

l'histoire de l'encéphalite. Cette douleur dure plusieurs jours, et manifeste des recrudescences en relation avec les poussées fébriles. Les mouvements et peut-être plus encore le bruit l'exaspèrent; nombre de malades accusent du vertige et la sensation d'un corps étranger dans la tête avec une singulière hyperesthésie faciale, de la photophobie, du myosis, des paralysies oculaires, du strabisme intermittent, du trismus, de la rigidité de la nuque et du tronc. Le signe de Kernig peut exister (Klippel) ainsi que la raie méningitique. Le délire et les cris dits hydrencéphaliques ne sont pas rares; en tout cas, l'insomnie avec agitation ou anxiété est la règle. Les vomissements et la constipation ne sont pas aussi constants que dans la méningite aiguë franche.

La durée de cette première période varie de trois ou quatre jours à huit ou dix.

2^o *Phase de rémission.* — Brusquement quelquefois, peu à peu le plus souvent, la période d'excitation, qu'on pourrait appeler période de céphalée circonscrite avec fièvre, fait place à une phase de calme relatif. La fièvre s'apaise, la céphalée s'atténue ou disparaît totalement. Il peut ne subsister qu'une sorte de torpeur, de fatigue générale, d'indifférence. Il semble que tout danger soit écarté. Cette amélioration n'est que passagère. C'est une fausse convalescence, d'autant plus trompeuse qu'elle persiste, souvent pendant plusieurs semaines, voire même pendant plusieurs mois, auquel cas l'amaigrissement et un véritable état cachectique doivent toujours laisser soupçonner que le danger reste imminent. Subitement les accidents de la troisième phase éclatent et se déroulent avec une extrême rapidité.

3^o *Phase paralytique.* — La troisième phase débute presque toujours par un ictus apoplectique, avec ou sans convulsions, avec ou sans contracture. A la suite de cet ictus, deux éventualités se présentent. Ou bien le coma prolonge l'état apoplectique, entrecoupé de crises jacksoniennes, et accompagné de déviation conjuguée de la face et des yeux; alors le malade succombe, sans presque avoir repris connaissance, dans un délai qui ne dépasse guère soixante heures; ou bien, à l'ictus succède une paralysie en général spasmodique, limitée le plus ordinairement à un côté du corps; cette hémiplegie s'installe d'une façon qui est souvent bien caractéristique, pièce à pièce (Hirt). En même temps réapparaît la céphalée initiale. La fièvre, qui dans ce cas s'allume promptement et dès le début des phénomènes paralytiques, est beaucoup plus intense que celle du ramollissement embolique, bien moins intense que celle de la méningite. Il est rare que l'hémiplegie ainsi survenue se limite à un membre ou à la face. Si elle est incomplète, elle se traduit en tout cas par un état spasmodique toujours très prononcé et beaucoup plus général, auquel participent non seulement les muscles innervés par le facial inférieur, mais aussi les muscles extrinsèques du globe oculaire. Le nystagmus, le myosis, l'inégalité pupillaire, les anesthésies disséminées et circonscrites sont des phénomènes à peu près constants. L'hémiopie appartient exclusivement aux abcès de la pointe occipitale. La mort a lieu dans le délire ou dans le coma.

Il est vraiment exceptionnel que cette troisième phase ait un début lent et progressif, et l'on s'est beaucoup demandé, sans arriver à résoudre le problème, comment il se fait que les accidents ultimes, auxquels la mort succède à si bref délai, éclatent avec une telle soudaineté. Il n'est pas admissible que l'abcès ne soit pas déjà complètement formé au commencement de la phase paralytique. S'il reste momentanément silencieux, pendant la durée de la phase de rémission,

cela peut à la rigueur s'expliquer par l'accoutumance des conducteurs nerveux. Mais pour concevoir l'explosion subite des spasmes et des paralysies de la fin, il faut ou bien admettre l'influence d'un de ces phénomènes d'inhibition qui semblent vouloir jouer un certain rôle dans la physiologie pathologique de l'avenir, ou bien se résigner à confesser notre ignorance, ce qui actuellement revient à peu près au même.

