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-

risent cette dernière de troubles dans le développement physique et intellectuel, ainsi que de symptômes convulsifs. Et ces caractères spéciaux ne tiennent pas à la nature même des lésions qui sont en jeu, bien que quelques-unes se voient rarement au delà de la première enfance, mais principalement à ce qu'elles frappent un encéphale en voie de développement dans un organisme en pleine croissance.

1° Anatomie pathologique. — Des lésions, la plupart sont en effet, comparables à celles que l'on trouve chez l'adulte, au moins quand on les considère aux premiers temps de leur apparition. C'est ainsi qu'on a signalé des *ramollissements* par *thrombose* ou *embolie artérielles*, par *thrombose des sinus*, des *hémorragies cérébrales* en foyers, centrales, corticales ou méningées, dues non pas aux anévrysmes miliaires ou à l'artério-sclérose, mais à des violences (application du forceps, asphyxie à la naissance, chute sur la tête, etc...). A côté de ces altérations communes, il en est qui sont plus particulières à l'enfant : telle l'*encéphalite aiguë lobaire, non suppurée*, dont l'existence très probable, n'est pas encore nettement établie ni surtout étroitement rattachée à une forme chronique de l'encéphalite, la *sclérose*, beaucoup mieux étudiée. Mais quelle que soit la lésion initiale plus ou moins obscure, quand l'affection a évolué pendant quelques années, elle se transforme et par l'action qu'elle exerce sur les autres portions des centres nerveux, donne à ces derniers un aspect qui diffère totalement de celui que l'on rencontre dans les anciennes hémiplégies chez l'adulte.

Il faut distinguer d'après cela deux ordres d'altérations, les unes qui sont la représentation à l'état chronique de la lésion initiale, hémorragie, ramollissement, encéphalite, les autres qui résultent des modifications subies par le reste de l'encéphale.

a. *Lésions primitives.* — Marie[1] admet avec Cotard, quatre lésions différentes : les *plaques jaunes*, les *kystes et l'infiltration celluleuse*, la *porencéphalie*, la *sclérose lobaire primitive*.

[1] Marie, *Dict. encyclop. des sc. méd.*

Les *plaques jaunes* présentent outre leur coloration un aspect déprimé avec atrophie de circonvolutions correspondantes. On les rapporte à de vieux foyers de ramollissement.

Les *kystes* sont formés d'une cavité de volume variable, limitée par une membrane celluleuse, de couleur blanche ou ocreuse et renferment un liquide laiteux, louche ou limpide.

L'*infiltration celluleuse* dessine une sorte de tissu spongieux dont les travées sont formées de tissu conjonctif et dont les mailles plus ou moins larges renferment un liquide analogue à celui des kystes. Tandis que les plaques jaunes se voient surtout dans les parties surperficielles de l'encéphale, les kystes, l'infiltration celluleuse se montrent dans sa profondeur. Parfois, cependant il existe des kystes sous-piemériens et même arachnoïdiens. Les kystes et l'infiltration celluleuse sont considérés comme les aboutissants des hémorragies cérébrales ou méningées.

La *porencéphalie* se caractérise, d'après Kundrat, Audry, Bourneville, par des pertes de substance, de véritables trous creusés dans l'écorce cérébrale. A un premier degré, la cavité formée est bordée de substance nerveuse. A un degré plus avancé, elle communique avec les ventricules cérébraux. Dans les formes extrêmes, une grande partie des hémisphères fait défaut et le cerveau est représenté par les ganglions centraux avec les circonvolutions inférieures et postérieures. La perte de substance communique parfois avec la cavité arachnoïdienne, dans d'autres cas elle en est séparée par un épais feuillet que Kundrat considère comme formé par le feuillet viscéral de l'arachnoïde, la pie-mère faisant habituellement défaut. Les parois de la cavité porencéphalique sont constituées par un tissu scléreux ou gélatiniforme, de couleur rouillée ou grise. Parfois on y trouve des kystes. La cavité elle-même renferme un liquide citrin, louche ou brun.

Les lésions porencéphaliques existent d'un côté, souvent des deux côtés, surtout dans les cas de grandes pertes de substance.

