

surtout à sa convexité et souvent seulement d'un côté, des trainées de pseudo-membranes qu'on peut détacher, qui sont colorées en rouge ou brun par la matière colorante du sang, et qui souvent épaississent la dure-mère.

Si une assez forte hémorragie sépare des membranes épaisses, on est alors en présence de ce qu'on appelle *hématome de la dure-mère*, tumeur sanguine saillante vers la profondeur, de la forme d'un œuf, du volume du pouce à celui du poing, qui peut repousser fortement la substance cérébrale, et amener la mort avec le tableau de l'apoplexie. On voit là aussi que des épanchements sanguins, même volumineux, peuvent se résorber et laisser des kystes à parois épaisses et à contenu clair, blanchâtre.

La pachyméningite est rare chez l'enfant, elle se trouve surtout à l'âge de 1 à 4 ans. Elle survient au cours de maladies infectieuses aiguës, surtout de la rougeole, de la fièvre typhoïde, de l'érysipèle, de la pneumonie, de la tuberculose, de l'athrepsie, quelquefois aussi de la syphilis (Heubner).

La maladie peut rester latente chez des enfants affaiblis et déjà malades, ou bien le stade de pachyméningite peut être latent, et la maladie ne se traduit que par des symptômes d'hémorragie, des convulsions récidivantes et souvent mortelles. D'autres fois on peut distinguer plus ou moins nettement les deux stades de l'inflammation et de l'hémorragie.

Le diagnostic est difficile et il faut toujours penser aux méprises avec des tumeurs cérébrales, des méningites aiguës, la thrombose des sinus.

Si l'enfant survit à l'hémorragie, il reste souvent idiot, épileptique, aveugle, etc.

Le traitement ne comporte rien de très actif. Il est essentiellement dérivatif et palliatif. Contre les convulsions on emploiera les bromures ou le chloral.

VIII

SCLÉROSES CÉRÉBRALES

PAR A. RICHARDIÈRE

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Sous le nom de *scléroses cérébrales*, on désigne les inflammations chroniques du tissu conjonctif de l'encéphale. Les scléroses cérébrales, dans leur forme primitive, sont des maladies nerveuses spéciales à l'enfance. Les scléroses cérébrales comprennent plusieurs variétés anatomiques, parmi lesquelles il faut distinguer tout d'abord les scléroses primitives et les scléroses secondaires. Les scléroses primitives sont des inflammations conjonctives, ordinairement suivies d'atrophie cérébrale, dont la cause est encore obscure, mais dont les lésions et les symptômes sont suffisamment caractérisés pour que le diagnostic anatomique et clinique en soit relativement facile. C'est aux scléroses cérébrales primitives que sera consacré exclusivement ce chapitre. Les scléroses cérébrales secondaires sont consécutives aux diverses lésions en foyer de l'encéphale. Elles sont la conséquence et souvent le mode de cicatrisation des foyers de ramollissement et d'hémorragie. Elles entourent et limitent les diverses tumeurs cérébrales (sarcome, cysticerque, etc.). Dans quelques cas plus rares, elles sont en rapport avec des plaques de méningite chronique. Les scléroses secondaires, ordinairement partielles et limitées, ne constituent pas une maladie déterminée. Ce sont des lésions cérébrales, dont l'étude doit être faite avec celle des maladies qui leur donnent naissance. Une troisième variété de lésions scléreuses du cerveau est constituée par les plaques de sclérose, observées dans la sclérose en plaques généralisée, qui est loin d'être rare chez les enfants (P. Marie). Nous ne faisons que mentionner cette variété, dont l'étude est traitée dans un autre chapitre (V. *Sclérose en plaques*).

