une lentille dans le corps strié gauche.

Après enlèvement des méninges on ne constate aucune érosion: les circonvolutions sont partout normales.

Pas d'hyperhémie corticale sur les coupes du cerveau.

Le cerveau, quoique de consistance normale, présente une teinte jaunâtre et luisante.

Le cervelet est normal.

Le bulbe ne présente aucune hyperhémie.

La moelle est saine à l'œil nu.

Poumons. — Quelques adhérences filamenteuses à gauche.

Pas de tuberculose. Pas de broncho-pneumonie.

Un peu d'œdème généralisé avec prédominance dans les lobes supérieurs.

Cœur. — Très volumineux. Le ventricule gauche atteint 2 centimètres d'épaisseur.

Les fibres et piliers du ventricule gauche sont manifestement hypertrophiés; ils ont un aspect luisant à la coupe et sont durs.

L'hypertrophie est limitée à ce ventricule.

Le côté droit est sain, sans dilatation.

La valvule mitrale est saine.

Aorte. — Les valvules sont suffisantes mais épaissies; l'aorte thoracique est dilatée en masse. Dans son premier segment elle offre de l'amin-
cissement et est couverte de plaques athéromateuses non calcifiées.

Au-dessus de cette portion on trouve de gros foyers athéromateux avec
érosion et ramollissement central.

Foie. — Moyen volume, quelques plaques de décoloration à la surface
seulement. Aspect grisseux.

Rein. — Celui du côté gauche est plus petit sans être granuleux. On
trouve à la surface un petit kyste.

La décortication est facile. Étoiles veineuses nombreuses à la surface
extérieure. A la coupe la substance corticale est amincie. Elle mesure
1 millimètre et demi au maximum.

Le rein droit paraît normal.

EXAMEN HISTOLOGIQUE.

Cerveau. — Sur les coupes de l'écorce faites à l'état frais et après dur-
cissement à l'alcool on remarque les particularités suivantes :

Vaisseaux. — Les artérioles corticales présentent des amas de granula-
tions grisseuses entourant les noyaux vasculaires. On ne constate qu'une
légère et rare diapédèse. La dégénérescence grasseuse y est très accusée.
Partout les capillaires sont infiltrés de granulations grisseuses con-
fluentes et en amas.

Cellules nerveuses. — Elles sont quelquefois transformées en corps
entièrement granuleux. La plupart sont remplies de grosses granula-
tions, formant un croissant autour des noyaux ou en amas arrondis.

Avec cela on trouve une atrophie marquée. La forme est arrondie ou
ovale, sans prolongements visibles. Cette lésion est généralisée.

Tubes nerveux. — Diminué de nombre et en voie de dégénérescence.

Dans la substance blanche il y a quelques corps granuleux. Ici, mêmes
lésions vasculaires. Il n'y a pas dans la substance blanche de proliféra-
tion des cellules nerveuses.

Les lésions cérébrales sont sans doute très intenses et diffuses. L'alté-
ration dominante est celle des capillaires dont les parois sont infiltrées de
graisse. Les éléments nobles sont fortement dégénérés.

Cependant on ne voit ni diapédèse, ni sclérose, ni lésions variées du
protoplasma comme dans la paralysie générale, ni prolifération des cel-
lules névrogliales ou des cellules rondes voisines des éléments nerveux.

Tant par les caractères négatifs que par les lésions positives,
il est possible, à notre avis, d'affirmer avec certitude qu'il ne s'agit
pas d'une paralysie générale, mais d'une pseudo-paralysie générale
liée à l'athérome des artères et des artérioles du cerveau.