

Bibliothèque numérique

medic @

Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Bourneville (maladie de)

**BOURNEVILLE, Désiré Magloire. -
Scléreuse tubéreuse des
circonvolutions cérébrales. Idiotie et
épilepsie hémiplégiques**

*In : Bulletin de la Société médicale des hôpitaux de
Paris, 1884, pp. 81-91*

portant sur les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, sur l'origine des circonvolutions frontales, etc., ayant déterminé secondairement un arrêt de développement des lobes antérieurs du cerveau. Cette lésion s'est traduite, cliniquement, par des convulsions survenues dès le lendemain de la naissance et occasionnées, selon toute probabilité, par l'asphyxie produite par la constriction du cordon autour du cou. Une telle interprétation nous paraît d'autant plus justifiée, qu'aucun membre de la famille du père et de la mère de l'enfant, eux-mêmes sains et intelligents d'ailleurs, n'a offert d'accidents nerveux et qu'on ne saurait invoquer l'alcoolisme.

Au lieu d'une *atrophie partielle des circonvolutions*, sur la nature de laquelle nous aurons à revenir, nous avons à considérer, dans la troisième observation, une *hypertrophie partielle* des circonvolutions.

OBSERVATION III

SCLÉROSE TUBÉREUSE DES CIRCONVOLUTIONS CÉRÉBRALES : IDIOTIE ET ÉPILEPSIE HÉMIPLÉGIQUE.

SOMMAIRE. — Absence d'antécédents héréditaires. — Emotions morales et attaques de nerfs pendant la grossesse. — Convulsions dans la première année. — Accès d'épilepsie à partir de 2 ans.

État de la malade en 1879. — Arrêt de développement physique — Idiotie. — Hémiplégie du côté droit. — Parésie du côté gauche. — Description des accès isolés (Epilepsie partielle). — État de mal ; Nitrite d'amyle. — Amélioration passagère. — Pneumonie ; mort. *Autopsie.* — Ilôts de sclérose hypertrophique. — Leur distribution sur les deux hémisphères cérébraux. — Anomalie des olives, etc.

Pit.. L. Marie, âgée de 3 ans à son entrée à la Salpêtrière le 18 juillet 1867 (service de M. DELASIAUVE)¹.

¹ Nous avons recueilli cette observation alors que nous remplaçions M. Delasiauve.

Renseignements fournis par sa mère (31 mars 1879). — Père, 45 ans, emballeur, bien portant, sobre, tempérament un peu nerveux. — Aucun accident névropathique dans sa famille.

Mère, 40 ans, fleuriste, nerveuse : elle a eu des attaques de nerfs pendant qu'elle était enceinte de la malade. Son père et son frère sont morts de la poitrine. Aucun de ses parents n'aurait eu de maladies nerveuses.

Pas de consanguinité.

Cinq enfants : 1^e la malade ; 2^e et 3^e deux enfants morts en nourrice ; on ne sait s'ils ont eu des convulsions ; 4^e une fille de 10 ans, et 5^e un garçon de 7 ans, bien portant, n'ayant jamais eu de convulsions.

Durant la grossesse, sa mère a éprouvé des émotions morales dues à la perte de son frère, à des discussions fréquentes avec sa belle-mère, auxquelles elle attribue les *attaques de nerfs*, dont il a été question plus haut. L'accouchement a été naturel, à terme. — L'enfant a été élevée au sein, en nourrice, jusqu'à 14 mois ; pendant ce temps, elle aurait eu plusieurs fois des convulsions limitées aux yeux, assure-t-on.

Les accès ont paru vers 2 ans, les bras étaient à peine raides et se tournaient légèrement. « C'était surtout dans la tête que cela se passait. »

Aucune affection scrofuleuse. — Jamais Marie n'a marché ni parlé. — Elle a toujours gâté. — Conduite à l'hôpital des Enfants malades, à 3 ans, on a déclaré qu'il n'y avait rien à faire. — Pit.. met ses doigts dans sa bouche, frappe ses mains l'une contre l'autre.

