

Baumann, Ziegler ne voient point là des lésions inflammatoires; pour eux, il s'agit, non de cellules névrogliales, mais bien de véritables cellules nerveuses métatypiques; non de sclérose tubéreuse, mais bien de névroglisme congénital. Il faut avouer que la multiplicité des lésions plaide singulièrement contre la théorie du gliome, qui est généralement unique, et en faveur de la théorie inflammatoire adoptée en France.

**Lésions secondaires.** — Toute lésion cérébrale définitive, de la nature de celles qui se produisent chez le nouveau-né ou chez l'enfant, détermine des altérations secondaires dans la totalité du névraxe: qu'il s'agisse de sclérose lobaire primitive, de ramollissement, d'hémorragie, de méningo-encéphalite, la conséquence fatale est toujours un arrêt de développement des parties voisines du foyer initial. La dégénération descendante fait ensuite son œuvre et le sujet devient un infirme. Mais il y a dans cette évolution du processus morbide quelque chose de tout spécial, qui tient à ce que le cerveau est encore incomplètement formé. L'étendue et l'importance de ces lésions secondaires l'emportent ici de beaucoup sur ce qu'elles sont chez l'adulte, et il est indispensable de les signaler une à une. Par là seulement on arrive à se rendre compte de la signification des symptômes.

**Cerveau proprement dit.** — Toutes les lésions primitives qui ont été énumérées ont pour effet de déterminer une sclérose ou, en tout cas, une atrophie progressive des régions adjacentes, aussi bien en profondeur qu'en surface. Plus le sujet est jeune, en d'autres termes, plus le cerveau est rudimentaire, plus cette atrophie est prononcée. On a déjà vu comment l'aspect extérieur de la cavité corticale, dans la porencéphalie, permet de reconnaître si le foyer primitif est congénital ou acquis (Kundrat, Bourneville et Sollier). Mais ce n'est pas seulement sur l'écorce que la sclérose s'étend en faisant pour ainsi dire tache d'huile: elle gagne la profondeur, et, par un travail incessant de dégénération, atteint la capsule interne et les noyaux gris centraux. Dans la capsule interne et, plus bas encore, dans la région pyramidale de la protubérance, enfin dans la pyramide bulbaire elle-même, cette dégénération est banale, identique à celle de toute lésion destructive des centres corticaux « psycho-moteurs ». Dans les noyaux gris centraux, au contraire, le travail de dégénérescence est absolument spécial. Il est caractérisé par la même tendance atrophique, compliquée d'une désintégration des fibres à myéline: la meilleure preuve en est qu'on trouve dans les corps opto-striés des corps granuleux, nombre d'années après le début approximatif de la maladie.

**Corps opto-striés.** — La conséquence de cette lente et incessante transformation des parties profondes se traduit à l'œil nu par une diminution de volume de la couche optique et des corps striés, laquelle est parfois proportionnelle à l'atrophie des circonvolutions elle-mêmes. Richardière a constaté cependant que la sclérose secondaire des noyaux gris est inconstante, sans qu'il soit possible de préciser les conditions qui la favorisent. Or, selon le même auteur, l'atrophie des corps opto-striés ne serait jamais isolée; elle serait toujours consécutive ou associée à celle de l'écorce. Ce fait, il faut l'avouer, concorde singulièrement avec l'hypothèse de Strümpell touchant l'origine corticale des encéphalopathies de l'enfance.

**Cavités ventriculaires.** — Lorsque les noyaux gris centraux sont atrophiés, les ventricules sont dilatés: dilatation évidemment relative, puisque la totalité de l'hémisphère est diminuée de volume.

**Cervelet.** — Vulpian et Turner ont les premiers remarqué que la sclérose lobaire unilatérale avec atrophie de l'hémisphère était, dans l'immense majorité des cas, compliquée d'une atrophie du lobe cérébelleux du côté opposé. Cette constatation a été faite, contrôlée et confirmée depuis lors par Charcot, Cotard et tous les auteurs qui ont eu sous les yeux des pièces anatomiques de sclérose cérébrale infantile. Il ne s'agit pas d'une hémiatrophie sans importance, mais d'une réduction de volume telle que le poids de l'hémisphère cérébelleux du côté opposé à la lésion cérébrale peut être réduit de 50 pour 100. Quoique la règle soit très générale, elle comporte des exceptions: Marie et Jendrassik ont observé l'atrophie de l'hémisphère cérébelleux du même côté que celle de l'hémisphère cérébral. Dans ces deux ordres de cas, on ne sait jusqu'à présent à quel mécanisme anatomique ou physiologique il convient de rapporter la lésion cérébelleuse.

