

entraîne des désordres qui ne compromettent pas fatalement l'existence. L'accouchement prématuré, la dystocie surtout, sont parmi les causes qui favorisent le plus efficacement ces graves altérations (Little) et qui font que la maladie est constituée dès la naissance et même dès avant la naissance.

L'asphyxie des nouveau-nés relève souvent d'une dystocie ou d'une intervention obstétricale : forceps, version, longueur démesurée du travail, séjour prolongé de la tête au passage, etc. Or, l'asphyxie des nouveau-nés est une cause fréquente et indiscutée d'encéphalopathie infantile. On a également incriminé les accidents de la grossesse et parfois non sans raison. On a même mis en cause les émotions maternelles. Il est certain que le rôle de celles-ci a été exagéré, mais on ne peut pas nier qu'une émotion violente, éprouvée par la mère, ne soit capable de troubler l'encéphale du fœtus.

Quant à l'infection, elle joue aussi un rôle important surtout dans la pathogénie de l'encéphalite aiguë ou subaiguë. Strümpell lui attribue l'influence principale : la rougeole, la scarlatine, la coqueluche (P. Marie) seraient, d'autre part, des maladies capables de produire la *poliomyélite infantile*. Si contestable que paraisse ce fait à quelques auteurs — et même des plus autorisés — on doit rechercher avec soin la part qu'il prend à l'étiologie des *polio-encéphalites*. Or, la coïncidence de la polio-encéphalite et de la polio-myélite chez les enfants d'une même famille, *a fortiori* chez un même enfant (P. Marie, Lamy), donne créance à l'hypothèse de l'identité de nature des deux affections.

La syphilis et l'alcoolisme du père ou de la mère ont une influence très vraisemblable.

Les récentes statistiques, publiées par Bourneville<sup>(1)</sup>, montrent que l'influence de l'alcoolisme paternel ou maternel est autrement grave que celle de la syphilis. Sur un total de 2554 cas d'encéphalites chroniques de l'enfance, on voit que 955 pères, 80 mères et 40 père et mère faisaient des excès de boisson, c'est-à-dire 41 pour 100. Il est à souligner que souvent la conception a eu lieu pendant l'ivresse alcoolique. Par contre, la syphilis des parents n'a été relevée que 21 fois sur 2872 observations.

On a signalé encore, parmi les causes de l'encéphalopathie infantile, certaines professions insalubres des parents, et particulièrement l'intoxication par le plomb, le mercure, le cuivre, le phosphore, etc. « Les autres intoxications (opium, cocaïne, etc.) ont certainement une action sur le produit de la conception, mais, quant à présent, des renseignements exacts font défaut. »

Enfin il faut accorder au traumatisme crânien un certain chiffre dans la statistique générale. Il ne s'agit pas alors d'encéphalopathie pure et simple, mais de méningo-encéphalite.

**Anatomie pathologique.** — C'est Cazauvielh qui, le premier, en 1827, ouvrit la voie<sup>(2)</sup>, dans un travail consacré aux arrêts de développement du cerveau chez les nouveau-nés. La distinction qu'il établit dès cette époque parmi les cas montre qu'il ne s'agit pas d'une lésion constante et univoque : l'agénésie primitive générale ou partielle ne serait qu'une imperfection du développement, sans altération proprement dite de la substance du cerveau ; par contre, l'agénésie secondaire serait une altération de la structure intime, entraînant un arrêt de

(1) BOURNEVILLE. Article Encéphalites chroniques. Idiologies. *Traité de méd. et de thérap.* de BROUARDEL-GILBERT, t. IX.

(2) *Recherches sur l'agénésie cérébrale et la paralysie congénitale.* Paris, 1827.

développement. Quant à l'altération de structure, elle consisterait en kystes, en foyers de ramollissement, etc.

Avec de pareilles conclusions la question restait encore bien indécise. Lallemand, en 1854, démontra que la prétendue agénésie cérébrale n'était pas un fait spontané, mais la conséquence d'une *encéphalite*. C'était un grand pas vers la solution du problème. V. Heine, en 1840, ajouta de précieuses remarques aux observations précédentes. Enfin Cotard, en 1868, à l'instigation de Charcot, eut le mérite de rassembler un nombre imposant de faits bien étudiés, grâce auxquels il put préciser et en quelque sorte fixer les lésions de toutes ces encéphalopathies disparates. Si, depuis lors, on a ajouté quelque chose à son œuvre, on n'y a rien changé dans ce qu'elle a d'essentiel.

Les encéphalopathies de l'enfance sont tantôt des encéphalites traumatiques, tantôt des foyers d'hémorragie, tantôt des ramollissements, tantôt des excavations poreuses (porencéphalie), tantôt des scléroses, tantôt des méningites diffuses.... On pourrait augmenter cette liste, car toutes les lésions sont capables de la même résultante clinique, si elles se forment sur un cerveau incomplètement développé. C'est parce que le tableau clinique est le même qu'on s'attendait, dans le principe, à trouver une altération encéphalique invariable.

