

XXXIV

POLIOENCÉPHALITES

PAR LE D^r E. AUSSET

Professeur à la Faculté de médecine de l'Université de Lille.

La polioencéphalite est une affection systématique qui a pour substratum anatomopathologique une dégénération des noyaux moteurs et des cellules du bulbe et de la protubérance. Ces noyaux moteurs font partie du même système anatomique et fonctionnel que les colonnes antérieures de la moelle. Ce système comprend trois territoires : le *territoire encéphalique supérieur* (noyaux des 5^e, 4^e et 5^e paires, des nerfs moteurs de l'œil); le *territoire encéphalique inférieur ou bulbaire* (noyaux de l'hypoglosse, du facial, noyaux moteurs du pneumogastrique, du glosso-pharyngien et de la 5^e paire); le *territoire spinal* (colonnes antérieures spinales).

Or, s'il est incontestable que l'une quelconque des parties de ce système peut être frappée isolément, on voit assez souvent les lésions envahir la totalité de ces trois territoires. Dans le premier cas, on aura une polioencéphalite supérieure ou inférieure, ou une poliomyélite antérieure; dans le second cas, s'il y a association, on assistera à une polioencéphalo-myélite, que cette évolution se fasse dans le sens ascendant ou dans le sens descendant.

D'autre part, il faut distinguer les polioencéphalites aiguës ou subaiguës des polioencéphalites chroniques, de même qu'à côté de la poliomyélite antérieure chronique il convient de placer la poliomyélite antérieure aiguë.

POLIOENCÉPHALITE SUPÉRIEURE AIGUE HÉMORRAGIQUE

Historique. — La littérature médicale est, ici, pauvre en documents. Les enfants que les auteurs ont observés (Bozzolo¹, Marfan², Batten³, Guiot⁴, Hockenjos⁵, Leroux⁶, Horveno⁷) présentaient en même temps d'autres troubles nerveux. A l'aide de ces documents, on peut toutefois fixer les caractères de cette forme de polioencéphalite.

Étiologie. — Si, chez l'adulte, l'alcool peut être le plus habituellement mis en cause, chez l'enfant on retrouve le plus souvent à l'origine de cette polioencéphalite diverses maladies infectieuses. C'est ainsi que Bozzolo la signale au cours de la diphtérie et de la grippe, Marfan après une varicelle, Guiot, Hockenjos, Leroux, Horveno, au cours de la coqueluche. Batten pense

(¹) BOZZOLO. *Rivista critica di clinica medica*. Firenze, 20 janvier 1900.

(²) MARFAN. *Traité des mal. de l'enf.*

(³) BATTEN. *The Lancet*, 20 décembre 1902.

(⁴) GUIOT. *Thèse de Paris*, 27 novembre 1902, p. 46.

(⁵) HOCKENJOS. *Thèse de Bâle*, 1900. Analyse dans *Arch. de méd. des enf.*, 1900, p. 568.

(⁶) LEROUX. *Thèse de Paris*, 1898.

(⁷) HORVENO. *Thèse de Paris*, 1899.

que la maladie est due, non pas à une infection spécifique produisant l'inflammation, mais, au contraire, à des thromboses des petits vaisseaux, se manifestant sous l'influence des différentes maladies infectieuses. Il est permis de penser que n'importe quelle infection, n'importe quelle intoxication peut produire ces symptômes morbides, et l'on peut admettre que de même que des méningites aiguës peuvent se montrer au cours de toute maladie infectieuse, d'une infection gastro-intestinale aiguë, par exemple, la même infection peut dans un autre cas se localiser dans cette portion du système nerveux et y constituer la polioencéphalite. Concetti¹ a, d'ailleurs, insisté tout particulièrement sur le rôle que joue l'infection et l'intoxication gastro-intestinales dans les diverses localisations nerveuses et spécialement dans la polioencéphalite aiguë.

Revilliod² a signalé la polioencéphalite aiguë au cours des oreillons.

