

15° Les nerfs olfactifs ont manqué presque constamment. Jourdan est, je crois, le seul qui en ait aperçu quelques traces. Les optiques sont allongés, grêles, aplatis, doubles en arrière, ordinairement accolés en un seul cordon en avant. L'absence de ces nerfs a été constatée dans quelques cas (Dugès, Lacroix, Roemer, Caradec); celle de la quatrième paire, de la sixième, du facial, et de quelques branches de la cinquième, a eu lieu chez divers sujets.

16° Les vaisseaux cérébraux n'ont pas subi des retranchements proportionnés à ceux des organes encéphaliques. Jourdan a très exactement suivi le trajet et les divisions de l'artère cérébrale antérieure et de l'artère ophthalmique; d'où il suit que l'agénésie n'a pas été le résultat d'une privation du fluide nutritif.

17° Différentes anomalies graves ont été observées chez les cyclopes; telles ont été l'absence de l'œsophage et de la trachée, en même temps que deux cœurs se trouvaient dans la poitrine (Collomb); l'absence des capsules surrénales (Eller), l'ectopie des viscères abdominaux par l'ombilic (Vrolik), la hernie cérébrale (Bardinet, mon Obs.), l'hydrocéphalie (Raddatz, II^e Obs., Otto), des doigts surnuméraires, etc.

18° La cyclopie est évidemment le résultat d'un arrêt de développement des parties centrales et antérieures de la tête, c'est à dire de celles qui, dans leur jonction primitive, forment en avant la ligne médiane du crâne et de la face.

Cet arrêt de développement remonte aux premiers temps de la vie intra-utérine, peut-être à la troisième ou à la quatrième semaine.

Il est bien difficile de déterminer quel ordre de causes peut à cet âge arrêter d'une manière aussi exactement circonscrite l'évolution nutritive. Les ébranlements éprouvés par la mère peuvent bien retentir sur le produit de la conception. Des causes extérieures, des pressions exercées sur l'embryon peuvent, on le conçoit, produire des lésions irrégulières, comme celles qu'a signalées Klinkosch chez un

monstre décrit par lui ⁽¹⁾; mais elles ne sauraient rendre raison de ces altérations parfaitement symétriques, de ces fusions si régulières soumises à des lois fortuitement substituées à celles de la genèse normale de l'organisme.

VIII. — ATÉLENCÉPHALIE.

Je réunis, sous le nom d'*atélencéphalie*, les lésions congénitales qui résultent de la formation incomplète, insuffisante ou irrégulière de quelques-unes des parties dont se compose l'encéphale. Le mot *atélie*, dérivé d'*ατελής*, *incomplet, imparfait*, est déjà employé pour désigner les difformités qui résultent du développement insuffisant de quelque membre. On a proposé aussi celui d'*atélo-encéphalie* ⁽²⁾.

Ce genre de lésion a quelquefois été appelé *atrophie*. Ces dénominations ne doivent pas être confondues. Celle d'*atrophie* doit être réservée pour les diminutions de volume qui résultent d'un décroissement de nutrition survenant après la naissance.

Le mot *agénésie* exprime mieux un défaut primitif de formation; mais il entraîne l'idée de la privation plus ou moins complète d'une partie, d'un manque radical de formation; tandis qu'il ne s'agit ordinairement, dans l'*atélencéphalie*, que d'une imperfection, d'une absence d'organe plus ou moins limitée ou partielle.

Ces distinctions étant présentées pour donner aux termes employés une plus grande précision, il demeure convenu que les mots *atélie*, *atrophie*, *agénésie*, pourront servir à désigner les diverses lésions congénitales qui font le sujet de ce chapitre.

Ces lésions diffèrent considérablement de toutes celles qui précèdent, en ce qu'elles ne sont pas incompatibles avec la persistance de la vie pendant un temps plus ou moins

⁽¹⁾ *Dissertationes medicae-selectiores pragenses*, t. I, p. 201.