*Les pédoncules cérébraux, la protubérance, le bulbe rachidien, la moelle épinière,* ne présentent guère d'autres lésions que celles qui ont été signalées comme résultant de la dégénération secondaire. Il faut toutefois remarquer que ce n'est pas seulement la sclérose descendante du faisceau pyramidal qui produit l'atrophie de toutes ces parties. La diminution de volume est générale. Elle porte, dans toute la hauteur de la moelle, sur la moitié opposée à la lésion cérébrale; mais elle atteint aussi — on ne sait trop en vertu de quelle loi trophique — tous les organes périphériques du feuillet blastodermique moyen de ce côté: *les os, les cartilages, les ligaments, les tendons, les muscles, tout est atrophié;* et pour tous ces organes comme pour la moelle elle-même la diminution de volume, le raccourcissement des membres, sont d'autant plus prononcés que la lésion cérébrale est plus ancienne. Le crâne, la face, la cavité orbitaire et parfois aussi le globe oculaire du côté de la paralysie sont arrêtés dans leur développement; du moins ils ont sur toutes les parties similaires du côté sain un retard qu'ils ne rattrapent jamais. La conformation crânienne, surtout dans la variété clinique appelée *maladie de Little*, serait tout à fait caractéristique: crâne « en carène » et front « olympien » (Fournier) (fig. 80). On peut dire qu'il ne s'agit que d'un retard du développement, attendu que dans la constitution intime des tissus aucune véritable lésion ne mérite d'être relevée.

Tout ce qui précède est relatif à la variété *hémiplegique*, c'est-à-dire à celle qui dépend d'une encéphalopathie unilatérale. Les conséquences sont toutes différentes lorsque l'encéphalopathie est bilatérale, lorsque les deux hémisphères sont atteints de sclérose corticale ou de méningite chronique. Alors la dégénération secondaire est double; elle entraîne l'hémiplegie double; et tous les arrêts de développement constatés, dans la forme précédente, sur la moitié du corps opposée à la lésion hémisphérique, existent ici sur les deux moitiés. C'est à cette localisation bilatérale que sont dues les *diplegies*.

Enfin, lorsque les foyers d'encéphalopathie sont disséminés, soit dans un seul hémisphère, soit dans les deux à la fois, les arrêts de développement de la périphérie sont disséminés eux-mêmes; en tout cas, ils ne sont jamais tant prononcés que lorsque la région rolandique est plus ou moins gravement compromise.



FIG. 80. — Crâne en carène et front olympien.

**Symptômes.** — Quelle que soit la forme anatomo-pathologique de l'encéphalopathie, l'évolution générale des symptômes est toujours, à peu de chose près, la suivante :

Dès la naissance, ou au cours de la première enfance, on voit survenir des accidents aigus, caractérisés par de l'agitation, de la fièvre, des nausées, des vomissements; cet état, dont la durée varie de un ou deux jours à une ou deux semaines, est ordinairement compliqué de convulsions dont la caractéristique, selon Strümpell, serait d'être d'abord localisées aux extrémités et de se généraliser ensuite. La phase aiguë dont il s'agit est passagère; une phase de guérison apparente lui succède. Celle-ci a une durée variable de quelques jours à quelques semaines; et alors seulement on voit inopinément apparaître une faiblesse paralytique, tantôt limitée à un membre, tantôt répartie sur toute une moitié du corps, tantôt enfin étendue à la totalité de la musculature.

La période aiguë fébrile, si fréquente qu'elle puisse être, n'est pas constante. Chez les nouveau-nés en particulier, elle peut faire absolument défaut. D'emblée, la maladie s'affirme par la paralysie sans que rien ait pu la faire prévoir. D'ailleurs la paralysie ou son équivalent spasmodique existent déjà dès la naissance dans un grand nombre de cas, bien qu'on ne soit guère en mesure de le constater, selon la remarque de Little, avant l'âge où l'enfant commence en général à essayer ses premiers pas. D'ailleurs, à supposer qu'un ensemble de phénomènes aigus doive nécessairement marquer le début de l'encéphalopathie, on n'est pas toujours autorisé à admettre *a priori* que ces phénomènes se soient manifestés au cours de la vie intra-utérine.

