

NOUVELLE

# ICONOGRAPHIE

DE LA SALPÊTRIÈRE

LES FORMES NERVEUSES  
D'UNE NOUVELLE TRYPANOSOMIASE

(*TRYPANOSOMA CRUZI* INOCULÉ PAR *TRITOMA MAGISTA*)  
(MALADIE DE CHAGAS)

PAR

**Carlos CHAGAS,**

Chef de service de l'Institut Oswaldo Cruz  
(Rio de Janeiro).

[La *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* a la bonne fortune de pouvoir offrir à ses lecteurs une étude sur les accidents nerveux causés par une affection parasitaire encore peu connue en France, mais qu'on appelle déjà, à juste titre, la *Maladie de Chagas*, du nom du savant brésilien qui en a fait connaître l'agent pathogène (*Trypanosoma Cruzi*), et l'insecte inoculateur, un hémipère du groupe des Réduviens, *Triatoma magista*.

Les localisations de prédilection du *Trypanosoma Cruzi* sur les glandes vasculaires sanguines, la thyroïde notamment, et aussi sur les centres nerveux donnent à la *Maladie de Chagas* un intérêt tout particulier pour les neurologistes.

A l'instigation du Professeur Miguel Couto, de Rio de Janeiro, M. Carlos Chagas a bien voulu écrire spécialement pour la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* un résumé de ses observations sur les manifestations nerveuses de la curieuse affection qu'il a étudiée, et nous envoyer de rares documents iconographiques dont nous tenons à le remercier grandement. N. D. L. R.]

Parmi les faits les plus importants qui concernent la biologie du *Trypanosoma Cruzi*, agent de la nouvelle maladie inoculée par la *Triatoma ma-*

*gista*, figurent des localisations dans la profondeur des tissus et, en outre, dans l'intérieur de l'élément anatomique lui-même, comme cela a été constaté par notre collègue le Dr Gaspar Vianna.

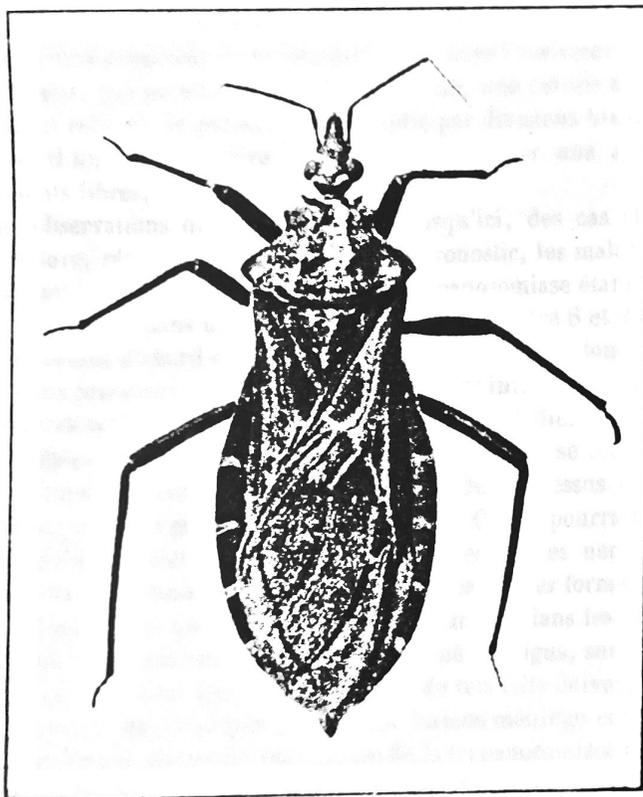


FIG. 1. — *Triatoma magista*. — Hémiptère inoculateur du *Trypanosoma Cruzi*.

C'est ainsi que, dans le myocarde, le trypanosome se localise à l'intérieur de la cellule noble; il s'y multiplie, en formant de nombreuses unités, qui se présentent sous une forme arrondie, munies de noyau et de blépharoplaste, non flagellées au commencement, mais acquérant ultérieurement le flagellum.

