ture et le nettoyage du sinus avec ou sans ligature préalable de la jugulaire [1].

CHAPITRE II

MALADIES DE L'ENCÉPHALE

Nous décrirons dans ce chapitre les abcès du cerveau, les tumeurs de l'encéphale, l'hémiplégie cérébrale infantile, la maladie de Little et le myxœdème infantile. L'hémiplégie cérébrale infantile nous semble devoir absorber à son profit la porencéphalie, la sclérose cérébrale, la méningo-encéphalite chronique qu'on décrit souvent à part. De même, nous grouperons sous le nom de maladie de Little non seulement la rigidité congénitale des membres inférieurs, mais encore la chorée et l'athétose congénitales. Enfin le myxœdème, bien que relevant d'une affection du corps thyroïde et malgré l'intégrité habituelle des centres nerveux, sera rapproché des maladies cérébrales en raison de l'idiotie qui accompagne si souvent la forme infantile de cette affection.

ARTICLE PREMIER

ABCÈS DU CERVEAU

Les abcès du cerveau ont acquis un grand intérêt pratique, depuis qu'on a bien élucidé leurs causes et institué un traitement curatif d'une réelle efficacité dans beaucoup de cas.

1° Étiologie. — Sur 135 abcès cérébraux recueillis par Rivière [2], on en compte 13 de un à dix ans, 38 de dix à vingt ans.

[1] Voy. Rivière, Complicat. cranio-cérébrales des otites, in *Arch. internat. de laryngologie*, 1896.

[2] Rivière. *Loc. cit.*

Par ordre de fréquence, agissent les causes suivantes : l'otite chronique, l'otite aiguë infectieuse, surtout la grippale, le traumatisme avec ou sans plaie, avec ou sans ostéite consécutive, la tuberculose, certaines tumeurs cérébrales, la pyohémie, l'inflammation des sinus de la face, frontaux, sphénoïdaux, etc. L'otite chronique suppurée est plus en rapport avec le développement de l'abcès cérébral que l'otite aiguë qui s'associe plus habituellement à de la méningite.

Il s'écoule parfois un intervalle très long, plusieurs années, entre le moment où agit la cause et l'apparition des symptômes nerveux. Un lavage, une exploration malheureuse dans le cours d'une otite peuvent donner le signal de la suppuration cérébrale.

2° Anatomie pathologique. — Chez l'enfant l'abcès est surtout cérébral, localisé habituellement dans le lobe temporal, ce qui est en rapport avec la fréquence des ostéites de la caisse du tympan. L'abcès cérébelleux qui est associé à la mastoïdite est plus rare, en raison du peu de dévelopement de l'apophyse mastoïde chez les jeunes sujets. L'abcès siège plus souvent à droite qu'à gauche.

Il est en général contigu à la lésion osseuse traumatique ou otique, relié à celle-ci par des plaques de méningite, d'encéphalite, des fongosités ou séparé d'elle par une couche de substance nerveuse saine.

Dans 15 p. 100 des cas, l'abcès est à distance du foyer osseux (Korrner).

L'abcès est généralement unique, rarement multiple. Ses dimensions maxima sont celles d'un œuf.

Le pus est fétide, grisâtre ou vert, renferme des staphylocoques, des streptocoques.

Il a une tendance à s'enkyster rapidement, ce qui explique la tolérance des centres nerveux. Dans les cas aigus, il est entouré d'une zone inflammatoire qui prépare l'extension de la suppuration.

L'abcès cérébral peut s'ouvrir, communiquer avec l'oreille ou avec une collection superficielle.

Il s'associe parfois à de la phlébite, de la méningite, complications tardives, ou à un abcès extra-dural qui souvent le précède dans son développement.

