TRAITEMENT. — La *prophylaxie* des abcès du cerveau consistera, dans les cas de fracture du crâne avec écoulement séreux par l'oreille, à faire une asepsie rigoureuse du conduit auditif, et dans les cas d'otite suppurée et d'abcès de l'apophyse mastoïdienne, à donner rapidement une issue au pus par une opération. Le vieil adage : *ubi pus evacua*, n'a jamais eu une application plus utile.

On se bornera comme traitement, pendant la période aiguë de la maladie, à des applications de *glace* sur la tête et à des dérivatifs sur le tube digestif; si la fièvre et la céphalalgie sont très vives, quelques *sangsues* aux apophyses mastoïdes, en cas de convulsions le *bromure de potassium* à haute dose, paraissent indiqués.

La mortalité des abcès du cerveau abandonnés à eux-mêmes étant de 90 à 100 pour 100, la *trépanation* s'impose quand les symptômes de foyer ou le point de départ de l'abcès permettent de localiser le siège de celui-ci. Le traitement antiseptique rigoureux employé dans ces dernières années a considérablement amélioré la statistique de cette opération. Ainsi, à côté des cas de guérison déjà anciens de Petit et de Clarke, nous pouvons citer comme exemple de réussite celui d'un abcès du lobe sphénoïdal consécutif à une otorrhée chez un garçon de neuf ans, observé par Barr et opéré avec succès par Mac-Ewen. Une couronne de trépan fut appliquée sur l'écaille du temporal, derrière le conduit auditif. On tomba sur du pus fétide à la profondeur de 2 à 3 centimètres; une seconde trépanation faite un peu plus bas permit de laver et de drainer l'abcès. L'enfant, qui présentait déjà de la somnolence et du ptosis, guérit complètement.

Un enfant de cinq ans, observé par Baginsky (1), fut pris, à la suite d'une otorrhée traumatique suppurée occasionnée par un corps étranger de l'oreille, de symptômes diffus de compression cérébrale et d'encéphalite (perte de connaissance, cris violents, ralentissement et inégalité du pouls). Malgré l'absence de signes de foyer, on se guida, pour la trépanation, qui fut pratiquée par Gluck, sur l'étiologie qui faisait présumer l'existence d'un abcès du lobe temporal. Le diagnostic fut confirmé par l'opération, qui amena l'issue d'une quantité considérable de pus et une guérison rapide ; dès le lendemain, l'enfant avait repris connaissance.

Citons encore une observation de Gaudier (2), de Lille, qui se rapporte à une petite fille de quatre ans, atteinte d'une otorrhée datant de douze mois et qui avait présenté depuis quelques jours du strabisme, de la paralysie faciale et du vertige giratoire suivi de chute. Gaudier trépana l'apophyse mastoïde et mit à nu le sinus latéral après l'évidement petro-mastoïdien. En enlevant un petit sequestre, il vit sourdre une goutte de pus et ouvrit alors successivement, en se laissant guider par la fistule, un abcès subdural et un abcès cérébelleux. A la

(1) Baginsky, *Berl. klin. Woch.*, 1891, n° 48.
(2) Gaudier, *Soc. de chir. de Paris.* Séance du 30 nov. 1898.

suite de cette intervention, tous les accidents disparurent et la guérison fut complète.

CHAPITRE IV

HYPERTROPHIE ET SCLÉROSE DU CERVEAU (1)

Laënnec a le premier attiré l'attention sur l'hypertrophie du cerveau chez les enfants. Rilliet et Barthez ont rassemblé dans leur traité classique les quelques cas qui ont été publiés depuis, mais les observations qu'ils rapportent n'appartiennent pas toutes à l'hypertrophie du cerveau, telle qu'elle a été décrite par Laënnec; les unes, comme celles de Papavoine, sont des observations d'encéphalopathie saturnine, une autre qui leur est propre est un curieux exemple de tumeurs multiples de l'encéphale. Depuis lors, plusieurs faits nouveaux ont paru dans des recueils périodiques, mais sans élucider encore d'une manière définitive la nature et les causes de cette curieuse affection.

