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.

face de l'hémisphère communiquant avec le ventricule latéral, l'atrophie cérébrale prend le nom de *porencéphalie* (Heschl).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE et ÉTIOLOGIE. — 1. **Sclérose atrophique lobaire.** — La lésion occupe le plus souvent tout un hémisphère, qui est alors réduit dans tous ses diamètres et présente une diminution de poids parfois considérable. Elle peut s'étendre aussi aux deux hémisphères, en intéressant symétriquement les deux lobes frontaux ou les deux lobes occipitaux, ou bien, ce qui est plus rare, elle est disséminée d'une façon irrégulière sur un certain nombre de circonvolutions des deux hémisphères.

La sclérose atteint dans chaque circonvolution malade la substance grise et la substance blanche sous-jacente. Les circonvolutions sont diminuées de volume (*microgyrie*); elles sont comme flétries et indurées, présentant l'aspect de petites crêtes vermiformes. Les méninges sont en général soulevées à leur niveau par une sérosité claire (hydropisie *a vacuo*), qui remplit l'espace sous-arachnoïdien.

Quand la sclérose des circonvolutions occupe la région de la scissure de Rolando, elle est habituellement accompagnée d'une sclérose descendante du faisceau pyramidal du même côté, qu'on peut suivre jusque dans la moelle du côté opposé et parfois d'une atrophie croisée d'un hémisphère cérébelleux (Turner). On trouve aussi signalée dans plusieurs observations, une atrophie des nerfs optiques.

Il n'est pas toujours facile d'affirmer, quand la mort n'arrive qu'après de longues années, quelle a été la maladie primitive. Néanmoins, la nature inflammatoire du processus ne peut être niée dans un grand nombre de cas, grâce à l'examen microscopique, qui révèle la prolifération de la névroglie et la disparition plus ou moins complète des éléments nerveux de la circonvolution. La prédominance des lésions scléreuses autour des vaisseaux a fait penser que la sclérose avait une origine vasculaire (Jendrassik et Marie) (1). Dans un cas de sclérose lobaire double publié par Kast (2), l'autopsie a été faite moins de deux ans après le début de la maladie. On ne trouva aucune trace d'une lésion en foyer (ramollissement, hémorragie), ni d'une altération des troncs vasculaires. Force est donc d'admettre l'encéphalite primitive comme une des causes de l'atrophie cérébrale. Pour d'autres cas, il est permis d'attribuer l'origine de celle-ci au ramollissement par oblitération vasculaire consécutif à une thrombose des veines cérébrales de la convexité qui se rendent dans le sinus longitudinal (Hutinel, Gowers).

L'étiologie de la sclérose diffuse primitive est encore obscure. Il existait dans quelques cas des tares d'hérédité nerveuse manifestes

(1) Jendrassik et Marie, *Arch. de physiol.*, 1885, n° 1.
(2) Kast, *Arch. f. Psych. und Neur.*, XVIII, 1887, n° 2.

(Richardière) (1) ou l'alcoolisme chez les parents. Dans une observation de Kast, les parents étaient sains, mais la mère avait déjà perdu cinq enfants de convulsions. Quand la sclérose débute après deux ans, elle paraît le plus souvent consécutive à une maladie infectieuse (rougeole, fièvre typhoïde, scarlatine, etc.) ou à un traumatisme.

La sclérose frappe les enfants depuis la naissance jusqu'à l'âge de cinq ou six ans. Elle paraît atteindre également les deux sexes.

2. **Atrophie du cerveau par lésions en foyer** (ramollissement, hémorragie). — On trouve parfois des plaques jaunes ou ocrées (Cotard) (2) formant une dépression assez profonde à la surface du cerveau; à leur niveau, les circonvolutions sont rétractées ou atrophiées. Ce sont les restes d'un ramollissement de cause vasculaire, remontant à l'enfance.

D'autres fois ce sont des kystes remplis de sérosité, à parois lisses ou traversées de brides cellulaires siégeant le plus souvent vers les parties centrales de l'hémisphère. Leur forme et leur siège semblent indiquer qu'ils proviennent d'un ancien foyer hémorragique plutôt que d'un ramollissement. Parfois ces kystes semblent appartenir aux méninges et succéder à un foyer d'hémorragie arachnoïdienne ou sous-arachnoïdienne (Cotard).

3. **Porencéphalie.** — La porencéphalie peut être congénitale ou acquise. Le plus souvent, l'accident qui l'a produite remonte à la vie intra-utérine ; quelquefois, il appartient à la première enfance, rarement à la seconde enfance. Un seul cas, rapporté par Kundrat (3), a trait à un adulte.

L'encéphalite, les oblitérations vasculaires, quelquefois l'hémorragie en sont les causes pathogéniques les plus fréquentes. Les arrêts de développement invoqués par Breschet ne sont pas admis par Lallemand, Cruveilhier et Kundrat. L'hydrocéphalie est le plus souvent une complication de la lésion primitive. D'après Cruveilhier, elle pourrait jouer un rôle prépondérant dans la destruction cérébrale (hydrocéphalie anencéphalique). Enfin, le traumatisme a été la cause déterminante dans quelques cas de porencéphalie dont l'origine était postérieure à la naissance.

La porencéphalie est souvent double et siège alors symétriquement sur la convexité de chaque hémisphère.