Les encéphalopathies infantiles ne comporteraient donc pas une étude anatomique spéciale, et il suffirait de revenir à la description déjà faite des lésions banales des hémisphères, si le cerveau du nouveau-né et de l'enfant ne présentait pas certains modes d'activité morbide que n'a plus le cerveau de l'adulte.

Les encéphalites traumatiques ne méritent pas qu'on s'y arrête. Nous mentionnerons seulement les plaques jaunes superficielles et les kystes apoplectiques, et nous insisterons davantage sur la méningite, l'hydrocéphalie, la porencéphalie et la sclérose lobaire.

**Ramollissements.** — Il y a peu de chose à dire des plaques jaunes superficielles qui représentent des foyers d'anciens infarctus. Leurs dimensions et leur siège sont très variables. Elles ont seulement ceci de spécial que les circonvolutions avoisinantes sont rétractées et comme attirées vers le centre du ramollissement.

**Hémorragies.** — Ici, comme chez l'adulte, les loges apoplectiques sont des cavités à parois et à cloisons celluluses dont le contenu séreux a perdu la coloration sanguine. Ces sortes de kystes sont également des centres d'attraction pour les parties environnantes, et, là encore, la surface du cerveau est déprimée, rétractée, flétrie.

Il importe de faire remarquer que l'examen histologique a montré récemment que les foyers hémorragiques et nécrobiotiques dans le cerveau de l'enfant étaient rares et que les plaques jaunes, les ratatinements ocreux des circonvolutions, signalés par les anciens observateurs, relevaient souvent soit d'un placard de sclérose névroglie, soit d'une nécrobiose localisée de méningo-encéphalite diffuse.

**Méningite.** — Les méninges adhèrent l'une à l'autre et la dure-mère épaissie adhère souvent au crâne. La pie-mère est vascularisée, ecchymotique même par places, épaissie, unie aux circonvolutions sous-jacentes sur une surface plus ou moins étendue. Il n'est pas rare que les deux lobes frontaux adhèrent l'un à l'autre et que les deux feuillets de la pie-mère, au pied des sillons, soient étroitement accolés. Ces lésions prédominent sur les lobes frontaux et sur la convexité des hémisphères. Si on cherche à détacher la pie-mère on détermine

des ulcérations d'étendue et de profondeur variables; dans des cas très avancés les adhérences sont telles qu'on arrache toute la substance grise sur une longue surface et qu'on met la substance blanche à nu.

Ces altérations méningées et encéphaliques s'accompagnent souvent de dilatations des ventricules latéraux et assez souvent de pseudo-porencéphalie et de sclérose cérébrale.

Histologiquement il s'agit de méningo-encéphalite. Les méninges forment une membrane fibro-conjonctive à fibres serrées dans les couches superficielles, à réseau plus lâche dans les couches profondes dont les mailles sont envahies par de nombreuses cellules rondes. Les gros vaisseaux sont intacts, tandis que les capillaires, fragiles et augmentés de nombre au point de constituer de véritables angiomes, ont leurs gaines remplies également de cellules rondes. Du côté de l'écorce, les lésions d'encéphalite sont d'autant plus accusées qu'on examine une région plus superficielle. Les cellules nerveuses sont déformées, atrophiées, gravement altérées; les fibres nerveuses, surtout les fibres tangentielles, sont profondément atteintes et nombre d'entre elles ont disparu. Par contre, la névroglie et les vaisseaux sont relativement respectés, et leurs lésions se réduisent à un degré léger de périartérite et de prolifération névroglie.

Ce sont là des lésions de méningo-encéphalite qui ne sont pas sans rapport avec les lésions de la syphilis cérébrale et de la paralysie générale chez l'enfant. Elles se distinguent de cette dernière par les caractères de la méningite qui est ici plus généralisée, plus marquée et qui atteint la dure-mère, et par les caractères de l'encéphalite corticale qui est ici plus étendue et plus destructive.

**Hydrocéphalie.** — Dans l'*hydrocéphalie primitive interne*, dont nous nous occupons exclusivement ici, il s'agit habituellement d'hydrocéphalie ventriculaire. La quantité de liquide contenu dans les ventricules (ventricules latéraux surtout) varie de 100 grammes à plusieurs livres. Dans les cas accentués « le cerveau, dit Bourneville, consiste en une vaste poche membraneuse recouverte d'une faible couche de substance cérébrale qui, dans les régions temporales, conserve presque toujours l'aspect des circonvolutions, mais qui, dans d'autres régions (cornes frontale et pariétale), n'a que quelques millimètres d'épaisseur et affecte la consistance d'un ballon de caoutchouc désenflé ». Le septum lucidum et le trigone sont détruits, le corps calleux réduit à une mince membrane et le centre ovale très réduit de volume. Le cervelet, la protubérance, le bulbe et la moelle paraissent sains à l'œil nu. Les noyaux gris centraux et les pédoncules forment des masses aplaties.