Dans quelques cas, du reste, on est en mesure de spécifier, sans erreur possible, la condition anatomique accidentelle qui a entraîné les symptômes convulsifs ou paralytiques de la dernière phase: par exemple, on peut voir l'infiltration, dans la capsule interne, d'un abcès jusqu'alors circonscrit, ou son envahissement dans le ventricule latéral. Pour des faits de ce genre l'interprétation est relativement simple; mais il s'en faut de beaucoup qu'ils représentent la majorité.

Forme latente. — Ce que nous venons de dire permet d'ouvrir un paragraphe spécial à une forme clinique où les deux premières phases font complètement défaut. La maladie commence par la paralysie terminale, ou, à quelques heures près, par le coma mortel.

Si l'on ignore les circonstances étiologiques, telles qu'une ancienne otite moyenne ou une carie spécifique des sinus frontaux qui ont pu donner lieu, chez un sujet jeune, à un ensemble symptomatique si imprévu et presque toujours fatal, on ne sait à quelle lésion le faire remonter et l'autopsie seule procure la satisfaction tardive du « diagnostic ferme ».

Enfin il est même des cas où la mort survient sans symptômes. On constate alors que l'abcès occupait soit le centre du lobe frontal, soit la partie postéro-externe du lobe occipital. A ces localisations profondes ne correspondent pas de symptômes appréciables lorsque les conducteurs du centre ovale ne sont pas absolument interceptés: c'est là précisément ce qui a lieu dans l'encéphalite suppurée. Pour cette raison, l'abcès cérébral occupe une place importante dans l'étiologie de la *mort subite*.

Forme rémittente. — Il s'agit ici d'abcès qui évoluent en deux actes, séparés par un entr'acte plus ou moins long. Le premier acte est marqué parfois par de la céphalée et de la fièvre, parfois par un accès de manie, d'autres fois par un délire aigu. Puis tout se calme et le malade semble guéri. Mais au bout de quelques semaines, de quelques mois, d'un an même, survient le second acte, suivi habituellement de mort rapide.

Forme de tumeur cérébrale. — Il est des abcès cérébraux qui se comportent comme de véritables tumeurs cérébrales dont ils présentent la symptomatologie classique, sur laquelle il est inutile d'insister ici.

Forme d'infection générale aiguë. — Les signes cérébraux de l'abcès sont absents pour ainsi dire; ils sont remplacés ou dominés par des symptômes d'infection générale aiguë. On conçoit que l'erreur de diagnostic soit difficile à éviter, d'autant que l'évolution est dans ces cas extrêmement rapide.

Diagnostic. — En dehors du traumatisme ou de toute autre influence notablement connue, le début de l'encéphalite est toujours difficile à apprécier. Les anamnestiques ont par conséquent une valeur de premier ordre dans le diagnostic des abcès cérébraux. Il est bien certain que l'apparition de l'aphasie ou d'une monoplégie chez un sujet atteint d'une otite moyenne⁽¹⁾ entraîne

(1) SAENGER et SICLA, *Centralbl. f. Chir.*, 1898, n° 10.

presque nécessairement le diagnostic d'abcès cérébral. Lorsque les données de cet ordre nous manquent, nous devons forcément nous rabattre sur les renseignements plus généraux qui permettent le diagnostic par élimination.

Donc, si l'on s'est assuré qu'il n'existe aucune trace de traumatisme crânien, aucun signe de catarrhe chronique de l'oreille, aucune lésion spécifique de l'orbite ou des cavités profondes des fosses nasales, etc., la question se posera de la façon suivante : Étant donné un ensemble symptomatique caractérisé par des phénomènes douloureux, convulsifs, ou paralytiques, avec fièvre, ictus jacksoniens, coma apoplectique, etc., quelles sont les affections cérébrales qui peuvent lui donner naissance ?