Dans les muscles striés, on trouve le protozoaire sous le même aspect, à l'intérieur des fibres; il y constitue de grandes agglomérations parasitaires. Il en est de même dans d'autres systèmes organiques et dans d'autres organes, dans les capsules surrénales, dans les testicules, dans l'utérus, etc. Le système nerveux peut devenir également et il devient souvent le siège du protozoaire; de cette localisation et des lésions qui

accompagnent résulte un syndrome clinique presque toujours de grande intensité et très bien caractérisé en ses liaisons immédiates avec les processus anatomiques qui l'occasionnent.

Le trypanosome a été observé dans toutes les régions de l'encéphale, aussi bien dans la substance grise que dans la substance blanche. Il s'y présente aussi sous l'aspect d'agglomérations parasitaires constituées, quelquefois, par de nombreuses unités, tantôt sans flagellum et tantôt flagellées. Ces foyers de protozoaires sont épars dans toute la masse nerveuse, sans aucun rapport avec le système vasculaire. De tels foyers, envahis par les cellules migratrices, se transforment en foyers d'infiltration leucocytaire, d'où le protozoaire finit par disparaître; on le trouve toujours dans les foyers inflammatoires récents, rarement dans les anciens. Dans le cortex cérébral, dans les noyaux centraux, dans la protubérance, dans le bulbe, dans le cervelet, etc., ces agglomérations parasitaires ont été trouvées, avec les lésions qui les accompagnent.

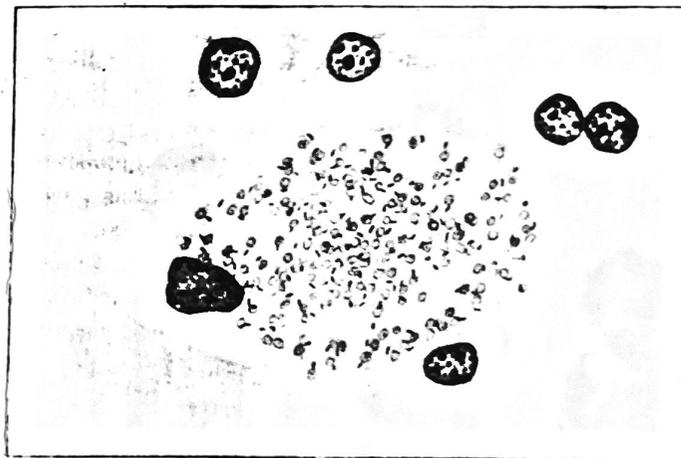


FIG. 2. — Kystes de la protubérance de forme ronde formés par le *Trypanosoma Cruzi*.

Dans la moelle épinière, le même fait a souvent été observé chez les malades atteints de la forme nerveuse de la maladie. On a également constaté, en petite quantité, ce parasite dans le liquide céphalo-rachidien; il faut alors inoculer le liquide à des animaux sensibles pour que le parasite flagellé se révèle.

Les localisations du parasite dans le système nerveux central sont constatables dans des cas aigus de trypanosomiase, et dans ses formes chroniques. Dans les cas aigus, qui sont principalement caractérisés par la présence d'un grand nombre de protozoaires dans le sang périphérique,

mine l'apparition des signes cliniques d'une méningo-encéphalite aiguë, rapidement mortelle. Les autopsies des malades de ce groupe démontrent l'existence d'une méningite des plus intenses et d'une encéphalite diffuse ; des foyers parasitaires nombreux, répandus dans tout le système nerveux central, sont décelés par l'examen histo-pathologique. Ici encore la localisation primitive du protozoaire a lieu dans l'intérieur d'un élément anatomique, qui paraît être, en règle générale, une cellule de la névrologie. Dans celle-ci, le parasite se multiplie par divisions binaires successives et il finit par détruire la cellule et constituer une agglomération d'éléments libres, entourés des tissus voisins.

