

## CHAPITRE XV

### TRAITEMENT DE L'HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE

PAR

E. WEILL,

Médecin de la Charité, chargé du cours de clinique des maladies des enfants.

#### I

##### Considérations générales.

L'hémiplégie cérébrale infantile est une désignation qui ne s'applique pas à toutes les hémiplégies survenant dans le cours de l'enfance. C'est ainsi qu'une paralysie limitée à un côté, lorsqu'elle se produit chez un sujet âgé de dix ans, ressemble singulièrement à ce qu'on observe chez l'adulte. Marie<sup>1</sup> a fixé à neuf ans la limite d'âge auquel l'hémiplégie doit se montrer pour affecter l'expression qui caractérise l'hémiplégie proprement dite de l'enfance. Certaines hémiplégies, observées même pendant les premières années, s'écartent également du type qui nous intéresse. De ce nombre sont les hémiplégies fonctionnelles, choréiques, hystériques dont Bardol a présenté un remarquable exemple chez l'enfant<sup>2</sup>. Enfin les hémiplégies cérébrales de causes organiques ne présentent elles-mêmes aucun intérêt au point de vue de la pathologie infantile, lors-

1. MARIE. — Art. HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE, in *Dict. encyclop. des sc. méd.*

2. BARDOL. — Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1892.

qu'elles aboutissent rapidement soit à la mort, soit à la guérison. C'est ainsi qu'une hémiplégie dans le cours de la méningite tuberculeuse rappelle trait pour trait l'affection similaire de l'adulte. De même encore, une hémiplégie provoquée par une embolie d'une artère cérébrale dans le cours d'une endocardite chronique, par une thrombose à l'occasion d'une affection cachectisante, ne présente aucune particularité chez l'enfant, lorsqu'elle est assez grave pour entraîner la mort en peu de temps. On a cité chez des coquelucheux des hémiplégies survenant à l'occasion d'une quinte, précédées d'un véritable ictus apoplectiforme et rétrocedant en quelques jours<sup>1</sup>. Là encore, il n'y a aucune différence à établir entre l'enfant et l'adulte.

Il ne faudrait pas induire de là que l'hémiplégie infantile à type spécial relève forcément d'autres lésions que celles qui engendrent les hémiplégies vulgaires. Les altérations peuvent être semblables dans les deux catégories de faits. Ce qui les caractérise, lorsqu'elles doivent aboutir à créer l'hémiplégie spasmodique avec ses divers symptômes, c'est leur apparition à un âge où le système nerveux n'a pas encore achevé son développement et de préférence aux premières années de la vie, c'est leur localisation dans les régions motrices corticales ou sous-corticales, c'est leur permanence, ce qui suppose qu'elles sont compatibles avec une longue survie et que d'autre part elles sont assez marquées pour ne pas disparaître rapidement. Dans ces conditions, elles suscitent autour d'elles dans la substance nerveuse des modifications secondaires, sclérose, atrophie, arrêt de développement, qui paraissent jouer dans la pathogénie des symptômes observés un rôle des plus importants.

Ce n'est en effet qu'à la longue et souvent plusieurs années après le début qu'apparaissent les phénomènes qui donnent à l'hémiplégie infantile sa physionomie si originale.

Voici comment les choses se présentent le plus souvent. Un enfant, de préférence un nourrisson, en pleine santé ou après

1. THEODOR. — *Arch. f. Kinderheilk.*, 1896.

quelques jours de malaise vague, est pris de convulsions qui se succèdent en série pendant un intervalle de quelques heures à vingt-quatre heures et davantage. L'enfant est dans le coma, avec perte de connaissance et élévation thermique pouvant aller à 39-40° et au delà. Il revient peu à peu à lui et on reconnaît alors qu'il y a une paralysie flasque occupant tout un côté du corps, prédominante au membre supérieur, plus marquée aux extrémités qu'à la racine des membres, ne touchant à la face que le domaine du facial inférieur.