État actuel (mars 1879). — *Tête* volumineuse, régulière ; front bas, bosses frontales peu marquées ; arcades sourcilières déprimées. Les yeux sont ternes, il n'y a pas de strabisme. — Oreilles normales, nez épaté. — Les pommettes sont peu saillantes. — La mâchoire supérieure est proéminente. — Les arcades dentaires sont normales. — Les incisives médianes supérieures sont larges, les inférieures sont crénelées ; yeux, sourcils, cils, châtais, assez abondants.

Acné rosacée et pustuleuse de la face ; — de plus, éruption vésiculo-papuleuse confluente du nez, des joues, du front ; — nombreux petits molluscums à la nuque et sur les parties du cou, qui est court.

Le corps est excessivement grêle ; — les seins sont nuls (Pit..

a maintenant 15 ans). — Le thorax est bombé, le mont de Vénus est glabre, les grandes lèvres relativement développées présentent quelques poils longs.

Membres supérieurs. — Le bras gauche est assez libre. — Le droit est paralysé; l'avant-bras est à angle droit sur le bras, la main est violacée et tournée en dehors. — Les jointures sont rigides à des degrés variables. — La paralysie n'est pas absolue, car l'enfant parvient à porter la main droite à sa bouche pour la sucer, moins souvent toutefois que la main gauche.

Membres inférieurs. — Le membre inférieur gauche est plus long, et relativement plus gros que le droit, on y trouve plusieurs cicatrices superficielles. Le pied est plat et violacé.

La cuisse droite est dans l'adduction et fléchie sur le bassin ; la jambe est fléchie sur la cuisse ; le pied est plat, en varus et violacé. — Cicatrice à la face interne de la cuisse. La malade est incapable de se tenir sur ses jambes.

Des deux côtés, on remarque des cicatrices et des ulcérations au niveau des grands trochanter et du sacrum.

Attitude. -- D'ordinaire, les jambes sont fléchies et croisées — et cela aussi bien au lit que si l'enfant est assise sur un fauteuil. — Les bras sont rapprochés, les mains presque toujours à la bouche. — Bave constante.

Accès. — A la fin de l'examen, survient un petit accès : Les yeux se portent en haut et à gauche ; les bras se rapprochent sur la poitrine et sont rigides, le droit plus que le gauche. — Ensuite apparaissent quelques convulsions cloniques dans les membres du côté droit, en même temps que des convulsions rapides des paupières ; — enfin, respiration stertoreuse et écume sanguinolente.

Les accès viennent d'habitude par séries, elle en a eu six cette nuit et deux ce matin. T. R. 37°,5. — Soir : T. R. 37°,8. Pit.. a eu neuf accès.

29 mars. — Dans la nuit, trois accès T. R. 37°,6. — Soir, T. R. 37°,8.

30 mars. — Quatre accès. T. R. 38°. — Soir : T. R. 37°,8.

15 avril. — La malade a des accès presque tous les jours ; ils sont toujours de médiocre intensité. Elle ne prend que des

aliments liquides. Tendance à l'assoupiissement, exulcérations du siège. — T. R. 38°. — Bagnols, extrait de quinquina; lait.

16 avril. — T. R. 37°,8. — Légère amélioration. — Soir : T. R. 37°,6.

17 avril. — T. R. 37°,4. — Soir : T. R. 37°,2.

18 avril. — T. R. 37°,4. — P... a eu dix accès et huit *vertiges* dans la journée d'hier. — Soir : T. R. 37°,6.

19 avril. — Hier, quinze accès et huit vertiges; dans la nuit, quatorze accès. T. R. 38°. — Soir : T. R. 39°,2.

20 avril. — Trente accès et six vertiges. T. R. 39°. — Soir : T. R. 39°,4. Un quart lav. *bromure de camphre*, 2 gr.

21 avril. — Dans la nuit dernière, quarante accès. — De six à dix heures, douze accès. — T. R. 40°,2.