3° Symptômes. — On peut distinguer trois phases de la lésion qui répondent chacune à un syndrome spécial.

a. *Encéphalite localisée.* — Elle se traduit par les phénomènes habituels de la suppuration (Bergmann) et des troubles fonctionnels en rapport avec le siège de celle-ci. Les premiers sont représentés par une fièvre modérée, un état gastrique, des frissonnements, très significatifs dans les cas traumatiques, plus discutables dans le cours d'une otorrhée qui par elle-même suffit à les expliquer. Les troubles de la fonction varient beaucoup, suivant l'étendue de la lésion, ses conséquences destructives, ses associations avec un abcès extra-dural, avec une plaque de méningite. Ce sont le plus habituellement une céphalée assez fixe, mais non toujours, augmentée par la pression et la percussion de la partie correspondante du crâne ; des vertiges continus augmentés par les mouvements, des phénomènes d'hypertension amenant de la torpeur, du coma, de l'œdème papillaire, du ralentissement du pouls, parfois des vomissements. La terminaison fatale peut se produire à cette période ; elle survient soit par le coma progressif, soit au milieu de convulsions, soit avec des symptômes de paralysie bulbaire.

Il s'en faut que cette période s'accuse toujours d'un façon aussi manifeste. Dans bien des cas, la formation de l'abcès est latente ou bien donne lieu à des symptômes obscurs : céphalée unilatérale, malaise général, inappétence, parfois vertiges, apyrexie. On attribue ces phénomènes à la suppuration de l'oreille qui est souvent le point de départ de la lésion cérébrale, et ce n'est que lorsqu'ils se montrent après l'écoulement du pus, provenant de la région auriculaire malade, qu'ils acquièrent une grande importance diagnostique.

b. *Abcès.* — La suppuration se limite, l'abcès s'enkyste. Les symptômes de retentissement par irritation directe ou hypertension rétrocèdent, il y a rémission. Celle-ci peut être complète pendant de longs intervalles ; mais souvent il y a des

retours offensifs de l'inflammation aiguë ramenant le cortège des symptômes initiaux. L'hypertension, pour être moins brutale que dans la phase aiguë, n'en persiste pas moins ; l'abcès encéphalique reproduit les traits d'une tumeur. Aussi voit-on paraître des symptômes de localisation : épilepsie jacksonienne, paralysies, aphasie sensorielle ou de conductibilité, hémiopie (Jaboulay et Lannois), syndrome cérébelleux (asthénie musculaire, vertige, titubation, vomissements, céphalalgie occipitale.)

c. *Complications terminales.* — Ces complications sont réalisées par les poussées récurrentes d'encéphalite, les méningites par irruption de l'abcès dans les espaces sous-arachnoïdiens ou les ventricules, la phlébite des sinus, toutes altérations dont la symptomatologie est déjà connue.

4° Marche. — Le cas habituel est celui d'une tumeur plus ou moins latente encadrée par deux séries d'épisodes aigus, relevant de l'encéphalite ou de la méningite.

Parfois la poussée initiale emporte le malade. Parfois l'abcès est latent pendant des mois et des années.

5° Pronostic. — La guérison spontanée est exceptionnelle, la guérison opératoire fréquente, rendue douteuse dans beaucoup de cas, par les difficultés de la localisation.

6° Diagnostic. — Le diagnostic est plus facile dans l'abcès traumatique que dans l'abcès d'origine otique. La rétention du pus, les phénomènes de retentissement méningé sans lésion cérébrale appréciable, qui signalent le cours des otites chroniques, créent de véritables difficultés. L'abcès extra-dural a une physionomie très voisine de l'abcès cérébral, mais le diagnostic importe peu, l'intervention est commandée dans les deux cas. L'abcès cérébral doit être distingué de la méningite : celle-ci donne lieu à de la raideur du cou, de la constipation, de l'inégalité pupillaire ; dans l'abcès, c'est le vertige, la nausée, le ralentissement du pouls, qui dominent ; la ponction lombaire tranchera d'ailleurs la question.

L'intérêt thérapeutique résulte tout entier dans le diagnostic du siège de l'abcès. L'abcès à distance est la véritable pierre

d'achoppement du traitement. En général, on suppose l'abcès à proximité de l'otite ou de la lésion traumatique, à moins qu'une monoplégie, qu'une aphasie sensorielle, que l'hémiopie, que des symptômes nettement cérébelleux ne conduisent l'opérateur.

7° Traitement. — La *prophylaxie* comprend le traitement aseptique des lésions locales pathogènes, ostéite, fractures, otites, etc.

