

tions organiques non traumatiques et non tératologiques de l'encéphale infantile, forment un groupe dont l'unité est exclusivement due aux caractères particuliers des réactions pathologiques du cerveau non encore complètement développé.

Ces encéphalopathies offrent la plus extrême diversité, au point de vue de leur aspect clinique et de leurs lésions anatomo-pathologiques.

**Symptomatologie.** — Les encéphalopathies infantiles présentent presque toutes, à moins qu'il ne s'agisse d'un nouveau-né, une période aiguë fébrile, après laquelle s'installent des accidents chroniques, constituant un syndrome essentiellement variable suivant les cas.

A. Ce peut être un SYNDROME PUREMENT PSYCHIQUE. L'encéphalopathie psychique, avec ou sans troubles sensoriels, est un arriéré, un imbécile ou un idiot. Il peut présenter de bonne heure, ou souvent très tard, des crises épileptiformes, soit généralisées, soit même partielles. Il offre les malformations crâniennes les plus variées : microcéphalie, macrocéphalie, brachycéphalie, scaphocéphalie, malformations dont la topographie paraît parfois en rapport avec la nature de ses troubles sensoriels ou de ses crises.

B. Dans une série de cas bien différents, l'encéphalopathie présente un SYNDROME OU DOMINENT LES SYMPTÔMES MOTEURS. — Le plus souvent il s'agit d'une hémiplégie. Elle est totale, mais rarement, complète, et présente d'ordinaire une intensité plus grande au membre supérieur. Très rapidement elle devient spasmodique : « Les contractures, dit M. Féré, imposent aux membres des attitudes particulières. Le bras est plus ou moins solidement fixé contre le thorax, l'avant-bras est fléchi sur le bras, en pronation ; la main fait ordinairement un angle plus ou moins aigu avec l'avant-bras ; les doigts sont souvent allongés dans la direction du dos de la main qui présente une surface convexe dont les reliefs normaux sont atténués par l'atrophie des muscles. L'exagération de la convexité dorsale du carpe est quelquefois portée à un tel point qu'il se produit une véritable subluxation du grand os, qui s'énuclée, en quelque sorte. Le membre inférieur est en général moins déformé, il est dans l'extension et le pied affecte la forme d'un varus équin plus ou moins prononcé avec tendance à la luxation de l'astragale. La contracture entraîne, outre les déviations des membres, des arthralgies, quelquefois avec craquements, qui siègent surtout aux épaules et aux coudes, quelquefois aux poignets. A l'autopsie on a trouvé quelquefois des lésions d'arthrite. Il existe souvent aussi de l'arrêt de développement de toute la moitié du corps, atrophie qui prédomine dans le membre le plus atteint, et porte sur les muscles et sur les os, qui sont à la fois moins longs, moins épais et plus friables : cette atrophie des os entraîne une diminution de longueur des membres, des asymétries du bassin et du thorax qui jouent un rôle important

dans les troubles fonctionnels. La face participe généralement à l'hémiatrophie et est plus ou moins asymétrique. » Au lieu de s'accompagner de contractures, l'hémiplégie peut encore s'accompagner de mouvements athétoïdes ou choréiformes. — Moins souvent, les symptômes moteurs se généralisent : l'hémiplégie spasmodique, l'hémiathétose, l'hémichorée sont bilatérales ; de ces variétés, il faut rapprocher la contracture généralisée, qui se distingue de l'hémiplégie double par l'intensité beaucoup moindre de la paralysie. — D'autres fois enfin, les symptômes moteurs se localisent aux membres inférieurs : il y a de la paraplégie spasmodique avec double pied bot, adduction, flexion et rotation en dedans des cuisses.

D'ordinaire, à ces accidents moteurs s'ajoutent des troubles sensoriels et intellectuels, qui peuvent aller des déficiences les plus légères à l'idiotie complète, avec tous les intermédiaires : leur intensité étant d'ordinaire, mais non toujours, en rapport avec l'intensité et l'extension des troubles paralytiques.

