

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'hémi-parésie 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.

C'est à Bourneville et à ses élèves qu'on doit la connaissance des rapports des encéphalopathies infantiles avec l'idiotie. L'étude de l'idiotie viendra un peu plus loin ; mais déjà dans ce chapitre nous dirons un mot de l'altération fondamentale des fonctions de la vie de relation à laquelle sont subordonnés tant de désordres psychiques secondaires : l'aphasie.

Cotard a fait une observation de la plus haute importance : « Il est extrêmement remarquable que, quel que soit le côté de la lésion cérébrale, les individus hémiplegiques depuis leur enfance ne présentent *jamais d'aphasie*, c'est-à-dire d'abolition de la faculté du langage, avec conservation plus ou moins complète de l'intelligence..., et cela même quand tout l'hémisphère gauche est atrophié. » Bernhardt formule une proposition à peu près identique : « Chez les enfants, ce n'est que dans un nombre relativement très faible de cas que l'aphasie persiste comme symptôme permanent. » On peut évidemment admettre avec Cotard que, sur un cerveau sclérosé, ou dont le développement est à peine ébauché, la suppléance fonctionnelle s'établit au moyen des territoires que la lésion a épargnés. En d'autres termes, le cerveau utilise tout ce qui lui reste, pour des fonctions auxquelles n'étaient pas destinées les parties restées saines. Lorsqu'il existe une atrophie de la troisième frontale gauche, l'absence d'aphasie peut être attribuée à l'utilisation de la troisième frontale droite pour la fonction du langage. Lorsque la lésion occupe la troisième circonvolution dans les deux lobes frontaux, la compensation peut se faire par d'autres régions de l'écorce. Enfin, lorsque, au lieu d'être congénitale, la sclérose envahit la circonvolution du langage à une époque où l'enfant a déjà commencé à parler, la même suppléance peut être réalisée par des circonvolutions non prédestinées. Mais voici où la clinique et l'anatomie pathologique s'accordent mieux encore à confirmer les résultats de l'expérience : le rétablissement régulier de la fonction est d'autant moins compromis que la lésion survient à un âge moins avancé ; c'est-à-dire que la fonction du langage est d'autant mieux assurée que les circonvolutions ont moins spécialisé encore leur activité.

Epilepsie. — L'épilepsie des encéphalopathies infantiles est un syndrome qui occupe une si grande place dans la nosographie de l'épilepsie essentielle qu'il est impossible de lui consacrer ici une description complète. Beaucoup d'épilepsies dites essentielles ne sont pas autre chose que la manifestation tardive d'une encéphalopathie infantile parvenue à son stade anatomique définitif. Cette proposition suffit pour expliquer comme quoi beaucoup d'enfants frappés d'hémiplegie spasmodique *deviennent* épileptiques aux environs de l'adolescence, c'est-à-dire à une époque où la fin du processus de sclérose coïncide avec l'achèvement du développement cérébral.

Diagnostic. — Le problème se présente sous différents aspects, quoique toujours le même au fond. La clinique traduit l'encéphalopathie, lésion scléreuse au premier chef, par des phénomènes variés : hémiplegie spasmodique, hémipathétose, contracture généralisée, paraplégie spasmodique, etc. Mais en somme c'est toujours la sclérose encéphalique, ou, d'une manière plus générale, l'encéphalopathie à tendance atrophique qu'il s'agit de diagnostiquer.

Deux conditions primordiales dominent la situation : le syndrome, quel qu'il soit, est ou congénital ou postérieur à la naissance.

Lorsqu'on a affaire à une affection congénitale, le doute n'est guère possible. La lésion est presque toujours cérébrale. Lorsque les phénomènes paralytiques

ou exclusivement spasmodiques surviennent pendant la première enfance, il est souvent permis d'hésiter. Il faut *envisager* de très près les symptômes et considérer les éventualités dans lesquelles ils pourraient survenir, chacun séparément, en dehors d'une lésion encéphalique.

Tout d'abord on se rappellera que la forme clinique d'encéphalopathie décrite par Strümpell sous le nom de *polio-encéphalite aiguë* peut simuler une méningite tuberculeuse : fièvre, vomissements, convulsions, n'est-ce pas là, à peu de chose près, le mode de début de la méningite chez les nouveau-nés ? La difficulté est d'autant plus grande que la méningite elle-même est quelquefois suivie d'hémiplegie. Les éléments du diagnostic, il faut bien le reconnaître, ne seront guère fournis que par l'évolution de la maladie.