Anatomie pathologique. — Les observations suivies d'un examen anatomo-pathologique complet sont rares; mais il est facile d'en dégager que les lésions sont essentiellement diffuses: la substance grise est ramollie, parsemée d'un pointillé hémorragique plus ou moins abondant, allant quelquefois même jusqu'à de véritables épanchements hémorragiques; on a trouvé du sang épanché dans le troisième ventricule et dans l'aqueduc de Sylvius; c'est d'ailleurs surtout à ce niveau que la substance grise est atteinte, au-dessous de ce troisième ventricule et de l'aqueduc. Les méninges sont le plus généralement atteintes d'inflammation, parfois même on y trouve du pus.

Le microscope montre que de nombreux leucocytes entourent la gaine des vaisseaux à l'endroit où siègent les lésions; on note aussi de l'exsudation sanguine jusque dans la substance nerveuse, elle-même enflammée et ramollie; ces extravasations ont complètement détruit les cellules des noyaux, irrité et même sectionné complètement les racines en relation avec les cellules ganglionnaires.

En dehors des foyers les plus habituels (noyaux des 5^e, 4^e et 5^e paires, des nerfs moteurs oculaires), les lésions peuvent atteindre toutes les parties du mésocéphale, et même la moelle simultanément, de telle sorte que, s'il s'agit le plus souvent d'une véritable mésocéphalite, on a aussi parfois affaire à de l'encéphalo-myélite. Il n'en est pas moins vrai que le maximum des lésions est très habituellement au niveau des noyaux de la troisième paire.

Symptômes. — C'est brusquement, ou du moins très rapidement, que les phénomènes cliniques de cette encéphalite se manifestent. L'enfant est pris de fièvre intense, de vomissements, de céphalée et tombe dans la torpeur, dans le coma. Les troubles oculaires s'accroissent dès le début; il existe un certain degré de ptosis, inégal des deux côtés; les globes oculaires sont déplacés dans un sens ou dans l'autre, et ce déplacement est plus ou moins marqué, suivant qu'il y a paralysie de tel ou tel muscle; il y a convergence ou divergence des globes oculaires; toutes les variétés de déviation peuvent être observées.

(¹) CONCETTI. *Arch. méd. enf.*, 1901, p. 500.

(²) REVILLIOD. *Revue méd. de la Suisse romande*, 1896, p. 752.

L'état des pupilles est variable ; on note de la dilatation ou du myosis ; elles peuvent être normales et réagir parfaitement.

Au début de la maladie tous les membres sont dans la résolution complète, l'anesthésie cutanée est absolue ; puis, peu à peu, la sensibilité et la mobilité réapparaissent en certains territoires, et la paralysie se localise, flasque, ou avec des contractions spasmodiques, pendant que la sensibilité redevient partout normale. Cette parésie ou cette paralysie peut envahir le nerf facial, le glosso-pharyngien, la 5^e paire, le grand hypoglosse (Medin¹). D'après Reviliod, on observe aussi en même temps, dans certains cas, des signes de polynévrites, de même que la paralysie labio-glosso-laryngée peut venir compliquer la scène.

Évolution ; pronostic. — Il s'agit d'une affection très grave, le plus souvent mortelle ; mais le pronostic n'est pas aussi absolument fatal qu'on l'a cru jusqu'à présent. Medin, dans son mémoire, rapporte des cas suivis de guérison avec ou sans reliquats paralytiques. Comby² a relaté une observation d'une fillette de 7 ans, qui guérit sans que la maladie laissât aucune trace.

Quoi qu'il en soit, on peut distinguer des formes aiguës qui évoluent en quelques jours, ou des formes subaiguës, comme dans le cas de Kalischer qui mit quatre mois et demi à faire son évolution.

La guérison complète, sans aucuns reliquats, peut s'observer, si les lésions ont été légères et circonscrites ; mais le plus souvent quand le malade guérit il reste avec des paralysies plus ou moins localisées ; il se passe ici absolument les mêmes phénomènes que dans la paralysie infantile classique, avec la gravité en plus, vu la localisation, car la polioencéphalite et la paralysie infantile sont une seule et même maladie avec des localisations nerveuses différentes.

Traitement. — Il est évidemment symptomatique, dépend de l'affection initiale, cause des accidents. Les antispasmodiques, la révulsion et la dérivation, les grands bains chauds prolongés, etc. seront la base de la thérapeutique.