Historique. — Les scléroses cérébrales, primitives ou secondaires, sont une des causes de l'atrophie cérébrale, avec laquelle leur description est restée longtemps confondue. La première description de la sclérose cérébrale paraît due à Pinel le fils (*Journal de Magendie*, 1822), qui considérait cette lésion comme une forme d'encéphalite. Les auteurs qui, dans la suite, signalèrent l'atrophie du cerveau avec sclérose, l'attribuèrent les uns à l'inflammation (Dugès, Cruveilhier, Lallemand); les autres à un arrêt de développement, à une agénésie cérébrale (Cazauvielh, Breschet, etc.). Un travail très important sur la matière est la thèse de Cotard sur l'atrophie cérébrale. Dans ce travail, fait sous l'inspiration de Charcot, la sclérose cérébrale est étudiée surtout comme cause d'atrophie cérébrale. En France, il faut encore citer le mémoire de Jendrassik et Marie sur l'hémiatrophie cérébrale par sclérose lobaire, la thèse de Richardière sur les scléroses encéphaliques de

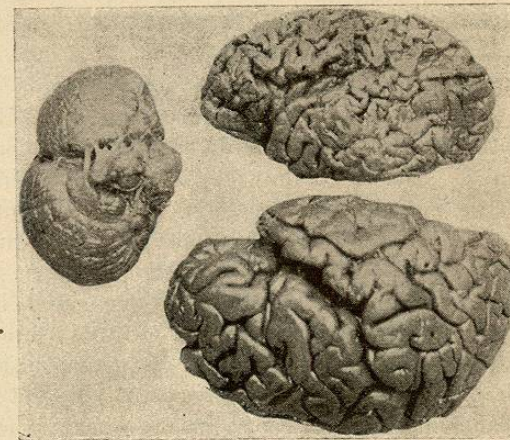
l'enfance, les nombreux travaux de Bourneville et de ses élèves sur les diverses lésions scléreuses du cerveau, surtout dans leurs rapports avec l'idiotie. A l'étranger, les scléroses cérébrales ont été peu étudiées en tant que maladie autonome. Il faut cependant mentionner comme se rattachant à cette étude les travaux de Hadden, Samuel Gee (en Angleterre); ceux de Hammond sur l'athétose, de Kundrat sur la porencéphalie, de Henoch, de Strümpell sur la poliencéphalite aiguë des enfants.

Étiologie. — Les scléroses cérébrales sont des maladies de la première enfance. Les garçons et les filles y sont également sujets. Dans un certain nombre de cas, elles peuvent être congénitales, débiter pendant la vie fœtale ou apparaître aussitôt après la naissance. Plus souvent, elles datent des premières années de la vie. Leur maximum de fréquence est dans les trois premières années. Elles sont déjà rares après la quatrième année. Il n'existe pas d'observation authentique de début après la neuvième année. Le jeune âge des enfants qui en sont atteints, a fait incriminer la santé des parents. Parmi les causes invoquées dans cet ordre d'idées, une seule paraît bien établie, c'est le nervosisme, les tares nerveuses (hérédité nerveuse, alcoolisme, hystérie, épilepsie, vésanies). La syphilis héréditaire, accusée par J. Simon et par Moncorvo, a un rôle fort douteux. Son influence ne paraît s'exercer que sous forme de méningo-encéphalite avec sclérose. Encore cette forme, extrêmement rare, ne peut être considérée comme primitive, car la sclérose semble consécutive à la compression du cerveau par les plaques de méningite. Les scléroses cérébrales *congénitales* ont été attribuées à des traumatismes de la mère, à des émotions vives, à des chagrins prolongés pendant la grossesse, à l'albuminurie. Au moment de la naissance, la longueur inusitée du travail de l'accouchement, l'asphyxie par la durée prolongée de ce travail, les manœuvres obstétricales, par application de forceps, peuvent amener des lésions traumatiques du cerveau, qui ont été parfois suivies de sclérose de l'encéphale. Après la naissance, une cause de sclérose cérébrale se dégage nettement des observations de Marie et de celles de Richardière : c'est l'influence d'une maladie infectieuse quelconque dans les antécédents des enfants (rougeole, scarlatine, fièvre typhoïde, coqueluche, vaccine, etc.). Dans un certain nombre de cas, les symptômes de début de la sclérose cérébrale font leur apparition peu de temps après la terminaison d'une de ces maladies, quelquefois pendant leur convalescence.