Des observations que nous possédons jusqu'ici, des cas cliniques de cette nature, résulte l'extrême gravité du pronostic, les malades qui survivent aux formes nerveuses aiguës de la trypanosomiase étant bien rares. La mort survient dans un laps de temps qui varie entre 8 et 20 jours.

Nous avons d'abord cru que c'était des altérations anatomiques consécutives aux processus méningo-encéphaliques des infections aiguës, que résultaient les syndromes nerveux chroniques de la maladie. Mais des constatations ultérieures nous ont démontré que le parasite se localise souvent dans le système nerveux et qu'il y détermine des processus inflammatoires chroniques, non précédés d'incidents aigus. On ne pourrait, du reste, harmoniser autrement l'existence de nombreuses formes nerveuses chroniques de la trypanosomiase avec la haute léthalité des formes nerveuses aiguës. Il est certain que l'anamnèse décèle, parfois, dans les cas nerveux chroniques, l'existence antérieure des phénomènes aigus, survenus généralement aux premiers âges de la vie. Mais de tels faits doivent constituer le petit nombre, vu l'extrême gravité des formes méningo-encéphaliques aiguës. Les formes nerveuses chroniques de la trypanosomiase présentent, ce n'est pas douteux, dans la majorité des cas, des localisations primitives du parasite dans la masse encéphalique, avec évolution chronique des processus anatomiques.

Comme conséquence de la diffusion des foyers parasitaires dans le système nerveux et de leur indépendance par rapport au système vasculaire, les syndromes nerveux de cette trypanosomiase se caractérisent principalement par des troubles moteurs généralisés et, en règle générale, bilatéraux. Nous n'avons jamais observé de cas d'hémiplégie ; il est seulement possible de trouver, rarement d'ailleurs, des cas avec prédominance des troubles moteurs d'un seul côté du corps.

Dans la forme nerveuse chronique de la maladie, le syndrome le plus fréquent est la diplégie cérébrale, ce qui est en rapport avec les localisations du protozoaire dans le cortex et dans d'autres régions du cerveau, réparties dans les deux hémisphères. La grande majorité de nos sujets est repré-



1



2

10

5

## FORMES NERVEUSES DE LA MALADIE DE CHAGAS

1. Syndrome de Little ; méningo-encéphalite chronique ; parasites dans le cerveau.
2. Diplégie cérébrale spasmodique (8 ans). — 10. Diplégie cérébrale spasmodique. Idiotie.
5. Diplégie cérébrale ; parasites dans les sinus.



6



9



7

FORMES NERVEUSES DE LA MALADIE DE CHAGAS

- 6. Paralyse supra-bulbaire. — 9. Diplégie cérébrale ; rires et pleurs spasmodiques.
- 7. Diplégie cérébrale spasmodique.



3



8

FORMES NERVEUSES DE LA MALADIE DE CHAGAS

- 3. Diplégie cérébrale spasmodique. Idiotie. 24 ans. Méningo-encéphalite chronique ; parasites dans le cerveau et les muscles.
- 8. Diplégie cérébrale spasmodique. Idiotie.

## LES FORMES NERVEUSES D'UNE NOUVELLE TRYPANOSOMIASE 5

sentée par des diplégiques anciens, dont la maladie date des premières années de leur existence. Il s'agit donc ici, le plus souvent, de diplégies spasmodiques, sous des aspects variés. La paralysie et la contracture, en règle générale, prédominent dans les membres inférieurs, mais les cas de contracture et paralysie généralisées dans lesquels le syndrome de Little se montre avec évidence, ne sont pas rares (Pl. I à V).

L'intensité de la paralysie et de la contracture est extrêmement variable chez les différents malades ; elles ne gardent pas entre elles de rapport constant. Dans les cas les plus bénins, la diplégie n'est décelée que par l'exagération des réflexes tendineux, par des dysbasies plus ou moins accentuées et par de légers phénomènes de contracture, mis en évidence dans la marche, au moment du changement des pas. Au contraire de ceux-là, il existe d'autres malades chez qui paralysie et contracture atteignent le degré le plus élevé ; certains restent tout à fait privés de locomotion, tandis que d'autres ne peuvent se mouvoir qu'accroupis et avec l'aide des membres supérieurs, généralement moins atteints.