POLIOENCÉPHALITE SUPÉRIEURE CHRONIQUE

Les lésions sont ici moins diffuses que dans la forme aiguë et elles atteignent presque toujours les noyaux des nerfs de la troisième et de la quatrième paire. On désigne aussi cette affection sous le nom d'*ophtalmoplégie nucléaire progressive* ; elle se caractérise essentiellement par des troubles de la musculature de l'œil. Mais, encore une fois, il est bien entendu que la maladie peut également se localiser aux noyaux inférieurs du bulbe ou à la substance grise de la moelle, comme les lésions primitives de la polioencéphalite inférieure, ou de la poliomyélite antérieure peuvent remonter et aller s'étendre jusque dans le domaine de la polioencéphalite supérieure. Cette considération est très importante à retenir pour ne pas se laisser égarer, en clinique, par les types mixtes.

(¹) MEDIN, *Arch. méd. des enf.*, 1898, p. 277.

(²) COMBY, *Archives de médecine des enfants*, 1898.

Quoi qu'il en soit, la polioencéphalite supérieure chronique est une affection très caractérisée cliniquement et anatomiquement ; nous lui conserverons, dans cette description, son appellation d'*ophtalmoplégie nucléaire progressive*, terme plus compréhensif et plus connu.

On distingue une *ophtalmoplégie interne*, intrinsèque, atteignant la musculature interne de l'œil (accommodateur et sphincter irien) et une *ophtalmoplégie externe*, extrinsèque, caractérisée par la paralysie des muscles moteurs du globe oculaire, c'est-à-dire de la musculature externe.

Historique. — C'est de Graefe qui, dans une série de publications (1866-1868) décrit, le premier, les ophtalmoplégies externes ; puis vinrent les travaux de Gowers, de Bristowe, de Blanc, de J. Ross. En 1880, Parinaud attribue à l'ophtalmoplégie interne une origine également nucléaire. En 1887, Westphal montra qu'en outre, dans l'ophtalmoplégie externe, le noyau de l'hypoglosse peut être lésé ; Charcot établit des rapports étroits entre l'ophtalmoplégie nucléaire, la paralysie labio-glosso-laryngée et l'atrophie musculaire progressive. Guinon et Parmentier, Blocq, Onanoff, Siemerling apportèrent leur contribution à l'étude de cette polioencéphalite chronique. En 1898, Ausset publia (*Leçons cliniques sur les Maladies des Enfants*, tome I^{er}), un cas d'ophtalmoplégie externe bilatérale, compliquée d'hémiplégie droite, et en avril 1899 (*Société de Médecine du Nord*), un autre cas, suivi d'une autopsie très complète, publiée dans la thèse de M. Raviart (*Les tubercules des Pédoncules cérébraux*, Lille 1900).

Etiologie. — On a signalé des cas *primitifs*, spontanés, se propageant au bulbe et à la moelle, et des formes *secondaires* succédant à la poliomyélite antérieure, à des psychoses, à la sclérose en plaques, etc.

La syphilis a été le plus souvent incriminée, de même que les diverses intoxications. Les infections et toxi-infections diverses doivent aussi être mises en cause : Goldflam (*Neur. Centralb.*, 1896, n^{os} 6 et 7) a relaté une observation consécutive à l'influenza.

Il existe des cas où il semble que les symptômes sont dus à une malformation, à un arrêt de développement. Gourfein (*Revue Méd. de la Suisse romande*, 1896) a relaté l'observation de six membres d'une même famille atteints d'ophtalmoplégie externe bilatérale. Heubner (*Société de Médecine berlinoise*, 1900) a rapporté le cas d'un enfant d'un an et demi qui mourut avec une paralysie faciale bilatérale, une paralysie de l'abducens et une parésie du moteur oculaire commun, et chez lequel on trouva, à l'autopsie, un arrêt de développement de la moelle et une atrophie des noyaux gris depuis l'olive jusqu'au noyau de la troisième paire.

La présence de tubercules pédonculaires peut produire le syndrome d'ophtalmoplégie externe ou interne (Voir le tableau de Raviart). Notre petite malade, dont l'observation a fait la base de la thèse de Raviart, avait une ophtalmoplégie externe progressive type ; l'autopsie montra la présence d'un gros tubercule pédonculaire.