Les circonvolutions voisines de la cavité présentent tantôt une disposition radiée et pénètrent en s'effilant jusque dans le fond de la solution de continuité, tantôt elles s'arrêtent au bord par une section nette. La première apparence serait caractéris-

tique, d'après KUNDRAT, des porencéphalies congénitales, la seconde, de celles qui surviennent après la naissance. On tend à croire aussi que les grandes pertes de substance se rapportent à des lésions développées pendant la vie fœtale. BOURNEVILLE distingue une *porencéphalie vraie* due à un trouble dans le développement, coïncidant avec d'autres anomalies, et associée constamment à de l'idiotie ; elle répond à la forme congénitale de KUNDRAT, et se reconnaît non seulement à la disposition radiée des circonvolutions qui convergent vers le fond de la cavité, mais encore aux caractères que celle-ci présente : elle figure un infundibulum régulier à base externe, à sommet interne en communication avec la cavité ventriculaire, par un orifice constant, le porus ; elle est lisse et recouverte de la pie-mère. La pseudo-porencéphalie de BOURNEVILLE qui répond à la forme acquise de KUNDRAT, est constituée par une cavité irrégulière, tapissée par une membrane kystique, sans communion constante avec les ventricules : les circonvolutions voisines ne s'orientent pas dans le sens de la cavité. Les troubles psychiques sont moins marqués et moins constants que dans la porencéphalie vraie. Elle peut d'ailleurs être congénitale ainsi que je l'ai observé dans un cas publié avec GALLAVARDIN dans les *Archives de médecine infantile* (1901). C'est la pseudo-porencéphalie qui relève surtout des différents facteurs que nous allons exposer.

La porencéphalie reconnaît des origines multiples. Il se peut que dans quelques cas, il s'agisse d'un développement anormal du cerveau ; le plus souvent, c'est une lésion qui en a été le point de départ. AUDRY a cité plusieurs cas de porencéphalie dus à une hémorragie ou à une attrition traumatique de la substance nerveuse.

L'embolie avec ramollissement peut également provoquer une porencéphalie. On a admis, très hypothétiquement, qu'elle pouvait être causée par une encéphalite congénitale (VIRCHOW) ou une stéatose (PARROT). Quelques cas ont été rapportés à de l'encéphalite infectieuse acquise. KUNDRAT et MARIE croient que dans la majorité des cas, la porencéphalie est une affection d'origine vasculaire. KUNDRAT suppose une anémie par troubles de la circulation placentaire ou par faiblesse cardiaque. Cette anémie

serait suivie d'une encéphalite secondaire. MARIE se rattache plutôt à l'idée d'une thrombose. Il n'y a aucune raison d'admettre l'action d'une cause exclusive. La condition essentielle, c'est une lésion variable agissant de très bonne heure, soit pendant la vie fœtale, soit pendant les premières années, sur un cerveau très vulnérable.

La *sclérose lobaire primitive* décrite par J. SIMON, par RICHARDIÈRE se traduit par une induration avec atrophie portant sur quelques circonvolutions, sur un lobe, sur un hémisphère, parfois sur une grande partie de l'encéphale. Lorsqu'un hémisphère est atteint, son poids relativement à l'hémisphère sain peut diminuer de 400 grammes. La sclérose réduit le volume des parties touchées, sans changer leur forme, à la façon du durcissement artificiel.

Elle occupe les circonvolutions, mais envahit aussi la substance blanche, les corps opto-striés. Le vide produit par l'atrophie cérébrale est comblé par des déformations craniennes, l'aplatissement du crâne, par le rapprochement vers le cerveau de la table interne des os craniens, par un épanchement hydrocéphalique dans l'arachnoïde et les cavités ventriculaires.