Chez les diplégiques, aussi bien chez ceux dont le syndrome est très intense que dans les cas bénins, les mouvements anormaux, principalement athétosiformes, sont fréquents. Quelquefois, chez des malades présentant des phénomènes de paralysie et de contracture minimes, les mouvements anormaux sont extrêmement intenses ; mais on ne les observe pas chez des malades ne souffrant pas de troubles nerveux, lorsqu'il n'existe pas de déficit de la motilité normale des membres.

Les éléments du syndrome de diplégie cérébrale sont, presque toujours, accompagnés de signes cliniques de la paralysie pseudo-bulbaire. Celle-ci se présente, quelquefois, d'une façon complète, par les troubles de la parole, l'ouverture de la fente inter-rabiale, l'attitude de la langue, etc. Quelques cas curieux sont à signaler, dans lesquels la paralysie supra-bulbaire constitue un élément prédominant, peu d'anormalité étant observé du côté des fonctions motrices des membres (Pl. II, ph. 6).

Dans les cas de diplégie cérébrale ancienne et de grande intensité, on observe, le plus souvent, l'idiotie complète, avec absence absolue d'idéation. L'idiotie peut être, cependant, dans ses différents degrés d'intensité, observée dans des cas où les troubles moteurs sont minimes (Pl. III, IV, V). Chez des malades dénués de perturbations dénonciatrices de lésions du système nerveux, nous n'avons jamais observé l'idiotie complète ; on ne remarque chez eux qu'une infériorité mentale, plus ou moins accentuée, que l'on doit attribuer à l'insuffisance de la glande thyroïde.

Quoiqu'elles soient constantes dans la trypanosomiase, les lésions du corps thyroïde, avec formation de goîtres, quelquefois volumineux, nous n'avons jamais observé, dans les différentes formes cliniques de la mala-

## 6 CHAGAS

die, pas même dans celles qui étaient accompagnées des signes les plus intenses d'hypothyroïdisme, l'idiotie myxœdémateuse typique de Bourneville. Ici, les idiots complets présentent simultanément des troubles de la motilité, dénonciateurs de lésions cérébrales ; il s'agit donc de l'idiotie organique.

Du côté du langage, nous avons observé de grandes perturbations dans la trypanosomiase. Chez les diplégiques idiots, l'absence d'idéation amène souvent le mutisme absolu ; mais, nous avons vu des diplégiques ayant conservé leur intelligence, qui présentent bien évidemment une aphasie totale caractérisée dans tous ses éléments.

Le syndrome convulsif est souvent observé chez les diplégiques, soit dans les phases initiales de la maladie, soit pendant son évolution. En outre, il n'est pas rare que l'on constate des convulsions chez des malades dénués de troubles moteurs et qui ne présentent que les signes d'insuffisance thyroïdienne, sans compter les autres éléments de la trypanosomiase. Nous avons encore eu l'occasion d'observer une malade, ayant une infection qui datait de deux mois, dont la grande thyroïde était hypertrophiée et douloureuse ; chez elle, le syndrome convulsif avait un aspect comparable à la *tétanie*, par ses crises répétées. Cette malade est morte pendant une des crises convulsives, et les recherches histo-pathologiques ont décelé des lésions du corps thyroïde ; il n'y avait pas de processus inflammatoire du côté du système nerveux central.

Nous possédons quelques observations dans lesquelles le syndrome cérébelleux se manifeste de la façon la plus évidente. Ce sont de véritables cas d'ataxie cérébelleuse, dans lesquels on rencontre aussi tous les signes de la diplégie cérébrale. Nous donnons, comme spécimen des faits de ce genre, une observation intégrale (Pl. IV). En outre de la véritable ataxie cérébelleuse, nous possédons des exemples (deux, jusqu'à présent) de syndrome pseudo-cérébelleux, par hypertension du liquide céphalo-rachidien. Je note en passant que, dans ces deux cas d'ataxie pseudo-cérébelleuse, l'inoculation du liquide céphalo-rachidien à des cobayes révéla le parasite. Les deux malades retirèrent une amélioration considérable, l'ataxie ayant même disparu complètement, des ponctions lombaires qui ont diminué la tension du liquide.