Anatomie pathologique. — C'est dans le mémoire d'Hutchinson (1879) que nous trouvons la première observation de nécropsie de polioencéphalite supérieure chronique ; elle est due à Gowers. On y trouve notées les altéra-

rations cellulaires des noyaux de l'oculo-moteur; des lésions semblables ont été trouvées par Siemerling (*Arch. f. Psych.* 1891). Les noyaux sont le plus généralement atrophiés, les cellules qui les composent sont petites, arrondies, privées de prolongements, creusées de vacuoles, et très diminuées de nombre; on note aussi de petites hémorragies capillaires, la présence de cellules embryonnaires. Les fibres nerveuses émanant de ces cellules sont amincies, les racines nerveuses atrophiées. Les divers centres ne sont pas atteints au même degré, les plus antérieurs sont souvent sains, les masses latérales de l'oculo-moteur atteintes également, de même que les noyaux du pathétique et de l'abducens. Les lésions peuvent être symétriques ou ne siéger que d'un seul côté.

En dehors des noyaux oculaires, on peut noter des altérations des noyaux de l'hypoglosse, du glosso-pharyngien, du trijumeau, du facial; les cornes antérieures de la moelle peuvent être atteintes.

Dans notre observation (*in* thèse Raviart), l'enfant avait du ptosis gauche complet, du ptosis droit léger, de la dilatation de la pupille gauche réagissant encore, du strabisme externe gauche, de la paralysie des droits supérieur et inférieur gauches, de la parésie à droite, du léger strabisme externe droit, une névrite optique double, une hémiparésie de tout le côté droit, du facial inférieur droit, de la glossoplégie. L'examen microscopique a montré un tubercule solitaire du volume d'une noix siégeant dans la calotte, des pédoncules cérébraux et en ayant détruit ou altéré la plupart des éléments. « Le ruban de Reil latéral est dissocié, mais non détruit; quelques filets de l'oculo-moteur commun sont conservés; enfin le ruban de Reil médian et le locus niger de Sœmmering refoulés et en partie englobés dans le tubercule constituant une zone stratifiée où persistent encore des fibres à myéline séparant le tubercule du pied du pédoncule cérébral droit qui est sain, du pied du pédoncule cérébral gauche légèrement altéré. »

Symptômes. — Le début de la maladie est tout à fait insidieux. C'est tout d'abord une paupière supérieure qui se relève moins facilement que l'autre, puis l'autre se prend à son tour, et bientôt la chute s'accroît tellement que le malade, pour regarder en face de lui, doit rejeter sa tête en arrière; les globes oculaires sont plus ou moins recouverts, c'est-à-dire que le ptosis est plus ou moins complet; généralement le malade a l'air de dormir.

Si on examine les globes oculaires, on constate qu'ils sont immobiles, et à la période d'état le facies du patient est si caractéristique qu'il est impossible de s'y tromper. Le frontal est contracté, les sourcils arqués, tout cela pour suppléer à l'insuffisance des releveurs de la paupière supérieure. L'œil immobile a perdu son expression, il est soit dans la position médiane, soit en strabisme interne, soit en strabisme externe, soit en haut, ou encore les deux yeux ont des directions différentes; cela varie suivant la paralysie de tels ou tels muscles. Il existe toutefois encore certains mouvements volontaires des globes oculaires, qui s'accompagnent généralement de nystagmus. C'est le facies d'Hutchinson type, qui se distingue du facies de Benedikt en ce que, dans ce dernier, les yeux sont comme figés dans de la cire, absolument immobiles, et du facies de Parkinson où les muscles sont immo-

biles, rigides, mais non paralysés, et où les yeux sont largement ouverts.

La diplopie est habituellement absente; Blanc attribue cela à la lenteur avec laquelle s'effectue la déviation oculaire; dans ces conditions, l'œil fait abstraction des doubles images. S'il s'agit d'ophtalmoplégie externe pure, la musculature interne de l'œil est intacte.

Lorsqu'il y a ophtalmoplégie interne, on note de la parésie ou de la paralysie du sphincter irien et du muscle accommodateur; la pupille est dilatée et ne réagit plus. Le malade ne peut plus accommoder; le punctum proximum, rejeté en avant, se confond avec le punctum remotum.

Cette ophtalmoplégie interne peut précéder ou suivre l'ophtalmoplégie externe; elle peut apparaître d'emblée avec cette dernière.

