

celle du membre supérieur correspondant; l'excitabilité électrique, les réflexes tendineux et cutanés n'ont subi aucune altération.

Sous l'influence des attaques épileptiques, qui reviennent à présent au bout de 6 à 8 jours, l'intelligence de la malade baisse singulièrement; le poumon gauche est envahi par la tuberculose et la mort arrive, par épuisement général, le 22 mars 1886.

Autopsie, 18 heures après la mort. Extrait du protocole: A l'ouverture du crâne, on trouve la pie-mère très épaissie à certaines places, surtout sur l'hémisphère droit. Le volume total de cet hémisphère n'est pas sensiblement inférieur à celui du gauche, mais les circonvolutions centrales antérieure et postérieure sont le siège d'une atrophie, bien marquée surtout à leur partie inférieure; elles ont perdu à peu près un tiers de leur volume. Le lobule du pli courbe et le pli courbe montrent les mêmes altérations; le lobule pariétal supérieur droit, sans être aussi atrophié, présente cependant une étroitesse bien sensible de ses circonvolutions; les parties avoisinant la circonvolution centrale antérieure, la première et la seconde circonv. frontales, paraissent également atrophiées. Sur la coupe, on peut constater un amincissement remarquable de la couche de substance grise; les ventricules sont notablement élargis. Les coupes frontales de *Pitres* ne décèlent aucune altération macroscopique essentielle, à part l'amincissement dont il a été question, ni dans le centre semi-ovale, ni aux ganglions de la base. L'examen microscopique démontre la présence, non seulement dans l'écorce, mais aussi dans la substance blanche, d'un grand nombre de cellules araignées et de granulations graisseuses.

Cette observation nous décide à conserver, sur la proposition de *Kast*, le vieux nom de paralysie cérébrale infantile, qui ne présume rien des altérations anatomiques, et d'abandonner celui de polioencéphalite, qui repose sur des lésions anatomiques que l'autopsie ne vient pas toujours confirmer; cette appellation avait d'ailleurs été déjà proposée par *Wernicke* pour l'affection de la substance grise centrale des 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> ventricules.

#### b) Symptomatologie, diagnostic et traitement.

Si les débuts du processus anatomo-pathologique nous sont inconnus, en revanche les symptômes cliniques ne peuvent rester cachés; la maladie débute brusquement, avec des manifestations tumultueuses qui, certainement, ne passeront pas inaperçues; les enfants sont saisis d'une fièvre violente et, bientôt, après quelques heures parfois, apparaissent les convulsions; localisées d'abord aux extrémités, elles gagnent bientôt toute une moitié du corps et parfois, même, se généralisent; elles durent de 1 à 4 jours, avec de courtes interruptions, et s'accompagnent toujours d'une élévation de la température. Puis ces symptômes rétrogradent, la température diminue, les convulsions deviennent plus rares et finissent par disparaître: mais alors on s'aperçoit que le petit patient a perdu en partie

l'usage de ses membres, qu'il est paralysé d'un côté: hémiplegie infantile. Si l'on se livre à un examen minutieux au début d'une telle hémiplegie, on constate que le facial prend une part modérée à la paralysie; quant aux extrémités, elles se trouvent à peu près dans l'état décrit à la page 224. Le bras est pressé contre le tronc, l'avant-bras est fléchi à angle droit sur le bras, et la main se trouve en flexion et en adduction, les doigts sont fléchis; la jambe est en flexion légère au genou; l'articulation du pied est dans l'extension, le gros orteil occupe une position de flexion dorsale bien prononcée. Dans la plupart des cas, la sensibilité ne subit aucune altération marquée. Au bout de quelques mois, la motilité est revenue au point que l'enfant est capable d'exécuter, avec la jambe, des mouvements assez étendus; le bras reste plus longtemps frappé d'incapacité. Si l'enfant savait marcher à l'époque où la maladie s'est déclarée, il pourra de nouveau le faire au bout d'un certain temps, mais il conserve un certain degré de boiterie.