⁽²⁾ Pruneau, Thèses de Paris, 1837, n^o 342, p. 7.

long; d'où il suit que si les précédentes appartiennent presque en entier à la tératologie, celles-ci rentrent plus particulièrement dans le domaine de la pathologie.

Leur caractère commun est de produire des états morbides qui, ayant apparu dès la naissance ou peu de temps après, se perpétuent pendant toute la durée de l'existence comme traces indélébiles des altérations subies pendant la vie intra-utérine.

Dans un remarquable travail, Cazauvieilh a réuni un certain nombre d'Observations de développement incomplet du cerveau, produisant des effets assez bien caractérisés et permanents ⁽¹⁾. Lallemand a essayé de donner l'étiologie de ces imperfections congénitales, en les rattachant à des maladies connues de l'encéphale, telles que des phlegmasies ou des hémorrhagies, qui se seraient effectuées pendant la gestation comme elles ont lieu après la naissance ⁽²⁾. Si cet ordre de causes est admissible dans certains cas, il ne saurait être invoqué pour toutes les variétés de l'atélencéphalie.

Les faits sur lesquels peut être établie l'histoire de ce genre d'anomalie sont assez nombreux, et il me paraît utile d'en présenter le sommaire, en les distribuant surtout selon les parties de l'encéphale affectées. Cette division, essentiellement anatomique, donne une base positive.

§ I^{er}. — Atélies méningiennes.

Les méninges offrent des altérations congénitales diverses qui dépendent de celles de l'encéphale lui-même. Ainsi, elles sont interrompues dans l'anencéphalie avec acranie, distendues, dénaturées dans la pseudencéphalie, l'encéphalocélie, etc. La faux manque dans la cyclocéphalie. Elle peut présenter des perforations dont on ne s'était pas douté

⁽¹⁾ *Recherches sur l'agénésie cérébrale.* (Archives, 1827, t. XIV, p. 1 et 347.)

⁽²⁾ *Recherches anatomico-pathologiques sur l'encéphale,* t. III, p. 221, 344.

pendant la vie. Elle manquait chez une femme âgée de vingt ans, qui paraissait n'en avoir éprouvé aucun préjudice ⁽¹⁾. Elle était également absente chez une autre femme âgée de trente ans, qui ne parut malade que dans les cinq dernières années. Les ventricules contenaient beaucoup de sérosité. C'était là sans doute la véritable source des phénomènes morbides; l'arachnoïde était épaisse et opaque, les os étaient minces; les deux hémisphères accolés ne laissaient qu'une rainure pour le passage du sinus longitudinal supérieur ⁽²⁾.

Bien différent des cas qui précèdent, le suivant, qui eut dans le temps un très grand retentissement, va donner de l'importance de la dure-mère une idée peut-être exagérée. Il est vrai qu'il ne s'agissait pas de la faux, mais de la tente du cervelet et de la partie de la méninge qui recouvre la base du crâne. Voici ce que ce fait présente de plus remarquable :

I^{re} OBSERVATION. — Fille, 17 ans, née avant terme et très faible, ayant un œil plus petit que l'autre, aveugle, sourde et muette, à peu près insensible, ayant la plupart de ses muscles paralysés, et poussant des cris pour exprimer ses besoins. Cette fille avait eu, quelques semaines après sa naissance, des convulsions; à l'âge de la puberté, il se manifesta quelques apparences de menstruation. — A l'ouverture, on trouva les vaisseaux cérébraux distendus, un peu de sérosité dans les ventricules latéraux. L'encéphale, d'ailleurs, était sain, mais la dure-mère manquait complètement sur la base du crâne; à sa place on voyait une membrane mince, demi-transparente et lâche. La majeure partie de la tente du cervelet était absente ⁽³⁾.

Cette Observation est, jusqu'à ce moment, demeurée unique. Il serait donc difficile d'apprécier l'influence réelle

⁽¹⁾ Anthony Carlisle, *Transact. of a Society for improvement of med. and surg. knowledge*, t. I, p. 112. (*Journal des Progrès*, t. III, p. 253.)