Les tumeurs cérébrales sont rares chez les enfants. On n'aura guère de méprise à craindre que dans les cas d'hémiplegie spasmodique, attendu que les tumeurs sont presque toujours unilatérales. Mais, même dans ce cas, les monoplegies sont beaucoup plus communes que l'hémiplegie totale ; et puis elles sont accompagnées de l'ensemble symptomatique créé par l'irritation et la compression du néoplasme.

L'hystérie fait des hémiplegies où l'atrophie acquiert parfois une importance considérable. Elle n'est pas, même chez les tout jeunes enfants, aussi rare qu'on le supposait avant l'enseignement de Charcot. Il suffit de signaler cette possibilité pour éviter l'erreur de diagnostic, car l'hystérie n'est guère constituée exclusivement par l'hémiplegie spasmodique. L'étude ultérieure de cette névrose mettra en lumière les caractères auxquels on pourra la reconnaître.

La *paralysie spinale atrophique* de l'enfance débute le plus souvent, comme la polio-encéphalite, par de la fièvre et des convulsions. Il est exceptionnel qu'elle affecte le type hémiplegique de l'encéphalopathie. Mais ce qui la fera toujours distinguer de celle-ci à bref délai, c'est que ses paralysies, quelles que soient ses localisations, sont flaccides et entraînent la perte des réflexes tendineux.

Les *pseudo-paralysies syphilitiques* qui, elles aussi, sont quelquefois hémiplegiques, consistent dans des troubles moteurs liés à des arthropathies spécifiques (Parrot, Troisier). La crépitation des surfaces articulaires est un fait constant qui signale immédiatement leur nature et auquel s'ajoutent, d'une façon à peu près constante, comme éléments d'un diagnostic formel, les éruptions cutanées de la syphilis héréditaire.

Les *paralysies obstétricales*, si bien étudiées par Danyau, Guéniot, Roulland, sont des conséquences de la dystocie en général, dans la pathogénie desquelles interviennent la plupart du temps les manœuvres de l'accouchement artificiel. Il faut donc être prévenu sur leurs diverses manières d'être, si l'on ne veut pas les confondre avec telle ou telle variété des paralysies congénitales de Little. Pour cela, il suffira de se rappeler qu'elles sont invariablement limitées à des groupes musculaires très circonscrits et en quelque sorte commandées par la compression mécanique exercée sur le tronc nerveux moteur de ces groupes. Les commémoratifs bien étudiés fourniront la solution du problème.

Les *paraplégies spasmodiques*, parmi lesquelles figure le tabes dorsal spasmodique, relèvent d'une foule d'affections spinales dont le tableau clinique est parfois identique à celui des paraplégies encéphalopathiques de l'enfance : les tumeurs rachidiennes, le mal de Pott, la pachyméningite dorso-lombaire tuber-

culeuse donnent lieu à des paraplégies de ce genre. Aucune de ces affections cependant n'évolue sans intéresser à un moment donné et à un degré quelconque les organes centraux de la sensibilité et les noyaux spinaux des réservoirs. Cela seul suffit à les reconnaître dans les cas où l'on ignore leur origine réelle, leur date d'apparition et leur mode de développement.

Quant à savoir avec certitude la lésion encéphalopathique d'où les troubles dérivent (hémorragie, ramollissement, sclérose, etc.), nous ne pouvons encore émettre que des hypothèses suivant chacun des cas en particulier. Abstraction faite de ce qui a été dit à propos des paralysies de Little, une seule circonstance autorise à énoncer un diagnostic ferme : c'est celle dans laquelle des paralysies périphériques des nerfs crâniens se surajoutent à l'ensemble des troubles moteurs ou spasmodiques créés par l'encéphalopathie proprement dite. Lorsque de telles paralysies surviennent, on peut affirmer que les méninges sont en cause. Il y a donc de grandes chances pour qu'on ait affaire à une méningo-encéphalite. Il est vrai que cette variété d'encéphalopathie infantile est de beaucoup la moins commune.

Pronostic. — Les encéphalopathies infantiles sont d'autant plus graves à tous égards qu'elles se déclarent à une période plus éloignée de la naissance, c'est-à-dire à une époque de la vie où les suppléances fonctionnelles par les parties du cerveau restées saines sont plus difficiles. Toujours elles créent des infirmités. L'infirmité, en ce qui concerne l'atrophie des muscles et de la charpente osseuse, est, contrairement à ce qui concerne la fonction, d'autant plus prononcée que la lésion est plus précoce. Quant à l'épilepsie, on peut dire que, si elle assombrit le tableau symptomatique des encéphalopathies infantiles, ce n'est pas au même degré que dans les encéphalopathies de l'âge adulte. Bourneville et Wuillamier ont démontré que, chez les malades atteints d'hémiplégie infantile spasmodique, les accès d'épilepsie deviennent de moins en moins nombreux et que, vers l'âge de trente ans, ils finissent souvent par disparaître d'une façon complète.

