

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 dégonflé ». 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.

La porencéphalie, plus souvent bilatérale qu'unilatérale, est plus accentuée d'un côté que de l'autre. Elle intéresse habituellement les circonvolutions frontale et pariétale ascendante, troisième frontale, pariétale inférieure et première temporale.

Aux conclusions de Bourneville et Sollier il faut immédiatement ajouter la remarque suivante, déjà faite par Kundrat : la lésion porencéphalique, congénitale ou acquise, est toujours nettement en rapport avec un territoire artériel. Cela équivaut à dire que la lésion primitive est toujours d'origine vasculaire. On conçoit aisément que la porencéphalie acquise, celle qui résulte d'un processus nécrobiotique par hémorragie ou ramollissement, représente le dernier terme d'une rétraction cicatricielle. En ce qui concerne la porencéphalie vraie, celle de l'arrêt de développement, il est permis également d'admettre une influence vasculaire, à cette différence près que les parties manquantes, au lieu d'avoir disparu par nécrobiose, ne se sont jamais développées : leur artère nourricière faisait défaut, un *vide* remplace la substance que cette artère aurait pu nourrir. Le vide n'est presque jamais que relatif ; c'est-à-dire que la cavité n'équivaut pas en capacité à la masse de substance nerveuse soustraite au régime circulatoire. Ce qui la comble en partie, c'est une production gliomatueuse adjacente et sous-jacente à sa paroi. Il n'est pas sans intérêt de faire remarquer que la gliomatose dont il s'agit ressemble de tout point à celle des gliomes primitifs. Qui plus est, le tissu de névroglie subit parfois une ossification partielle (1).

En résumé, la porencéphalie, vraie ou fautive, est toujours la conséquence d'un vice de circulation ; et, cliniquement, elle a, à peu de chose près, les mêmes conséquences, puisqu'elle empêche le développement de certains organes destinés à de certaines fonctions, ou qu'elle les supprime une fois développés.

Quant à la disposition différente des circonvolutions dans la pseudo-porencéphalie et dans la porencéphalie vraie, une comparaison, qui nous semble légitime, la fera bien comprendre. Dans la pseudo-porencéphalie, la lésion acquise agit sur l'écorce du cerveau comme un ver parasite sur l'enveloppe d'un fruit mûr. Le fruit piqué ne perd point sa forme générale et la nutrition n'est troublée qu'à la surface. La pellicule superficielle et les parties sous-jacentes sont altérées dans les seules limites où l'influence du parasite et de ses sécrétions a pu s'exercer. Le cerveau, dans la porencéphalie vraie, est comme un fruit piqué longtemps avant sa maturité. S'il continue à se développer, toutes les parties qui entourent la piqure se rétractent en infundibulum jusqu'à la cavité du noyau central et forment des plis cicatriciels convergents dont le centre correspond au point piqué. Le porus superficiel, en d'autres termes, communique avec le ventricule latéral, tandis qu'il en reste séparé lorsque la lésion se produit après la formation d'une masse suffisante de parenchyme.

Pour expliquer le mécanisme de la porencéphalie vraie on a émis une série d'autres hypothèses. On a invoqué la nécrose soit par anémie (Kundrat), soit par compression, l'agénésie primitive d'une partie du cerveau (Bourneville), le traumatisme (Virchow).

**Sclérose lobaire primitive.** — La sclérose cérébrale atrophique est une lésion de la première enfance, peut-être même une lésion déjà réalisée pendant la vie intra-utérine (*encéphalite congénitale* de Virchow). Elle occupe souvent les deux

(1) TH. ZACHER. *Arch. f. Psych.*, XXI, 58.

hémisphères, mais presque toujours elle prédomine sur l'un d'eux, et, dans ce dernier cas, s'étend sur une grande surface.

La *substance cérébrale* est indurée, principalement à sa surface où elle a la consistance d'un cuir coriace, voire même d'un tissu cartilagineux (*induration cartilagineuse* de Cruveilhier). Les circonvolutions sont amincies, rétractées, comme bridées par des cicatrices profondes. Dans leur ensemble, toutefois, rien n'est modifié à ce point que la topographie normale soit méconnaissable. Bien au contraire, on trouve à leur place normale les scissures et les sillons, les lobes et les plis. C'est à peine si, dans quelques cas, la coloration de la surface du cerveau est altérée. Elle est en général plus claire et rappelle la teinte du tissu de la sclérotique. Lorsque l'un des deux hémisphères seulement est atteint, toute la différence consiste en une simple diminution de volume du côté malade : circonvolutions, pédoncules, tubercules mamillaires, corps optostriés, pédoncules cérébraux, etc., tout est atrophié, mais de cette variété d'atrophie qui ne change rien à l'aspect général. L'hémisphère sclérosé peut être diminué, par exemple, d'un quart ou même d'un tiers de son grand diamètre ; toutes ses parties constituantes ont par conséquent subi une diminution proportionnelle.

En y regardant de plus près, on constate parfois que les circonvolutions, ratatinées et indurées, sont aussi parsemées de petites dépressions punctiformes « rappelant assez bien l'aspect du bois vermoulu » (Pozzi).

La sclérose unilatérale uniformément répartie sur la totalité d'un hémisphère n'est pas rare. Il est cependant plus ordinaire de voir cette lésion, d'ailleurs parfaitement identique avec la précédente, quant à sa nature, se localiser à un lobe ou à un groupe de circonvolutions. On observera, par exemple, une sclérose limitée au lobe occipital, ou au lobe frontal ou aux circonvolutions rolandiques ; et il semble ressortir de cette répartition que le processus initial, encore mystérieux, qui aboutit à la sclérose, est commandé par un trouble circulatoire (Marie). Chacun de ces territoires, en effet, est irrigué par une artère spéciale. Richardière a fait une remarque qui plaide dans le même sens : lorsque la sclérose est bilatérale et partielle, les départements atrophiés sont symétriques (lobes frontaux, lobes sphénoïdaux, lobes temporaux). On sait avec quelle fréquence les altérations corticales se symétrisent sous l'influence des obstacles à la circulation qui occupent tel ou tel niveau du polygone de Willis.

Au microscope la lésion fondamentale de la sclérose cérébrale apparaît bien nettement comme le résultat d'une prolifération diffuse de la névroglie avec diminution de nombre et de volume des tubes nerveux (Strümpell, Chaslin).

La névroglie faisant les frais du processus, il est tout naturel qu'on y trouve en surabondance ses éléments constitutifs, c'est-à-dire les fibrilles et les cellules *araignées*, dont les noyaux sont plus denses et plus opaques qu'à l'état normal. Le stroma de ce tissu névroglie est plus compact, et dans ses mailles on reconnaît en nombre variable les corps granuleux caractéristiques de toute véritable dégénérescence. Au sein de cette trame scléreuse on trouve de petites cavités, dues à une sorte de nécrose moléculaire et dont les analogies avec les cavités de la syringomyélie ont été soupçonnées.

Sur les coupes examinées à un faible grossissement on distingue des bandes de tissus épais, analogues à de gros faisceaux conjonctifs ondulés. C'est la for-