

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.

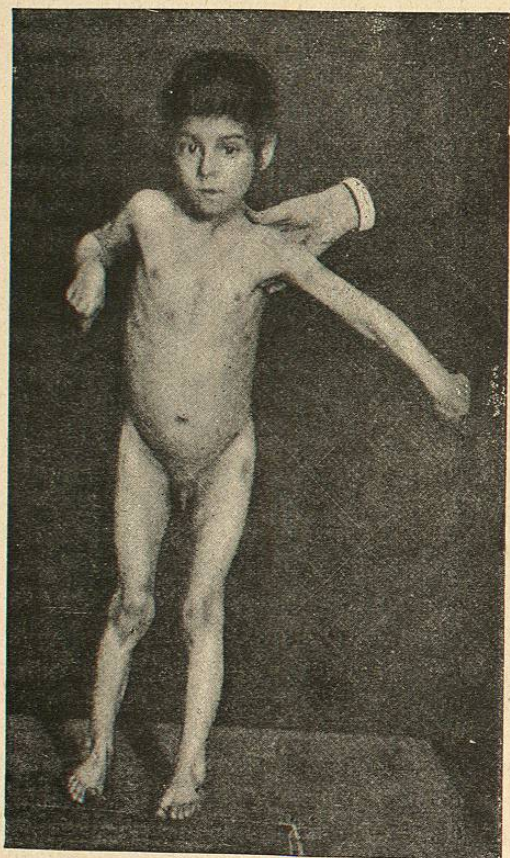


FIG. 82. — Hémiparésie.

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.

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-

ressant des régions voisines du faisceau pyramidal, sinon le faisceau pyramidal lui-même, donnent lieu à de l'athétose double. Une lésion analogue produira la chorée chronique.

La seule différence de la chorée chronique double et de l'athétose double consiste dans le caractère des mouvements involontaires propres à chacun de ces deux syndromes. Dans la chorée, on sait qu'ils sont brusques, amples, paradoxaux; souvent la face est épargnée. Les troubles intellectuels sont presque toujours très prononcés.

Certains auteurs ont soutenu que l'athétose double et la chorée double chronique, malgré leurs affinités d'origine, se distinguaient essentiellement l'une de l'autre par quelques caractères suffisamment tranchés pour que la confusion fût impossible. Huet, par exemple, a justement insisté sur l'absence de l'état de contracture dans la chorée chronique⁽¹⁾, sur la rareté des secousses dans les muscles du visage, etc. S'il en est ainsi dans la généralité des cas, on ne saurait nier que ces différences soient fréquemment très peu accentuées. La proche parenté, l'identité de nature de la chorée chronique — surtout lorsqu'elle affecte la tendance spasmodique — et de l'athétose double est de plus en plus accréditée. Ross, Gowers, Richardière et surtout Audry⁽²⁾, dans une très érudite monographie, se sont appliqués à la mettre en lumière. Sigm. Freud, par exemple, a signalé une variété clinique à laquelle il donne le nom d'hémiplégie choréique. Enfin, Hallion a observé la fusion des deux syndromes, chorée et athétose, en un état de combinaison si parfaite qu'on ne saurait l'appeler autrement que *syndrome athétoso-choréique*⁽³⁾.

Hydrocéphalie. — Le symptôme primordial de l'hydrocéphalie chronique congénitale ou acquise est l'augmentation de volume de la tête : un front haut et large surplombant la face qui, par contraste, semble rapetissée et affecte la forme triangulaire. Du côté du crâne, on note tantôt de la scaphocéphalie, tantôt de la brachycéphalie, tantôt de la phagiocéphalie. La fontanelle antérieure persiste souvent chez les jeunes sujets. La tête tombe parfois, soit en avant, soit latéralement.

Du côté du thorax et de la colonne vertébrale on relève souvent des déformations qui ressortissent au rachitisme; du côté des membres inférieurs, des troubles moteurs divers (contractures, paralysies spasmodiques, pieds bots). Dans ces derniers cas la marche est notablement troublée. Lorsqu'elle est possible, elle est lente et balancée : l'hydrocéphale progresse la tête penchée en avant.