⁽²⁾ Shaw, *Transactions of the pathological Society of London*, 1848, t. I, p. 178.

⁽³⁾ Ce fait fut recueilli par James Coles, et présenté à la Société royale de Londres par Davies Gilbert. Ce dernier a été souvent cité par erreur comme auteur de l'observation. (*Edinburgh Med. and Surg. Journal*, 1828, t. XXIX, p. 438. — *Journal des Progrès*, t. IX, p. 252; 1830, t. II, p. 221. — *Journal hebdom.*, t. II, p. 29. — *Nouv. Biblioth. méd.*, 1828, t. II, p. 236, et 1829, t. I, p. 91. — *Bullet. des Sciences méd. de Férussac*, t. XV, p. 242.)

des altérations constatées, car d'autres lésions peuvent avoir échappé à l'attention, et être la cause principale de la profonde inertie, de la torpeur morale et physique du sujet. Néanmoins, raisonnant sur ce qui est connu, ne peut-on pas regarder l'absence de la tente du cervelet comme ayant laissé cet organe exposé à une pression permanente de la part des lobes postérieurs du cerveau? On verra maintes fois se manifester des troubles de la vision, de la locomotion, etc., dans les maladies du cervelet; mais rarement on remarquera une influence aussi générale que celle dont il vient d'être fait mention. Il est vrai que la face inférieure du cerveau était posée sur la base du crâne, sans l'intermédiaire habituel des trois méninges. De là, sans doute, la gêne ressentie par cet organe, gêne qui, cependant, n'a pas empêché la vie de persister jusqu'après l'adolescence.

§ II. — Atélies encéphaliques générales ou multiples.

Il est des lésions congénitales qui frappent l'ensemble de l'encéphale ou qui se montrent en des points disséminés de cet organe, et présentent des changements dans le développement, la forme, la consistance, la couleur des parties lésées.

Une diminution générale du volume du crâne est l'un des effets les plus communs de cette variété de l'atélencéphalie. Il est quelques races humaines qui paraissent, par leur fusion, disposer certains individus à un développement imparfait du crâne; ces individus sont appelés *microcéphales*. Ce sont spécialement les Aztèques qui en ont fourni des exemples. Tandis que la voûte du crâne est rétrécie et la mâchoire inférieure très courte, la base du crâne est ample, et avec des circonvolutions cérébrales presque effacées, on trouve un cervelet largement développé. Le moral de ces microcéphales a peu d'étendue; ils sont inattentifs, et leur langage est réduit à la plus grande simplicité. Ils ne paraissent pas enclins aux rapports sexuels. Ils ne se sont pas

reproduits; mais l'action musculaire est chez eux vive et presque incessante. Ils sont remuants et assez agiles⁽¹⁾. Ces traits distinguent cette dégénérescence curieuse de l'espèce humaine de la catégorie réellement pathologique qui va faire le sujet de l'étude actuelle.

L'atélie encéphalique multiple ou générale n'entraîne pas toujours la petitesse du crâne, et elle enlève le plus souvent les actes locomoteurs. Elle lèse profondément les facultés intellectuelles. C'est l'idiotie qu'elle produit. Cette influence funeste est depuis longtemps connue. Willis a donné la figure du cerveau d'un jeune idiot, chez lequel les hémisphères, le cervelet, la moelle allongée avaient un volume extrêmement réduit⁽²⁾. Ce genre de constatation s'est maintes fois répété, et on a surtout remarqué que dans l'oblitération intellectuelle, le défaut de développement porte principalement sur les circonvolutions cérébrales et cérébelleuses⁽³⁾.

Afin de mieux faire apprécier les modes divers sous lesquels se présente l'atélencéphalie complexe ou multiple, je vais citer un certain nombre de cas recueillis depuis l'âge le plus tendre jusqu'à la vieillesse.

II^e OBS. — Enfant mort au bout de cinquante-cinq heures. Sa respiration avait été accompagnée d'un certain bruit dans le larynx. — Cerveau d'une extrême petitesse; le cervelet existait⁽⁴⁾.