Comme nous l'avons déjà dit, le début de la sclérose lobaire est mal connu. STRUMPELL admettait une lésion primitive aiguë de la substance grise des circonvolutions analogue à celle qui dans la moelle provoque la paralysie infantile. Il la désigne sous le nom de poliencéphalite par analogie avec la poliomyélite. Cliniquement, il y a dans la façon dont débutent un certain nombre d'hémiplégies spasmodiques de l'enfance, une grande ressemblance avec l'évolution de la paralysie infantile. P. MARIE, dans ses leçons, cite le cas de MOËBIUS qui a vu le frère et la sœur simultanément atteints l'un d'hémiplégie spasmodique infantile, l'autre de paralysie atrophique spinale. L'analogie se borne là, car la sclérose lobaire attaque non seulement la substance grise, mais la substance blanche. Elle consiste en une prolifération conjonctive qui paraît avoir son point de départ dans les vaisseaux. Il existe en effet une périartérite marquée (JENDRASSIK et MARIE). Aussi ces auteurs inclinent-ils à croire que la sclérose est commandée soit par des thromboses, soit par des arté-

rites infectantes. Ils semblent la considérer aussi comme une lésion progressive, en raison des corps granuleux qui se trouvent dans son voisinage, dans des cas fort anciens, témoignant ainsi de la destruction continue des éléments nerveux.

On a décrit, à côté de la sclérose lobaire atrophique une *sclérose tubéreuse hypertrophique* (Bourneville et Brissaud) caractérisée par de petits noyaux d'apparence fibreuse disséminés dans les circonvolutions, les corps opto-striés et l'épendyme. Les uns en font une encéphalite scléreuse, d'autres une néoplasie de nature névroglique. Elle ne répond pas cliniquement au syndrome hémiplégie infantile et ne sera mentionnée qu'à propos du diagnostic. Il en est de même de la *méningo-encéphalite chronique*, décrite par Bourneville, et qui reproduit à peu près les lésions de la paralysie générale. La pie-mère épaissie adhère à une grande étendue de la surface cérébrale. En la détachant, on emporte la substance grise et on laisse à nu la substance blanche sous forme de crêtes. On ne connaît pas nettement les débuts de cette lésion.

b. *Lésions secondaires.* — Toutes les altérations que nous venons de mentionner sont asssociées à une série de lésions qui leur sont communes : l'*atrophie cérébrale ;* la *sclérose secondaire* qui existe autour des cavités porencéphaliques, des kystes, et qui s'étend parfois à une certaine distance du foyer primitif, atteignant les noyaux de la base ; l'*hydrocéphalie* avec dilatation ventriculaire destinée à combler les vides produits, et à son défaut ou concurremment les *déformations craniennes ;* l'*arrêt de développement ou l'atrophie du lobe cérébelleux* du côté opposé à l'hémisphère atteint (Turner) ; l'*arrêt de développement ou la sclérose du cordon pyramidal* considéré dans la protubérance, le bulbe du côté de l'hémisphère atteint, dans la moelle du côté opposé, déterminant de la *micromyélie* et parfois de l'atrophie des cornes grises d'un côté. En dehors de la sclérose pyramidale commune à l'enfant et à l'adulte, toutes les lésions secondaires donnent à l'anatomie pathologique de l'hémiplégie infantile, une physionomie particulière qui accentue encore l'originalité des lésions primitives et qui rend bien compte de la complexité des symptômes observés.

2° **Étiologie.** — On peut admettre des causes prédisposantes et des causes déterminantes :

a. *Causes prédisposantes.* — D'après les recherches faites, Marie admet que l'hémiplégie spasmodique est quelquefois congénitale, (19 fois sur 160 cas réunis par Wallenberg), qu'elle est surtout fréquente dans les trois premières années de la vie, qu'elle est rare à partir de l'âge de quatre ou cinq ans et ne peut probablement plus se développer avec ses caractères spéciaux quand l'enfant a atteint l'âge de neuf ans. A partir de cette échéance, l'hémiplégie prend de plus en plus les caractères qu'elle affecte chez l'adulte.

Le *sexe* paraît indifférent.

L'*hérédité neuro-pathologique* a été invoquée par Wuillamier, et Marie rapporte l'histoire d'une hémiplégie frappant plusieurs membres de la même famille. En fait l'âge seul joue un rôle important, comme cause prédisposante.

b. *Causes déterminantes.* — Il règne une grande obscurité sur les causes qui provoquent les altérations cérébrales chez le *fœtus : maladies infectieuses* de la mère et en particulier la *syphilis, troubles de la circulation placentaire, émotion, traumatisme du ventre.*

On est mieux fixé sur la pathogénie après la naissance ; l'*accouchement long, laborieux*, produisant l'asphyxie avec hémorragies cérébrales ou méningées, l'*application de forceps*, les *circulaires* du cordon autour du cou, etc. Nous avons observé deux cas de ce genre.

