cérébrale, même quand elles s'accompagnent de vomissements.

Quand on fait le diagnostic de tumeur cérébrale, il est important, même chez l'enfant, de ne pas exclure la possibilité d'un *syphilome*, dont on a cité quelques exemples à la suite de la syphilis héréditaire, et d'instituer, comme pierre de touche, le traitement spécifique.

Les *abcès du cerveau* se distingueront des tumeurs cérébrales par leurs commémoratifs (traumatismes, suppurations craniennes, etc.), par leur marche spéciale (période initiale bruyante, suivie d'une période de latence) qui ne présente pas toujours l'aggravation lente et progressive observée dans le cas des tumeurs.

TRAITEMENT. — Le traitement médical ne pourra être que symptomatique en dehors des cas de tumeurs syphilitiques. Il sera dirigé principalement contre la céphalalgie (antipyrine, vessie de glace sur la tête, vésicatoires volants), contre les vomissements (glace à l'intérieur, potion de Rivière) et contre les convulsions (bromure de potassium, chloral).

Il est toujours indiqué d'essayer un traitement spécifique prolongé, soit l'iodure de potassium, soit les frictions mercurielles, avant de se décider à intervenir chirurgicalement.

En cas d'insuccès, Bergmann, Keen, Broca, Chipault, etc., conseillent de tenter une opération, quoique le nombre des tumeurs opérables soit à peine 2 à 4 ou 5 pour 100 (Halewhite [1], Seydel [2]). Et encore faut-il rappeler ici que chez l'enfant la localisation des tumeurs cérébrales se prête moins que chez l'adulte aux tentatives d'ablation. Sur trois cents cas de tumeurs cérébrales, recueillis par Allen Starr (3) chez les enfants, 19 pour 100 seulement se prêtaient par leur siège superficiel à la convexité, à l'opération, tandis que chez l'adulte, la proportion des tumeurs opérables s'éleva à 59 pour 100.

Les succès dans les ablations de tumeurs cérébrales sont d'ailleurs si restreints, que la question de l'intervention devrait être tranchée le plus souvent par la négative, si la *trépanation* par elle-même n'avait pas donné des améliorations sensibles, quel que fût le siège de la tumeur. Cette influence palliative se traduit par la diminution de la céphalalgie et des autres signes de compression cérébrale ; elle s'explique par l'écoulement considérable de liquide céphalo-rachidien qui suit nécessairement toute incision des méninges.

(1) Halewhite, *Guy's Hosp. Rep.*, 1896, t. XL.
(2) Seydel, *Verh. der deutsche Ges. für Chir.*, Berlin, 1892.
(3) Allen Starr, *Brain Surgery*. London, 1894.

CHAPITRE XI

HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE

Les paralysies de l'enfance, qui formaient jadis un vrai chaos sous le nom de *paralysies essentielles*, peuvent être divisées aujourd'hui d'une façon rationnelle, d'après le siège de la lésion, en cérébrales, spinales et périphériques. Ces dernières, dans lesquelles rentrent les paralysies *obstétricales*, sont habituellement d'origine traumatique.

HISTORIQUE. — Le nom d'*hémiplégie spasmodique infantile* a été donné par Heine en 1860 à un syndrome clinique qui se rencontre un peu moins souvent dans l'enfance que la paralysie spinale infantile, et qui, malgré la diversité des causes qui peuvent le produire, est très uniforme dans sa symptomatologie.

L'hémiplégie infantile a été entrevue par les anciens auteurs, Cazauvielh, Lallemand, Cruveilhier, Turner, mais c'est à Charcot et à ses élèves, Cotard, Bourneville, Regnard, Raymond, Oulmont, qu'on doit les contributions cliniques les plus importantes sur cette maladie.

Le premier travail d'ensemble sur cette question a été l'article que lui a consacré l'un de nous, M. D'Espine, dans la troisième édition de ce Manuel (mars 1884), et la thèse inaugurale de Gaudard, un de ses élèves (1).

Quelques mois après, Strümpell (2) décrivait la même maladie sous un nouveau nom, *poliencéphalite aiguë*, qui n'a pas fait fortune, parce qu'il reposait sur une donnée hypothétique, celle d'une lésion inflammatoire de la zone motrice du cerveau, analogue à celle trouvée dans les cornes antérieures de la moelle chez les sujets atteints de paralysie infantile.

D'Espine et Gaudard ont démontré, au contraire, par 15 observations personnelles et 80 observations empruntées aux auteurs, dont plus de la moitié avec autopsie, que l'hémiplégie spasmodique de l'enfance est le résultat de maladies primitives diverses, qui ont pour lien commun d'avoir leur siège dans la zone motrice ou sur le trajet du faisceau pyramidal. Ils ont insisté particulièrement sur le rôle étiologique important des maladies infectieuses.