Les variétés cliniques les plus communes sont : l'hémiplégie spasmodique, l'hémiathétose, l'hémiplégie choréique, l'athétose double, la chorée spasmodique, la paraplégie spasmodique, enfin l'idiotie, combinée ou non aux variétés précédentes.

Tous ces types tendent à se confondre les uns avec les autres par une sorte de dégradation insensible. Mais chacun d'eux est parfois si nettement défini, qu'on ne peut tracer un tableau schématique commun.

**Hémiplégie spasmodique de l'enfance.** — Précédée ou non de la période fébrile sur laquelle insiste Strümpell, l'évolution de l'hémiplégie spasmodique est marquée dès son début par des attaques épileptiques. Celles-ci diffèrent de l'épilepsie vraie par leur prédominance sur les membres du côté de l'hémiplégie future, par leur localisation initiale sur les extrémités, par leur généralisation consécutive, par leur subintrance qui constitue un véritable état de mal avec élévation de la température centrale (Bourneville et Vuillaumier). Tout ceci d'ailleurs n'est pas d'une constance rigoureuse. Les convulsions peuvent être circonscrites à un seul membre; d'autres fois elles font défaut. Mais ce qui caractérise au premier chef la maladie, c'est l'apparition soudaine d'une hémiplégie flasque. Lorsque des attaques ont eu lieu, l'hémiplégie se manifeste aussitôt que l'enfant se réveille de l'état de mal. Quelquefois elle n'est apparente qu'après une série de plusieurs attaques.

En général, l'hémiplégie est totale, c'est-à-dire qu'elle affecte les deux membres et la moitié de la face.

Il est rare qu'elle soit complète; c'est dire que l'impotence fonctionnelle n'est pas absolue et par conséquent de même intensité pour les deux membres et la face : c'est au membre supérieur qu'elle présente son maximum. Au membre supérieur, le groupe des muscles radiaux est en général plus frappé que tous

les autres groupes. Au membre inférieur, c'est le groupe du sciatique poplité externe. On peut établir comme règle que la racine des membres est toujours moins paralysée que leurs extrémités, ainsi qu'il arrive communément dans les hémiplégies d'origine corticale. Quant à la face, l'hémiplégie est toujours moins accentuée que ne peut le faire supposer *a priori* la lésion hémisphérique des centres moteurs du visage. Il va sans dire qu'elle prédomine dans le facial inférieur : la participation de l'hypoglosse est invariablement très restreinte. Cette paralysie du facial est souvent transitoire et s'efface ou s'atténue dans les vieilles hémiplégies. Elle demande à être recherchée avec soin. Il peut exceptionnellement y avoir contracture faciale, particulièrement dans les formes avec athétose (Dejerine).

La période d'hémiplégie flaccide ne dépasse guère une quinzaine de jours; au bout de ce délai les réflexes tendineux commencent à s'exagérer, le clonus

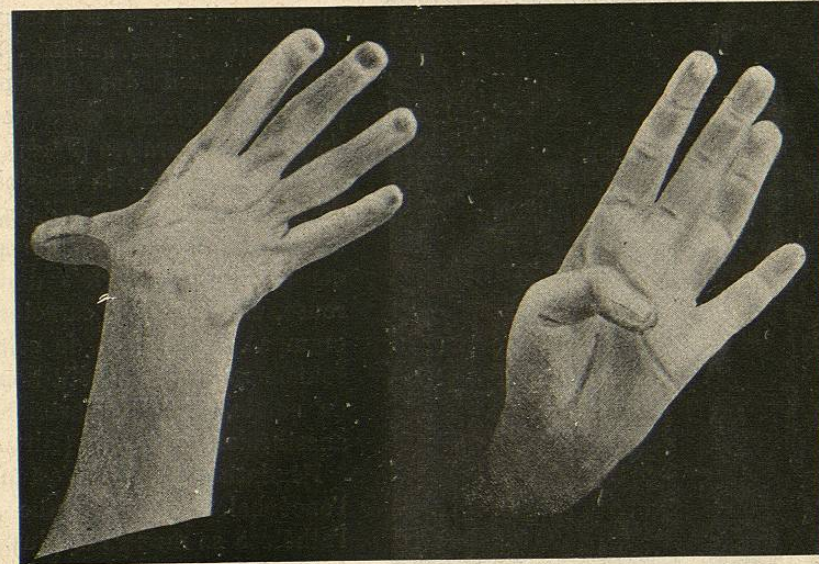


FIG. 81. — Attitudes athétosiques des danseuses javanaises.