D'après nos observations, l'affection peut, dans la suite, prendre une tournure variable, suivant que les accès de convulsions du début persistent ou disparaissent. Ce fait est important en vue du pronostic du rétablissement relatif, il décide la question de savoir si le patient, déjà plus ou moins estropié, sera ou non, au point de vue intellectuel, un être complètement perdu pour la société. Quelles sont les conditions de la persistance ou de la disparition des convulsions, dépendent-elles plus de la nature du processus pathologique que de sa localisation, nous l'ignorons absolument.

D'habitude, les attaques de convulsions, même lorsqu'elles doivent reparaitre plus tard, cessent pendant des mois, parfois pendant 1, 2 et 4 ans, après les débuts aigus de l'affection; puis, elles réapparaissent pour un motif quelconque, une frayeur, des mauvais traitements, souvent aussi lors de la seconde dentition; séparées d'abord par des intervalles qui peuvent comporter des mois entiers, elles se rapprochent peu à peu; leur durée va elle-même en augmentant; finalement, elles en arrivent à ressembler, point par point, aux attaques classiques d'épilepsie: le malade hémiplegique ou hémiparétique est devenu épileptique. Les attaques ont une influence fatale sur le développement intellectuel, et ceci est encore plus vrai ici que dans l'épilepsie idiopathique pure; le malade devient simple d'esprit. L'état de la parole offre un vif intérêt: si le patient savait parler avant sa maladie, le langage parlé ne souffre que si la lésion siège du côté gauche, auquel cas on voit se produire les mêmes troubles que dans l'hémor-

ragie cérébrale gauche. Mais si le patient ne savait pas encore parler, il l'apprendra, à moins que les attaques épileptiformes ne se répètent, et alors, ou bien il sera atteint d'un mutisme complet, ou bien il n'apprendra que quelques mots, insuffisants pour prendre part à une conversation, n'eût-il que de légers troubles intellectuels. Heureusement que l'on n'a pas souvent à constater la persistance ou le retour des convulsions; le développement intellectuel se fait normalement, et le malade recouvre la parole ou apprend à parler plus ou moins correctement; le fait s'explique par la suppléance de l'hémisphère sain: l'enfant apprend à parler avec le cerveau droit (v. p. 178: observations sur l'aphasie des enfants).

Les altérations, dont les membres paralysés deviennent le siège, sont indépendantes des attaques épileptiformes; elles offrent les mêmes caractères que celles qui ont été décrites précédemment (v. p. 225). Ce qui distingue en première ligne l'affection qui nous occupe, c'est une prédisposition bien marquée à l'apparition des symptômes d'excitation motrice, exagération des réflexes, rigidité et spasme musculaires — hémiplegie infantile spastique; cette rigidité est surtout bien remarquable aux muscles de la main et du mollet; elle conduit, particulièrement à la main, à des contractures qui offrent cette particularité, de cesser pendant le repos et le sommeil, de ne se montrer que lors des mouvements intentionnels, d'affecter tantôt tel groupe musculaire, tantôt tel autre, en sorte que, pendant la marche, par exemple, le pied sera dans la position normale, puis prendra celle de pied varus ou celle de pied varo-équin; cette particularité se remarque également à la main, les doigts qui semblent figés dans leur contracture de flexion, sont capables, à un moment donné, de déployer une agilité articulaire bien remarquable. *Bénédict*, surtout, a bien mis ce fait en lumière. Nous aurons à revenir bientôt en détail sur les mouvements involontaires qui se développent, au cours de l'affection, dans la main du patient.

Presque dans tous les cas de paralysie cérébrale infantile, il se montre, du côté paralysé, un arrêt de développement ou de croissance, qui frappe les membres avec une intensité variable; comparées à celles du côté sain, les extrémités peuvent se montrer seulement un peu plus faibles, ou offrir une infériorité très accusée de toutes leurs dimensions. Toute la moitié du corps, y compris le tronc et la tête, participe à cette atrophie, on a donc affaire à une véritable hémiatrophie. Les figures qui suivent, représentent différents types de paralysie cérébrale infantile, puisés dans mes observations.

Fig. 83, 84. Hémiatrophie de toute la moitié gauche. Convulsions, démence.