Anatomie pathologique. — On distingue deux formes de scléroses primitives du cerveau : I. La sclérose lobaire atrophique; — II. La sclérose tubéreuse ou sclérose nodulaire.

I. **SCLÉROSE LOBAIRE ATROPHIQUE.** — La sclérose lobaire peut être partielle, s'étendre à un lobe entier ou à plusieurs lobes et même envahir tout un hémisphère. Dans un assez grand nombre de cas, les lésions scléreuses sont limitées à un des hémisphères du cerveau. D'autres fois, elles envahissent des portions plus ou moins étendues des deux hémisphères, ordinairement alors sous forme de lésions symétriques. *La sclérose cérébrale partielle* est rare. Elle est plus ou moins circonscrite. Parfois elle est limitée à une circonvolution ou à un segment de circonvolution. Parfois elle envahit plu-

sieurs circonvolutions, soit des circonvolutions contiguës, soit des circonvolutions séparées par une plus ou moins grande étendue de tissu nerveux normal. *La sclérose cérébrale lobaire* s'étend à tout un groupe de circonvolutions formant un lobe cérébral (lobe frontal, sphénoïdal ou temporal). *La sclérose cérébrale* à forme hémisphérique occupe tout un hémisphère du cerveau, soit le droit, soit le gauche. Cette forme est peut-être la plus fréquente. L'hémisphère cérébral atteint par la sclérose diminue considérablement de poids et de volume. Le poids de l'hémisphère malade peut avoir à peine le tiers du poids de l'hémisphère sain (Marie). Il semble qu'en pareil cas, l'hémisphère sain subisse une sorte d'hypertrophie compensatrice, car son poids dépasse notablement le poids d'un hémisphère normal chez un enfant du même âge. La diminution de volume de l'hémisphère malade est due à la réduction



Sclérose cérébrale hémisphérique avec atrophie croisée du cervelet.

de tous les diamètres (longitudinal, transversal et oblique). Il en résulte une atrophie en masse, une sorte de ratatinement général de l'hémisphère. La figure ci-dessus, communiquée par P. Marie, donne la représentation photographique de la lésion et montre bien le degré excessif que peut atteindre l'atrophie.

Dans quelques cas, la sclérose cérébrale est bilatérale; des portions plus ou moins étendues de substance cérébrale sont atteintes dans les deux hémisphères. Lorsque les lésions sont bilatérales, les parties sclérosées sont généralement symétriques. Brissaud voit dans cette symétrie des lésions un argument en faveur de leur origine vasculaire. Quelle que soit la forme des lésions scléreuses, elles ont leur maximum d'intensité dans les régions corticales du cerveau, qui semblent également leur foyer d'origine. Elles n'y restent toutefois pas localisées et souvent elles gagnent les noyaux gris centraux (corps opto-striés). La participation des corps opto-striés à la sclérose et à l'atrophie est assez fréquente, mais elle n'existe jamais à l'état isolé. Elle est toujours accompagnée de la sclérose d'une partie de l'écorce (Richardière).

Le cervelet est parfois intéressé isolément. Ses lésions sont identiques à celles du cerveau. Elles siègent surtout dans la substance grise périphérique. Le plus souvent le cervelet est lésé en même temps que le cerveau. Dans la sclérose lobaire unilatérale ou hémisphérique, l'atrophie du cervelet est également unilatérale et croisée par rapport à la lésion cérébrale (Turner).