De même, les crises épileptiformes qui se surajoutent souvent, de bonne heure ou au moment de l'adolescence, aux accidents moteurs que nous venons de décrire, peuvent se présenter dans toutes leurs variétés. Féré a donné des crises qui se rencontrent dans la plus fréquente variété, dans l'hémiplégie spasmodique, une description que nous allons reproduire, car on a voulu trouver dans les détails de ces crises des indications opératoires que nous apprécierons plus loin. « L'épilepsie partielle, dit M. Féré, n'est pas un symptôme obligé de l'hémiplégie spasmodique infantile, mais elle l'accompagne fréquemment. Les accès ne surviennent quelquefois que plusieurs années après l'hémiplégie ; mais, ordinairement, ils se présentent dans les premiers mois qui suivent l'état de mal convulsif qui a précédé la paralysie. Ils peuvent apparaître pour la première fois spontanément, sans aucune cause appréciable, ou à propos d'une émotion morale, d'un choc, de la dentition. L'épilepsie partielle de l'enfance se fait remarquer par cette circonstance, relevée avec juste raison par MM. Bourneville et Willaumié, que ses accès sont fréquemment précédés de phénomènes prémonitoires, d'aura, surtout pendant les premières années de la maladie. Les convulsions sont souvent annoncées par des phénomènes sensoriels : quelquefois une douleur de tête fixée dans une région déterminée, et toujours la même chez le même malade, précède de quelques heures ou même de plusieurs jours l'apparition du spasme. Dans certains cas surtout, la convulsion débute par la face, elle est immédiatement annoncée par des douleurs périorbitaires et des sensations visuelles que l'on pourrait peut-être rapprocher de la migraine ophtalmique, quelquefois associée à l'épilepsie partielle des adultes. D'autres fois, l'accès est précédé de sensations bizarres d'engourdissement, de picotements, d'eau froide et d'eau chaude qui coule le long du membre, d'une



vapeur froide qui remonte de l'extrémité du membre vers le thorax et la tête. D'autres fois encore, la convulsion est annoncée par une sensation de malaise général que le malade reconnaît et qui le fait appeler à son secours. D'autres malades sont avertis de l'invasion de l'accès par des douleurs plus ou moins vives dans le membre primitivement atteint; d'autres, par des secousses plus ou moins limitées, un tremblement local ou généralisé, ou encore par une augmentation de la rigidité ou du tremblement habituel ou de l'hémichorée, ou de l'hémiathétose. Cette exagération prémonitoire des tremblements prédomine en général dans le membre supérieur. Quelques malades accusent une sensation de propulsion directe ou oblique du côté paralysé; d'ailleurs, lorsque les malades tombent, c'est en général de ce côté; et, lorsque, ce qui est rare, ils ne sont pas prévenus assez à temps pour prévenir un choc violent, c'est aussi de ce côté qu'ils se blessent et qu'on remarque des cicatrices. Parmi les phénomènes prémonitoires, on peut encore citer certaines douleurs épigastriques, des battements de cœur, des changements brusques de coloration de la face. En dehors des douleurs de tête et des tremblements, on remarque encore, parmi les troubles prémonitoires, des épistaxis. Il est rare en somme que les malades ne soient pas prévenus de leur attaque. Aussi se font-ils beaucoup moins souvent que les autres épileptiques des blessures graves et ne les trouve-t-on qu'exceptionnellement couverts de cicatrices. Le cri initial ne fait pas toujours défaut dans l'épilepsie partielle infantile, mais, quand il se produit, ce n'est pas le cri explosif de l'épilepsie vulgaire; c'est un cri de surprise ou un cri de douleur, et le malade en a généralement conscience. Les convulsions sont d'ordinaire limitées au côté paralysé et prédominent dans le membre où la contraction est le plus marquée, en général dans le membre supérieur. Quand elles envahissent le côté sain, elles y sont moins violentes et moins prolongées. Il y a rarement morsure de la langue et écume à la bouche; cependant le fait peut se rencontrer; il se produit chez un de mes malades dont le spasme commence par une propulsion latérale gauche de la langue, immédiatement suivie d'un rapprochement spasmodique des mâchoires. La miction involontaire est exceptionnelle. La perte de connaissance peut manquer dans les accès partiels. Dans les accès généralisés, la période de stertor est généralement courte et peut même manquer. L'hébétude consécutive disparaît généralement en quelques minutes et les malades peuvent reprendre leurs occupations. Le délire consécutif fait ordinairement défaut: parmi les cas signalés dans les auteurs, on ne trouve guère le délire impulsif, si fréquent dans l'épilepsie vulgaire. Chez les sujets qui ont de l'hémichorée, de l'hémitremblement, de l'hémiathétose, on voit souvent ces symptômes s'accroître à la suite de l'abcès, quelquefois pendant plusieurs heures. Quand les convulsions ont été généralisées, le trem-