La lésion classique n'est autre que la *méningite des ventricules latéraux*. L'épithélium de l'épendyme a proliféré et formé soit des diverticules, qui se perdent dans les régions profondes, soit des granulations qui saillent dans les ventricules.

Les plexus choroïdes, tantôt hypertrophiés, tantôt atrophiés, renferment des vaisseaux dont les parois sont très épaisses, la lumière diminuée et dans lesquels la circulation est considérablement ralentie. Le centre ovale et les circonvolutions sont atrophiés, et des ventricules partent des rayons de sclérose qui se dirigent vers l'écorce.

Ces dernières lésions relèvent-elles du refoulement mécanique qu'exerce le liquide intra-ventriculaire? Ne dépendent-elles pas plutôt d'une lésion encéphalique contemporaine de la méningite ventriculaire? Cette dernière hypothèse

est fort vraisemblable, et explique beaucoup mieux les lésions que nous venons de mentionner dans l'écorce et dans le centre ovale.

**Porencéphalie.** — Ce nom, de date récente, créé par Heschl, vulgarisé par Kundrat, ne désigne pas une lésion de nature spéciale, mais le résultat ultime d'une série de lésions anciennes, caractérisées par la présence de cavités (*porus*), s'ouvrant comme des cratères à la surface des hémisphères. C'est, si l'on veut, le degré superlatif de la rétraction cicatricielle. Signalée par Turner, parfaitement décrite par Cotard, qui commit la seule faute de ne pas lui donner un nom, la porencéphalie peut être constatée non seulement chez les sujets qui succombent tardivement à une encéphalopathie infantile, mais encore chez les nouveau-nés et chez les fœtus mort-nés. Et, tout de suite, une distinction est nécessaire.

La cavité cratériforme, le *porus* qui s'enfonce dans la profondeur de l'hémisphère, atteint parfois le ventricule latéral et se continue librement avec lui. C'est exclusivement à cette disposition que l'inventeur du mot, Heschl, avait réservé le nom de *porencéphalie*. Or, il semble acquis que cette *porencéphalie vraie* résulte d'un arrêt de développement, tandis que l'autre (celle où le *porus* ne communique pas avec le ventricule) est consécutive à un processus destructif, nécrobiotique, aboutissant lui-même à la formation d'un pseudo-kyste. Bourneville et Sollier ont consacré à cette question une étude dont les conclusions méritent d'être rapportées intégralement.

« Il y a lieu de considérer deux formes de porencéphalie : la porencéphalie vraie et la pseudo-porencéphalie.

« La porencéphalie vraie est le résultat d'un arrêt de développement, et est par conséquent congénitale; la pseudo-porencéphalie est consécutive à un processus destructif, probablement dû à un trouble circulatoire, et survient soit pendant la vie intra-utérine, soit plus tard.

« Dans la porencéphalie vraie, il y a communication de la dépression avec le ventricule latéral. Dans la pseudo-porencéphalie cette communication n'existe pas. Toutefois, cette absence de communication n'a pas une valeur absolue, car on peut très bien supposer que le processus nécrobiotique puisse détruire complètement la substance cérébrale jusqu'au ventricule latéral et établir ainsi une large communication avec lui.

« La disposition des circonvolutions a, au contraire, une plus grande importance. Dans la porencéphalie vraie, celles-ci sont disposées en rayonnant autour du *porus* dans lequel elles plongent. Dans la pseudo-porencéphalie, au contraire, les circonvolutions sont coupées irrégulièrement et les parties qui en ont été respectées n'ont subi aucune déviation dans leur direction.

« La forme de la dépression est bien différente dans les deux cas : dans la porencéphalie vraie, on voit une sorte d'infundibulum, quelquefois une simple fente ou un orifice presque circulaire. Dans la pseudo-porencéphalie, on voit une vaste excavation béante, dont les parois, au lieu d'être formées par les circonvolutions, sont constituées par la substance blanche recouverte par la membrane d'un pseudo-kyste qui lui adhère intimement.

« Malgré l'étendue relativement beaucoup plus considérable de la *pseudo-porencéphalie*, les phénomènes psychiques peuvent être moins marqués que dans la porencéphalie vraie, qui s'accompagne presque toujours d'idiotie complète (1). »

(1) BOURNEVILLE et SOLLIER. Contribution à l'étude de la porencéphalie et de la pseudo-porencéphalie. *Recherches clin. et thérap. sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie*. Paris, 1891.