Fig. 85, 86. Hémiatrophie de toute la moitié gauche du corps. Causes: traumatisme. Pas de convulsions, intelligence normale.

Fig. 87. Atrophie de l'extrémité inférieure gauche (résection de l'articulation du genou). Attaques convulsives, léger degré de démence.

Fig. 83.

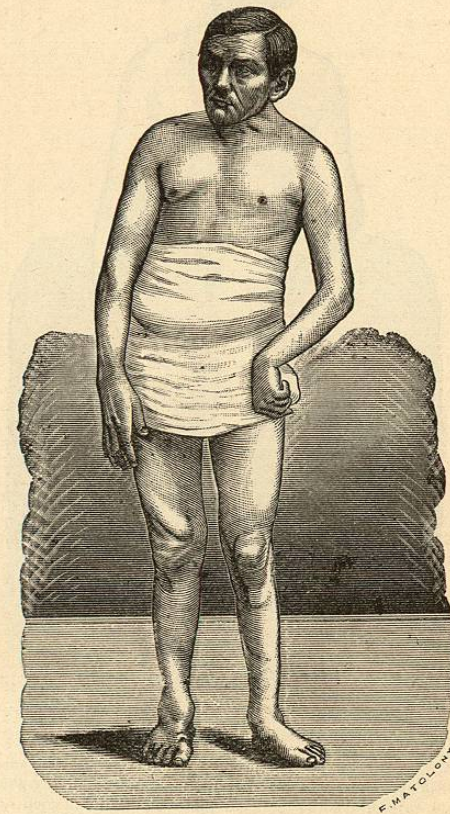


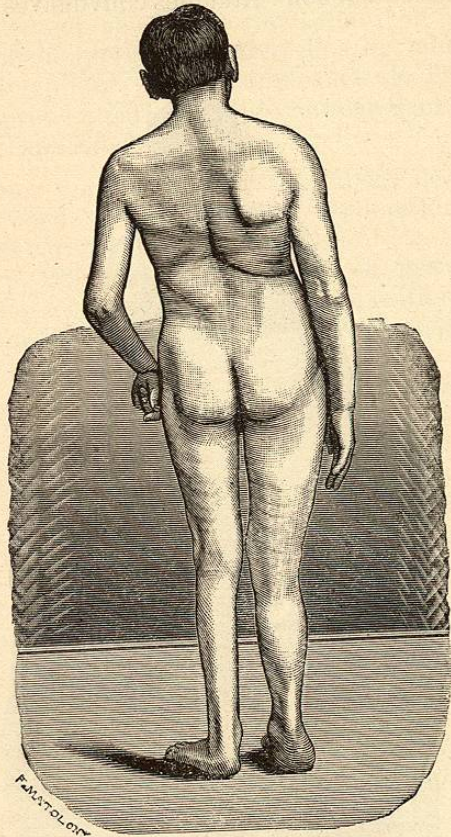
Fig. 88—91. La moitié du corps paralysée est atrophiée, à un degré léger, mais cependant visible. Les trois patients sont atteints d'attaques d'épilepsie et de démence: tous les trois présentent des contractures, soit de l'articulation du poignet (fig. 83—88), soit de celle du pied (fig. 90—91).

Dans les huit cas dont nous venons de parler, c'était l'hémisphère droit qui se trouvait atteint: nous n'oserions pas en con-

clure que cet hémisphère soit le siège préféré de l'affection, pas plus que nous ne connaissons les raisons de cette prédominance.

Le **diagnostic** de l'affection n'offre aucune difficulté, si l'on tient compte du stade initial impétueux et de l'hémiplégie qui y succède. Cependant, il peut surgir certains doutes lors-

Fig. 84.