III^e OBS. — Fille, nouvellement née, peau d'une teinte rouge vineuse, ainsi que les muqueuses. OEdème et refroidissement sans induration. Cris; quelques mouvements des membres. Succion peu énergique. Respiration et circulation lentes. Néanmoins, apparence d'une constitution robuste; tête bien conformée et d'un volume normal. Somnolence. Progrès du sclérome. Température sous l'aisselle à vingt-sept degrés et demi, au lieu de trente-sept qui est le chiffre ordinaire pour les nouveau-nés. Mort le dixième jour. — Pas d'écartement des fontanelles; sous la voûte du crâne, quatre-vingts grammes de sérosité. Lobes antérieurs du cerveau réduits à la

(1) Gratiolet, *Mémoires de la Société d'Anthropologie*, 1863, t. I, p. 61.

(2) *Opera*. Venetiis, 1720, t. I, p. 122, figura 4.

(3) Macartney; *Medical Times*, t. VII, p. 150.

(4) Marshall Hall, *Diseases and derangements of the nervous system*, p. 137.

moitié de leur volume; lobes moyens et postérieurs remplacés par une sorte de gelée transparente d'un blanc jaunâtre, et limitée par un bourrelet imitant une ancienne cicatrice. La faux existe, le corps calleux a disparu, le septum est perforé, les ventricules sont assez larges, couches optiques hypertrophiées, corps striés atrophiés (1).

IV^e Obs. — Enfant, dix-huit mois, pas de signes d'intelligence; cris, agitation continuelle et convulsive. Microcéphalie. Angle facial fort aigu. — Téguments du crâne formant de larges plicatures. Les os étaient déjà soudés et très épais, avec de fortes saillies à la face interne. Le cerveau avait son organisation ordinaire, mais il était très petit (2).

V^e Obs. — Petit garçon, deux ans, idiot; incontinence d'urine et de selles. Paralyse des membres droits. — Crâne petit, déprimé à gauche, épais. Circonvolutions des quatre cinquièmes de l'hémisphère gauche atrophiées, aplaties, dures, en partie remplacées par des kystes séreux. Développement imparfait des circonvolutions de la région moyenne et supérieure de l'hémisphère droit (3).

VI^e Obs. — Petite fille, deux ans, idiote; somnolence habituelle, éclampsie. — Crâne globuleux, élevé au centre, déprimé en avant et en arrière, os épais. Sérosité dans les méninges et dans les ventricules. Parois ventriculaires entourées par une couche de substance grise, comme celle de la périphérie (4).

VII^e Obs. — Petite fille, trois ans, idiote. — Crâne étroit, déprimé en avant. Sérosité dans les méninges et dans les ventricules. Substance grise d'une teinte ardoisée, mêlée de nuances rougeâtres et violacées (5).

VIII^e Obs. — Garçon, trois ans, crâne petit, yeux saillants, iris contractiles, intellect nul; sensations de la vue et du tact bornées et tardives; surdité, aphonie complètes. Mouvements des membres rares et peu étendus; le plus souvent cuisses fléchies sur le bassin. Parfois légères convulsions; déglutition de plus en plus difficile. Mort. — Crâne étroit, déprimé en avant; pas de traces de fontanelles. Os épais, avec leur surface interne parsemée d'éminences et

(1) Henri Roger, *Comptes rendus de la Société de Biologie*, 1851, t. III, p. 146.

(2) Cruveilhier, *Traité d'anatomie pathologique*, t. III, p. 164.

(3) Dugès, *Éphémérides médicales de Montpellier*, 1826, t. I, p. 323.

(4) *Ibidem*, p. 317.