Le *traumatisme* dans les premières années a été mentionné dans plusieurs observations : chute ou coup sur la tête.

Ce qui paraît dominer l'étiologie de l'hémiplégie cérébrale, c'est *l'infection.* Elle se montre le plus souvent à la suite d'une maladie définie, la *scarlatine*, la *rougeole*, la *fièvre typhoïde*, etc. On l'a signalée après la *diphtérie* (3 fois sur 280 cas, Sharpes). Manicatide[1] a relevé sur 6 hémiplégies post-diphtériques 5 cas de ramollissement, 1 cas d'hémorragie cérébrale. Elle s'est montrée dans le cours de la *coqueluche*, soit sous forme

[1] Manicatide, *Rev. des mal. de l'Enfance*, 1896.

d'hémorragie d'origine mécanique, soit sous celle de foyers d'encéphalite (Jarke)[1]. La *syphilis* a été relevée chez les parents d'un certain nombre d'hémiplégiques infantiles : quelques-uns ont même présenté des stigmates personnels de la maladie. L'observation la plus concluante est celle de Pic et Piéry[2] dans laquelle une hémiplégie spasmodique datant de dix ans a été notablement modifiée par le traitement spécifique. Néanmoins la syphilis ne paraît pas être une cause fréquente de l'affection (Marie). Dans la majorité des cas, l'hémiplégie débute à la façon d'une maladie infectieuse sans caractères définis. On parle volontiers de grippe, sans que la démonstration en soit faite.

3° Symptômes. — Nous distinguerons trois périodes : une période initiale convulsive, plus rarement apoplectique; une période paralytique; une période épileptique.

A. Période initiale. — Le plus souvent, c'est en pleine santé, ou après une maladie vague, qu'éclatent brusquement des *convulsions* qui se répètent en série un certain nombre de fois, de façon à constituer un véritable état de mal avec élévation de la température, d'une durée de quelques heures à vingt-quatre heures et davantage. C'est au sortir de cette crise que la paralysie se montre. Parfois, ce n'est qu'à l'occasion d'une seconde ou d'une troisième crise séparée de la première par un intervalle de quelques jours ou quelques semaines qu'elle fait son apparition.

Parfois c'est une *apoplexie*, par exemple, dans une quinte de coqueluche, qui remplace les convulsions. L'enfant tombe et se relève avec une hémiplégie.

Plus rarement encore, c'est l'*épilepsie jacksonienne* qui constitue le premier symptôme. Une enfant tombe sur la tête, et quelques jours après présente de l'épilepsie d'un côté suivie de paralysie.

Exceptionnellement, l'*hémiplégie se développe lentement*, insensiblement, sans convulsions, ni apoplexie.

[1] Jarke, *Rev. des mal. de l'Enfance*, 1896.
[2] Pic et Piéry, *Prov. méd.*, 1897.

On a signalé des cas d'*hémiplégie dès la naissance* dont le début intra-utérin ne peut être précisé.

B. Période hémiplégique. — Nous distinguerons une hémiplégie spastique, une hémiplégie avec athétose et une hémiplégie de type intermédiaire.

Fig. 63.
Hémiplégie spasmodique infantile.

Fig. 64.
Hémiplégie spasmodique infantile.

a. *Hémiplégique spastique.* — Au sortir des convulsions ou de l'apoplexie l'*hémiplégie* se montre avec ses signes habituels. Elle est flasque, plus marquée au membre supérieur qu'au membre inférieur, à l'extrémité des membres qu'à la racine. La paralysie s'étend au domaine du facial inférieur et parfois de tout le facial (nous en avons observé un cas très net); mais la parti-

cipation de la face n'est que temporaire. L'aphasie peut exister à cette période (BERNHARDT), mais disparaît toujours à une période plus avancée.