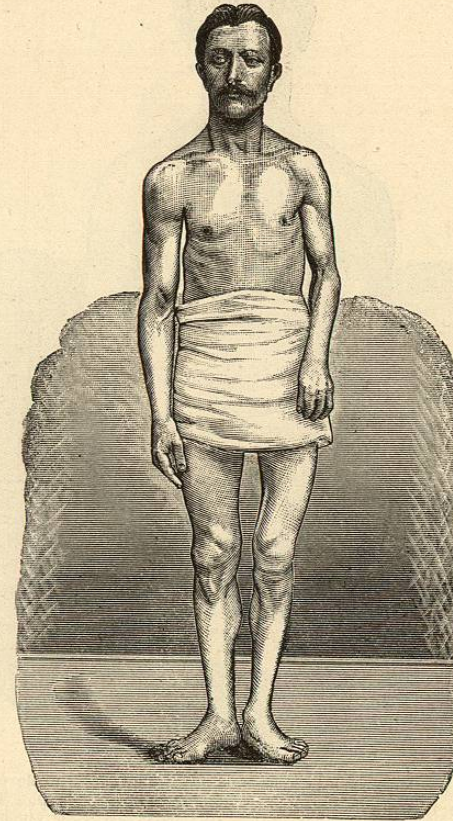


Le patient âgé de 36 ans, fut atteint, dans sa première enfance, de fièvre violente et de convulsions qui durèrent plusieurs jours, puis disparurent, mais furent suivies d'un arrêt de croissance du côté gauche. L'extrémité supér. gauche, qui se meut difficilement dans les articulations de l'épaule et du coude, ne jouit plus d'aucune motilité dans l'articulation du poignet. Les extrémités sup. et infér. gauches sont respectivement plus courtes de 7 et 3 centim. que les extrémités droites. Toute la moitié du corps prend part à l'atrophie, comme on peut le voir au développement inégal des fesses; le contour du bras gauche est inférieur de 4 1/2 centim. à celui du bras droit, et la jambe gauche, mesurée de la même façon, accuse une infériorité de 3 centim. sur la jambe droite. A 14 ans, les convulsions se reproduisirent; actuellement, il est atteint de une ou deux attaques épileptiformes par semaine. Haut degré de démence.

qu'on a affaire à un patient provenant de famille phtisique, ou lui-même tuberculeux; on pourrait se demander s'il ne s'agit pas d'un tubercule du cerveau dont le développement

offre, en certains cas, toutes les apparences de la paralysie cérébrale infantile: fièvre violente, convulsions, troubles graves de la motilité. D'habitude, le diagnostic est facilité par ce fait que la base du cerveau ainsi que les nerfs crâniens, spécialement l'oculo-moteur et l'abducteur, sont le plus souvent intéressés en cas de tuberculose cérébrale; de plus, la maladie est rapidement mortelle. Toute confusion avec la paralysie infantile spinale sera impossible si on se souvient que, dans la para-

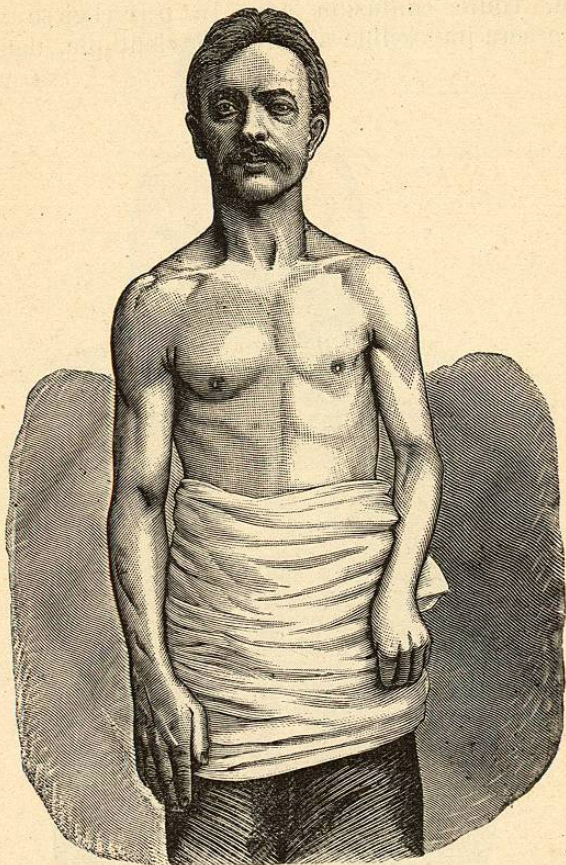
Fig. 85.