La *méningite tuberculeuse infantile*, dans les conditions assez spéciales d'âge et d'hérédité morbide où elle se présente, est presque toujours facile à reconnaître. Au contraire, la forme larvée des adultes, si bien étudiée par Chantemesse, peut aisément donner le change. « La localisation régionale des accidents, la succession des phases dynamogéniques et paralysantes des réactions cérébrales peuvent être identiques; quand le processus atteint plus tard la méninge, la céphalée circonscrite, l'apparition de la raie méningée, du ventre en bateau, des vomissements, des irrégularités même du pouls, complètent une similitude trompeuse (1). » Il en est de même de ces méningites « par insolation » auxquelles il vient d'être fait allusion et dont les exemples sont par trop exceptionnels pour entrer en ligne de compte. Dans ces affections, d'ailleurs, la céphalée n'est jamais limitée avec précision.

L'hémorragie cérébrale et le ramollissement par thrombose ou embolie se manifestent dans l'immense majorité des cas par un ictus apoplectique initial. Si ce mode de début appartient aussi à l'abcès du cerveau, on peut considérer comme vraisemblable qu'un sujet jeune, non syphilitique, non alcoolique, non rhumatisant, non tuberculeux, brusquement surpris par une apoplexie accompagnée de fièvre avec des phénomènes convulsifs, est plutôt sous le coup d'une encéphalite circonscrite suppurée que d'une hémorragie capsulaire ou d'un ramollissement cortical.

Le problème est rigoureusement le même pour ce qui a trait au diagnostic des tumeurs et en particulier des tumeurs parasitaires. Ici encore le début peut être d'une instantanéité absolue. On tiendra compte toutefois de ce que les ictus cérébraux par tumeurs s'accompagnent rarement de fièvre. Si, d'autre part, dans les cas à évolution lente, les tumeurs donnent lieu à une céphalalgie circonscrite, celle-ci s'installe en général beaucoup plus progressivement et dure beaucoup plus longtemps. En outre, les convulsions épileptiformes, chez les sujets atteints de tumeurs, sont beaucoup plus fréquentes; elles surviennent à intervalles plus ou moins régulièrement espacés comme chez les épileptiques; et elles l'emportent de beaucoup, comme importance, sur les phénomènes paralytiques. Parmi ces derniers, le strabisme est chose vulgaire; il est tout à fait exceptionnel dans l'encéphalite suppurée. Il en est de même de l'atrophie papillaire, très commune dans les tumeurs et tout à fait rare dans les abcès.

La *pachyméningite hémorragique* est d'un diagnostic plus malaisé; elle aussi fait suite au traumatisme; elle aussi est capable de produire une douleur unilatérale, d'allumer la fièvre, de provoquer des paralysies spasmodiques ou des convulsions épileptiformes. Mais on se rappellera que la douleur de la pachy-

(1) CHAUFFARD. Soc. méd. des hôp., 31 juillet 1891.]

méningite est toute superficielle, qu'elle est bien moins circonscrite, qu'elle s'étend sur le territoire des branches de la cinquième paire affectées aux méninges, enfin qu'elle n'est pas exaspérée par les mouvements; que la fièvre est tout à fait passagère; enfin que les ictus convulsifs succèdent immédiatement à une période de dépression, sans l'accalmie intercalaire qui s'observe dans l'abcès cérébral.

La *pachyméningite des alcooliques et des vieillards*, vu sa bilatéralité, vu surtout les conditions étiologiques qui la gouvernent, ne peut prêter à aucune confusion.

Lorsqu'on a, par élimination, conclu à l'existence d'un abcès cérébral, le problème n'est encore qu'à demi résolu. Il faut localiser le foyer. Sur ce point, nous n'avons rien à ajouter à ce qui a été déjà dit relativement aux localisations en général. C'est de cette localisation, dans chaque cas particulier, que dépend l'intervention chirurgicale. Il ne faut pas oublier surtout que si les phénomènes localisés sont complexes et ne semblent pas se rapporter à une lésion localisable, cela tient à ce que les abcès du cerveau sont très fréquemment multiples, et que dans nombre d'observations un foyer cérébelleux coexiste avec un foyer cérébral.