Cette paralysie peut être très légère et ne s'accroît qu'à l'occasion d'une seconde ou d'une troisième série convulsive, séparées de la première par un intervalle de quelques jours à quelques semaines.

Dans d'autres circonstances, c'est à la naissance même que l'hémiplégie se montre, sans qu'on puisse préciser si la paralysie a été précédée de convulsions intra-utérines. Dans deux cas d'hémiplégie que nous avons observés, les parents nous ont affirmé que les membres paralysés étaient raides à la naissance.

Parfois, l'hémiplégie infantile se développe lentement, progressivement, sans épisode aigu.

Exceptionnellement, elle se montre précédée d'un ictus apoplectiforme, à la suite d'une embolie ou d'une congestion brusque avec ou sans hémorragie telle qu'on en a observé à l'occasion d'une quinte de coqueluche. Enfin l'hémiplégie s'est montrée à la suite d'un traumatisme cranien. Un intervalle de plusieurs jours et parfois de plusieurs semaines sépare le développement des symptômes de l'action de la cause.

Quoi qu'il en soit, la paralysie une fois constituée subit un certain nombre de modifications qui la différencient nettement de l'hémiplégie chez l'adulte.

La paralysie, après être restée flasque pendant quelques semaines ou quelques mois, se complique de contracture. Celle-ci est en général précédée de phénomènes prodromiques : secousses, tiraillements, exagération des réflexes tendineux, trépidation plantaire. Elle s'installe tantôt rapidement, tantôt

lentement, sans qu'on puisse saisir de relation entre les variétés évolutives et les lésions cérébrales. Il y a un véritable intérêt à suivre son développement, car si la thérapeutique est inefficace contre le symptôme lui-même, elle peut au moins lutter avec quelque avantage contre ses conséquences mécaniques, souvent fort graves au point de vue fonctionnel. Lorsque la contracture est arrivée à la période d'état, le sujet présente une attitude spéciale. Le bras est accolé fortement au tronc, l'avant-bras fléchi à angle droit et en pronation, le poignet, la main et les doigts en flexion forte, comme enroulés autour de l'extrémité du membre ; la cuisse est en adduction légère, le genou est un peu fléchi, et le pied présente la déformation en équin ou en varus équin très fortement accentuée.

Le membre inférieur n'est pas complètement impotent et le sujet peut se tenir et marcher dans une certaine mesure, à moins que l'équinisme du pied ne soit trop prononcé : en général, le mouvement est quelque peu revenu et la gêne fonctionnelle est due plus à la raideur et aux déformations qu'à la paralysie proprement dite. C'est là une donnée capitale au point de vue du traitement.

Il est rare qu'on observe une déviation faciale ; la paralysie du facial inférieur, qui existe parfois au début, est temporaire et disparaît spontanément dans la majorité des cas.

Il en est de même de l'aphasie qui se montre dans les premiers jours, lorsqu'il s'agit d'une lésion destructrice de la circonvolution de Broca, mais qui s'efface assez rapidement. On a invoqué pour expliquer ce fait, la facilité des suppléances fonctionnelles qui s'établissent dans la période de développement, entre les divers centres nerveux qui n'ont pas encore acquis leur spécialisation définitive.

La contracture des membres paralysés se voit chez l'adulte comme chez l'enfant, mais ce qui lui donne chez ce dernier une apparence particulière, c'est qu'elle est associée à un arrêt de développement du même côté du corps, portant sur les membres, le tronc et parfois même la face.

Les membres sont plus courts, moins volumineux, le thorax plus étroit, la colonne vertébrale un peu incurvée, les saillies osseuses sont moindres, de sorte que les courbes au niveau des jointures, dans les membres fléchis, au lieu de présenter des ressauts, sont arrondies, comme si on avait raboté les angles. De plus, à l'arrêt de développement se joint une véritable atrophie musculaire, frappant de préférence les masses antérieures, dans les deux membres.

