

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Bourneville (sclérose
tubéreuse de)**

**BOURNEVILLE, Désiré Magloire. -
Contribution à l'étude de l'Idiotie**

*In : Archives internationales de neurologie (Paris),
1880, t. 1, pp. 69-91*

déjà séparée des autres espèces mentales, qui fournit des exemples de ce genre dont la connaissance se rattache à un des côtés les plus intéressants de l'histoire de l'hérédité.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'IDIOTIE

Par BOURNEVILLE, médecin de Bicêtre.

Les travaux publiés sur l'idiotie et ses variétés sont relativement rares et les observations communiquées aux sociétés savantes ou à la presse pèchent souvent par bien des côtés. Nous avons eu la bonne fortune, pendant les suppléances que nous avons faites dans le service de notre vénéré maître, M. DELASIAUVE, de recueillir les observations d'un certain nombre d'enfants, observations intéressantes à des titres divers, et que nous utiliserons peu à peu dans la série de publications qu'inaugure ce mémoire. Dans quelques cas, nous avons pu faire l'autopsie et nous avons enregistré le mieux possible les lésions. Toutefois, dans les trois observations qui vont suivre, il y a encore des lacunes. C'est que, en effet, pour avoir une histoire complète des malades de cette catégorie, il faut les avoir examinés pendant de longues années.

Dans le travail actuel, le côté anatomo-pathologique l'emporte sur tous les autres. A l'avenir, fréquentant les malades de plus longue date, il nous sera

facile de nous rendre compte de l'influence du traitement, en particulier de l'éducation spéciale et, à l'occasion, de comparer les résultats obtenus chez des enfants offrant un ensemble symptomatique différent, dépendant de lésions variables quant à leur étendue leur nature et leur siège.

Les lésions qui produisent l'idiotie sont, on le sait, très diverses; les observations que nous allons relater le montrent une fois de plus. Dans la première, il s'agit d'une hydrocéphalie ventriculaire, en quelque sorte typique.

OBSERVATION I

HYDROCÉPHALIE VENTRICULAIRE : IDIOTIE.

Sommaire. — Père alcoolique. — Tante maternelle névropathique. — Pas de consanguinité. — Rapports sexuels pendant l'ivresse. — Hydrocéphalie congénitale. — Impotence musculaire. — Cécité. — Gâtisme. — Parole incomplète. — Accès épileptiques. — Tentatives d'éducation : résultats. — Mort dans un accès.

Autopsie. — Déformations multiples des os de la base du crâne. — Aplatissement et distension des circonvolutions cérébrales. — Dilatation considérable des ventricules latéraux. — Etat de la dure-mère. — Absence des hémisphères cérébelleux. — (Obs. rec. par MM. BOURNEVILLE et HARRANGER).

R... Marie-Emilie, entrée dans le service de M. Moreau, le 15 mai 1876, à l'âge de 10 ans, est passée dans le service de M. DELASIAUVE le 16 octobre 1877.

Antécédents (1877). — Aucune affection nerveuse chez les ascendants directs ou collatéraux. — *Père*, marchand de poisson à la halle, alcoolique dès le mariage (à 27 ans), buvait surtout du vin; il est mort à 40 ans, d'une maladie de poitrine. (1876). — En 1869, à la suite d'une chute dans une cave, ayant produit une contusion de la face et de la tête, il a eu un accès de *delirium tremens* (hallucinations de la vue et de l'ouïe, insomnie, agitation, idées de jalousie, de duels, de mort, etc.); il a été conduit à l'Hôtel-Dieu. Là, il a voulu se

suicider en se coupant le cou avec un rasoir; alors on l'a envoyé à Sainte-Anne, puis à Ville-Evrard. Guéri au bout de 3 mois.

Mère, 35 ans, marchande à la halle, bien portante. Une de ses sœurs a eu des troubles intellectuels et des attaques d'hystérie au moment de la puberté. — Pas de consanguinité. — 6 enfants et une fausse couche. L'aîné est mort de convulsions à 5 mois; notre malade est la 2^e, le 3^e est un garçon de 10 ans et demi, bien portant: les 4^e 5^e et 6^e sont morts à 7 mois, 16 jours, et 6 mois, on ne sait de quelle maladie. — Rapports sexuels durant l'ivresse.

Antécédents personnels. — R... est née à terme. Rien de particulier n'avait signalé la grossesse: comme dans les autres, scènes avec son mari qui rentrait ivre. — Accouchement naturel; on s'aperçut, dès la naissance, que l'enfant était hydrocéphale. Elle fut élevée à la cuiller, car elle ne put jamais prendre le sein.