Les *phénomènes aigus* sont justiciables des moyens que nous avons déjà exposés à propos de la méningite ou de la phlébite. Au surplus, ils ne sont qu'accessoires et c'est la trépanation, l'évacuation et le drainage des collections purulentes qui constituent la seule thérapeutique rationnelle.

ARTICLE II

TUMEURS DE L'ENCÉPHALE

Les tumeurs de l'encéphale varient beaucoup comme nature et comme localisation, mais provoquent cependant des troubles fonctionnels d'une certaine uniformité, qui permettent d'en tracer un tableau d'ensemble.

1° Étiologie. — Les tumeurs de l'encéphale n'ont rien de spécial à l'enfance. Ce sont surtout les tubercules qu'on observe chez les jeunes sujets, dans plus de la moitié des cas. Viennent ensuite, par ordre de fréquence, les gliômes, les sarcomes. L'enfance exclut les anévrysmes. Les syphilomes sont également rares. C'est dans la seconde enfance que les tumeurs encéphaliques s'observent de préférence. A la naissance, il n'existe guère que des hétérotopies, constituées par une inclusion de la substance grise dans la substance blanche. Le traumatisme a été invoqué pour les gliômes et souvent aussi, pour les tubercules.

2° Anatomie pathologique. — Distinguons d'abord les tumeurs à *développement très lent*, dont le type est le *gliôme*.

C'est une substitution au tissu normal d'un tissu homogène, grisâtre, parfois très vasculaire ou télangiectasique, construit sur le type de la névrolgie. Il s'agit d'un gonflement mal limité plutôt que d'une néoplasie. Leur siège est variable. Leurs symptômes se rapprochent de ceux d'une sclérose destructive.

Dans une seconde catégorie, nous trouvons les tumeurs à *développement variable*, tels que les *sarcomes* dont le point de départ se fait dans les tissus fibreux intra-craniens, périoste du rocher, de la dure-mère, etc., dans la toile choroïdienne, où ils affectent la forme *angiomateuse* ou *angiolithique*.

Viennent enfin les tumeurs à *développement rapide* produites par la localisation d'une infection : *tubercule*, *syphilome*, *abcès*. Le *syphilome* est exceptionnel. L'*abcès* a été l'objet d'une description spéciale, néanmoins il est bon de la mentionner, car s'il diffère des tumeurs par ses débuts et sa fin, il doit leur être assimilé pendant la plus grande partie de son évolution.

La *tubercule* comme la plupart des tumeurs siège indifféremment dans la substance blanche, grise, dans les noyaux, le cervelet, la protubérance. Unique ou multiple, il a un volume qui varie d'un pois, d'une noisette, à celui d'un œuf de poule. Les tubercules encéphaliques sont souvent associés à des lésions spécifiques des poumons, des ganglions profonds, dont ils ne représentent qu'un produit secondaire, réalisé parfois à la faveur d'un traumatisme. Superficiels ils suscitent dans quelques cas des processus méningés, curables, et c'est à ces méningites locales péri-tuberculeuses que se rapportent la plupart des cas de méningites tuberculeuses dites guéries. Les tubercules encéphaliques sont constitués par une masse homogène, blanc jaunâtre, grise à la périphérie, distincte du tissu sain.

Prennent place à côté des néoplasies infectieuses, les *tumeurs parasitaires*, *kystes à échinocoques*, *cysticerques*, souvent latentes, parfois situées dans les cavités ventriculaires et reconnues surtout lorsqu'il y a des tumeurs semblables dans le foie ou l'œil. Leur intérêt réside surtout dans leur curabilité, en cas d'intervention chirurgicale.

Les effets exercés par les tumeurs encéphaliques sont semblables à tout âge : atrophie par compression de la substance

nerveuse, encéphalite, méningite, œdème et hydrocéphalie par compression veineuse (dans les tumeurs du cervelet surtout) ou par irritation secrétoire de l'épendyme, des plexus choroïdiens; sclérose secondaire comme nous en avons observé dans un cas de gliôme protubérantiel.