Le siège du mal initial ne donne pas des renseignements bien intéressants au point de vue de la localisation de l'abcès. On sait que les abcès cérébraux consécutifs à une lésion des fosses nasales occupent habituellement les lobes frontaux et restent souvent latents. On sait aussi que les abcès consécutifs à une fracture du crâne présentent généralement une symptomatologie en rapport avec le siège de la fracture.

Pronostic. — Il est inutile d'insister sur la gravité du pronostic. D'abord parce que les cas frustes à évolution foudroyante défient non seulement tout traitement, mais bien souvent tout diagnostic; ensuite parce que la multiplicité et le volume des abcès ne sont guère compatibles, même dans les formes lentes, avec une réparation *ad integrum*; puis, parce que l'intervention chirurgicale, si elle n'est pas trop tardive, n'est presque jamais suffisamment complète; enfin parce que, dans les observations les plus favorables, le délabrement spontané ou opératoire de l'hémisphère a nécessairement des conséquences désastreuses sur le mécanisme si délicat et si compliqué de l'encéphale.

Traitement. — La thérapeutique peut être efficace avant la formation de l'abcès proprement dit, lorsqu'il est possible de diagnostiquer une encéphalite. Toutes les révulsions et toutes les dérivations doivent être, en pareil cas, pratiquées avec la plus grande promptitude et la plus grande énergie: les émissions sanguines locales et, immédiatement après, les applications de glace *loco dolenti*, sont les moyens qu'on a employés de tout temps et qu'on emploiera sans doute longtemps encore. La dérivation intestinale par les purgatifs drastiques, la médication hyposthénique contre les accidents spasmodiques et l'excitation, la médication stimulante contre les phénomènes de dépression ou de torpeur, sont, d'une manière générale, les ressources médicales proprement dites. L'iodure de potassium, en dehors de l'infection syphilitique, ne semble exercer aucune influence sur la collection une fois formée. Mais il est de toute prudence d'y recourir quand même, la syphilis étant, par excellence, la cause méconnue.

Lorsque les symptômes de la suppuration locale sont tellement évidents que le doute n'est plus possible, on doit tenter l'évacuation du pus. Il est fâcheux d'avoir à reconnaître que cette intervention est presque toujours trop tardive pour être couronnée de succès. C'est qu'en effet l'évidence n'apparaît qu'après la période de rémission. Pour agir utilement, il faudrait ouvrir la collection pendant cette période, c'est-à-dire avant les accidents ultimes qui lèvent tous les doutes. On n'est pas toujours suffisamment édifié sur l'existence et sur le siège de l'abcès pour oser recourir prématurément au moyen suprême, à la trépanation, le seul traitement cependant qui laisse quelque espérance. La prudence même excessive ne saurait être blâmée. Mais il faut se souvenir des quelques succès obtenus, les considérer comme le but à atteindre, tenir compte de l'innocuité reconnue de la trépanation, et envisager finalement l'issue fatale, si l'on s'abstient.

CHAPITRE XII

ENCÉPHALITE CHRONIQUE ET ENCÉPHALOPATHIES ATROPHIQUES DE L'ENFANCE

Les enfants, depuis la naissance jusqu'à l'époque de la deuxième dentition, sont sujets à toute une série d'affections organiques de l'encéphale qui, avec un substratum anatomique variable, se manifestent par un ensemble de symptômes cliniques assez constant. La question de localisation, chez eux comme chez l'adulte, l'emporte sur toutes les autres, cela va de soi. Les cas, par conséquent, ne sont pas forcément identiques; mais d'une manière générale, et quelle que soit la nature des lésions qui provoquent le syndrome, ce dernier est presque toujours caractérisé par des *troubles de la motilité où l'élément spasmodique domine, combinés avec des modifications plus ou moins profondes de l'intelligence.*