Description d'un accès. — a) Pas de cri; rigidité des quatre membres prédominant à droite; paupières ouvertes; yeux dirigés en avant.

b) Convulsions tétaniformes des paupières et des membres qui, dans cet accès, sont égales des deux côtés. — Durant cette phase, les yeux et la face se portent à droite.

c) Assoupiissement; retour des membres à leur état habituel; pas de stertor ni d'écume.

On observe, dans l'intervalle de deux accès, de légères convulsions fibrillaires des muscles.

Soir. — De onze heures et demie à une heure, quarante-sept accès. — Application de sanguins derrière les oreilles. — De une heure à six heures, deux cent vingt-neuf accès. Coma permanent. — Maigreur extrême. — Langue sèche, déglutition difficile; l'enfant n'avale qu'un peu de vin et de lait; hier, selles abondantes. — T. R. 39°,9.

22 avril. — De six heures du soir à six heures du matin, trois cent quarante accès. Il y a eu hier, dans l'après-midi, une courte suspension, après inhalation de *nitrite d'amyle*. De six à dix heures, cent soixante accès avortés. L'enfant est tranquille depuis une heure. P. très petit, à 108; R, 32°; T. R. 37° (prise à la visite). — Soir : on a compté cent cinquante accès avortés, de onze heures du matin à cinq heures du soir. — A sept heures, T. R. 37°,1.

23 avril. — Dans la nuit, cinq accès incomplets. — Ce matin, à dix heures, deux accès.

Nouvelle description de l'accès. — *Première période :* Pas de cris. — On note d'abord quelques petites convulsions fibrillaires des muscles du pied et de la jambe du côté droit exclusivement, qui vont en augmentant d'intensité ; puis, les articulations du cou-de-pied, du genou, du même côté, se raidissent ; la jambe droite se soulève ou s'éloigne de l'axe du corps et devient rigide ; le bras droit se soulève et se raidit à son tour. La bouche s'ouvre, les paupières s'écartent, les yeux sont fixes, dirigés en avant ; les pupilles ne paraissent pas changer.

Seconde période. — La face et les yeux se dévient à droite. Il se produit des convulsions tétaniformes des muscles de la moitié droite de la face, surtout de l'orbiculaire des paupières et de la moitié droite de la bouche, avec frémissement de la lèvre inférieure. — Au bout de quelques secondes, il survient quelques convulsions cloniques modérées du bras et de la jambe du côté droit.

Il n'y a ni ronflement, ni écume ; le corps et les membres reprennent la position qu'ils avaient avant l'accès.

Dans d'autres accès, nous avons observé quelques modifications. Le plus souvent, au début, il y a un *petit cri*. — Dans les accès les plus forts, la langue est animée d'un mouvement de va-et-vient ; — les membres du côté gauche sont pris de raideur, et sont ensuite le siège de secousses tétaniformes, toujours moins intenses et moins nombreuses, du reste, qu'à droite.

A onze heures, Pit... semble se réveiller ; elle sourit, suit du regard la personne qui l'excite. Elle a pris du potage et du lait avec assez de facilité. — La peau est fraîche ; les yeux sont nets. — Pit... recommence, suivant son habitude, à grincer des dents et à mettre ses doigts dans sa bouche. — La température, qui était ce matin (six heures) à $37^{\circ},2$, est descendue à $36^{\circ},7$ (prise à la visite). — *Traitemen*t : Purgatif, bain, compresses d'eau glacée sur la tête.

Soir : De midi à une heure, trois accès ; à quatre heures, deux accès. A six heures, T. R. $37^{\circ},2$.

24 avril. — Quarante crises avortées pendant la nuit. T. R. 37° . — *Soir* : T. R. $37^{\circ},2$.

25 avril. — Vingt-huit petits accès. T. R. 37° . — *Soir* : T. R. $37^{\circ},2$.