Nous avons encore observé, dans cette maladie, quelques cas de troubles mentaux intenses, liés à des perturbations de la glande thyroïde ; quelques-uns ont été influencés d'une façon bienfaisante par l'opothérapie thyroïdienne.

Relativement à la fréquence des formes nerveuses de la trypanosomiase, nous possédons des observations nombreuses, qui nous autorisent à affirmer que cette maladie est celle qui, peut-être, provoque, en pathologie hu-



12



4

FORMES NERVEUSES DE LA MALADIE DE CHAGAS

- 12. Diplégie cérébrale spasmodique. Idiotie.
- 4. Diplégie cérébrale. Syndrome cérébelleux.



11

FORMES NERVEUSES DE LA MALADIE DES CHAGAS

Diplégie cérébrale spasmodique. Idiotie.

maine, le plus grand nombre d'affections organiques du système nerveux central. En faisant nos études dans des zones d'une population diffuse, dans l'intérieur du Brésil, nous avons déjà eu l'occasion d'étudier, en moins de deux années de travail, une quantité remarquable de manifestations nerveuses de trypanosomiase ; le nombre de malades que nous avons vus, présentant la forme nerveuse chronique, s'élève à plus de deux cents. Malgré cela, les cas nerveux de la trypanosomiase représentent, nous semble-t-il, moins d'un dixième de l'ensemble des formes cliniques dans lesquelles nous divisons la maladie.

La léthalité, dans les cas aigus, ainsi que nous l'avons vu, est représentée par la presque totalité des malades ; dans les formes chroniques, les malades supportent longuement la maladie, et ils arrivent même à la vieillesse ; ils meurent alors d'accidents sur aigus de la trypanosomiase.

#### OBSERVATION.

*Observation résumée d'un cas de diplégie cérébrale spasmodique, avec syndrome cérébelleux :*

JOSEPH, de race noire, âgé de 20 ans (Pl. IV).

*Antécédents morbides héréditaires obscurs.*

*Histoire morbide.* — La maladie date de la première année de sa vie, au cours de laquelle le sujet présenta différentes crises convulsives pendant une longue infection fébrile.

*Etat actuel.* — Examen physique :

Hypertrophie bien appréciable de la glande thyroïde.

Nombreux ganglions dans la région cervicale, quelques-uns volumineux. Ganglions volumineux sous les aisselles et dans les régions inguino-crurales. Petite infiltration mucoïde du tissu sous-cutané du visage. Volume du foie augmenté.

*Système nerveux.* — Tremblement intense et généralisé, qui disparaît d'une manière presque complète, ou même complète, dans le décubitus dorsal.

Impossibilité absolue de maintenir le malade dans l'attitude verticale, quoiqu'il ait de la force musculaire dans les membres inférieurs et dans le tronc. La titubation cérébelleuse des plus intenses. Dans l'attitude verticale, sans appui, le malade perd vite l'équilibre, le tronc penche en avant, et de rapides mouvements ataxiques, qui déterminent aussitôt la chute, agitent les membres inférieurs.

Pendant la marche, appuyé à une autre personne, il manifeste son asynergie musculaire d'une façon très nette. Pendant le mouvement il présente l'attitude suivante : le tronc, penché en avant, comme s'il précédait dans la marche les membres inférieurs forme avec ceux-ci un angle obtus ; les membres inférieurs restent très éloignés, ce qui donne une large amplitude au pas. Pendant la marche, les membres font des mouvements ataxiques et la chute a lieu du côté où penche le tronc. Le tremblement augmente considérablement,

8

CHAGAS

lorsque le malade marche. Le malade cherche avec la vue à maintenir son équilibre ; on observe dans la titubation et dans les mouvements ataxiques, beaucoup de ressemblance avec ce qui a lieu chez les ivrognes.