Traitement. — L'encéphalopathie atrophique de l'enfance, sous quelque forme qu'elle se manifeste, est au-dessus des ressources de la médecine. Congénitale, nous ne pouvons rien contre elle. Toutefois, s'il est vrai que les difficultés et la lenteur de l'accouchement sont capables de provoquer chez le fœtus des lésions graves d'ordre circulatoire, on doit se demander si la symphyséotomie n'est pas la méthode prophylactique par excellence (Pinard). Chez le nouveau-né, le mal apparaît avec une telle brusquerie et il engendre des malformations cérébrales tellement profondes que son résultat fatal est l'équivalent d'une malformation congénitale.

Plus tard, elle est toujours une surprise, quelque chose qu'il n'est pas plus possible de prévoir que d'enrayer ; à supposer que le médecin pût agir, il arriverait toujours quand le mal est déjà fait.

Les difformités atrophiques des membres relèvent exclusivement de l'intervention chirurgicale. L'équinisme peut être corrigé par l'ablation de l'astragale et la ténotomie. Le valgus disparaît plus ou moins complètement après la section de l'aponévrose plantaire. Pour les déformations du membre supérieur, les mêmes moyens ont des résultats très inférieurs. Les procédés orthopédiques ne valent guère mieux. L'élongation des nerfs proposée contre les spasmes

douloureux serait un traitement favorable, s'il n'avait pour conséquence possible l'augmentation des convulsions épileptoïdes (1).

Quant aux troubles psychiques, on ne doit rien espérer que des méthodes pédagogiques et de la discipline intellectuelle préconisées par Bourneville, et qui, dans certains cas, — il faut le proclamer hautement, — ont produit des améliorations surprenantes.

MALADIE DE LITTLE

L'affection dont il sera question dans ce chapitre a été entrevue par Delpech et esquissée par Heine. Mais c'est incontestablement Little qui, en 1862, en a donné la meilleure description. Cet auteur avait cité parmi ses causes, la naissance avant terme, le travail laborieux et l'asphyxie des nouveau-nés; il avait signalé l'hypertonie des membres et du tronc, la prédominance de la rigidité aux membres inférieurs, les troubles intellectuels et la tendance à l'amélioration. Mais il avait donné une description « globale » qui s'étendait aux formes unilatérales comme aux formes bilatérales.

Actuellement, tout le monde est à peu près d'accord pour séparer les types unilatéraux (hémiplégie spasmodique, hémichorée, hémithétose) des types diplégiques. Mais le désaccord commence dès qu'il s'agit de définir ce qu'il faut décrire sous le nom de « maladie de Little ». Généralement, on réserve ce nom aux diplégies encéphalopathiques. Dejerine a cependant proposé de décrire sous le nom de *syndrome de Little d'origine spinale* deux cas de rigidité spasmodique congénitale, consécutifs à des altérations de la moelle. Il s'agit là, en vérité, de myélopathies qu'il importe, sous peine de confusion, de séparer de la véritable maladie de Little et qui ne doivent trouver place qu'au diagnostic.

Faut-il décrire toutes les diplégies cérébrales sous la rubrique unique de « maladie de Little » ? Oui, pensent certains auteurs avec Raymond, Massalongo, Freud, Cestan (2), qui comprennent sous ce terme significatif de « syndrome de Little » : la rigidité spasmodique proprement dite, l'hémiplégie spasmodique bilatérale, la chorée et l'athétose double, que ces syndromes soient congénitaux ou postérieurs à la naissance (quatre ou cinq premières années de la vie).

A notre avis, les diplégies qui sont postérieures à la naissance devraient être distraites du syndrome de Little, car elles manquent des moments étiologiques indiqués par cet auteur : la congénitalité et l'origine obstétricale.

Pour les auteurs précédents, entre la rigidité spasmodique pure et simple et la diplégie compliquée de convulsions et d'idiotie, il y a tous les intermédiaires nécessaires. Aucune de ces formes n'a une autonomie étiologique, anatomopathologique et clinique; aucune ne mérite donc d'être décrite à part sous le nom de « maladie de Little ».

D'autres auteurs, avec Brissaud, P. Marie, Van Gehuchten, réclament une scission dans le groupe des diplégies spasmodiques et proposent de réserver uniquement et exclusivement le terme de « maladie de Little » à la rigidité

(1) CH. FÉRÉ et ED. SMITH, *Bull. de la Soc. de Méd. mentale*, 1895.

(2) CESTAN, *Le syndrome de Little*. Thèse de Paris, 1899.