Les parties du cerveau frappées par la sclérose présentent un aspect

remarquable. Les circonvolutions scléreuses sont plus petites qu'à l'état normal. Tous leurs diamètres sont diminués; par suite leurs dimensions sont notablement réduites. Dans certains cas, elles peuvent ne pas dépasser 1 ou 2 millimètres d'épaisseur. On les a comparées à des feuilles de parchemin, à des lames de couteau (Calmeil). Il est rare que le volume soit assez réduit pour justifier une semblable comparaison. Le plus souvent c'est l'aspect des circonvolutions d'un cerveau qui a macéré longtemps dans l'acide nitrique. La surface des circonvolutions est lisse et unie. Exceptionnellement, elle paraît comme percée d'un grand nombre de trous, qui lui donnent vaguement l'aspect d'un bois vermoulu (Pozzi). La couleur du tissu sclérosé diffère peu de la couleur normale. Elle est parfois plus pâle, rappelant un peu la couleur de la sclérotique (Brissaud). La consistance des parties malades est dure et justifie la dénomination de sclérose donnée à la lésion. Pressées entre les doigts, les circonvolutions donnent la sensation du carton. Elles sont infiniment plus résistantes que le tissu cérébral de l'enfant dont on connaît la facilité à se laisser écraser. La consistance est d'ailleurs variable; elle est en rapport avec l'intensité de la lésion scléreuse et la disparition du tissu nerveux (cellules et tubes nerveux). Elle varie depuis la consistance de la gomme élastique jusqu'à la consistance du tissu cartilagineux.

L'atrophie de la substance cérébrale peut être portée à un haut degré. Néanmoins, la forme générale du cerveau et la forme des circonvolutions sont conservées. Dans quelques cas extrêmes seulement, l'atrophie peut aller jusqu'à la disparition complète d'un certain nombre de circonvolutions. A leur place, il existe une dépression plus ou moins étendue qui met à nu soit le centre ovale, soit les ganglions centraux. Parfois même cette dépression communique avec les ventricules. Une semblable disposition des circonvolutions peut avoir pour conséquence une *porencéphalie* vraie ou fausse. Ajoutons que la porencéphalie est une lésion tout à fait exceptionnelle dans la sclérose primitive du cerveau. La sclérose et l'atrophie prédominent dans la substance grise. Toutefois, dans les lésions avancées, la substance blanche y participe également. Elle prend alors une coloration grisâtre qui permet difficilement de la distinguer de la substance grise et, dans ce cas, les deux substances, grise et blanche, paraissent confondues. Dans les scléroses cérébrales primitives, les *méninges* ne participent pas au processus morbide. Elles sont absolument saines. La pie-mère n'adhère pas aux parties sclérosées. Elle s'en détache même plus facilement qu'à l'état normal. L'arachnoïde n'est pas épaissie. Presque constamment, il existe une notable quantité de sérosité dans l'espace sous-arachnoïdien. Cet épanchement n'est pas le résultat d'une inflammation méningée: il reconnaît pour origine une sorte d'hydropisie *ex vacuo*; le liquide épanché comble le vide produit par l'atrophie de la substance cérébrale.

La conformation extérieure du crâne est le plus souvent normale. Cependant, lorsque l'atrophie est très prononcée, le crâne peut être déformé au niveau de la lésion. Il s'aplatit en se modelant sur la surface des circonvolutions atrophiées. Quelquefois, il y a également déformation de la base du crâne (Wuillamier). L'épaisseur des os du crâne est quelquefois plus grande.

Les os sont éburnés et présentent des saillies anormales. Parfois, il y a retard ou absence dans l'ossification des fontanelles.

Lésions secondaires. — Lorsque la sclérose frappe les circonvolutions de la région psycho-motrice, elle produit des lésions dégénératrices analogues à celles qu'on observe à la suite de toutes les lésions de cette région. Ces dégénérescences secondaires portent sur le faisceau pyramidal, dans la capsule interne, le pédoncule cérébral, la protubérance, le bulbe et la moelle. Elles s'accompagnent d'une atrophie notable de la substance nerveuse. Enfin, dans presque tous les cas, les membres paralysés sont atteints d'une atrophie considérable qui porte sur les muscles, les tendons, les cartilages, les os, en un mot sur toutes les parties constituant le membre paralysé.