26 avril. — La malade est prise d'un accès pendant la visite. *Les convulsions sont toujours limitées à la moitié droite du corps.* — L'accès finit par quelques plaintes et, durant cinq à dix secondes, on remarque un frémissement des paupières gauches. — T. R. 37°,8. — *Soir* : T. R. 38°.

27 avril. — Même état. Nombreuses crises avortées, consistant principalement en des *convulsions de la face*. T. R. 37°,8. — *Soir* : T. R. 37°. — **28 avril.** — T. R. 37°,2.

1^{er} mai : T. R. 37°. — *Soir* : T. R. 37°,1.

2 mai : T. R. 37°. — *Soir* : T. R. 37°,2.

3 mai : T. R. 37°. — *Soir* : T. R. 37°,4.

4 mai : T. R. 37°. — *Soir* : T. R. 37°,2.

5 mai : T. R. 38°. — *Soir* : T. R. 38°,2.

La malade offre un amaigrissement extraordinaire; on ne conçoit pas commentelle peut vivre. Elle ne prend, depuis plusieurs jours, que quelques gouttes de lait ou de vin. — Face simienne. — Regard éteint. — Pupilles normales. — Petites plaintes. — Pas de vomissements; selles diarrhéiques. — Plaques noires sur le sacrum. — Le *membre inférieur droit* est souple. — L'épaule droite est raide, le coude très rigide; l'avant-bras fléchi; le poignet rigide. — Les membres du côté gauche sont souples. — P... ne grince plus des dents et ne suce plus ses doigts.

6 mai. — T. R. 38°,2. — *Soir* (onze heures) : T. R. 37°. — L'enfant meurt le 7 mai, à trois heures du matin : T. R. 37°; — une heure après, T. R. 37°,8.

AUTOPSIE le 8 mai. — *Cuir chevelu, os du crâne, dure-mère, rien.* — *Liquide céphalo-rachidien* en quantité normale. — *Artères de la base et nerfs crâniens*, symétriques. — *L'éminence mamillaire* droite paraît un peu plus grosse et plus arrondie que la gauche. — *Le pédoncule cérébral gauche*, surtout à sa partie supérieure, est plus petit que le droit. — *La protubérance* est régulière. — *Les olives* semblent ne former qu'un avec la *pyramide antérieure* correspondante; le sillon intermédiaire fait défaut; il n'y a pas de différence appréciable entre les deux côtés, tant sous le rapport de la coloration que du volume.

L'encéphale pèse 1000 grammes. — Le *cervelet* et l'*isthme*, 150 grammes. — L'*hémisphère droit* pèse 10 grammes de moins que le gauche.

Hémisphère cérébral gauche. — La pie-mère est très mince et s'enlève avec peine, sauf au niveau des lésions en foyer, disséminées sur beaucoup de circonvolutions. Ces lésions consistent en îlots arrondis, formant saillie, de volume variable, d'une coloration blanchâtre, opaque, d'une densité bien supérieure aux parties avoisinantes et faisant partie des circonvolutions. Il s'agit, en un mot, d'une sorte de *sclérose hypertrophique* de portions plus ou moins grandes des circonvolutions.

Distribution. — a) *Face convexe* : îlots sur la partie moyenne de la *troisième circonvolution frontale* et sur la *première*; sur la *frontale* et la *pariétale ascendante*, qui sont très irrégulières, très dures, et sont soudées dans leur moitié supérieure. Cette masse est séparée par un sillon transversal de la moitié inférieure de ces deux circonvolutions, moitié qui est un peu irrégulière ; îlots sur la partie postérieure de la *troisième circonvolution temporale* ; sur la partie moyenne de la *deuxième circonvolution temporale* ; sur le *lobule pariétal supérieur* ; sur le *pli courbe* ; sur la pointe du *lobe occipital*.

b) *Face inférieure* : îlots sur les deux circonvolutions internes (Pl. IV)¹.

c) *Face interne* : La *circonvolution du corps calleux* est irrégulière et présente plusieurs îlots ; la *circonvolution de l'hippocampe* est très irrégulière ainsi que la *circonvolution de la corne d'Ammon* ; la face interne de la *première circonvolution frontale* est le siège de plusieurs îlots très distincts. Le *lobe paracentral* est notablement déformé ; on y voit la terminaison du sillon de Rolando. On note aussi une déformation du *lobe carré* et du *lobule cunéiforme ou coin* : ces différentes parties offrent de nombreux foyers d'induration.