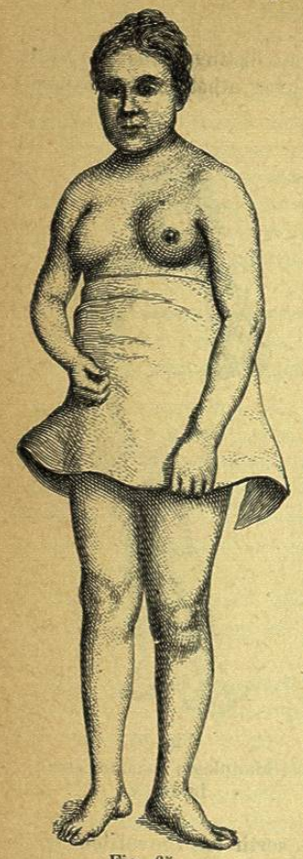

Fig. 65.
Hémiplégie infantile ancienne; arrêt de développement du corps du côté paralysé.

L'hémiplégie peut rester stationnaire, c'est l'exception; le plus souvent, elle aboutit au bout de quelques mois à la *contracture spasmodique* avec exagération des réflexes tendineux et trépidation plantaire. Au membre supérieur, la contracture affecte le type flexion-adduction : le bras est accollé au tronc, l'avant-bras fléchi à angle droit, le poignet, la main, les doigts comme enroulés du côté de la face palmaire. Au membre inférieur, c'est le type extension qui domine : le pied est en équinisme, plus souvent en varus équin, le genou légèrement fléchi.

L'enfant marche en traînant la jambe, mais ne peut se servir de son membre supérieur. Il est rare qu'on constate des troubles de la *sensibilité*, si ce n'est d'une façon transitoire et tout à fait au début. Par contre, les *troubles trophiques* si peu marqués chez l'adulte hémiplégique sont la règle dans l'hémiplégie infantile. A mesure qu'on s'éloigne du début, il y a un véritable *arrêt de développement* du côté des membres paralysés : ils sont plus courts, moins volumineux. Le tronc, la face, la calotte cranienne participent quelquefois à cette inégalité, de

sorte que le sujet semble formé de la juxtaposition de deux moitiés de corps appartenant à des enfants d'âge différent. A côté des arrêts de développement, il y a de véritables atrophies musculaires qui frappent le membre supérieur du côté de la flexion, le membre inférieur dans la partie antérieure. La contractilité électrique est d'ailleurs conservée. On ne signale pas, en général, de modification de la peau ou du tissu cellulaire sous-cutané.

L'*intelligence* n'est pas modifiée ou très peu chez l'hémiplégique adulte. Les convulsions initiales, chez l'enfant, amènent une modification brusque des facultés, l'enfant a désappris ce qu'il savait. Peu à peu, l'intelligence revient, mais rarement au point où elle était avant la maladie. Dans un grand nombre de cas, suivant la description de BOURNEVILLE, l'enfant reste *arriéré*, quelquefois il devient *imbécile* ou complètement *idiot*, se balançant sur sa chaise, bavant, gâteux. Il y a un certain rapport entre l'intensité de la paralysie et celle des troubles intellectuels.

b. *Hémiplégie avec athétose.* — L'hémiplégie au lieu de persister et d'aboutir à la contracture avec arrêt de développement s'améliore dans quelques cas : les mouvements reviennent, il n'y a ni atrophie, ni arrêt de développement, mais bientôt se montrent aux doigts, aux orteils, des mouvements lents, involontaires, exagérés, incessants, qui constituent l'*athétose*. Ces mouvements peuvent gagner plus haut et se montrer au cou et à la face. C'est là un second type d'hémiplégie spastique.

c. *Hémiplégie de type intermédiaire.* — Entre ces deux formes, se trouvent des états intermédiaires dans lesquels se voit un mélange de mouvements anormaux, athétosiques, choréiques, ataxiques, rythmiques, et de paralysie avec contracture.

C. PÉRIODE ÉPILEPTIQUE. — L'*épilepsie hémiplégique*, suivant BOURNEVILLE et WUILLAMIER[1] peut se montrer rapidement après le début de l'affection, mais le plus souvent n'apparaît qu'à une époque très tardive, au bout de quelques années, de trois, cinq, huit ans, sans que rien la fasse prévoir.

[1] WUILLAMIER, Thèse de Paris. 1882.