Examen microscopique. — Les examens microscopiques ont été peu nombreux. La plupart concernent des cas remontant à un certain nombre d'années. A l'examen microscopique, même avec faible grossissement (s'il s'agit d'un cas de sclérose avancée), la disposition normale des différentes couches qui forment les circonvolutions est profondément troublée et méconnaissable. L'aspect particulier de la coupe tient aux altérations de la névroglie, à la disparition des éléments nerveux normaux et à la dilatation des vaisseaux et des gaines vasculaires. Le tissu de la névroglie est en état de prolifération intense et occupe la plus grande partie de la préparation. La névroglie, considérablement épaissie, se présente sous plusieurs aspects. Tantôt elle apparaît sous forme de travées rayonnantes multiples, contiguës les unes aux autres (P. Marie). Le centre de ces travées paraît être quelquefois un espace périvasculaire dilaté. D'autres fois, la névroglie épaissie forme une bande plus ou moins serrée, constituée par des fibres conjonctives ondulées. Quand la névroglie revêt cette disposition, l'aspect de la préparation microscopique est tel qu'il semble y avoir interposition d'une bande de tissu étranger à la constitution normale du cerveau (Richardière).

C'est aux altérations de la névroglie qu'est due l'atrophie de la substance cérébrale. La production des fibrilles conjonctives des travées et des fibres ondulées a, pour conséquence, la rétraction scléreuse du tissu et l'atrophie des éléments nerveux. Le processus est comparable, au point de vue de ses effets, à celui de la sclérose du foie dans la cirrhose atrophique.

Lorsque la sclérose est assez avancée, elle intéresse à la fois la substance grise et la substance blanche du cerveau. Toutefois la substance grise est toujours plus profondément atteinte et il semble bien que ses altérations soient les premières en date. Suivant Brissaud, la lésion débute dans la substance grise, par l'opacification de la névroglie au voisinage des capillaires. Les points primitivement lésés correspondraient à l'intervalle de la première et de la troisième couche de Meynert (Brissaud).

Dans l'épaisseur du tissu sclérosé de la névroglie, on rencontre ordinairement un certain nombre de cellules araignées et des corps granuleux en plus ou moins grande abondance, des corps amyloïdes (Mac Nutt).

Une particularité intéressante des coupes de sclérose cérébrale est la dilatation considérable des espaces périvasculaires. Cette dilatation est parfois assez avancée pour donner à la préparation l'apparence d'une sorte de

crible. Cette dilatation des espaces périvasculaires peut s'expliquer par la rétraction du tissu conjonctif qui, comme nous l'avons dit précédemment, paraît avoir les vaisseaux comme centre d'évolution. Elle peut encore s'expliquer dans l'hypothèse où les vaisseaux sont primitivement lésés (les lésions scléreuses ont leur maximum au niveau de leurs parois et dans leur voisinage immédiat). Cette deuxième hypothèse est en rapport avec l'épaississement considérable des parois des vaisseaux et la présence des fibres autour des plus fins capillaires du cerveau (Robin).

Éléments nerveux. — Le fait le plus important des lésions scléreuses du cerveau est la disparition des éléments nerveux (cellules et tubes), ou leur non-développement, quand la sclérose frappe le cerveau d'un nouveau-né. Dans le premier cas, les éléments nerveux sont comprimés et atrophiés par le développement du tissu fibrillaire rétractile. Les tubes nerveux sont fort peu nombreux. Les cellules nerveuses de l'écorce disparaissent parfois au point qu'il est impossible d'en trouver aucun vestige. D'autres fois, elles persistent en petit nombre avec des altérations variées (gonflement, état vacuolaire, atrophie simple) qui paraissent souvent précéder la disparition finale.

Corps granuleux. — Il faut mentionner la présence de nombreux corps granuleux disséminés dans le champ de la préparation. Ces corps granuleux siègent dans les parties des circonvolutions où la myéline est surtout abondante, c'est-à-dire dans la substance blanche. Ils sont encore particulièrement abondants dans la gaine lymphatique des vaisseaux.