Voici quelques caractères spéciaux aux tumeurs de l'enfance : fréquence très grande des tubercules, troubles du développement des centres nerveux si la lésion est précoce et étendue, hydrocéphalie plus fréquente, disjonction des sutures craniennes, récemment soudées. D'Astros a réuni cinq cas de grosses têtes hydrocéphales par tumeurs du cervelet chez des sujets dont l'âge variait de cinq à douze ans. La neuro-rétinite, qui est rapportée aujourd'hui à une infection (Deutschmann, Landolt et Wecker) plutôt qu'à un œdème lymphatique, est plus fréquente chez l'enfant, qui est surtout exposé aux tubercules.

3° Symptômes. — Parmi les symptômes, les uns sont communs à toutes les tumeurs, les autres varient avec leur siège.

a. *Symptômes communs.* — Les symptômes communs sont dus, les uns à l'irritation de la substance nerveuse, les autres à l'hydrocéphalie.

Une notion nouvelle a paru dans ces derniers temps, la toxi-infection, proposée par Dupré et Devaux, Klippel. La tumeur, laisse échapper suivant les cas des produits toxiques ou infectieux ou simultanément toxiques et infectieux. Ces produits, répandus dans les territoires voisins ou même lointains déterminent des désordres analogues à ceux des toxines fournies par un foyer infectieux véritable. Ils contribuent aussi au développement des plaques de méningite aiguë, subaiguë ou chronique, assez souvent associées aux tumeurs. C'est par le mécanisme toxi-infectieux qu'on peut expliquer la marche rapide de certaines tumeurs, les poussées aiguës qui s'observent dans d'autres cas, l'émaciation, la cachexie, la fièvre qui se présente tantôt à l'occasion des exacerbations des autres symptômes, tantôt sans autre association; elle est alors peu élevée, mais continue. Lannois et Porot (*Lyon médical*, 1902), viennent d'en publier un cas très significatif. Peut-être aussi faut-il attribuer à l'intoxication générale du cerveau, les grandes perturbations psychiques, mélancolie, stupeur, démence ou physiques, dépression des forces, asthénie, attribuées jusqu'ici à l'action exclusive de l'hydrocéphalie.

Comme signes d'irritation, nous relevons la *céphalée fixe* continue, ou se produisant par crises, accompagnées de vomissements en fusée, les *vertiges*, les *convulsions* généralisées ou de siège variable, les *attaques apoplectiformes*.

A l'*hydrocéphalie*, on peut rattacher la stase papillaire avec gonflement des veines, saillie de la papille qui prend une teinte grisâtre; la vue d'abord normale se trouble peu à peu et le processus aboutit à une atrophie papillaire : plus rarement on observe des bourdonnements d'oreille, ou des sifflements, la mémoire, l'attention diminuent, l'enfant est triste ou morose. A un degré plus avancé on observe la torpeur, la somnolence, l'élargissement du crâne, la persistance des fontanelles s'il s'agit d'un nourrisson et même la disjonction des os du crâne, si l'enfant est plus grand, tous symptômes qui peuvent se modifier avec le développement du crâne et la diminution corrélative de pression, ou la tolérance progressive des centres nerveux.

b. *Symptômes de localisation.* — Les symptômes de localisation varient naturellement.

Les *tumeurs corticales* de la région rolandique donnent, suivant leur étendue, de l'épilepsie jacksonienne, des spasmes limités, des monoplégies frappant la face, les membres, parfois de l'aphasie.

Les *tumeurs de la couronne rayonnante* provoquent, suivant leurs rapports avec les faisceaux moteurs, des hémiplégies ou des mouvements anormaux de forme hémiplégique.

Celles *du cervelet* se traduisent par la perte de l'équilibre, la titubation, la neuro-rétinite plus fréquente que dans les autres localisations et l'amaurose, une céphalée occipitale, parfois de la paralysie pupillaire, de la contracture des muscles de la nuque.

Les *tumeurs des tubercules quadrijumeaux*, d'après Nothnagel, se signaleraient par une neuro-rétinite suivie d'atrophie papillaire, de l'ataxie cérébelleuse, une paralysie de tous les nerfs moteurs de l'œil.