Ces auteurs ont reconnu quelques caractères spéciaux à l'épilepsie de l'enfant hémiplégique. Les accès sont précédés d'*auras* variables, permettant aux malades de prendre leurs précautions. Les chutes sont rares. Elles ont presque toujours lieu du côté paralysé. L'accès se produit sans *cri initial*. Les convulsions peuvent rester localisées au côté paralysé et n'entraînent alors qu'une légère obnubilation. Lorsqu'elles se généralisent, elles débutent par le côté paralysé. L'accès ne s'accompagne ni d'*écume*, ni de *bave sanglante*, ni de *morsures*, ni d'*évacuations involontaires*. L'accès se termine *brusquement*, *sans coma* consécutif. Bourneville n'a observé à sa suite ni *manifestations délirantes*, ni *impulsions*. Les *vertiges*, les *étourdissements*, les *absences* font également défaut.

Les caractères que nous venons de signaler n'existent que dans les premières années de l'épilepsie, ils s'effacent ensuite et celle-ci se rapproche de plus en plus de l'épilepsie ordinaire.

L'épilepsie de l'hémiplégie infantile présente dans l'ensemble de son évolution quelques particularités, bien mises en lumière par Bourneville. Pendant les premières années et jusque vers l'âge de trente ans, les accès sont fréquents et se montrent par séries qui constituent un *état de mal*, moins grave que celui de l'épilepsie ordinaire, en ce sens que la température s'élève peu et que les sujets sont hébétés, mais non comateux. Bourneville désigne cette période sous le nom de *période grave*, et en effet, le patient peut succomber à ses crises. A partir de trente ans, les accès deviennent plus rares et disparaissent vers quarante ou cinquante ans.

4° Pronostic. — L'hémiplégie infantile constitue une infirmité à peu près incurable. Elle est compatible avec une très longue survie, mais expose le patient à des dangers sérieux résultant des convulsions ou de l'épilepsie. Nombre d'enfants succombent aux premières atteintes convulsives. D'autres meurent à l'occasion d'un état de mal épileptique. Après quarante ans, il ne reste plus qu'une impotence des membres et un certain état d'affaiblissement intellectuel. Chose curieuse, ces malades ne deviennent presque jamais déments. Il se produit

parfois, longtemps après le début des premiers accidents une aggravation de tous les symptômes : dans une observation de Bourneville et Bricon, il se produisit dix ans après l'apparition de l'hémiplégie une accentuation des phénomènes paralytiques, de l'affaiblissement intellectuel et du bégaiement; dans un cas de Lannois et Pauly, le malade eut à deux ans une hémiparésie gauche avec léger arrêt de développement, qui ne l'empêcha pas de travailler. A cinquante-cinq ans, nouvelle attaque avec hémiplégie complète.

5° Diagnostic. — Au début, la constatation d'une hémiplégie écartera l'idée de *convulsions réflexes* (indigestion, dentition, vers intestinaux). La *méningite tuberculeuse* n'a pas ce début brusque et s'accompagne d'autres symptômes, céphalée, constipation, raideur de la nuque, etc. De même, les *tumeurs cérébrales* ont une symptomatologie plus complexe.

A la période hémiplégique, on tiendra compte des caractères spéciaux de l'hémiplégie spasmodique ou athétosique, pour écarter la *paralysie infantile à type hémiplégique* dans laquelle la contracture fait défaut, l'*hémiplégie hystérique* dont Bardol a signalé chez l'enfant un cas remarquable, qui rappelait l'hémiplégie spasmodique, sauf l'arrêt de développement des membres. Nous croyons qu'il y a une réelle analogie entre la *maladie de Little* et la *diplégie spastique* et qu'il n'y a pas lieu de les différencier.

L'hémiplégie congénitale doit être séparée de la *paralysie obstétricale* caractérisée par sa localisation sur le membre supérieur, la position du bras en rotation interne, les troubles de la contractilité électrique; elle se distingue de même de la *paralysie pseudo-syphilitique* de Parrot et Troisier qui s'accompagne de tuméfaction, de crépitation au niveau des jointures, de douleurs.