L'hypertrophie du cerveau est une *hypertrophie vraie*, c'est-à-dire une augmentation de tous les éléments de la pulpe cérébrale, et non pas seulement des éléments de la névroglie, comme quelques auteurs l'ont avancé. Elle s'étend en général aux deux hémisphères cérébraux, quelquefois aussi aux corps striés et aux couches optiques, très rarement au mésocéphale et au cervelet. Cette maladie est encore trop mal connue pour qu'il soit possible d'en donner une description didactique. Nous nous contenterons de présenter un résumé des faits connus et nous distinguerons les cas d'*hypertrophie simple* du cerveau de ceux où la maladie se compliquait de *sclérose*.

Les observations de Scoutetten (2), de Landouzy (3) et celle de Rilliet et Barthez (4) sont les seules à notre connaissance où l'hypertrophie du cerveau était simple.

Dans l'observation de Scoutetten, il s'agit d'un garçon de cinq ans et demi, qui était né de parents sains et dont la tête très volumineuse s'était développée lentement et insensiblement. Pendant longtemps cet enfant ne se plaignit d'aucune douleur ; il n'était gêné que par

(1) Nous ne parlons pas dans ce chapitre de la maladie décrite par Bourneville et Brissaud (*Arch. de neurol.*, 1880, I, p. 397) sous le nom de *polioencéphalite tubéreuse*, parce que cette affection ne s'accompagne pas d'hypertrophie vraie du cerveau et que, par la présence de tumeurs multiples névrogliques disséminées à la surface des hémisphères, elle se rapproche plutôt des tumeurs cérébrales (gliomes).
(2) Scoutetten, *Arch. gén. de méd.*, 1825, VII, p. 44.
(3) Landouzy, *Gaz. méd. de Paris*, 1874, p. 328.
(4) Voy. : Barthez et Sanné, *Traité des mal. de l'enf.*, 1884, I, p. 289.

le poids de sa tête qui, lorsqu'il voulait courir, se portait subitement en avant et le faisait tomber ; cet accident se produisait très fréquemment pendant la dernière année. Son intelligence était bien développée, mais ne l'emportait en rien sur celle des enfants de son âge. Toutes ses fonctions s'exécutaient régulièrement, lorsque survint une maladie aiguë intercurrente, à laquelle il succomba au bout de quinze jours sans avoir présenté de troubles nerveux quelconques.

Dans l'observation de Landouzy, relative à un garçon de dix ans, le poids du cerveau dépassait de 290 grammes le poids d'un cerveau d'adulte et de 600 grammes environ le poids moyen d'un cerveau du même âge ; l'examen microscopique, qui fut fait avec le plus grand soin par Magnan, permit de constater que partout la masse cérébrale avait sa structure normale. L'enfant avait, depuis sa naissance, une tête énorme, surtout au niveau de la région frontale ; les sutures craniennes et la fontanelle étaient fermées. Il avait le développement et la taille de son âge ; son visage était éveillé et son regard intelligent. Pendant le séjour qu'il fit à l'Hôpital des Enfants assistés, il put facilement suivre les leçons de l'école ; sa santé était parfaite et rien ne faisait présager une fin prochaine, quand il fut pris subitement d'accidents pulmonaires auxquels il succomba en vingt-quatre heures.

Dans l'observation publiée par Rilliet et Barthez, un enfant de deux ans rachitique est pris d'une encéphalopathie aiguë à laquelle il succombe rapidement. A l'autopsie, on constate que les circonvolutions cérébrales sont saillantes, fortement imprimées sur les dépressions osseuses, et que le crâne ossifié présente en deux points des perforations de 4 à 5 millimètres, qui semblent résulter de la pression en ces points du cerveau hypertrophié.

Dans presque toutes les autres observations publiées depuis Laënnec, l'hypertrophie s'accompagnait d'une *sclérose corticale*, limitée en général à un seul hémisphère et à un petit nombre de circonvolutions, quelquefois beaucoup plus étendue. L'un de nous a eu l'occasion d'observer trois cas (1) de cette nature, que nous rapporterons brièvement ici.

Le premier cas est celui d'un garçon, qui succomba à l'âge de trois ans et demi. Sa tête avait commencé à attirer l'attention par son volume anormal peu de temps après la naissance ; on crut à une hydrocéphalie. L'enfant présenta vers le cinquième mois et à plusieurs reprises des convulsions limitées à la jambe et au bras droit, qui laissèrent après elles une *hémiplégie droite* ; en même temps apparurent des vomissements, de la constipation et un strabisme convergent très prononcé. La période aiguë dura de quinze à vingt jours. L'enfant se rétablit assez rapidement et ne conserva qu'une