Les altérations de l'encéphale dont il s'agit consistent en divers modes d'inflammations chroniques, soit spontanées, soit consécutives à des ischémies ou à des hémorragies circonscrites : la sclérose lobaire, la sclérose de tout un hémisphère, la méningo-encéphalite partielle, la porencéphalie, autant de variétés anatomiques, suffisamment définies par leurs noms mêmes, et auxquelles font suite les troubles fonctionnels qui vont être étudiés. Parmi ces derniers il en est un dont le type clinique est si spécial et si remarquablement homogène qu'on a pu pendant bien longtemps le considérer comme relevant toujours d'un seul et même processus encéphalopathique : l'*hémiplegie spasmodique infantile*. Il s'en faut cependant que cette hémiplegie appartienne exclusivement à telle ou telle forme d'encéphalite. La lésion importe peu; sa localisation, nous le répétons à dessein, exerce une influence beaucoup plus grande. Mais ce qui, plus encore peut-être que la localisation, donne au tableau clinique un aspect tout particulier, c'est ce fait que le processus débute à une période de la vie où le cerveau est encore incomplètement formé, où ses fibres commissurales et ses faisceaux anastomotiques sont à peine ébauchés. Il y a donc dans

l'histoire des encéphalopathies *infantiles* quelque chose de très spécial et absolument inhérent à l'âge.

C'est seulement depuis une cinquantaine d'années que l'attention s'est portée sur ce point. Jusqu'alors il n'y avait point été fait allusion et le seul document relevé par Charcot était le célèbre tableau du *Pied bot* de Ribera qui figure au Louvre. Les auteurs classiques Cazauvielh, Cruveilhier, Lallemand, n'ont pas soupçonné l'importance des formes multiples de l'encéphalopathie de l'enfance. Les premiers travaux utiles à consulter sont ceux de Turner et de Cotard, suggérés par Charcot. Ils visent plus spécialement l'anatomie pathologique. En ce qui touche la clinique, les nombreuses publications de Bourneville et de ses élèves représentent une œuvre absolument remarquable, de beaucoup la plus complète, la plus instructive et la plus nouvelle. Chose inouïe, on l'a ignorée à peu près jusqu'au jour où Strümpell vulgarisa la nosographie de l'encéphalopathie en général, pour laquelle il proposait un nom nouveau, celui de *polio-encéphalite*. Ce mot, que nous avons employé pour désigner une forme anatomique un peu plus spéciale, fit fortune, et, un peu grâce à lui, certains médecins en vinrent à se figurer qu'il s'agissait d'une maladie inconnue jusqu'alors. Il faudrait, pour être complet, ajouter à cette liste de noms ceux de Robert Boyd, de Heine, de Ross, de Bianchi, de Freud, de Kundrat. On trouvera la participation de chacun de ces auteurs à l'étude de l'encéphalopathie dans l'article *Hémiplegie* du Dictionnaire encyclopédique, signé de Pierre Marie, et qui est, à tous égards, un modèle du genre.



FIG. 79. — Le pied bot (Ribera).

Pour faciliter la compréhension des encéphalopathies atrophiques de l'enfance, nous décrirons séparément leurs formes anatomo-pathologiques, puis leurs formes cliniques. On concevra, malgré cette dissociation, les affinités de toutes leurs variétés et le trait commun qui les unit. En effet, si le tableau symptomatique est quelquefois absolument complet, si aux troubles moteurs d'ordre spasmodique s'ajoutent les troubles psychiques profonds qui caractérisent l'*idiotie*, il ne manque pas de cas où l'on observe séparément les uns et les autres.

Étiologie. — Elle ne présente de spécial, si l'on peut ainsi dire, que la multiplicité des causes. Chez l'enfant, chez le nouveau-né, chez le fœtus, les causes de l'hémorragie cérébrale, du ramollissement, de l'encéphalite ne sont pas celles qui font les mêmes lésions chez l'adulte. Le système veineux l'emporte sur le système artériel; la thrombose des sinus est fréquente (Gowers) et elle