La *cavité du ventricule latéral* est normale. La *couche optique* est saine ; mais le *corps strié* est parsemé d'îlots sclérosés, tranchant par leur coloration blanche sur le fond gris du *corps strié*.

Une section pratiquée sur la portion indurée de la troisième circonvolution temporaire met à jour une cavité dont les parois sont lisses, et sont unies par des tractus vasculaires. La paroi externe est dure ; l'interne molle. — L'incision d'autres îlots ne montre pas de cavité semblable.

¹ Cette planche et la Pl. III ont été dessinées par notre ami, M. E. Brissaud.

Hémisphère cérébral droit. — Même aspect de la pie-mère ; mêmes lésions des circonvolutions, mais en moins grand nombre.

Distribution. — a) *Face convexe*: îlots sur la partie postérieure de la *troisième circonvolution frontale*, sur la partie antérieure de la *deuxième frontale*; l'origine de la *frontale ascendante*; au centre de la *pariétaire ascendante*. A l'angle postérieur de la *circonvolution d'enceinte de la scissure de Sylvius*; sur la *première temporale*; sur le *pli pariétal supérieur*; enfin sur le *pli courbe*.

b) *Face interne*: trois îlots sur la *première circonvolution frontale*; l'un à 2 centimètres de côté, et intéresse également la région voisine de la *circonvolution du corps calleux*; les deux autres ont près d'un centimètre; deux gros îlots sur le *lobe carré*; un îlot de la *troisième circonvolution temporale* vient faire saillie à la face interne de l'hémisphère.

Des deux côtés, les *cornes d'Ammon* semblent normales.

Thorax. — Hépatisation grise occupant toute la hauteur du *poumon droit* et la partie inférieure du poumon gauche. — Pas de tubercules. — *Cœur* (60 gr.), hypertrophie concentrique du ventricule gauche, dont les parois mesurent 11 millimètres d'épaisseur. Pas de caillots.

Abdomen. — *Estomac*, sain. — *Foie* (450 gr.) extrêmement congestionné. — *Rate et ratelle* (25 gr.), rien.

Reins: le droit pèse 70 gr. Il présente à sa surface trois masses blanchâtres, mamelonnées, dures, formant une saillie de 3 à 5 millimètres; l'une de ces masses a le volume d'une noisette; une autre, celui d'une noix; on trouve, de plus, une quinzaine d'autres petits noyaux disséminées sur les deux faces du rein et non saillantes. A la coupe, les masses principales ont l'aspect du tissu cancéreux. Le rein gauche (60 gr.) offre des lésions semblables mais en moindre quantité.

L'origine de la maladie est entourée d'obscurité. Des convulsions, limitées aux yeux, auraient été les premiers symptômes. A deux ans, les accidents se seraient aggravés, tout en prédominant à la tête. Jamais l'enfant n'aurait offert de manifestations intellectuelles.

Une complication grave, l'épilepsie, doit surtout nous arrêter. Ce n'est pas le *mal comital* vulgaire qu'on a sous les yeux, mais une forme particulière, l'épilepsie *hémiplégique*, décrite en 1827, par Bravais¹, et appartenant au groupe des *épilepsies partielles* décrites par MM. Hughlings Jackson, Charcot et par nous².

La *description des accès*, tracée dans le cours de l'observation, ne laisse aucun doute sur ce point : début des convulsions par les muscles du pied et de la jambe du côté droit, envahissement du bras droit et de la moitié correspondante de la face, absence de toute convulsion dans la moitié gauche du corps, tel est l'ensemble symptomatique qui démontre l'exactitude de la qualification : *épilepsie hémiplégique*.