(1) D'Espine, *Bull. de la Soc. méd. de la Suisse rom.*, 1875, p. 375. — Duval et D'Espine, *Ibid.*, 1876, p. 154. — D'Espine, *Revue méd. de la Suisse rom.*, 1881, p. 189.

paralysie incomplète du côté droit et un volume anormal de la tête. Il se développa néanmoins et se fit remarquer par son intelligence précoce. Sa marche fut difficile au début ; il traînait la jambe droite et se servait mal de la main droite ; il finit néanmoins par marcher passablement et jouissait d'une santé satisfaisante, quand il fut pris dans le cours de sa troisième année d'une broncho-pneumonie, puis d'une pleurésie purulente, à laquelle il succomba au bout de deux mois. Nous constatâmes à l'autopsie une déformation rachitique très prononcée et une amplitude anormale de la boîte cranienne ; les sutures et la grande fontanelle étaient ossifiées. Il y avait quelques adhérences molles entre les deux feuillets de l'arachnoïde et de l'œdème du tissu cellulaire sous-arachnoïdien. Les deux hémisphères avaient des dimensions très considérables ; leur diamètre antéro-postérieur mesurait 180 millimètres ; le poids total de l'encéphale était de 1.060 grammes. Nous avions affaire à une hypertrophie vraie, car partout le cerveau avait sa structure normale, excepté en un point limité de l'*hémisphère gauche*, qui était sclérosé ; la partie malade se reconnaissait facilement à sa dureté cartilagineuse, à sa teinte jaune gris fauve et à l'aspect flétri des circonvolutions. La sclérose comprenait l'arc postérieur de la circonvolution de la scissure de Sylvius, mais s'arrêtait à 1 ou 2 centimètres en arrière de la scissure de Rolando. En ouvrant le ventricule gauche, on trouvait le corps strié, atrophié et sclérosé dans son tiers postérieur ; l'épendyme était à ce niveau épaissi et chagriné et la cavité ventriculaire remplie d'un peu de sérosité louche. Le mésocéphale, la moelle allongée et le cervelet étaient parfaitement sains.

Le second cas que nous avons observé, est celui d'un garçon de quatre ans, remarquable par l'énorme développement de sa tête, qui datait de la naissance. Cet enfant, qu'on avait pris aussi pour un hydrocéphale, était tout à fait idiot. Il n'avait jamais été intelligent et avait présenté à deux ans des accidents nerveux caractérisés par des convulsions et du coma à la suite desquels il resta *paralysé de tout le côté gauche*. Quand nous le vîmes, il était profondément cachectique à la suite d'une diarrhée chronique ; sa tête était énorme et fléchissait sur le cou ; elle présentait, ainsi que le thorax, les signes d'un rachitisme avancé ; les sutures craniennes et les fontanelles étaient ossifiées ; le bras et la jambe gauches étaient atrophiés, contracturés et complètement inertes. L'enfant succomba peu après au marasme. A l'autopsie, le cerveau fit hernie au moment de l'incision des méninges ; il présentait les dimensions et le poids d'un cerveau d'adulte ; l'hémisphère droit était normal, sauf à la partie postérieure du lobe occipital, qui présentait à sa surface une plaque de sclérose peu étendue. L'*hémisphère gauche était atrophié*, les anfractuosités qui séparaient les circonvolutions étaient presque aussi profondes que chez le vieillard. La sclérose s'étendait à toutes les circonvolu-

tions qui avoisinent la scissure de Sylvius jusqu'à la circonvolution pariétale antérieure inclusivement. De cette lésion pariétale partait une *sclérose descendante fasciculée* qu'il était facile de suivre dans l'épaisseur du corps strié, dans le pédoncule cérébral droit, dans la moitié droite de la protubérance annulaire et dans le cordon antéro-latéral gauche de la moelle. Au microscope, on constatait dans toutes les parties sclérosées l'existence d'un tissu conjonctif fibrillaire dans les mailles duquel se trouvaient un grand nombre de corps granuleux.

Dans le troisième cas, relatif à un garçon mort à deux ans et demi d'une méningite aiguë de la convexité, nous avons trouvé à l'autopsie une hypertrophie considérable du cerveau qui pesait 1.250 grammes; toutes les parties de l'encéphale avaient leur structure normale, sauf le bulbe, qui présentait une sclérose occupant soit les noyaux de l'hypoglosse, soit la partie inféro-externe des pyramides, avec atrophie de la onzième et de la douzième paire des nerfs craniens; on observait également une sclérose latérale double de la moelle, due probablement à une dégénérescence descendante. Les sutures du crâne étaient partout ossifiées; pas de signes de rachitisme. La maladie s'était manifestée vers l'âge de seize mois par le développement exagéré de la tête et par la faiblesse des membres inférieurs; peu à peu, on vit apparaître tous les symptômes de la paralysie labio-glosso-pharyngée.