A 18 mois, elle ne parlait pas du tout. D'après la mère, elle avait déjà la tête aussi volumineuse, qu'aujourd'hui; les membres ont toujours été très grêles; l'enfant voyait *un peu* des deux yeux qui étaient moins enfoncés dans les orbites qu'ils ne le sont aujourd'hui. Vers 5 ans, elle a commencé à parler. Elle avait l'habitude d'enfoncer ses doigts dans ses yeux. — Elle n'a jamais marché ni pu tenir quelque chose dans ses mains.

A 7 ans, ophthalmie, suivie de cécité complète, gourmes, écoulements d'oreille, etc. — Pas d'onanisme. A 5 ou 6 reprises différentes, elle aurait eu des « attaques de nerfs. » Une fois dans le service de M. Moreau, elles auraient duré six heures consécutives. — Elle a toujours été affectueuse pour sa nourrice et pour sa mère. Elle a toujours été gâteuse.

Depuis 2 ans, on ne trouve pas de changement notable dans sa situation, si ce n'est que ses membres sont plus amaigris. La *parole* et l'*intelligence* sont les mêmes. L'enfant n'a ni gagné ni perdu.

État actuel. (Novembre 1877.) — *Tête* volumineuse; — *face* petite, étroite, vieillotte, triangulaire; yeux très enfoncés, non seulement à cause de leur état pathologique, mais surtout à cause de l'exigüité de la face et de la saillie très prononcée des arcades orbitaires; nez régulier. La lèvre supérieure présente, à un centimètre de chaque commissure, une encoche de

4 à 5 millimètres environ, sorte d'esquisse de bec-de-lièvre. — Partout les os de la tête sont durs, très résistants; au niveau de la suture bipariétale, on sent l'os bombé. Zone large d'environ 3 ou 4 centimètres, totalement dépourvue de cheveux, étendue d'une bosse pariétale à l'autre.

Circonférence de la tête au niveau des bosses frontales, pariétales, etc.	53 ^c ,5
Du trou occipital à la racine du nez	43 ^c ,5
D'un trou auditif à l'autre, transversalement	43 ^c ,5

La malade tient toujours la tête fléchie sur la poitrine. Elle la relève pourtant de temps à autre, quand elle veut boire ou causer, puis elle la laisse retomber.

Les *membres supérieurs* sont allongés, également amaigris. Ils restent, en quelque sorte, dans l'extension forcée. Sensibilité intacte : R... sent le chatouillement, le pincement, etc., aussi bien d'un côté que de l'autre. La peau a une coloration violacée.

Les *membres inférieurs* sont ordinairement tenus dans la flexion, rarement ils sont allongés. Comme les supérieurs, ils sont violacés. Les cuisses et les jambes sont longues et grêles. Pas de déformation des pieds. — La sensibilité est normale.

R..., quoique hydrocéphale et aveugle, conserve une certaine intelligence, comprend assez de choses, reconnaît bien les personnes qui l'entourent au timbre de leur voix, parle très lentement, etc.

1878. 18 mars. — Accès dans lequel les convulsions prédominent du côté gauche. Tout le corps était rigide : écume, ronflement pendant dix minutes environ. — Vers minuit, nouvel accès.

19. — P. 96; T. R. 39^o,4. — La malade ne parle pas, ses jambes sont un peu contracturées, ainsi que les bras. — Submatité, au niveau de l'omoplate droite; quelques râles ronflants disséminés. — Soir : T. R. 38^o,2.

20 mars. — T. R. 38^o,5. — Soir : P. 66; T. R. 38^o,8. — R... paraît mieux, elle répond aux questions qu'on lui adresse. La submatité a presque disparu, respiration moins rude.

21 mars. — T. R. 38^o.

22 mars. — T. R. 38^o,5. — Soir : T. R. 38^o,2.

23 mars. — T. R. 37^o. — Amélioration.

Septembre. — Depuis le commencement de l'été, nous avons essayé de la faire marcher; on est arrivé à la maintenir debout et à lui faire faire quelques pas. Elle remue les bras, les jambes; mais les mouvements sont faibles. — Traitement tonique.

Novembre. — Émaciation progressive, matité aux deux sommets en arrière, quelques petits râles, pas de paralysie.

1879. 13 *janvier.* — Quatre accès dans l'après-midi.

14. — *Soir* : T. R. 40°. — Nuit tranquille.

15. — La malade refuse de se lever, se plaint d'avoir froid. — T. R. 39°,5. — Mort dans un accès.