Évolution. Pronostic. — La maladie évolue le plus souvent avec lenteur, et les paralysies ne sont complètes qu'après plusieurs années; il faut en excepter les cas dus à des tumeurs tuberculeuses ou autres (telles nos deux observations où l'évolution fut plus rapide). Il est vrai que, dans notre dernière observation, relatée dans la thèse de Raviart, le facial fut envahi, ce qui est toujours une complication redoutable, car cela signifie une propagation vers le bulbe, et on assiste alors à la paralysie de la langue, du voile du palais, à des troubles cardiaques et respiratoires, etc. La polioencéphalite supérieure s'est compliquée d'une polioencéphalite inférieure (paralysie labio-glosso-laryngée).

Dans d'autres circonstances la polioencéphalite, en descendant, a laissé intacts les noyaux du pneumogastrique; mais, au bout d'un temps parfois très long, on voit l'atrophie envahir la langue, les muscles de la nuque, des épaules, des bras, etc. Il s'agit d'une véritable atrophie progressive type Aran-Duchenne qui vient se surajouter aux lésions premières, c'est alors une polioencéphalo-myélite (Bristowe, Eichhorst, Guinon et Parmentier).

Ce que nous venons de dire a trait à l'ophtalmoplégie *progressive* chronique. Mais nous avons signalé plus haut des ophtalmoplégies *congénitales*, qui ont pour caractère essentiel d'être stationnaires. Ces ophtalmoplégies ont été étudiées par Mœbius, qui y distingue plusieurs variétés suivant la localisation des paralysies. Nous suivons depuis quelques années un enfant qui a un ptosis unilatéral (gauche) congénital, et qui semble bien rentrer dans l'une des variétés décrites par cet auteur.

Le pronostic de la polioencéphalite supérieure chronique est particulièrement grave; on a toujours à redouter la propagation vers le bulbe, et dans ces cas la terminaison fatale est la règle.

Diagnostic. — Il est évidemment très facile de diagnostiquer chez un malade l'existence de l'ophtalmoplégie; mais il est plus malaisé de préciser l'origine et la cause de la lésion, d'en délimiter tout à fait le siège.

La lenteur, la progressivité, la bilatéralité des paralysies oculaires, l'absence de phénomènes généraux, l'évolution silencieuse sont en faveur de la polioencéphalite chronique supérieure.

Les ophtalmoplégies que l'on peut observer au cours de la polioencéphalite supérieure aiguë sont habituellement d'origine sus-nucléaire, frappant les muscles qui servent à un même mouvement dans les deux yeux (paraly-

sies associées, paralysies conjuguées); elles s'accompagnent de symptômes généraux graves et aboutissent rapidement à la mort.

Dans les cas de tumeurs atteignant les racines des nerfs de l'œil, il y a, outre l'ophtalmoplégie, des hémiplégies alternes.

Si la lésion porte sur le trajet extra-central du nerf, l'ophtalmoplégie est totale (interne et externe), en même temps qu'on note de la névrite optique, des troubles de l'audition, etc.

Il faut noter que, dans les cas de grosse tumeur, les noyaux peuvent être détruits, les nerfs dégénérés, et la tumeur en se développant peut aller produire des lésions de voisinage qui pourraient faire penser qu'elle siège surtout sur le trajet du nerf. La lenteur de la marche, le mode de début surtout feront faire le diagnostic.

Les polynévrites peuvent donner lieu à de l'ophtalmoplégie externe. Le diagnostic est ici, parfois, très difficile. Il faudra faire bien préciser les anamnétiques, et l'existence d'une toxi-infection ou d'une intoxication antérieure sera très utile pour le clinicien. Les troubles de la sensibilité, la réaction de dégénérescence sont en faveur de la polynévrite; la polyurie, la glycosurie, l'albuminurie doivent faire penser à la polioencéphalite.

Traitement. — Il est malheureusement à peu près nul, sauf dans les cas où la syphilis sera en cause. Il faudra donc toujours la rechercher avec soin et appliquer un traitement mercuriel intensif, même si on ne fait que la soupçonner.

En dehors de cela, la strychnine pourra donner, de même que l'électrisation des muscles de l'œil, une amélioration passagère.

MYÉLITE BULBAIRE AIGÜE

La myélite bulbaire aiguë est une variété de polioencéphalite aiguë. C'est surtout par les travaux de Leyden, de Reinhold, d'Étter et de Mendel qu'elle est connue.