blement peut exister des deux côtés, et nous verrons qu'il n'est pas spécial à l'hémiplégie épileptique. Ces accès donnent lieu à une élévation de température semblable à celle des accès d'épilepsie vulgaire, qu'ils soient isolés, sériés, ou qu'ils constituent un état de mal, c'est-à-dire une succession d'accès sans retour de la connaissance: un état de mal d'épilepsie strictement hémiplégique peut entraîner la mort avec une élévation de température atteignant 42°. Comme les autres épilepsies partielles, l'épilepsie hémiplégique infantile peut s'accompagner de troubles comitiaux, secousses, vertiges, accès d'excitation, suppléant quelquefois les attaques convulsives, et présentant les mêmes caractères que ceux qui se rencontrent dans l'épilepsie générale d'emblée. »

**Anatomie pathologique.** — Si le tableau clinique qui précède est varié, il en est de même des lésions anatomo-pathologiques corrélatives, qui diffèrent, non seulement de siège, mais encore de nature.

A. LES DIFFÉRENCES DE SIÈGE étaient à prévoir, étant donnée la variabilité des symptômes. Aux lésions de la région frontale correspondent les formes psychiques indépendantes ou associées aux formes motrices. Celles-ci ont pour origine les lésions de la zone motrice, bilatérales ou unilatérales, qu'accompagnent, dans les cas de contracture, des lésions secondaires ou primitives du faisceau pyramidal, et, dans les cas de chorée ou d'athétose, des lésions adjacentes à ce faisceau. Ajoutons qu'à ces lésions descendantes se joignent d'ordinaire de l'atrophie des noyaux gris centraux, du cervelet et de la moelle, atrophie qui, dans le cas de lésion cérébrale unilatérale, se limite aux noyaux du côté malade, à l'hémisphère cérébelleux et à la moitié médullaire du côté opposé.

B. LES DIFFÉRENCES DE NATURE des lésions, plus inattendues, sont du reste moindres que ne pourraient le faire croire la plupart des descriptions qui en sont faites. En effet qu'il s'agisse d'un reliquat d'hémorragie, de ramollissement ou d'encéphalite, la lésion est toujours une lésion scléreuse, lésion qui du reste se présente sous les aspects les plus divers: *sclérose pure et simple*, occupant souvent les deux hémisphères, mais presque toujours prédominante sur l'un d'eux, ou même localisée à une partie de l'un d'eux, dans les limites d'un territoire artériel; elle est caractérisée, au microscope, par la prolifération diffuse de la névroglie, la diminution de volume et de nombre des tubes et des cellules nerveuses, et au simple examen, par le ratatinement, sans déformation capitale des parties atteintes, et par leur consistance coriace, presque cartilagineuse; *rétractions cicatricielles* autour d'une perte de substance; *plaques jaunes superficielles* représentant d'anciens infarctus; *cavités kystiques* plus ou moins superficielles, et qui sont les restes de foyers apoplectiques; *cavités pseudo-porencéphaliques*, consécutives à n'importe quel processus destructif et qui doivent être très nettement distinguées des cavités



porencéphaliques tératologiques. « La porencéphalie vraie, disent à ce sujet MM. Bourneville et Sollier, est le résultat d'un arrêt de développement et est par conséquent congénitale; la pseudo-porencéphalie est consécutive à un processus destructif, probablement dû à un trouble circulatoire, et survient soit pendant la vie intra-utérine, soit plus tard. Dans la porencéphalie vraie, il y a communication de la dépression avec le ventricule latéral; dans la pseudo-porencéphalie cette communication n'existe pas; toutefois cette absence de communication n'a pas une valeur absolue, car on peut très bien supposer que le processus nécrobiotique puisse détruire complètement la substance cérébrale jusqu'au ventricule latéral, et établir ainsi une large communication avec lui. La disparition des circonvolutions a, au contraire, une plus grande importance: dans la porencéphalie vraie, celles-ci sont disposées en rayonnant autour du puits dans lequel elles plongent; dans la pseudo-porencéphalie, au contraire, les circonvolutions sont coupées irrégulièrement et les parties qui en ont été respectées n'ont subi aucune déviation dans leur direction. La forme de la dépression est dès lors bien différente dans les deux cas: dans la porencéphalie vraie, on voit une sorte d'infundibulum, quelquefois une simple fente ou un orifice presque circulaire; dans la pseudo-porencéphalie, on voit une vaste excavation béante, dont les parois, au lieu d'être formées par les circonvolutions, sont constituées par la substance blanche, recouverte par la membrane d'un pseudo-kyste, qui lui adhère intimement. »

En somme, les lésions encéphalopathiques infantiles sont, quelle que soit leur variété, des lésions destructives et définitives.