AUTOPSIE. — Les os de la voûte du crâne sont tous soudés. Toutes les sutures sont ossifiées; seule la fronto-pariétale présente de fines dentelures. Toutes sont minces, transparentes à contre-jour, à l'exception de la frontale, qui est très épaisse dans sa moitié inférieure. Au niveau des deux fontanelles, antérieure et postérieure, l'os est mince, quoique non dépressible, non papyracé. En un mot, synostose généralisée; pas d'os wormiens, crâne aminci.

La dure-mère s'est déchirée au niveau des bosses orbitaires, pendant qu'on tirait sur la calotte crânienne pour l'enlever. Elle adhérait beaucoup plus fortement que de coutume à la suture bi-pariétale.

La base du crâne est absolument déformée, la moitié droite est plus profonde et plus large que la gauche. Ce qu'il y a de plus remarquable, c'est que le rocher est complètement aplati des deux côtés et que la fosse pariétale a sa dépression *maxima*, correspondant à l'aplatissement du rocher.

Les bosses orbitaires sont très saillantes, lisses et unies, entièrement dépourvues d'éminences mamillaires, apparence qu'on retrouve du reste partout plus ou moins marquée. La bosse coronale droite est plus étalée que la bosse coronale gauche.

L'apophyse *crista-galli* semble rejetée en arrière, ce qui tient au refoulement en avant de la portion verticale du frontal. La selle turcique est très étroite, la lame quadrilatère du sphénoïde très effacée; la gouttière basilaire, au lieu d'être légèrement inclinée de haut en bas et d'avant en arrière, est tout à fait verticale.

La tente du cervelet n'existe pas, ou plutôt elle est représentée par deux lames indépendantes l'une de l'autre et très

obliquement disposées, à peine plus larges en arrière qu'en avant.

Le *trou de Pachioni* se trouve donc entièrement déformé; d'ovalaire il est régulièrement ellipsoïde, et son grand diamètre s'étend de la lame quadrilatère à la bosse occipitale interne.

La *loge du cervelet* est extrêmement étroite, limitée qu'elle est par les lames de la dure-mère, décrites plus haut. C'est une fosse ellipsoïde à grand diamètre antéro-postérieur.

Il n'y a pas de *liquide céphalo-rachidien* sous l'arachnoïde. — *Pie-mère* très mince, peu vasculaire, sans adhérence; elle se rompt très facilement; de là, décortication pénible.

Les *circonvolutions cérébrales* sont aplaties, étalées. — La substance encéphalique est ramollie.

Cerveau énorme, remplissant à lui seul toute la cavité crânienne. — *Cervelet* rudimentaire, à peine du volume d'un petit œuf de pigeon.

Les *ventricules latéraux* sont considérablement dilatés et contiennent 570 grammes d'un liquide clair, limpide; soustraction faite de ce liquide ventriculaire, l'encéphale ne pèse plus que 770 grammes.

Les *hémisphères cérébelleux* manquent totalement, en sorte que le *cervelet* n'est représenté que par le vermis, légèrement renflé sur ses parties latérales. — Le *bulbe* et la *protubérance* sont normaux.

Ici, l'idiotie reconnaît évidemment pour cause l'hydrocéphalie. Celle-ci, de son côté, nous paraît pouvoir être attribuée à l'*alcoolisme* du père qui, dès les premiers temps du mariage, commettait de fréquents excès de boisson et avait souvent des rapports sexuels alors qu'il était « entre deux vins. »

Les tentatives qui ont été faites pour améliorer la situation de l'enfant, quoique tardives, ont donné quelques résultats et il est fort probable que, commencées plus tôt, elles auraient abouti à ce que l'enfant

fût capable de marcher seule et de se servir de ses mains.

Les lésions relevées à l'autopsie, en ce qui concerne le cerveau, n'ont rien d'extraordinaire : les circonvolutions étaient étalées, les sillons peu profonds, les ventricules latéraux très dilatés, comme dans tous les cas d'hydrocéphalie ventriculaire. L'arrêt de développement du cervelet, les modifications de la dure-mère cérébelleuse et surtout la déformation des os de la base du crâne, constituent les points les plus intéressants de ce cas.

Le second fait est relatif à une enfant atteinte, non plus d'idiotie incomplète, comme Regn..., mais d'idiotie profonde, occasionnée par une lésion d'un autre genre et que, jusqu'à nouvel ordre, nous désignerons sous le nom d'*atrophie cérébrale*.

OBSERVATION II

ATROPHIE CÉRÉBRALE : IDIOTIE PROFONDE.