lysie cérébrale, les troubles moteurs atteignent toute une moitié du corps; la rigidité musculaire, l'exagération des réflexes, les convulsions, non seulement au début, mais aussi dans la suite, l'altération de l'intelligence, appartiennent en propre à la paralysie cérébrale. Au contraire, la paralysie spinale ne frappe qu'une seule extrémité, le bras ou la jambe, ou deux extrémités symétriques, les deux jambes par exemple; les réflexes sont

abolis dans les membres paralysés; ces points d'appui suffisent pour assurer le diagnostic différentiel. Quant à l'hémiplégie qui survient à la suite d'hémorragie cérébrale, la rareté de cette affection chez les enfants et l'absence habituelle d'atrophie musculaire, permettront de distinguer.

Fig. 86.



Le patient, âgé de 34 ans, fit, à l'âge de 3 ans, une chute d'un escabeau élevé et se blessa au côté droit de la tête; hémorragie abondante, longue perte de connaissance. Six semaines après le traumatisme, l'atrophie se montra sur la moitié gauche du corps, elle débuta par l'extrémité supérieure, pour gagner ensuite la jambe. A part cette atrophie, à laquelle prend part toute la moitié gauche, y compris le thorax (voyez la position respective des mamelons), sa santé est excellente; jamais d'attaques épileptiques, absence complète de mouvements hémithésiques, intelligence intacte.

Le **pronostic** *quoad valetudinem* est absolument défavorable, il est relativement défavorable *quoad vitam*; la guérison complète est impossible et n'a jamais été observée. Si la mort n'arrive pas dans les premiers jours, le patient est condamné à

être estropié pour toute sa vie; dans les cas heureux, il conservera son intelligence intacte, autrement il est voué à la démence, aux attaques épileptiques, à l'impotence complète. La terminaison la plus favorable consiste dans l'atrophie légère de la moitié du corps, avec conservation de la santé et de l'intelligence (fig. 85 et 86).

Fig. 87.

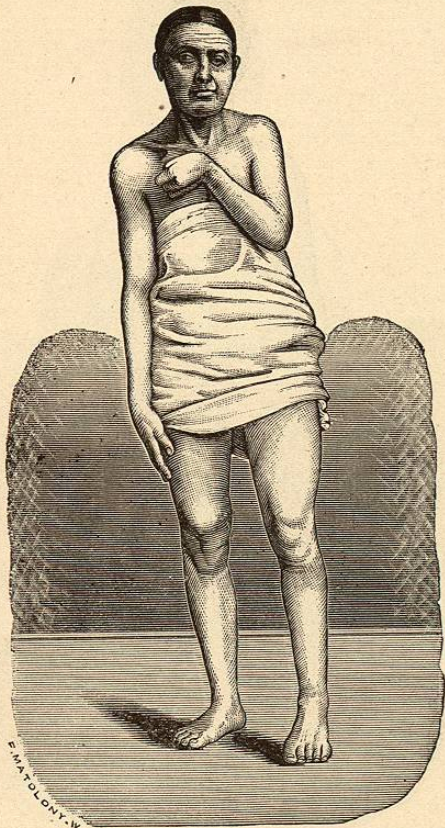


La patiente est âgée de 18 ans; à six mois elle subit une attaque. Jamais elle ne parvint à marcher convenablement, la moitié gauche du corps restant paralysée jusqu'à l'âge de 2 ans. Les mouvements se rétablirent jusqu'à un certain point, mais les deux membres gauches subirent manifestement un retard de croissance, le bras gauche compte 8 centim. en moins que le droit, et l'extrémité infér. gauche, 25 centim. en moins que la droite. Le raccourcissement de la jambe est encore augmenté par le fait d'une résection du genou pratiquée sur le sujet, pour une raison que nous n'avons jamais pu connaître, à l'âge de 13 ans. La patiente subit environ une attaque épileptiforme par mois, cette attaque dure 3/4 d'heure à 1 heure, elle consiste en convulsions plus ou moins violentes, avec conservation de la connaissance. Aucun signe de démence.