Depuis lors, de nombreux travaux ont été publiés sur cette maladie. Citons en particulier le travail de Wallenberg (3), qui est basé sur

(1) Gaudard, *Thèse de Genève*, 1884.
(2) Strümpell, *Jahrb. für Kinderheilk.*, 1884, XXII, p. 173.
(3) Wallenberg, *Ibid.*, 1886, XXIV, p. 384.

une statistique de 160 cas, dont 48 avec autopsie, le remarquable article consacré par P. Marie (1) à l'hémiplégie spasmodique et l'ouvrage d'ensemble de Freud sur la paralysie cérébrale infantile (2).

DESCRIPTION CLINIQUE. — Les *phénomènes du début* sont très variables. Tantôt l'hémiplégie apparaît soudainement, avec ou sans perte de connaissance, tantôt, et c'est le cas habituel, elle est le terme, le résultat d'une encéphalopathie plus ou moins grave qui se caractérise par des convulsions épileptiformes et qui s'accompagne parfois d'une fièvre modérée. Les convulsions sont ou bien générales, ou bien partielles. Dans ce dernier cas, le côté qui sera atteint par la paralysie est le siège de secousses rythmiques, surtout dans la face et dans les membres supérieurs, parfois aussi dans la jambe. Cette forme de convulsions, décrite depuis longtemps par Bravais sous le nom d'*épilepsie hémiplégique*, et qui a reçu de Charcot le non d'*épilepsie jacksonienne*, est un symptôme de localisation cérébrale presque pathognomonique; elle indique une lésion *corticale*, cantonnée aux environs de la scissure de Rolando, dans les circonvolutions centrales. C'est en effet un trait particulier à l'histoire de l'hémiplégie infantile, que la prédominance des lésions corticales du cerveau sur les lésions centrales siégeant dans les ganglions opto-striés (3). Ce fait explique aussi pourquoi l'*aphasie* a été observée fréquemment chez les enfants à la suite de l'attaque, quand l'hémiplégie siège à droite, et pourquoi l'hémiplégie atteint surtout la motilité, la sensibilité étant le plus souvent conservée.

Quand on observe un enfant atteint d'hémiplégie infantile dans les premières semaines qui suivent l'attaque, on constate une paralysie *flaccide* avec intégrité de la contractilité électrique faradique et galvanique, paralysie qui atteint son maximum dans le membre supérieur. L'*hémiplégie faciale* n'est pas indiquée dans toutes les observations, mais elle fait rarement défaut; elle est bornée au facial inférieur, comme dans les paralysies de la face d'origine cérébrale, et n'est pas en général très accentuée. Elle s'efface souvent peu de temps après le début. Au membre inférieur, nous avons constaté dans presque toutes nos observations une *exagération notable du réflexe rotulien*.

La *marche* de l'hémiplégie infantile varie suivant la gravité et le siège de la lésion.

Parfois l'hémiplégie disparaît au bout de quelque temps sans laisser de traces, mais c'est l'exception. Nous en avons observé un

(1) Marie, *Dict. encycl. des sc. méd.*, t. XIII, 4e série, 1886, p. 200.
(2) Freud *in* Nothnagel, *Spec. Pathol. u. Therap.*, Bd. IX, Vienne, 1897.
(3) Dans la relation de 48 autopsies données par Wallenberg, trois fois seulement on trouve mentionnée une lésion primitive centrale, quatre fois les lésions paraissent avoir été à la fois corticales et centrales, et une fois elles siégeaient dans l'isthme et le bulbe.

exemple chez un enfant d'un an environ atteint d'hémiplégie à la suite d'une méningo-encéphalite caractérisée par de la fièvre, des vomissements et des convulsions qui durèrent deux ou trois semaines. L'hémiplégie disparut spontanément au bout de quelques mois; depuis lors l'enfant s'est développé normalement, sans que rien puisse faire soupçonner la gravité des accidents de la première enfance. Cartaz (1) a publié une observation d'hémiplégie traumatique, dans laquelle la guérision a été plus rapide encore. Un jeune enfant glisse sur le parquet et tombe sur l'occiput; à la suite de cette chute, et sans qu'il y eût perte de connaissance, on observa de l'aphasie et une hémiplégie droite complète et flaccide, sans anesthésie. Deux jours après, les mouvements commencèrent à revenir dans la jambe, et au bout de cinq jours toute trace de l'accident avait disparu. On ne peut expliquer un pareil fait que par la production d'apoplexies capillaires, semblables à celles que Duret a obtenues mécaniquement dans ses expériences sur la commotion cérébrale.