SOMMAIRE. — Antécédents. — Emotions morales durant la grossesse. — Asphyxie à la naissance : convulsions. — Idiotie complète : parole nulle ; — impuissance motrice ; — gâtisme ; — Attitude des membres. — Méningite : marche de la température centrale ; — Pneumonie. — *Autopsie* : atrophie des lobes frontaux. (*Obs. pers.*)

Oud... J. Cécile, était âgée de neuf ans à son entrée à la Salpêtrière, le 3 mai 1879, dans le service de M. DELASIAUVE, que nous remplacions à cette époque.

Renseignements fournis par sa mère (6 mai 1879.) — Père, trente-sept ans, cuisinier, bien portant, sobre. Il aurait eu une maladie cutanée dans l'enfance et a eu récemment, sur les jambes, des *taches bleues* qui ont disparu sous l'influence des

bains sulfureux.—Aucun accident nerveux ni chez lui, ni dans sa famille.

Mère, trente-six ans, lingère, très impressionnable, assez intelligente, sujette à des migraines.—*Grand'mère maternelle*, migraines fréquentes. — Pas de consanguinité.

Deux enfants : 1° notre malade; 2° une fille âgée de sept ans, intelligente, jouissant d'une bonne santé; pas de convulsions.

Durant la *grossesse*, la mère de Cécile Oud... a eu plusieurs *émotions morales* assez vives : la première, au troisième mois, a été occasionnée par la vue d'un noyé qu'on retirait de la Seine : Ça m'a donné, dit-elle, un coup dans l'estomac; — la seconde émotion est survenue au septième mois et a été produite par la mort de la personne chez laquelle elle était employée; — enfin la troisième, qui a eu lieu le lendemain de la précédente, a été causée par la mort subite du sacristain venu pour ensevelir le mort.

L'accouchement s'est fait à terme; il a été naturel; mais l'enfant ayant deux circulaires du cordon autour du cou est venue au monde *asphyxiée*. Le jour suivant, l'enfant eut des *convulsions* sur lesquelles on ne peut nous renseigner.—Oud... a été élevée au biberon. Elle n'a jamais marché;—son *langage* se borne à quelques cris inarticulés; — elle ne s'aide en rien; suce sa langue, mordille sa main droite qu'elle agite. Elle a toutes ses dents « qui sont venues comme celles des autres enfants, sans convulsions. » Elle ne s'en sert pas; il faut hacher sa viande qu'elle avale telle quelle; elle ne mange que la mie du pain. O... est toujours très constipée, n'a de selles qu'à l'aide de lavements; — elle est gâteuse, mais non salace.

Elle a eu la rougeole et quelques oxyures. Jamais elle n'a eu de gourmes. — Elle restait attachée sur une chaise. On aurait essayé en vain de lui inculquer quelques notions.

État actuel (7 mai). — Taille, 96 centimètres. La physionomie n'exprime aucune intelligence. — Oud... a souvent la bouche ouverte, pousse des cris de temps en temps, balance la tête latéralement ou d'avant en arrière.

La *face* paraît symétrique. — Arcade dentaire supérieure : quatre dents seulement ne sont pas cariées; les incisives médianes sont larges, crénelées; les incisives latérales manquent. — *Arcade dentaire inférieure* : elle est assez régulière; sauf les incisives et les canines (2° dentition), les autres sont

plus ou moins cariées. — La *voûte palatine* est plate, assez large, symétrique.

Membres supérieurs. — On note un peu de raideur des épaules, des coudes et des poignets ; les doigts sont flasques. Les avant-bras sont fléchis sur le devant du corps ; les mains sont placées à angle droit sur les poignets. — Oud... remue les bras, mais ne saisit aucun objet avec ses doigts ; les mains sont froides et cyanosées.

Membres inférieurs. — Les cuisses sont fléchies à angle droit sur le bassin, dans l'adduction ; les jambes sont fortement fléchies, les talons viennent s'appliquer sur les fesses ; les pieds sont plats, un peu en varus. Les hanches sont raides, les genoux rigides. — Oud... allonge les jambes, mais ces mouvements sont très limités.

12 mai. — L'enfant mange moins et semble abattue. — Légère rougeur de la gorge. — T. R. 37°, 3. — Soir : T. R. 37°, 6.

13 mai. — T. R. 37°, 2. Même état. — Soir : T. R. 39°, 2.

14 mai. — T. R. 39°, 1. Herpès sur la joue droite et le menton. — Soir : T. R. 39°, 2.

15 mai. — L'enfant a eu hier, dans l'après-midi, des accès d'étouffement dans lesquels elle était très cyanosée. On a retiré de sa bouche d'abondantes mucosités sanguinolentes. T. R. 38°, 3. Rougeur de la gorge ; rien de notable à l'auscultation. — Soir : T. R. 39°, 8.