du pied provoqué apparaît, et le petit malade entre dans la période d'hémiplégie spasmodique. Celle-ci est définitive et incurable. Elle ne diffère en rien de l'hémiplégie des adultes, pour ce qui est de ses caractères généraux, mais elle s'en distingue par les particularités suivantes :

Les déformations dues aux contractures sont extrêmement prononcées; l'avant-bras est fléchi franchement sur le bras; la main est fortement fléchie sur l'avant-bras en pronation exagérée; les doigts sont fléchis dans la paume ou fortement étendus, dans des attitudes qui rappellent absolument celles des mains des danseuses javanaises. Au membre inférieur, le genou aussi est légèrement fléchi et le pied est dans l'attitude du varus équin avec une tendance à la luxation de l'astragale. Mais ce qui est encore bien plus spécial, c'est l'atrophie générale du côté hémiplégié, tant aux membres qu'à la face, avec la prédominance déjà signalée au membre supérieur. L'atrophie en question, suffisamment définie à propos de l'anatomie pathologique, ajoute au tableau clinique de l'hémiplégie spasmodique infantile son trait le plus saillant.

L'atrophie porte sur les muscles et sur le squelette. L'amyotrophie est uniforme et plus ou moins accusée selon les cas. Quant à l'atrophie osseuse, elle frappe l'os dans toutes ses dimensions, plus en épaisseur, semble-t-il, qu'en longueur. L'atrophie en longueur peut cependant être très marquée et atteindre, au membre supérieur, 5 à 6 centimètres, comme dans les cas de Bourneville. Mais généralement l'atrophie en longueur ne dépasse pas, quand elle existe, 2 à 5 centimètres. Les muscles et les os du thorax participent à l'arrêt de développement, moins cependant que ceux des membres. Il s'ensuit une asymétrie manifeste et une scoliose signalée dans plusieurs observations.

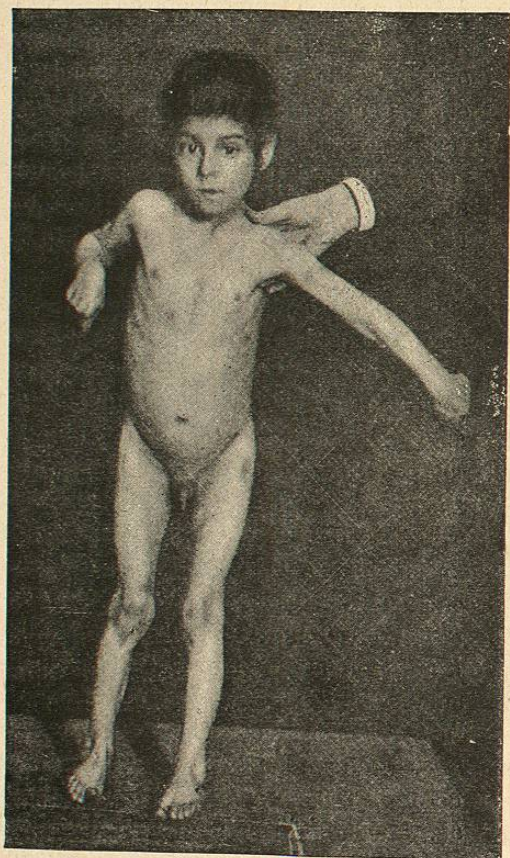


FIG. 82. — Hémiparésie.

toutefois faire remarquer immédiatement que l'instabilité musculaire, qui est le propre de l'athétose, est incompatible avec l'état permanent de contracture. En d'autres termes, pour que l'hémiplégie spasmodique infantile admette un degré variable d'athétose, il faut que le spasme des muscles paralysés ne soit que relatif, et qu'il comporte, dans une certaine mesure, une mobilité plus ou moins étendue des articulations. La figure 82 donne une idée très exacte de l'aspect que réalise cette condition indispensable. Il y a donc des cas où la contracture est en quelque sorte mitigée par l'athétose, et, dans les mêmes cas, on constate toujours une exagération des réflexes moins prononcée que dans l'hémiplégie

(1) HUET. Thèse de Paris, 1889.

L'atrophie peut porter sur la face (os et muscles) et simuler de prime abord l'hémiparésie faciale.

Du côté des extrémités des membres il existe des troubles vaso-moteurs très accusés, avec refroidissement des téguments pouvant atteindre deux degrés dans le côté paralysé (Féré).