L'étendue des lésions varie considérablement. Dans certains cas congénitaux, la destruction du manteau hémisphérique est presque complète. On ne retrouve, en pareil cas, que quelques moignons représentant les circonvolutions postérieures et inférieures. Dans d'autres cas, la lésion localisée à un hémisphère peut transformer

(1) Richardière, *Thèse de Paris*, 1885.
(2) Cotard. *Thèse de Paris*, 1868.
(3) Kundrat, *Die Porencephalie*, Gratz, 1882.

celui-ci en un sac membraneux. Enfin, dans les lésions partielles, la porencéphalie est constituée par un trou dans le toit hémisphérique, faisant communiquer la cavité ventriculaire avec la cavité arachnoïdienne.

Les lésions sont habituellement masquées par un feuillet membraneux très vascularisé qui les recouvre et qui est formé par l'adossement des méninges. Au-dessous de ce toit membraneux se trouve la cavité porencéphalique, habituellement remplie de liquide. Dans un cas que l'un de nous, M. d'Espine, a eu l'occasion d'observer, l'épendyme était très épaissi et chagriné, indiquant que la cause de la lésion était une méningo-encéphalite.

Les circonvolutions qui entourent la cavité présentent dans la porencéphalie congénitale une disposition radiée qui n'existe pas dans la porencéphalie acquise. Ces circonvolutions sont habituellement sclérosées et plus ou moins déformées par l'atrophie. La sclérose en pareil cas est probablement le fait d'une rétraction cicatricielle qui peut s'étendre à la perte de substance tout entière (Kundrat).

Quand la porencéphalie siège au niveau de la zone motrice, elle s'accompagne d'une dégénérescence descendante du faisceau pyramidal, qui peut être sclérosé jusqu'à la partie inférieure de la moelle, tantôt d'un seul côté, tantôt des deux côtés, quand la lésion encéphalique est bilatérale.

DESCRIPTION CLINIQUE. — L'*idiotie*, à ses degrés divers, est la règle, quand la sclérose ou la porencéphalie ont atteint le manteau hémisphérique dans une étendue notable. Elle est notée par Audry (1) dans 42 cas de porencéphalie, sur 57 observations. Dans 30 cas, l'idiotie était absolue.

Dans la sclérose lobaire atrophique, l'idiotie est également habituelle. L'intelligence ne se développe pas ou se développe incomplètement dans les cas précoces. Si l'enfant était déjà en possession de ses facultés intellectuelles, la maladie anéantit celles-ci en tout ou en partie; dans un tiers des cas, l'enfant devient idiot (Richardière). L'aphasie est la règle au début dans les scléroses de l'hémisphère gauche; elle peut persister indéfiniment (Cotard) ou bien finir par disparaître, par suppléance fonctionnelle de la troisième circonvolution droite.

Le début de la maladie, quand on peut l'observer, est caractérisé par des convulsions qui se répètent parfois pendant plusieurs mois et qui sont suivies d'une rémission, pendant laquelle apparaissent les paralysies et les contractures, en rapport avec la localisation de la maladie primitive sur les circonvolutions centrales.

Les malades, au point de vue de la paralysie, présentent deux

(1) Audry. *Revue de méd.*, 1888, p. 462 et 553.

types principaux, l'un celui de l'hémiplégie spasmodique (Voir *Hémiplégie spasmodique infantile*) quand la lésion est unilatérale, l'autre celui de la diplégie cérébrale (Voir *Tabes spasmodique*) quand la lésion touche aux zones motrices ou au faisceau pyramidal de chaque hémisphère.

Dans le cours de la maladie, l'épilepsie, l'athétose et diverses contractures peuvent survenir et compléter le tableau si navrant qu'offrent ces pauvres êtres.

La survie est parfois très longue. D'autres fois, les enfants succombent à l'état de mal épileptique ou à une maladie intercurrente.

TRAITEMENT. — J. Simon (1), qui a eu l'occasion de traiter un certain nombre d'enfants atteints de sclérose cérébrale, s'élève avec raison contre toute intervention médicale active et perturbatrice; il déconseille les massages trop violents, l'électricité, l'hydrothérapie, les bains de mer, comme pouvant ramener des périodes d'excitation. La médication bromurée, l'exercice modéré, une éducation en rapport avec le degré du développement intellectuel, parfois un séjour dans un établissement spécial où l'on cherche à développer les lueurs d'intelligence qui existent encore, telles sont les seules indications à remplir dans une maladie sans espoir de guérison.

CHAPITRE VI

HÉMORRAGIE MENINGÉE

On a divisé les hémorragies méningées, suivant le siège qu'elles occupent, en hémorragies *sus-méningées*, *sous-arachnoïdiennes* et *intra-arachnoïdiennes*. L'hémorragie sus-méningée, qui se fait entre le crâne et la dure-mère, complique parfois le céphalomatome sous-péricranien; elle résulte de la compression que subit la tête pendant l'accouchement ou de l'intervention obstétricale. L'hémorragie sous-arachnoïdienne peut provenir de la rupture d'un épanchement cérébral ou arachnoïdien. Celle de ces variétés qui joue le rôle le plus important dans la pathologie de l'enfance est l'hémorragie dans la grande cavité de l'arachnoïde.

ÉTIOLOGIE. — L'hémorragie méningée est fréquente au moment de la naissance; elle est, suivant Cruveilhier, la cause de la mort chez un tiers des mort-nés. Elle se produit surtout quand la tête du fœtus est enclavée pendant l'accouchement et qu'il y a chevauchement con-

(1) J. Simon, *Rev. mens. des mal. de l'enf.*, déc. 1883 et janv. 1884.