Les données concernant son étiologie sont assez vagues; elle est le plus souvent la suite d'une polioencéphalite supérieure aiguë ou d'une paralysie bulbaire progressive (Reinhold). Leyden l'a observée chez des rhumatisants et un alcoolique; Mendel l'a signalée à la suite de la diphtérie.

Le mémoire de Medin (*Arch. de Méd. des enfants*, 1898), l'observation de Comby (même volume), jettent un jour nouveau sur la nature de ces localisations nerveuses de l'infection. Ces auteurs ont bien montré que très souvent, chez l'enfant, l'infection se diffuse sur l'ensemble du système nerveux; la moelle peut être prise seule et l'on a alors de la poliomyélite antérieure aiguë, *uniquement spinale*, c'est la paralysie infantile classique; mais le virus peut en même temps se localiser sur l'encéphale, sur le mésocéphale, sur le bulbe, et l'on a alors de ces polioencéphalo-myélites dont nous avons parlé dans le chapitre des polioencéphalites. On ne peut plus aujourd'hui considérer la paralysie spinale de l'enfance comme devant rester dans son cadre anatomique et clinique étroit qu'on lui assignait autrefois, pas plus que l'on peut considérer comme exclusives les localisations morbides qu'on

rencontre au cours des diverses polioencéphalites. Poliomyélites et polioencéphalites se pénètrent souvent les unes les autres et il n'est pas rare d'observer, maintenant qu'ils sont mieux connus, des faits analogues à ceux relatés par Medin et par Comby. Et, si l'on veut dépouiller avec soin la littérature médicale, on verra rapidement que nombreuses sont les observations qu'on pourrait ainsi cataloguer; les faits relatés par Filatow dans son mémoire sur le *Syndrome bulbaire chez les enfants (la Médecine infantile, 15 mars 1895)* rentrent évidemment dans la catégorie de ces polioencéphalo-myélites. La myélite bulbaire aiguë peut donc, à vrai dire, constituer un lien, une transition entre la poliomyélite spinale et la polioencéphalite aiguë, ces trois localisations formant en réalité un tout, qui peut se confondre, se rencontrer chez le même sujet, et constitue une conception toute nouvelle, et tout à fait rationnelle de la paralysie infantile aiguë.

Anatomie pathologique. — Après ce que nous venons de dire, on conçoit que les lésions doivent être diffuses, au même titre que dans les polioencéphalites: foyers hémorragiques, foyers de ramollissement, dissociant et détruisant les centres nucléaires et les fibres nerveuses; vaisseaux gorgés de sang, à parois épaissies, envahies par les leucocytes, telles sont les lésions observées, surtout au niveau de la substance grise du plancher et des noyaux bulbaires.

Symptômes. — La maladie s'annonce par un début brusque, concordant souvent avec le début habituel de toute maladie infectieuse; c'est la fièvre qui s'allume, très intense, s'accompagnant de violents frissons, de céphalée, de raideur de la nuque, de vomissements. A ce moment, on ne peut prévoir ce qui va se passer. Mais bientôt on voit se préciser les symptômes bulbaires par l'apparition d'une paralysie du voile du palais; l'enfant déglutit mal, les liquides refluent par le nez, il tousse à chaque fois qu'il boit, il nasonne en parlant. Puis les muscles des lèvres et de la langue se prennent à leur tour, la parole devient bredouillante; les muscles de la face et des yeux peuvent être atteints. Les membres sont parésiés, les réflexes diminués, la force musculaire très affaiblie; l'intelligence s'obscurcit, le malade tombe dans le coma, et finit par mourir au milieu de troubles dyspnéiques ou par suffocation. Ce sont toujours les troubles respiratoires qui terminent la scène.

Évolution; pronostic. — L'issue est toujours fatale; en moins de huit jours dans la forme suraiguë, en deux à trois semaines dans les formes ordinaires, le malade est emporté, sans qu'aucune thérapeutique puisse enrayer la marche fatale des accidents.

Diagnostic. — Chez l'enfant, la méningite seule pourrait arrêter un instant le diagnostic, mais la marche rapide de la paralysie des nerfs bulbaires mettra rapidement sur la voie véritable.