Habituellement, l'hémiplégie infantile persiste; elle se présente alors dans les cas anciens sous deux formes différentes, suivant l'influence de la lésion cérébrale sur le développement du squelette.

Dans la *forme ordinaire*, qui est la moins grave, il n'y a pas d'arrêt dans le développement des os. L'atrophie musculaire est peu marquée et s'explique suffisamment par l'inactivité du membre. La contractilité électrique est normale, le mouvement revient partiellement, plus au membre inférieur qu'au membre supérieur; les muscles les plus frappés sont toujours les mêmes : au membre supérieur, ce sont ceux qui sont innervés par le nerf radial, c'est-à-dire les triceps, les muscles extenseurs de la main et des doigts, les muscles supinateurs; au membre inférieur, les muscles innervés par le sciatique poplité externe, c'est-à-dire le jambier antérieur, les extenseurs des orteils et les péroniers. Il résulte de cette inégale répartition de la paralysie d'une part et de la contracture des antagonistes de l'autre, des *attitudes* qui ne varient dans les différents cas d'hémiplégie infantile que par l'intensité de la *contracture*.

En général, les déformations du membre supérieur sont beaucoup plus marquées que celles du membre inférieur, fait important qui permet souvent de reconnaître à première vue l'origine cérébrale de la paralysie. La main et les doigts sont fléchis, l'avant-bras est en pronation et en flexion sur le bras. Quand l'hémiplégie tend à disparaître ou bien est fruste d'emblée, les mouvements qui reviennent les derniers et qui habituellement restent imparfaits sont l'abduction du pouce et en général les mouvements d'opposition du pouce et de l'index, ainsi que la supination complète de la main. Il en résulte

(1) Cartaz, *Union médicale*, 1883, p. 664.

une certaine maladresse dans l'usage habituel de la main, qui révèle l'hémiplégie longtemps après l'accident primitif.

Au membre inférieur, l'attitude habituelle est le pied équin varus; quand la paralysie est légère ou bien a suivi une marche rétrograde, l'enfant finit par bien marcher, mais il reste presque toujours une déviation de la pointe du pied en dedans et un redressement du gros orteil vers le dos du pied. Ce dernier phénomène tient à l'action de l'extenseur propre non paralysé, dont le tendon est raccourci par la chute de la voûte plantaire, due à la paralysie du long péronier.

La *forme atrophique* de la paralysie cérébrale est spéciale au jeune âge. On a bien signalé chez les hémiplégiques adultes des altérations du tissu osseux dans certaines formes de dégénérescence descendante de la moelle (Debove), ainsi que quelques cas rares d'atrophie musculaire par altération des cornes antérieures (Brissaud), mais ces faits sont exceptionnels et ne peuvent se comparer à l'*arrêt de croissance*, connu dans le peuple sous le nom de *décroît*, qui est le résultat de certaines hémiplégies infantiles. C'est le membre supérieur encore ici qui est le plus atteint ou le seul frappé par l'atrophie. Celle-ci atteint l'os dans toutes ses dimensions et se manifeste en particulier par un raccourcissement du membre qui peut atteindre, surtout dans les cas anciens, plusieurs centimètres; souvent alors on peut voir du côté paralysé une *main* bien conformée, presque normale, et qui ne diffère de la main du côté sain que par des dimensions plus petites.

La *contracture* est en général plus marquée, plus difficile à vaincre que dans la forme ordinaire, et il est rationnel d'admettre qu'en pareil cas elle tient à une sclérose descendante du faisceau pyramidal de la moelle. De là le nom d'*hémiplégie spasmodique* sous lequel Heine a déjà bien décrit cette forme. Les masses musculaires, quoique très réduites parfois, ne disparaissent jamais complètement comme dans les formes analogues de la paralysie spinale; la contractilité faradique, quoique abaissée, n'est jamais entièrement perdue.

On rencontre souvent dans les cas d'hémiplégie remontant à la première enfance un *aplatissement du crâne* du côté de l'hémisphère atrophié (asymétrie cranienne) (1). Dans un cas d'hémiplégie gauche qui datait du premier âge, nous avons observé une *hémiatrophie* osseuse de la face et du frontal. D'ailleurs, plusieurs cas de la curieuse névrose décrite sous le nom d'*atrophie unilatérale de la face*, nous paraissent rentrer dans la même catégorie de faits.