Nous croyons pouvoir déduire, soit des faits publiés par d'autres auteurs, soit de ceux qui nous sont personnels, que l'hypertrophie du cerveau est en général une maladie *congénitale*, compatible avec la vie et un développement intellectuel normal, quand elle n'est pas compliquée de sclérose. Elle est surtout fréquente chez les garçons et survient sous l'influence de causes encore obscures. Betz (1) a observé cette maladie chez plusieurs enfants de la même famille et l'a vue coïncider avec d'autres anomalies du développement, telles que de la macroglossie. Dans la plupart des cas, l'hypertrophie du cerveau se complique, dans le cours de la première ou de la seconde année, d'une *encéphalite chronique*, qui siège de préférence à la surface des circonvolutions, mais a été observée également soit dans les corps striés, soit dans le bulbe. La sclérose, qui en résulte, se présente habituellement sous forme d'îlots de consistance cartilagineuse. Quand elle s'étend à un grand nombre de circonvolutions, elle entraîne à sa suite, au bout d'un temps plus ou moins long, une atrophie de l'hémisphère correspondant et une sclérose fasciculée descendante dans le côté opposé de la moelle; ces lésions se traduisent pendant la vie par la paralysie avec atrophie et contracture des membres du côté opposé à la sclérose cérébrale et par l'idiotie; néanmoins, quand la sclérose des circonvolutions est très limitée,

(1) Betz, *Memorabilien*, 1865, X, 6.

elle peut être compatible avec un développement intellectuel normal. L'atrophie du corps strié se traduit par une parésie des membres du côté opposé. Nous avons cité un cas où la sclérose du bulbe avait déterminé une paralysie labio-glosso-pharyngée.

Le *diagnostic* différentiel entre l'hypertrophie du cerveau et l'hydrocéphalie est très difficile; cette dernière maladie étant de beaucoup la plus fréquente, c'est toujours à elle qu'on croit avoir affaire. D'après Betz, dans l'hypertrophie du cerveau, la boîte cranienne conserve, malgré son ampliation, les caractères du crâne rachitique avec ses saillies frontales et occipitales; l'augmentation de volume de la tête se fait beaucoup plus lentement et est moins considérable que dans l'hydrocéphalie; enfin, quand l'hypertrophie du cerveau s'accompagne d'accidents nerveux, paralytiques ou convulsifs, ceux-ci sont plus limités que dans l'hydrocéphalie. Betz signale encore le spasme de la glotte comme une complication fréquente de l'hypertrophie du cerveau.

Le *pronostic* ne paraît pas nécessairement fatal dans l'hypertrophie simple; les enfants succombent en général à une maladie intercurrente, dans le cours de la seconde enfance. Dans l'hypertrophie avec sclérose, les enfants meurent presque toujours entre trois et cinq ans. Il ne faut pas perdre de vue la possibilité d'une mort subite, qui a été observée quelquefois chez des enfants atteints d'hypertrophie du cerveau (Hüttenbrenner) (1).

La seule indication *thérapeutique* qui nous paraisse rationnelle consiste à prévenir et à combattre par une bonne hygiène le rachitisme, qui coïncide souvent avec la sclérose dans l'hypertrophie du cerveau.

CHAPITRE V

SCLÉROSE ATROPHIQUE LOBAIRE DU CERVEAU ET PORENCÉPHALIE

L'*atrophie cérébrale* n'est pas, à proprement parler, une maladie distincte : elle est l'aboutissant d'affections cérébrales diverses (hémorragies, ramollissement par thrombose ou embolie, méningo-encéphalite traumatique ou infectieuse), qui, frappant le cerveau soit déjà pendant la vie intra-utérine, soit dans la première enfance, entraînent souvent à leur suite un arrêt de développement de tout l'hémisphère lésé.

Quand la lésion destructive a entraîné la disparition d'un certain nombre de circonvolutions et la formation d'un trou (πόρος) à la sur-

(1) Hüttenbrenner, *Œster. Jahrb. für Pæd.*, 1876, II, p. 158.