Il est rare de constater des troubles trophiques du côté de la peau ou du tissu cellulaire sous-cutané. Cependant on observe assez fréquemment une gêne de la circulation dans les membres paralysés, se traduisant par du refroidissement et même de la cyanose.

La contracture n'est pas toujours aussi marquée que nous venons de l'indiquer. Elle se combine parfois à des mouvements athétosiques ou choréiques qui prédominent aux extrémités, mais peuvent s'étendre à la face. Marie a distingué formellement les deux types d'hémiplégie avec contracture et avec athétose. Lorsque celle-ci prédomine, la paralysie est peu marquée, et le développement des membres est à peu près normal. Sans nier qu'il y ait des cas extrêmes répondant à cette division, le plus souvent le même sujet présente une association de la contracture et des mouvements anormaux.

L'arrêt de développement ne se borne pas aux membres et au tronc. Il s'étend jusqu'à la face, jusqu'au crâne qui présente des déformations, des aplatissements, de la microcéphalie. Il est vrai que les lésions cérébrales, l'atrophie ou la porencéphalie peuvent contribuer à provoquer un véritable affaissement des parois crâniennes.

Les altérations nerveuses expliquent également la fréquence des troubles intellectuels observés dans l'hémiplégie infantile. Quelques sujets arrivent à garder une intelligence moyenne; la plupart présentent des désordres plus ou moins marqués. Bourneville a distingué, à ce point de vue, trois catégories de sujets : les arriérés, les imbéciles, les idiots. Il y a, d'une façon générale, parallélisme entre les troubles somatiques et les alté-

rations de l'intelligence. Il y a même quelques analogies symptomatiques et évolutives entre les uns et les autres. Sur un fond constant de débilité mentale viennent se greffer, comme les mouvements anormaux sur la paralysie, des tendances impulsives, des monomanies, des déviations du sens moral, etc... De plus, Bourneville a mis en lumière ce fait important que les troubles intellectuels une fois constitués s'aggravaient rarement et n'aboutissaient qu'exceptionnellement à la démence. Il y a là au point de vue thérapeutique une véritable indication dont Bourneville s'est saisi avec empressement, dans son ardente campagne en faveur du traitement médico-pédagogique des arriérés et des idiots.

Là ne se bornent pas les symptômes de l'hémiplégie infantile. A ceux que nous venons d'énumérer, vient s'ajouter l'épilepsie, tantôt précoce, s'associant à la paralysie au bout de quelques jours, de quelques semaines, le plus souvent tardive, ne se montrant qu'après un intervalle de plusieurs années, jusqu'à sept, huit, dix ans. Cette épilepsie présente, au point de vue soit de sa forme symptomatique, soit de son évolution, quelques particularités dont la description est encore l'œuvre de Bourneville et de son élève Wullaumné.

C'est surtout dans les premiers temps de son apparition qu'elle revêt une physionomie spéciale.

L'attaque est toujours précédée d'une aura qui laisse au patient le temps de se préserver d'une chute. Plus tard, le début tend à devenir soudain et si la chute a lieu, c'est toujours du côté paralysé. Les convulsions commencent par les membres hémiplégiés. Elles peuvent rester unilatérales, et quand elles se généralisent, prédominent toujours de ce côté. Le cri épileptique, la morsure de la langue, l'incontinence urinaire sont exceptionnels. Le coma consécutif est rare. Il n'y a ni absence, ni vertiges, ni délires, ni impulsions, ni équivalents quelconques de la crise convulsive. Aussi, comme nous l'avons déjà dit à propos des troubles intellectuels, l'hémiplégique épileptique ne verse pas dans la démence. Son affection est moins grave à ce point de vue que l'épilepsie ordinaire. L'évolution