Il est impossible de reconnaître, d'après les symptômes, les lésions définitives si variables de l'hémiplégie infantile. Quelles qu'elles soient, kystes, porencéphalie, sclérose, elles peuvent donner lieu au même tableau morbide. Cependant dans la *méningo-encéphalite chronique*, de même que dans la *sclérose*

tubéreuse hypertrophique, l'hémiplégie est moins nettement dessinée, la paralysie est plus diffuse, les troubles intellectuels sont très prononcés, la marche de la maladie est rapide, il y a une dystrophie générale qui aboutit à la mort beaucoup plus tôt que dans les autres cas d'hémiplégie. Je rappelle que des troubles intellectuels prononcés militent en faveur d'une porencéphalie vraie.

6° Traitement. — Au début, on traitera les convulsions par le bromure de potassium 0,50 centigrammes à 3 grammes, le chloral (50 centigrammes à 1 gramme), les inhalations d'éther, de chloroforme, le drap mouillé, le bain tiède. La lésion initiale est justiciable d'application de glace sur la tête et du traitement révulsif.

Il y a peu à espérer contre la paralysie elle-même. Les dégénérations secondaires ne peuvent guère être entravées par l'électrothérapie. Rappelons que la lésion initiale suscite autour d'elle des scléroses en état d'activité continue. Aussi, doit-on tenter, même en dehors de la période aiguë, de la révulsion sous forme de vésicatoires ou de pointes de feu à la nuque et de la médication résolutive (iodure de potassium, 25 à 50 centigrammes par jour, quinze jours par mois, onguent napolitain, en onctions à la dose de 1 à 2 grammes par jour sur la nuque, pendant les premiers temps).

L'origine spécifique de certains cas impose d'ailleurs, à titre d'essai, le traitement mixte pendant un ou deux mois. Pic et Piery ont eu un succès plusieurs années après le début.

Dans les cas d'origine traumatique, l'intervention chirurgicale est très légitime. Outterson Wood et Edw. Cotterel[1] ont enlevé un kyste séreux sous-arachnoïdien d'origine traumatique et guéri ainsi une hémiplégie infantile datant de deux ans.

Si on ne peut faire de traitement causal, on tentera de lutter contre la déformation des membres.

W. Mitchell, Gowers, Osler ont recommandé d'exercer sur

[1] Wood et Cotterel. *Brit. med. Journ.*, 1895.

les membres contracturés des mouvements communiqués, du massage. Ils emploient aussi les bains chauds. Lorsque la contracture a abouti à la rétraction fibreuse des tendons et des muscles, avec déformation notable des extrémités, entraînant l'impotence, on aura recours à la section tendineuse suivie de redressement.

Contre l'athétose on emploiera le bromure, l'antipyrine, la suspension suivant la méthode de Motchoukousky (Audry), la trépanation (Horsley, Oppenheim, Broca).

L'épilepsie de l'hémiplégie infantile relève du traitement de l'épilepsie en général. Wuillamier recommande particulièrement le bromure de sodium, le bromure de zinc et l'hydrothérapie. Collins combine l'action de l'opium et des bromures.

ARTICLE IV

MALADIE DE LITTLE

La maladie de Little constitue comme l'hémiplégie spasmodique infantile, un groupe morbide, une sorte de cadre plutôt qu'une affection bien définie. Suivant les tendances des auteurs à multiplier les types morbides ou à opérer des synthèses, on l'a considérée comme s'appliquant exclusivement à la *rigidité congénitale* soit *généralisée*, soit *localisée aux membres inférieurs*, ou à une série de syndromes connus sous le nom d'*hémiplégie spasmodique bilatérale*, de *chorée congénitale*, d'*athétose double infantile*. Aussi le nom de maladie de *Little*, accoucheur anglais qui le premier a donné une bonne description et surtout une étiologie précise de ces divers états, convient-il mieux que celui de *rigidité spastique des nouveau-nés* donné par Little lui-même, de *paralysie spinale spastique* (Erb), de *tabes dorsal spasmodique* (Charcot), d'*affections spasmo-paralytiques infantiles* (Raymond), de *diplégies cérébrales* (Freud, Rosenthal Lannois)[1].

[1] Consulter Freud, *Rev. de Neurol.*, 1893. — Rosenthal, th. de Lyon, 1892. — Lannois, *Rev. de méd.*, 1893. — J. Audry, *Athétose*