Les *mouvements anormaux* dans le côté paralysé (hémiathétose, hémichorée) sont fréquents et appartiennent à la caractéristique de

(1) Fisher et Peterson (*New York med. Journ.*, 16 février 1889) ont trouvé dans vingt cas d'hémiplégie cérébrale infantile le volume total du crâne réduit du côté opposé à l'hémiplégie.

l'hémiplégie infantile. Marie établit à ce sujet deux types d'hémiplégiques, les uns avec contracture et déformations prononcées des membres, sans mouvements anormaux, qui correspondent à notre forme atrophique, les autres sans atrophie des membres, avec réflexes tendineux presque normaux, qui présentent une motilité anormale se traduisant par une suite presque ininterrompue de mouvements. L'*hémiathétose*, si bien décrite par Oulmont, consiste en mouvements lents et exagérés, surtout des doigts et des pieds, cessant habituellement pendant le sommeil, et qu'on peut attribuer avec Brissaud (1) à l'irritation du faisceau pyramidal non dégénéré par la présence du foyer sur son trajet. L'*hémichorée* consiste dans des mouvements à courbes beaucoup plus étendues, qui s'étendent à tout le membre (presque toujours le membre supérieur). Elle constituerait, d'après Brissaud, un degré plus avancé du même phénomène irritatif, indiquant des lésions plus importantes ou plus profondes. L'existence de petits foyers dans les ganglions centraux joue probablement un rôle important dans la genèse de l'hémichorée.

Il faut faire néanmoins une restriction importante à la division admise par Marie. Toute une série de cas légers d'hémiplégie sans atrophie ne présentent ni hémichorée ni hémiathétose. Nous en suivons un certain nombre depuis plusieurs années, sans avoir vu se développer de mouvements pathologiques.

Les *fonctions intellectuelles* peuvent être absolument normales chez les enfants hémiplégiques; c'était le cas, 11 fois sur 12, dans nos cas personnels; on peut aussi observer des idiots sans paralysie, mais il n'en est pas moins vrai que l'atrophie cérébrale partielle est souvent la conséquence de la lésion primitive qui a déterminé l'hémiplégie, et que l'idiotie, avec tous ses intermédiaires, tels que l'imbécillité, l'intelligence arriérée, accompagne fréquemment l'hémiplégie infantile, surtout dans sa forme grave, l'atrophie osseuse.

Le côté sur lequel siège l'hémiplégie ne semble pas exercer une influence manifeste sur le degré de la déchéance intellectuelle (Cotard, Gaudard). Mais, lorsque l'hémiplégie est double, l'idiotie est beaucoup plus fréquente et plus marquée (voir *Tabes spasmodique*). Les troubles intellectuels, dans l'hémiplégie infantile, restent en général stationnaires. Bourneville a obtenu cependant quelques succès à Bicêtre dans l'éducation de cette classe d'arriérés et d'idiots. Mais dans plusieurs cas la déchéance intellectuelle a continué et a abouti à l'idiotie complète (Bernhardt, Marie).

L'*aphasie* est observée souvent pendant les premiers moments qui suivent l'accident primitif, mais il est très rare qu'elle persiste définitivement, l'enfant pouvant encore apprendre à parler avec l'hémisphère non lésé (Cotard). Wallenberg a noté 45 aphasiques sur 94 en-

(1) Brissaud, *Gaz. hebd.*, 1880, p. 785 et 801.

fants atteints d'hémiplégie droite et 17 aphasiques sur 66 enfants atteints d'hémiplégie gauche. Dans le cas où l'accident est survenu chez des enfants qui ne parlaient pas encore, le langage ne se développe que tardivement et parfois incomplètement. Nous observons, depuis plusieurs années, une enfant très intelligente, mais aphasique, qui, jusqu'à l'âge de neuf ans, ne pouvait s'exprimer que par quelques monosyllables. Depuis lors, l'école et la société d'autres enfants ont développé son vocabulaire. La seule affection nerveuse à laquelle on puisse attribuer l'aphasie dans ce cas, est une encéphalopathie convulsive survenue dans les premières semaines de la vie.

L'*hémianopsie* a été signalée, pour la première fois, par Freud (1) dans le cours de l'hémiplégie infantile ; c'est un symptôme rare. Sachs ne l'a observée que huit fois, Freud et Rie trois fois chez de jeunes enfants où ce symptôme coexistait avec de l'aphasie et une hémiplégie spasmodique. Dans un cas observé par Lammers (2), l'hémianopsie coïncidait également avec l'hémiplégie et l'aphasie ; ces symptômes étaient apparus dans le cours d'une néphrite scarlatineuse et disparurent avant la guérison de la lésion rénale ; il est probable qu'ils avaient été provoqués par un œdème localisé du cerveau. Kœnig (3) a observé également un cas d'hémianopsie passagère dans le cours de l'hémiplégie infantile.