(5) *Ibidem*, p. 315.

de dépressions digitales. Dure-mère blanchâtre, épaisse. Beaucoup de sérosité dans la cavité de l'arachnoïde, dont le feuillet pariétal est épais, opaque et grisâtre. Cerveau petit, avec des circonvolutions distinctes et même écartées; tout l'organe semble arrêté dans son développement; les ventricules contiennent de la sérosité. Cervelet un peu petit; protubérance peu développée, surtout à la face antérieure; bulbe rachidien très imparfait, à l'exception des éminences olivaires, assez saillantes, et des corps restiformes, assez bien dessinés. Moelle épinière d'un volume normal; épanchement séreux dans l'arachnoïde rachidienne. Rétrécissement de l'œsophage derrière le larynx. Estomac étroit. Testicules en dehors de l'anneau, mais non descendus dans le scrotum, d'ailleurs assez développés (1).

IX^e Obs. — Pierre N..., âgé de six ans et demi, était à l'hospice des Enfants assistés de Bordeaux depuis deux ans lorsque je l'examinai. Il avait toujours été dans un état d'idiotisme complet. Il ne connaissait personne; sa physionomie était sans expression. Il criait de temps à autre, et s'agitait si quelque chose le fatiguait. Quand on l'appelait, il ne semblait pas avoir entendu; toutefois, il paraissait voir. Ses yeux étaient saillants et dans un état normal. La bouche, presque toujours béante, était remplie par la langue, qui dépassait le bord des lèvres. Les membres ne jouissaient d'aucune action. L'enfant était ou couché dans son lit ou assis sur un petit fauteuil, et retenu par des liens sans lesquels il n'eût pu se soutenir. L'avant-bras gauche était presque toujours fléchi. Les doigts du même côté étaient, les uns fléchis, les autres dans une extension forcée. Cet enfant avait la peau blanche, le tissu adipeux assez développé. Il ne prenait pas ses aliments; on était obligé de le faire manger. Ses digestions s'exécutaient très bien. Les évacuations étaient involontaires.

Il survenait, par temps, des vomissements et des convulsions qui paraissaient, pour l'instant, mettre la vie en danger; mais l'état antérieur ne tardait pas à revenir. Dans le courant de l'hiver, il était survenu aux parties génitales des pustules qui furent attribuées à une syphilis héréditaire, et un traitement spécial fut commencé. Il n'avait amené aucun changement, et lorsque je pris le service, au mois d'avril suivant, je me bornai à faire faire des lotions émollientes et résolutive, et à recommander les soins de propreté les plus attentifs. Ces pustules guérirent; mais elles laissèrent le prépuce et le scrotum engorgés, épaissis et d'une couleur livide.

Vers le mois de juin, la rougeole se manifesta. Il n'y eut que peu

(1) Barbier du Bocage, *Bulletin de la Société anatomique*, 1826, p. 177, — et Cruveilhier, *Anatomie pathologique*, 5^e livraison, planche IV.

de fièvre, et même peu de toux. Cependant l'enfant parut très affaibli; il eut des convulsions et une stupeur plus profonde que celle qui lui était ordinaire. Son pouls devint petit et fréquent. Sa face se décomposa; il mourut le 10 juillet 1826.

Le crâne était petit comparativement à la face; le front fuyait; une large dépression suivait le trajet de la suture fronto-pariétale. La circonférence du crâne, mesurée du front à l'occiput, était de 41 centimètres. Les os avaient une épaisseur considérable, plus marquée à gauche qu'à droite; l'apophyse Crista-galli était très développée; la dure-mère épaissie dans toute son étendue; la pie-mère et l'arachnoïde rouges et infiltrées, et les vaisseaux de la surface du cerveau très injectés. La pie-mère se détachait fort aisément de cette surface. Quelques circonvolutions étaient d'un très petit volume; d'autres assez larges. On distinguait à peine la couche corticale, très mince, de la substance blanche. A la partie antérieure et externe de l'hémisphère droit, les membranes étaient soulevées par un fluide séreux tenant la place des circonvolutions, aplaties et comme effacées. La dépression qui en résultait allait aboutir à l'extrémité externe de la scissure de Sylvius. La face interne de l'hémisphère gauche présentait une disposition analogue. Le cerveau, d'ailleurs, était assez ferme.