Les *tumeurs des pédoncules*, de *la protubérance*, donnent des paralysies des nerfs moteurs oculaires, facial, alternant parfois avec des hémiplégies du côté opposé. Dans un cas de gliôme étendu de l'isthme nous avons observé le syndrome de la paralysie labio-glosso-laryngée. PAVIOT a cité un cas de *tumeur des plexus choroïdiens* avec vomissements incoercibles et même fécaloïdes.

4° Marche. — La tumeur cérébrale évolue quelquefois très rapidement, d'une façon aiguë. Parfois elle est latente (petites tumeurs siégeant dans les sphères indifférentes). Ailleurs, elle a une évolution lente, entrecoupée de paroxysmes, de décharges convulsives ou apoplectiques. La marche est modifiée par une poussée d'encéphalite, d'hydrocéphalie, par une hémorragie au sein d'un gliôme, par une intoxication cérébrale.

Des lésions secondaires, dégénérescence des faisceaux pyramidaux, ajoutent au tableau des symptômes d'irritation médullaire, exagération de la réflectivité, contractures.

Parfois l'enfant atteint de tumeur finit dans la cachexie cérébrale.

5° Pronostic. — La mort est fatale, après un temps variable. La durée peut être longue s'il s'agit de gliôme. Dans la syphilis, la guérison est possible.

6° Diagnostic. — Il doit se fonder surtout sur les signes physiques : œdème papillaire avec distensions veineuses dans la rétine, plus tard atrophie de la papille, exceptionnellement, grossissement de la tête, coexistence de tuberculoses multiples. La ponction lombaire donne habituellement des résultats négatifs, à moins d'hydrocéphalie, de méningite séreuse, ou de méningite proprement dite : on a reconnu de la lymphocytose, dans certains cas de tubercule cérébral (NOBÉCOURT et VOISIN).

Il est important de distinguer la nature de la tumeur. Chez l'enfant, elle est habituellement tuberculeuse ou gliomateuse. Cependant, s'il y a une suppuration de l'oreille, on pensera à l'abcès, exceptionnellement à la tumeur hydatique en cas de kyste hydatique de l'œil ou du foie.

Le siège de la tumeur est intéressant à reconnaître, on peut songer à l'intervention si elle est superficielle. A ce point de vue, il faut signaler le point douloureux à la pression ou l'apparition d'une douleur en un point constant, par la percussion cranienne. Ce signe n'a d'ailleurs pas une valeur absolue. La radioscopie, employée en Amérique, semble avoir donné quelques résultats qui sont à confirmer.

Les symptômes fonctionnels peuvent se rapprocher, de l'*éclampsie*, de l'*épilepsie*, de la *céphalée des adolescents*, de l'*hémiplégie infantile*.

7° Traitement. — On doit toujours tenter le traitement antisyphilitique. J'ai eu par ce traitement un succès inespéré. Hors ce cas, le traitement médical ne peut qu'être palliatif. La ponction lombaire a donné quelques résultats remarquables dans certaines hydrocéphalies symptomatiques de tumeurs cérébrales. On a observé la disparition de la céphalée et du coma (CHIPAULT), une amélioration après chaque ponction (HEUBNER), la diminution des crises convulsives (FURBRINGER).

Le traitement chirurgical a donné quelques succès.

CHIPAULT a pu enlever un angiome de la pie-mère. Même si la tumeur est inopérable, la trépanation doit être tentée, s'il y a des symptômes d'intolérance, douleurs, vomissements, asthénie. Dans ces cas, une résection cranienne simple au voisinage de la tumeur et sans toucher aux méninges donne un soulagement réel (CHIPAULT), probablement en modifiant la tension du liquide céphalo-rachidien. DURET (XVIe Congrès de chirurgie 1903) a réuni 344 tumeurs encéphaliques traitées par l'ablation. Les guérisons ou les améliorations durables comprennent plus de la moitié des cas. Il est vrai qu'il s'agit de tumeurs particulièrement favorables à l'intervention.

ARTICLE III

HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE

L'hémiplégie cérébrale infantile se distingue de l'hémiplégie chez l'adulte par la superposition aux phénomènes qui caracté-