Les troubles de la sensibilité, dans cette forme comme dans toutes les autres, sont minimes. La contracture est parfois douloureuse, elle affecte le caractère de crampes. En dehors de cela, et seulement chez un petit nombre de sujets, on peut constater des anesthésies en plaques (Hirt).

**Hémiathétose.** — C'est dans l'encéphalopathie infantile que l'athétose se montre le plus conforme à la description déjà donnée de l'athétose en général (voy. plus haut), avec cette seule particularité qu'elle est limitée à une des moitiés du corps (1).

Elle constitue un symptôme surajouté à l'hémiplégie. Il faut

exclusivement spasmodique. Bien plus, on peut dire que l'atrophie musculaire elle-même est d'autant moins prononcée que les mouvements athétosiques sont plus étendus. Mais toujours, quoi qu'il en soit du degré relatif de la contracture et de l'athétose, l'une par rapport à l'autre, c'est au même processus encéphalopathique qu'il faut les attribuer l'une et l'autre. La différence de localisation seule l'emporte ici comme en toute autre circonstance, et c'est par elle seulement qu'on peut expliquer les intensités proportionnelles de l'hémi-contracture ou de l'hémiathétose dans les encéphalopathies infantiles. On admet en général que la contracture est produite par les lésions primitives ou secondaires du faisceau pyramidal lui-même, tandis que l'hémiathétose est la conséquence des lésions tangentes à ce faisceau, sur lequel elles exercent une action irritante.

Cela nous conduit à étudier les cas dans lesquels les lésions cérébrales n'exercent qu'une action irritante sur le faisceau pyramidal : ceux-là appartiennent à l'histoire de l'athétose pure sans contracture proprement dite.

Après le mode de début ordinaire (fièvre, convulsions, etc.), les petits malades présentent des mouvements d'athétose, sans paralysie vraie, sans contracture, sans exagération des réflexes, sans atrophie. L'hémiathétose ainsi réalisée ne se distingue de l'athétose vraie que par sa localisation unilatérale. On en peut dire autant de l'hémichorée, variété clinique plus rare en ce qui a trait à l'hémiplégie de l'enfance, mais dont l'existence formelle a été signalée par quelques auteurs. La brusquerie des mouvements, leur amplitude, le fait que ces mouvements, au lieu d'être limités aux doigts et aux poignets, s'effectuent aux dépens des grands segments du membre, suffisent le plus ordinairement à différencier l'hémichorée de l'hémiathétose. Mais, si les différences sont quelquefois très marquées, les analogies ne le sont pas moins et, dans la pratique, on est souvent bien embarrassé pour se prononcer dans un sens ou dans l'autre. Il est probable que l'hémichorée et l'hémiathétose, dans les encéphalopathies infantiles, relèvent du même processus, tout au moins de la même localisation. En effet, il est impossible de ne pas reconnaître les étroites affinités de ces deux syndromes, se combinant l'un avec l'autre en proportions tellement égales et d'une façon si intime qu'on ne sait en vérité auquel des deux on a affaire. La difficulté est d'autant plus grande — on peut même dire insurmontable — qu'il n'est pas exceptionnel de voir l'une et l'autre alterner ou l'une disparaître définitivement pour faire place à l'autre.

**Athétose double.** — Ici, il n'y a presque rien à ajouter à l'étude du syndrome dont la description a déjà été donnée à un point de vue général. C'est, du reste, à l'encéphalopathie atrophique de l'enfance que l'histoire de ce syndrome a été presque tout entière empruntée. Tous les muscles commandés par le faisceau pyramidal sont dans un état permanent de contraction ou de demi-contraction, animés de mouvements spontanés, raides, lents, incessants, s'exagérant à l'occasion des mouvements volontaires. Les muscles de la face eux-mêmes sont contracturés et mobiles ; d'où résulte une grimace variable dans son degré, mais invariable dans son type. Des contractions passagères se surajoutent qui se produisent avec une certaine lenteur et qui, survenant dans les muscles déjà contracturés, ne transforment pas la physionomie anormale du visage, mais seulement la renforcent, pour ainsi dire d'une manière intermittente. Chez les malades atteints d'athétose double, les atrophies sont souvent réduites à leur plus simple expression, et il faut les chercher pour s'apercevoir de leur existence. On conçoit qu'une lésion hémisphérique double et symétrique inté-