Il importe de signaler la présence fréquente de vertiges, d'absences, de convulsions. L'état intellectuel est anormal : tantôt l'enfant est arriéré, tantôt il est complètement idiot; entre ces deux extrêmes, il y a tous les degrés possibles. Cependant l'hydrocéphalie n'est pas absolument incompatible avec une intelligence vive. Bouchut parle « d'un diplomate et d'un sculpteur fort connus, lesquels présentaient à l'âge de cinquante ans les marques les plus certaines d'une hydrocéphalie de naissance ». Du reste, l'hydrocéphalie chronique est chose curable.

Le début de l'hydrocéphalie chronique est variable : tantôt lent, progressif et insidieux, tantôt au contraire marqué par des poussées convulsives ou méningitiques qui peuvent se répéter plus ou moins fréquemment et tuer le petit

⁽¹⁾ HUET. *Chorée chronique*. Thèse de Paris, 1889.

⁽²⁾ J. AUDRY. *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance*. Paris, 1892.

⁽³⁾ *Revue neurologique*, 1895, p. 515.

malade. La durée est relativement courte : beaucoup d'hydrocéphales meurent dans la première ou dans la seconde enfance; quelques-uns seulement atteignent l'âge adulte, et chez ces derniers la guérison est possible, ainsi que nous venons de le dire.

Diplégies spasmodiques. — Sous ce nom, l'on désigne les paralysies bilatérales et accompagnées de contracture survenues, soit dès la naissance, soit dans les premiers jours ou les premières années de la vie, sous l'influence de lésions cérébrales symétriques, corticales ou pyramidales.

D'après tout ce qui précède, on peut embrasser, du même coup d'œil, l'aspect général de ces états spasmodiques et leur mécanisme pathogénique.

La nature de la lésion paraît indifférente. Sa localisation crée les variétés cliniques. Une double lésion de la zone rolandique fait une double hémiplégie spasmodique; une double lésion du lobule paracentral fait une double paralysie du membre inférieur. Ici encore, comme des nuances à l'infini résultent des différences de localisation dans l'un et l'autre hémisphère, on peut voir s'ajouter à la paralysie spasmodique des phénomènes athétosiques ou choréiques d'importance variable.

C'est Little qui, le premier, en 1862, insista sur les formes cliniques des diplégies spasmodiques et qui en indiqua l'étiologie⁽¹⁾, dans un travail « sur l'influence de la parturition anormale, du travail difficile, de l'accouchement prématuré et de l'asphyxie des nouveau-nés sur l'état physique et mental de l'enfant ». Pour ne parler que de l'état physique, la diplégie en est le syndrome caractéristique. Mais cette diplégie a des manières d'être très différentes. Little signale l'hémiplégie spasmodique double et la chorée congénitale chronique déjà étudiées; il y ajoute la contracture généralisée et la contracture paraplégique. Freud, à qui l'on doit d'importantes recherches sur ce sujet, a confirmé tout récemment la classification de Little : il considère toutes ces modalités symptomatiques comme intimement associées dans leur processus pathogénique.

Contracture généralisée et contracture paraplégique (Voir plus loin au chapitre : *Maladie de Little*).

Troubles intellectuels. — Lorsque les lésions de sclérose cérébrale, d'hémorragie, de ramollissement, de méningo-encéphalite, etc., occupent la région frontale, et surtout lorsque ces lésions sont circonscrites au lobe frontal exclusivement, toute la symptomatologie peut se résumer dans des troubles psychiques dont la caractéristique, à parler généralement, réside dans un arrêt du développement intellectuel. On conçoit sans peine que les lésions de la seule région rolandique ne déterminent que des phénomènes moteurs spasmodiques. Il n'est donc pas de règle absolue, relativement à l'existence des troubles intellectuels dans les encéphalopathies infantiles; et si, conformément à l'opinion de Bourneville, il y a une relation assez étroite entre le degré de l'hémiplégie et celui de l'état intellectuel, il est hors de doute qu'un grand nombre d'enfants atteints de sclérose cérébrale ne sont ni des idiots, ni des imbéciles, ni même des arriérés. L'insuffisance du développement intellectuel est beaucoup plus fréquente dans les cas de lésion bilatérale que dans ceux de lésion unilatérale; et ici encore, il faut se souvenir que la corrélation des phénomènes paralytiques et des phénomènes psychiques est contingente : il y a des athétosiques doubles chez qui l'intelligence est susceptible d'un perfectionnement normal.

⁽¹⁾ *Transactions of the London Obstetrical Society*, vol. II.