du mal comitial chez l'hémiplégique présente aussi quelques traits spéciaux. On peut la considérer à trois périodes différentes. Dans les premiers temps, l'épilepsie est incomplète, localisée au côté paralysé; puis elle se généralise et a une tendance très nette à se montrer par séries rapprochées, de façon à constituer un véritable état de mal. A partir de trente ans, les crises « se raréfient », s'espacent, et après quarante ou cinquante ans disparaissent complètement. La seconde période peut se montrer rapidement après le début; c'est elle qu'il importe surtout de suivre au point de vue thérapeutique, car elle constitue la « période grave », d'après Bourneville, de l'évolution de l'hémiplégie infantile et entraîne parfois la mort des patients. Cependant l'état de mal de l'hémiplégique est moins redoutable que l'état de mal ordinaire. La température ne s'élève pas beaucoup et le sujet est dans un état d'hébétude plutôt que dans un véritable coma. En fait, dans le traitement de l'hémiplégie infantile, il y a deux épisodes menaçants, les convulsions initiales qui entraînent certainement un grand nombre de morts attribuées à la méningite et l'état de mal qui se montre à la fin de l'enfance et jusqu'à trente ans.

Les autres symptômes, paralysies, contractures, mouvements anormaux, arrêts de développement, atrophies, déformations mécaniques, troubles intellectuels, constituent de véritables infirmités dont quelques-unes sont définitives, dont d'autres sont susceptibles de s'amender. Pour ces dernières, le traitement préventif exerce parfois une action réelle.

## II

### Anatomie pathologique.

Avant d'aborder la thérapeutique symptomatique, il convient de rechercher si on ne peut rien contre la cause même des accidents, contre la lésion envisagée à une période plus ou moins rapprochée de son début. Dans la plupart des cas, de

pareilles tentatives sont vaines. Cependant, on peut trouver quelques cas de guérison complète. Voici, rapidement énumérées, les lésions de l'hémiplégie infantile.

Il faut les envisager à deux périodes différentes, chez les vieux hémiplégiques et dans la période initiale.

A un âge avancé de l'hémiplégie, les auteurs (Cazauvielh, Cotard, J. Simon, Richardière, Bourneville, Marie, Kundrat, Audry, etc.) ont trouvé diverses altérations :

Des *plaques jaunes* que l'on rapporte à de vieux foyers de ramollissement par embolie ou thrombose ;

Des *kystes* et de *l'infiltration celluleuse* qui paraissent être le dernier terme de l'évolution d'anciennes hémorragies ;

Des *scléroses lobaires* ou *diffuses* dont l'origine est sans doute dans une poussée d'encéphalite aiguë infectieuse, parfois une embolie cérébrale (Charcot) ;

De la *porencéphalie*, c'est-à-dire de vraies pertes de substance, tantôt réduites à un trou creusé dans l'écorce et la substance blanche, tantôt allant jusqu'à la disparition de toute la partie supérieure du cerveau. On n'est pas absolument fixé sur leur pathogénie. Toutefois, elles semblent se relier à des altérations de diverses natures : arrêt de développement fœtal, hémorragie, encéphalite, troubles de la circulation.

A ces lésions déjà complexes, on a ajouté encore la *méningo-encéphalite chronique* (Bourneville) ; la *sclérose tubéreuse hypertrophique* (Bourneville et Brissaud).

Ce ne sont pas là les seules modifications organiques présentées par le cerveau d'un ancien hémiplégique, car outre celles que nous venons de décrire et qu'on peut qualifier de *primitives*, il en est d'autres qui paraissent résulter de l'action exercée par les premières sur le reste du système nerveux. C'est ainsi qu'on trouve d'abord les scléroses dégénératives du cordon pyramidal se montrant comme chez l'adulte dans la protubérance et le bulbe du même côté, dans la moelle du côté opposé. Cette sclérose se combine à de l'atrophie médullaire, pour peu que la lésion cérébrale ait été intra-utérine ou se soit montrée peu de temps après la naissance.