La présence des corps granuleux, qui est caractéristique de la dégénérescence, montre que la lésion scléreuse est encore en voie d'activité.

Origine et nature des lésions de la sclérose cérébrale primitive. — Les lésions microscopiques étudiées ci-dessus répondent aux cas de sclérose ancienne. Pour avoir une idée nette de la nature de la lésion, il faudrait l'étudier à ses débuts et dans ses phases successives. Malheureusement les documents qui permettraient de fixer les différentes périodes par lesquelles passent ces lésions font à peu près complètement défaut. On peut admettre qu'il s'agit d'une véritable inflammation du cerveau. En effet, l'hypothèse qui faisait de la sclérose cérébrale un vice de conformation de la substance nerveuse du cerveau, une agénésie cérébrale, est peu admissible. Elle ne résiste pas aux arguments qui montrent que la sclérose cérébrale se développe souvent après la naissance et que son début est souvent marqué par des symptômes analogues à ceux du début des maladies inflammatoires du cerveau. Au point de vue de l'anatomie pathologique, l'examen microscopique des parties sclérosées montre qu'on est en présence d'une maladie le plus souvent encore en voie d'évolution. La présence des corps granuleux est particulièrement significative à cet égard. L'hypothèse d'une malformation de la substance cérébrale écartée, deux opinions sont en présence sur l'origine des lésions. Comme toute sclérose, la sclérose cérébrale peut être d'origine cellulaire ou d'origine vasculaire. L'origine cellulaire de la lésion est admise par Strümpell qui croit à une inflammation primitive des cellules nerveuses du cerveau. Pour cet auteur, la lésion primitive serait une polien-

céphalite diffuse analogue à la poliomyélite de l'enfance. Sans rejeter absolument l'origine cellulaire de la lésion, il est difficile d'admettre l'analogie qu'on a tenté d'établir entre la sclérose cérébrale primitive et la paralysie infantile. Les lésions cellulaires diffèrent, en effet, dans ces deux maladies. Alors que, dans la paralysie infantile, les cellules nerveuses de la moelle persistent pour la plupart et ne présentent que des altérations multiples du corps de la cellule, elles disparaissent le plus souvent d'une manière absolue dans la sclérose cérébrale. En second lieu, il est impossible de ne pas être frappé de l'absence des lésions dégénératrices du faisceau pyramidal dans la paralysie infantile et de l'existence presque constante des dégénérescences de ce faisceau dans la sclérose cérébrale.

Dans une deuxième théorie, la sclérose cérébrale du cerveau est une inflammation du tissu conjonctif de l'encéphale, qui a pour point de départ les vaisseaux. Cette opinion a été défendue par P. Marie¹. C'est celle que nous avons adoptée, car elle nous semble rendre le mieux compte des lésions observées et de l'évolution des symptômes. Plusieurs faits plaident en faveur de cette théorie vasculaire. L'étiologie montre, en effet, que la sclérose lobaire du cerveau est souvent consécutive à une infection, qui se fait manifestement par l'intermédiaire de la voie sanguine. L'anatomie pathologique montre, dans les cas récents, une lésion constante des vaisseaux, et dans les cas plus avancés, une prédominance presque constante des lésions dans les tuniques vasculaires et dans le tissu périvasculaire *sclérosé, tubéreux ou nodulaire du cerveau* (Bourneville et Brissaud², J. Simon³, Breckner⁴).