Le corps calleux consistait en une membrane mince, résistante, à fibres transversales très distinctes. La voûte à trois piliers lui était étroitement unie et le septum manquait presque entièrement.

Les ventricules latéraux contenaient environ 60 grammes de sérosité.

Les corps striés étaient volumineux et peu consistants, les couches optiques peu volumineuses et dures, la droite surtout. Ces deux éminences étaient unies entre elles par un filament médullaire d'un centimètre environ, transversalement étendu, et entouré d'une gaine membraneuse très distincte, se continuant sur la paroi ventriculaire. Près de la ligne médiane, ce filet médullaire présentait deux petites saillies qui tenaient la place de la glande pinéale absente. Au dessous se trouvait la commissure postérieure.

Le cervelet était dans l'état normal. La valvule de Vieussens offrait des sillons transverses très prononcés, et semblait formée de plusieurs lames imbriquées.

Le mésocéphale et les autres parties de l'encéphale ne présentaient rien de remarquable.

Poumon droit sain, d'un gris blanchâtre. Poumon gauche rouge brun en arrière, où se trouvaient une hépatisation très prononcée et plusieurs points de suppuration. Cœur à parois très minces à droite et hypertrophiées du côté gauche. Foie très volumineux,

mais sain. Estomac dans l'état naturel, ainsi que les intestins. Quelques ganglions mésentériques engorgés.

X^e Obs. — Fille, sept ans, idiote et épileptique, ayant les membres inférieurs grêles et impotents, et le membre supérieur droit contracturé. Crâne petit, pie-mère très infiltrée. Ventricules latéraux remplis de sérosité; circonvolutions cérébrales petites, flétries, inégales, quelques-unes déprimées et très denses; couches optiques et corps striés petits, surtout à gauche, où la couche optique est rugueuse et comme chagrinée (1).

XI^e Obs. — Jeune garçon, né de parents intelligents qui avaient trois autres enfants bien portants. Pas de collatéraux atteints de maladies nerveuses. La mère prétend avoir été vivement impressionnée, au cinquième mois de grossesse, par la vue d'un enfant en convulsions. Le sujet de l'observation actuelle, quoique né à terme, parut chétif; sa tête était très petite, la fontanelle antérieure et supérieure déjà fermée et la surface du corps d'une couleur sombre. Dans les six premiers mois, il se développa assez bien; mais la coloration particulière de la peau continuait. Il mit ses dents incisives inférieures, et eut, pour la première fois, des convulsions intenses. Il se trouva ensuite aveugle. Sa tête ne paraissait pas avoir augmenté de volume depuis la fin de la première année. Il n'était pas capable de se soutenir seul; il criait ou marmottait incessamment, et ne se calmait que quand on le promenait sur les bras. Il ne parlait pas. Sa première dentition se fit bien; seulement les deuxièmes molaires ne sortirent qu'à sept ans. Lorsqu'il en avait cinq, on le trouva un matin dans un état comateux et avec le bras gauche entièrement paralysé. Les convulsions furent alors plus rares, ne revenant que deux ou trois fois par an, et quand elles avaient lieu, le membre supérieur gauche restait immobile. La surface du corps était toujours livide; les extrémités étaient froides, et il s'y manifestait des engelures. L'intelligence était extrêmement bornée. Cet enfant reconnaissait son père, sa mère et la domestique qui le soignait; il exprimait en riant ou en criant le plaisir que leur présence lui causait. Il ne distinguait pas les objets, mais on crut s'apercevoir que son attention était attirée par ceux qui étaient très brillants. Le goût était naturel; l'ouïe et la sensibilité générale d'une extrême finesse. On ne sait pas si l'odorat s'exerçait. L'appétit était généralement bon; l'enfant ne pouvait avaler que les morceaux coupés menus, et il vomissait souvent ceux qu'il avait pris. Il rendait ses évacuations au lit; il paraît que c'était moins par l'impossi-

(1) Andral, *Clinique médicale*, 5^e volume, p. 627, 4^e obs.