Les accès se montraient par *séries*, et, ainsi que nous avons eu maintes fois l'occasion de l'observer, la *température centrale* demeurait à peu près normale ou ne s'élevait que de quelques dixièmes de degré, tandis que, si l'on avait eu affaire à la forme commune de l'épilepsie, elle aurait augmenté d'un ou deux degrés. Parfois, les accès étaient si multipliés qu'ils se rapprochaient de l'état de mal dont ils se distinguaient, en ce sens que, après chaque accès, l'enfant reprenait connaissance, ne tombait pas dans le coma, et que la température oscillait autour de 38°.

Une telle situation peut durer assez longtemps; mais il arrive presque toujours que, la maladie progressant, les accès aboutissent à un *état de mal*, de tous points

¹ Bravais. — *Recherches sur les symptômes et le traitement de l'épilepsie hémiplégique*.

² *Notes cliniques sur l'épilepsie partielle (Iconogr. photogr. de la Salprière*, par Bourneville et Regnard, p. 1-90); — *Progrès médical*, 1879, p. 299; — *Soc. anatomique*, juillet 1876; — *Gaz. médicale*, 1876, p. 595 et 610.

comparable à celui de l'épilepsie commune : c'est ce qui a eu lieu chez cette jeune fille.

Dans l'intervalle des séries dont nous avons parlé, l'enfant revenait à ses habitudes, grinçait des dents et suçait, mordillait ses doigts. Dans l'état de mal, le coma était, au contraire, permanent.

Les vertiges qui auraient seuls existé au début font penser aux vertiges qu'on observe dans la sclérose en plaques. Mais la forme de sclérose que l'autopsie a décelée chez notre malade diffère de tous points de la sclérose en plaques. En effet, nous avons vu que les foyers siégeaient sur les circonvolutions, qui, à ce niveau, étaient dures et hypertrophiées ; tous les nerfs de la base du crâne, la protubérance et le bulbe étaient indemnes. Or, on sait que ces dernières parties de l'encéphale présentent des lésions dans la sclérose en plaques, que celle-ci affecte de préférence les parties centrales, que les plaques, au lieu d'être blanches, ont une coloration grise. La comparaison entre la PLANCHE IV et les planches des *Leçons sur le système nerveux* de M. Charcot mettront en évidence la différence des lésions.

Le siège des lésions explique-t-il la production des accès d'épilepsie partielle ? Cela nous semble démontré d'une manière précise. En effet, il est dit dans le procès-verbal de l'autopsie que les *circonvolutions frontale et pariétale ascendantes du côté gauche* présentaient dans leur partie supérieure un îlot de sclérose très considérable et disposé de telle façon que, dans cette région, les deux circonvolutions étaient soudées : c'est donc à cette lésion, suivant nous, que l'on doit rattacher les convulsions qui affectaient les membres du côté droit.

Nous n'insisterons pas davantage sur ce cas. Nous aurons l'occasion de revenir sur la nature de la lésion dans la seconde partie de ce mémoire, qui nous est commune avec notre ami M. le docteur E. Brissaud.

(A suivre.)

EXPLICATION DES PLANCHES

PLANCHE III

- S S, scissure de Sylvius, et S P, scissure parallèle.
S R, sillon de Rolando.
1 F, 1^{re} circonvolution frontale.
2 F, 2^e circonvolution frontale.
3 F, 3^e circonvolution frontale.
P A, pariétale ascendante.
F A, frontale ascendante.
P C, pli courbe situé en arrière du lobule frontal inférieur, mais très loin de la terminaison postérieure de la scissure de Sylvius.
C A, circonvolution d'enceinte, fermant verticalement en arrière la scissure de Sylvius.
-

PLANCHE IV

Face interne de l'hémisphère gauche.

- L p, lobe paracentral.
L q, lobe carré.
L, ventricule latéral.
C s, corps strié.
N, N, N, foyers de sclérose tubéreuse.