Le tremblement généralisé persiste, dans toute son intensité, quand le malade est assis sur le sol ou accroupi.

Phénomènes pseudo-bulbaires de grande intensité. La bouche se maintient constamment demi-ouverte, la fente interlabiale très large, et d'une manière continue une grande quantité de salive s'écoule par les commissures.

Parésie linguale. La propulsion de la langue hors de la cavité buccale se fait d'une manière très incomplète et sa pointe est déviée vers la droite. Les mouvements dans le sens latéral ont lieu aussi d'une façon très incomplète, les mouvements dans le sens vertical sont impossibles. Profondes perturbations de la mastication et de la déglutition. L'ingestion de substances liquides se fait avec une grande difficulté. Lorsque le malade boit de l'eau, celle-ci tombe par ses fentes gingivo-labiales et s'échappe.

Du côté du facial inférieur, on remarque un plus grand écart de sa commissure labiale droite, dans le rire.

Aucune anomalie appréciable du côté du facial supérieur.

*Réflexes.*— Réflexes patellaires remarquablement exagérés des deux côtés, la percussion des tendons rotuliens provoquant des mouvements énergiques d'extension de la jambe sur la cuisse, la contraction des muscles de la cuisse et, quelquefois, la flexion de la cuisse sur le bassin.

Réflexes du tendon d'Achille aussi très exagérés, la percussion déterminant la contraction des muscles de la région postérieure de la jambe et, quelquefois, de légers mouvements d'extension des jambes sur les cuisses.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs ne donnent pas d'indications précises ; mais il semble qu'il y ait exagération du réflexe épitrochléen.

Réflexes plantaires considérablement exagérés, sans toutefois présence du signe de Babinski. L'excitation de la plante des pieds détermine de forts mouvements de flexion des pieds sur les jambes ; différentes contractions sont quelquefois consécutives à une excitation. Trépidation épileptoïde bien accentuée.

Réflexes abdominaux des deux côtés, supérieurs et inférieurs, considérablement exagérés. L'excitation des régions respectives provoque de rapides et énergiques mouvements dans toute la paroi abdominale et suscite encore, d'une façon intense, le réflexe crémastérien.

Réflexes crémastériens, des deux côtés, considérablement exagérés, d'énergiques et rapides contractions étant provoquées par la moindre excitation d'un point quelconque de la face interne de la cuisse, depuis la base jusqu'au genou ; ce réflexe est tellement exagéré que même les excitations sur la face extérieure des cuisses peuvent se provoquer.

Force musculaire dans ses membres inférieurs bien conservée. Le malade exécute des mouvements d'extension et de flexion des jambes sur les cuisses, d'une façon normale, quand il est en décubitus dorsal.

Maintien parfait des mouvements volontaires des muscles du bassin. Le ma-

## LES FORMES NERVEUSES D'UNE NOUVELLE TRYPANOSOMIASE 9

lade passe du décubitus dorsal à la réclinaison sur le dos avec une grande facilité en s'appuyant légèrement sur ses coudes.

Réflexe photo-moteur des deux côtés. Egalité des pupilles. Intelligence assez atteinte ; il existe un certain degré d'insuffisance mentale, mais assez éloigné de l'idiotie. Le malade a l'audition générale et l'audition verbale normale, il comprend bien tous les mots et exécute régulièrement tous les ordres qui lui sont transmis.

*Langage.* — Il dispose de plusieurs vocables, mais il les prononce d'une façon très défectueuse, l'expression des mots étant rarement compréhensible.

Dysarthrie très accentuée.

L'inoculation du liquide céphalo-rachidien et du sang périphérique de ce malade à des cobayes, a révélé dans les deux cas, la présence du typanosome *Cruzi*.

Réaction de Wassermann négative.