L'*épilepsie* se développe fréquemment dans le cours de l'hémiplégie infantile et contribue aussi pour sa part à abaisser le niveau intellectuel des petits malades. Kœnig (4) l'a notée chez 25 pour 100 des enfants hémiplégiques qu'il a observés. Les crises épileptiformes du début s'apaisent en général après l'accident, et ne reparaissent que plus tard, aux moments physiologiques qui rendent le cerveau particulièrement impressionnable, tels que la première et la seconde dentition ou aux approches de la puberté.

Bourneville et Regnard, qui ont fait une étude spéciale de l'épilepsie partielle symptomatique d'une lésion cérébrale de l'enfance, lui reconnaissent les caractères suivants : l'aura existe presque toujours et a une durée suffisante pour permettre aux malades de ne pas se blesser pendant l'attaque. Il n'y a pas de cri initial. Les mouvements convulsifs toniques et cloniques sont, ou bien limités au côté paralysé, ou bien plus violents et plus prolongés dans ce côté que dans le côté sain. Le stertor est très court et manque parfois. Les attaques ne sont pas suivies de délire épileptique ; la connaissance revient vite. Le petit mal dans l'intervalle des attaques est rare.

Néanmoins toutes ces différences ne tardent pas à disparaître à mesure que l'épilepsie vieillit, et à la longue elles peuvent s'effacer

(1) Freud, *Wien. med. Woch.*, 1889.
(2) V. Lammers, *Thèse de Berlin*, 1890, p. 11.
(3) Kœnig, *Zeitschr. für klin. Med.*, 1895, et *Neurol. Centralbl.*, n° 5.
(4) Kœnig, *D. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1897, t. XI, p. 230.

entièrement. Les enfants succombent même parfois au bout de quelques années en *état de mal* épileptique.

D'après Wuillamier, les accès d'épilepsie diminuent de fréquence vers l'âge de trente ans et finissent même par disparaître complètement vers quarante ou cinquante ans.

L'épilepsie chez les hémiplégiques infantiles entraîne rarement la démence progressive.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Nous distinguerons chez les enfants hémiplégiques, en dehors des tumeurs cérébrales déjà décrites, deux sortes de lésions, les unes primitives, les autres secondaires.

Lésions primitives. — De la lésion primitive, il peut ne rester aucune trace ou bien la *cicatrice* trouvée à l'autopsie ne permet pas d'affirmer la nature de l'accident primordial. Dans la plupart des cas, on peut néanmoins reconnaître après la mort l'une des lésions pathogéniques suivantes :

1° D'*anciens foyers* d'hémorragie ou de ramollissement qui se présentent sous la forme de plaques jaunes, de foyers ocreux, d'infiltration cellulaire cicatricielle, de kystes séreux, etc. Dans 12 autopsies faites peu de temps après le début de l'hémiplégie, on a trouvé 7 fois un ramollissement dû à une embolie, et dans 5 cas une hémorragie cérébrale (Wallenberg) ; huit enfants seulement avaient moins de neuf ans. Dans une autopsie faite par E. Revilliod (1) sur un enfant de trois ans et demi, six semaines après le début des accidents, l'artère sylvienne droite était obstruée ; le ramollissement comprenait le lobe frontal et les trois quarts inférieurs du lobe pariétal. Chez les nouveau-nés la thrombose des veines du sinus longitudinal inférieur joue un rôle pathogénique important (Hutinel, Gowers), en déterminant une hémorragie méningée au niveau des circonvolutions centrales. Cette lésion s'observe plus souvent dans la diplégie cérébrale que dans l'hémiplégie.

2° La *porencéphalie* (Kundrat), qui reconnaît souvent, comme nous l'avons vu, une origine analogue (hémorragie ou ramollissement).

3° La *sclérose atrophique lobaire* (Cotard, Richardière).

4° La *sclérose avec hypertrophie du cerveau*, qui est le plus souvent superficielle et se caractérise par des îlots de sclérose disséminés aux environs de la scissure de Rolando (Duval, D'Espine).

5° Des *méningo-encéphalites*, caractérisées au début par la congestion méningée et cérébrale, par le ramollissement de la substance grise et par l'adhérence de celle-ci à la pie-mère, comme nous avons pu le constater au niveau de la zone motrice corticale chez une enfant qui mourut quelques heures après une crise d'épilepsie hémiplégique. Dans les cas anciens, l'existence de la méningo-encéphalite se recon-

(1) E. Revilliod, *Thèse de Paris*, 1886, p. 193.