II. — SCLÉROSE TUBÉREUSE. — *Sous le nom de sclérose tubéreuse* du cerveau, Bourneville et Brissaud ont décrit une forme de sclérose primitive du cerveau, qui diffère de la sclérose lobaire par sa topographie et probablement aussi par sa nature. En effet, la nature inflammatoire de la sclérose tubéreuse est loin d'être démontrée. Pour Fürstner et Stühlinger, il s'agirait d'une production gliomateuse. La sclérose tubéreuse du cerveau est une sclérose disséminée, alors que la sclérose lobaire est une sclérose localisée. La sclérose tubéreuse se manifeste, à l'autopsie, par la présence, à la surface du cerveau, d'un nombre plus ou moins considérable de nodosités scléreuses disséminées. Le volume de ces nodosités varie du volume d'un pois à celui d'une petite noix. Leur nombre, en rapport avec leurs dimensions, varie de 4 à 10 ou 12. La forme sphérique est la plus fréquente. Quelques saillies scléreuses affectent la forme de bandes transversales. La couleur est plus pâle que celle de la substance grise normale. Les méninges n'adhèrent pas aux nodosités scléreuses. S'il y a parfois adhérence de la pie-mère avec la substance cérébrale, les adhérences existent au voisinage des nodosités et non à leur surface. La consistance des nodosités est dure, analogue à celle du caoutchouc. Elles ne se laissent pas déprimer par les doigts qui les pressent. La sensation donnée par ces nodosités est celle d'un tissu sclérosé à un haut degré. A la coupe du cerveau, on constate que les nodo-

⁽¹⁾ JENDRASSICK et MARIE. *Arch. de physiol.*, janvier 1885.

⁽²⁾ BOURNEVILLE et BRISSAUD. *Arch. de neurol.*, 1880.

⁽³⁾ J. SIMON. *Sclérose cérébrale des enfants*, 1884.

⁽⁴⁾ BRECKNER. *Archiv. für Psych.* Berlin, 1882.

sités scléreuses sont superficielles. Elles dépassent à peine la couche de substance grise. La sclérose tubéreuse a pour siège de prédilection la surface grise du cerveau. Presque toujours, en même temps qu'à la surface du cerveau, on note la présence de nodosités scléreuses dans les corps opto-striés. A l'examen histologique des nodosités de la sclérose tubéreuse, Bourneville et Brissaud ont constaté que le tissu du nodule était formé d'une trame conjonctive épaisse, d'autant plus dense qu'on se rapproche de la superficie. La distinction est peu tranchée entre les parties malades et les parties saines. La transition est insensible. Les éléments nerveux qui ont disparu dans la nodosité scléreuse reparaissent sur les limites de la lésion. Les vaisseaux sont en très petit nombre dans les régions sclérosées. L'épaississement des parois vasculaires et la dilatation des espaces périvasculaires n'ont pas été notés.

Symptomatologie. — I. SCLÉROSE LOBAIRE ATROPHIQUE. — La sclérose lobaire atrophique se manifeste cliniquement par des symptômes en rapport avec les lésions du système nerveux. Toutes ou presque toutes les fonctions dévolues au système nerveux central peuvent être profondément troublées. Le tableau clinique varie suivant l'étendue des lésions. Il varie aussi suivant leur topographie, et suivant les fonctions des régions du système nerveux atteintes par le processus scléreux. Dans beaucoup de cas la répartition des lésions détermine des formes cliniques spéciales. Ces formes au nombre de 4 ou 5 méritent d'être individualisées, car elles constituent les manifestations cliniques ordinaires de la sclérose cérébrale. Elles ont été connues les premières. Avant de présenter le tableau de ces formes cliniques, il est nécessaire d'analyser les symptômes que peuvent présenter les enfants atteints de sclérose lobaire du cerveau.

Modes de début. — Le début passe naturellement inaperçu chez les enfants dont la sclérose remonte à la vie intra-utérine. Dans cette variété de sclérose (sclérose congénitale), la maladie se reconnaît dans les premiers temps de la vie par l'existence d'une paralysie plus ou moins étendue, monoplégique, ou hémiplégique. La paralysie existait souvent au moment de la naissance, mais elle a pu rester méconnue par faute de surveillance de l'enfant. Quelquefois la paralysie est le seul symptôme; plus rarement, elle s'accompagne de convulsions localisées ou généralisées. En fait, dans la sclérose congénitale, l'affection se manifeste d'emblée par les symptômes de la sclérose lobaire confirmée. Chez les enfants, qui sont atteints après la naissance, le début se fait de plusieurs manières.