**Traitement.** — Quel rôle peuvent donc avoir ici les méthodes chirurgicales?

*A. Traitement chirurgical des lésions encéphaliques de l'encéphalopathie infantile.* — Il semble, à celui qui connaît les lésions encéphaliques des encéphalopathies infantiles, que nulles ne soient moins faites pour séduire les chirurgiens et qu'elles n'auraient dû venir sous leurs yeux qu'à la suite d'erreurs de diagnostic. Il en a été tout autrement. Ce n'est du reste pas sous leur vrai nom d'intervention pour encéphalopathies, mais dans le groupe absolument confus des « crâniectomies pour microcéphalie » qu'il faut chercher les faits de cette espèce. Ces interventions ont été de deux ordres: quelques chirurgiens, poussant à bout les conséquences de leur confusion, ont fait à leurs encéphalopathiques une simple crâniotomie droite ou courbe; les autres leur ont fait une résection crânienne plus ou moins large, mettant franchement à découvert les lésions sous-jacentes, résection soit définitive, soit avec rabattement de la pièce osseuse et déguisée alors parfois sous le nom tout à fait inexact et trompeur de crâniotomie à lambeaux. Illogiques, en conséquence de la nature des lésions auxquelles elles s'adressent, ces interventions sont graves

et sans résultats sérieux: graves à cause de la cachexie particulière des petits opérés, de la possibilité d'ouvrir une cavité porencéphalique en continuité avec les ventricules; inutiles, parce que leurs résultats ont été nuls ou tout à fait contestables: les hémiplegiques, les paraplégiques, les athétosiques, les idiots que l'on a opérés n'ont été améliorés que dans des proportions absolument dérisoires. Peut-être, du reste, pourrait-on mettre à part, au point de vue chirurgical, les quelques encéphalopathiques chez qui s'ajoutent, aux accidents moteurs permanents, des crises épileptiformes à début bien localisé; je sais que ces crises peuvent être trompeuses: leur localisation peut être due non pas à la limitation de l'irritation corticale, mais à la facilité particulière avec laquelle les muscles déjà malades réagissent à une irritation corticale diffuse, mais il peut en être autrement: il y a des cas où elles sont bien en rapport avec une lésion corticale restreinte: dans l'espoir qu'il en sera ainsi, on a peut-être alors le droit d'intervenir, à condition toutefois que l'encéphalopathique dont les crises épileptiques localisées sollicitent une intervention, présente un état psychique suffisant pour que le résultat, si résultat il y a, soit de quelque utilité pratique.

*B. Traitement chirurgical des complications périphériques des encéphalopathies infantiles.* — Le traitement chirurgical des lésions encéphaliques de l'encéphalopathie infantile est, nous venons de le voir, illusoire, sauf dans un nombre très restreint de cas: dans presque tous, au contraire, la chirurgie peut être singulièrement utile par des interventions plus modestes, telles que l'élongation des nerfs dans les mouvements choréiformes ou athétosiques, les sections tendineuses ou aponévrotiques, les résections osseuses dans les déformations consécutives aux contractures: ce sont là, à bien peu près, et quoi qu'on en ait dit, les seuls points de contact pratiques et réguliers que puissent avoir la chirurgie et cette affection.

## 2<sup>e</sup> ÉPILEPSIES RÉFLEXES ET VRAIES.

A propos des conséquences tardives des traumatismes crâniens, nous avons étudié les crises épileptiformes en rapport avec les lésions traumatiques bien déterminées du cortex, crises épileptiformes qui même lorsque, exceptionnellement et plus ou moins tard, elles arrivent à se généraliser, n'en restent pas moins sous la dépendance directe de ces lésions; nous avons étudié d'autres crises analogues à propos des collections purulentes et des néoplasmes encéphaliques; enfin, à propos des encéphalopathies infantiles, nous avons étudié celles qui si souvent viennent se surajouter au syndrome psychique ou paralytique révélateur de la sclérose.

Il nous reste à étudier ici les variétés d'épilepsie qui ne rentrent point dans les espèces précédentes, et qui, tout en constituant le groupe actuellement indivisible des épilepsies proprement dites,