Le **traitement** est, en général, tout-à-fait impuissant contre les progrès du mal, lorsqu'on s'y prend même à temps :

il est impossible d'empêcher la production des attaques épileptiformes ou les altérations des extrémités malades, symptômes d'excitation, atrophie, etc. Tout ce que l'on peut faire c'est de traiter symptomatiquement les attaques par le bromure, et l'atrophie par le courant constant; les résultats n'en sont pas fort brillants.

Fig. 88.

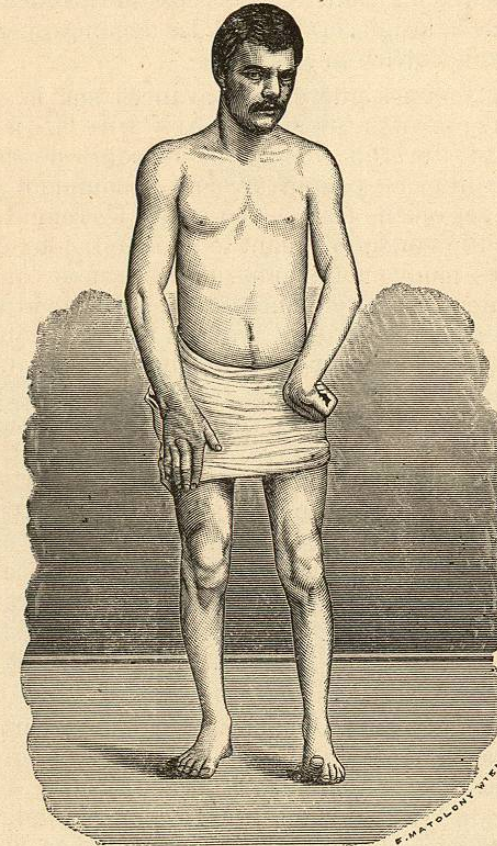


Patiente âgée de 44 ans; le début de l'affection n'est pas exactement connu. Elle a souffert de convulsions, dès sa première jeunesse, jusqu'à l'âge de 10 ans. Aujourd'hui elle est encore atteinte de tic convulsif dans le domaine du facial gauche. La partie gauche du corps est en retard de croissance, l'extrémité supérieure gauche est de 2 centim. plus courte que la droite; l'inférieure, de 3 centim. La circonférence comporte 4 à 5 centim. en moins que du côté droit. L'articulation scapulo-humérale se trouve contracturée dans l'adduction; le coude, en flexion, et la main, en extension. Démence à un haut degré.

**Etiologie.** Rien dont on soit bien sûr : cependant il est très probable que l'affection appartient aux maladies infectieuses, comme semble le prouver sa coïncidence avec certaines infections aiguës, la scarlatine en particulier; on l'a

encore observée après la coqueluche (*Marie*, v. bibl.). L'observation, relatée à la figure 86, prouve que le traumatisme est capable de jouer un rôle étiologique dans la paralysie cérébrale infantile, l'enfant avait fait une chute d'un siège élevé et s'était

Fig. 89.



Le patient, âgé de 22 ans, fut atteint de convulsions pendant sa première enfance; après une pause de 10 ans, ces convulsions reparurent vers l'âge de 14 ans et se répètent, encore aujourd'hui, fréquemment et avec violence. Dès sa jeunesse, il se montra des graves troubles moteurs de langage: c'est à peine si, aujourd'hui, le malade parvient à pousser quelques syllabes inintelligibles, au prix des plus grands efforts, dans lesquels interviennent presque tous les muscles du corps. L'atrophie des extrémités gauches est très marquée: le pourtour du bras mesure 3 centim. de moins que celui du côté droit, l'avant-bras 2 centim., la cuisse 4 centim., et la jambe 2 centim. Le bras gauche est de 1 centim. plus court que le droit, la jambe gauche de 1 1/2 centim. La main et les doigts sont en contracture de flexion. Démence à un degré modéré.

blessé, dans la région pariétale droite, contre un objet tranchant. Lorsque le traumatisme a lieu pendant la vie fœtale ou directement après la naissance, il peut en résulter un développe-