A. — Dans un certain nombre de cas (dans les cas qui ont été surtout étudiés par Strümpell), la sclérose lobaire débute à la façon d'une véritable maladie aiguë. Les enfants sont surpris presque brusquement sans phénomènes prodromiques. La maladie se manifeste tout d'abord par des symptômes généraux graves (élévation de la température, abattement, troubles digestifs, fréquents vomissements). L'atteinte portée au système nerveux est manifestée par des convulsions répétées ou par un coma plus ou moins profond. Les syncopes ne sont pas rares dans les premiers jours. Les convulsions ont souvent ce caractère d'être d'abord localisées aux extrémités pour se généra-

liser ensuite (Strümpell). Cette période de symptômes généraux peut durer de quelques jours à deux mois (Strümpell). A sa suite, ou pendant son cours, apparaissent des symptômes nerveux, en rapport avec la localisation des lésions. Ces symptômes sont essentiellement d'ordre moteur (Strümpell).

B. — Dans un deuxième groupe de faits la sclérose lobaire débute par des convulsions intenses et plus ou moins généralisées. Les enfants présentent de véritables crises d'éclampsie, séparées par des périodes d'état comateux. Lorsque les crises durent plusieurs jours, sans que la connaissance reparaisse dans l'intervalle des crises convulsives, il y a un véritable *état de mal*, fort difficile à distinguer de l'état de mal épileptique. La durée de cette période de crises convulsives est rarement inférieure à trois jours. Assez fréquemment, la durée en est beaucoup plus longue. Les convulsions peuvent être généralisées, ou unilatérales et même ne porter que sur un membre ou un segment de membre. Assez fréquemment, les convulsions, généralisées au début, se localisent plus tard à une moitié du corps ou à un membre. La marche des crises convulsives varie suivant les sujets. Il n'y a rarement qu'une seule crise convulsive. Le plus souvent les crises d'éclampsie du début sont suivies, à un intervalle plus ou moins éloigné, de nouvelles crises convulsives, qui se reproduisent pendant une grande partie de la vie. C'est pendant les crises du début ou à leur suite que les paralysies font leur apparition.

C. — Dans un troisième groupe de faits, le début est insidieux.

L'enfant est frappé de paralysie parfois d'une manière soudaine, parfois d'une manière lente. C'est par hasard, comme dans la sclérose congénitale, que les parents s'aperçoivent que l'enfant ne peut se servir d'un membre paralysé. Lorsque la paralysie frappe le membre inférieur, c'est souvent le retard ou l'impossibilité de la marche qui révèle la perte des fonctions motrices.

La période de début de la sclérose lobaire est une période critique. De l'intensité des symptômes et de la multiplicité des lésions, dépend le pronostic. Lorsque les symptômes généraux sont graves, la mort peut survenir pendant cette première période soit pendant l'évolution des symptômes décrits par Strümpell, soit dans l'état de mal. Lorsque l'enfant survit (ce qui est le cas le plus fréquent), les symptômes évoluent d'ordinaire avec une assez grande lenteur. Lorsque la maladie est arrivée à sa période confirmée, elle se manifeste alors par des symptômes nerveux et par des troubles trophiques.

Convulsions. — Un symptôme très important de la sclérose lobaire est la persistance fréquente des convulsions, qui ont presque toujours existé au début de la maladie. Après un temps d'arrêt plus ou moins prolongé, ces convulsions reparaissent et se présentent sous plusieurs formes. Dans une première forme, ce sont des crises convulsives qui rappellent les crises d'épilepsie vraie. Ces crises sont précédées d'*aura*, bien étudiée par Wuillamier. Lorsque l'enfant est assez grand ou a gardé assez d'intelligence pour accuser les sensations anormales de l'*aura*, il devine l'approche de la crise à un état de malaise général, dont il fait part à ses parents. Parfois l'*aura* consiste