16 mai. — Nuit mauvaise ; oppression constante, avec accès de dyspnée. Ce matin : P. 160, compté au cœur ; il est imperceptible aux radiales ; R. 56 ; T. R. 40°, 1. — Cyanose persistante. Altération des traits, regard éteint ; yeux excavés ; injection des conjonctives oculo-palpébrales ; narines sèches ; la bouche et le pharynx sont encombrés de mucosités filantes. Langue grisâtre, mais humide. — La déglutition est très gênée ; ce n'est qu'après des efforts répétés que pénètrent quelques cuillerées de liquide. — Pas de vomissements ; ventre déprimé, douloureux. Il n'y a de garde-robes qu'après lavement. — Excoriation de 2 centimètres sur 3, à la partie moyenne de la fesse gauche.

L'enfant grince des dents, pousse des *cris* ; la *voix* est aussi claire que d'habitude. — Peau légèrement sèche et modérément chaude malgré l'élévation de la température centrale. — Traces méningitiques très prononcées. Rien à l'auscultation.

— La tête est dans l'extension, bien qu'il n'y ait pas de rigidité des muscles du cou. — A la fin de la visite : T. R. 39°, 9. — Soir : T. R. 40°, 2. Mort à 10 heures : T. R. 40°, 3. — Une heure plus tard : même température.

AUTOPSIE le 18 mai. — *Cuir chevelu*, rien. *Crâne* mince, mou ; pas d'irrégularité ni d'asymétrie de la base. — Peu de liquide céphalo-rachidien. — Injection fine, générale, très accusée de toute la *pie-mère* des faces convexe et interne des hémisphères ; elle prédomine sur les lobes frontaux, dont la face inférieure est vivement injectée. Sur le reste de la face inférieure du cerveau, l'injection est moins intense. Sur le cervelet et le bulbe, vascularisation légère. Sur la face inférieure de la protubérance, congestion assez prononcée. Les *artères de la base* sont normales.

Les *nerfs crâniens* sont réguliers. — Le *pédoncule cérébral droit* semble un peu moins large que le gauche ; sa coloration est naturelle. — La *protubérance* et le *bulbe* sont sains.

L'*encéphale* pèse 860 gr.

Les *lobes antérieurs* du cerveau sont un peu courts.

Longueur totale de l'hémisphère gauche.	15 cent. »
— — — — — droit.	14 »
— du lobe antérieur gauche.	6 »
— — — — — droit.	6 »
Largeur à la base, à gauche.	5 »
— — — — — à droite.	5 »

La *pie-mère* se décortique sans difficulté. — On voit alors un piqueté très fin sur la face convexe du lobe antérieur et du lobe sphénoïdal gauches et sur les régions sphénoïdale et pariétale droites.

La *cloison interventriculaire* est épaissie. Le *corps calleux*, régulier en avant et en arrière, est réduit dans ses 2/4 moyens à une mince lamelle.

L'*hémisphère gauche*, dépouillé de ses *membranes*, pèse 355 gr. et le *droit* 345 gr.

Hémisphère gauche. — Dilatation considérable du ventricule latéral, surtout dans sa corne antérieure. — Le *corps strié* et la *couche optique* sont à peu près normaux.

La *circonvolution du corps calleux* est considérablement atrophiée jusqu'au voisinage de la partie ascendante du sillon calloso-marginal ; elle se présente sous l'aspect d'une plaque

unie. En arrière, elle est ratatinée. La portion malade est dure au toucher, donne la sensation du squirrhe. — Le *lobe paracentral* est sain, mais irrégulier; le sillon propre du lobe descend jusqu'à la scissure calloso-marginale. — Le *lobe carré*, le *lobe occipital* semblent normaux.

La *circonvolution pariétale ascendante* est peu développée, sinneuse; normale au toucher. L'extrémité supérieure du sillon de Rolando est très marquée sur le lobe paracentral. La *circonvolution frontale ascendante* est atrophiée, réduite à une mince lamelle, de consistance ferme dans ses $\frac{2}{5}$ moyens; un peu moins dans son cinquième inférieur et ses $\frac{2}{5}$ supérieurs.

Le tiers postérieur de la *première circonvolution frontale* est médiocrement dur mais considérablement atrophié. Les racines des *deuxième* et *troisième circonvolutions frontales* sont atrophiées, mais à un degré moindre qu'à droite et ont conservé leur forme. Toutefois, de cette lésion et de celle de la frontale ascendante résulte une espèce d'encoche que sépare en quelque sorte le lobe postérieur du *lobe antérieur*. — Les trois rayons postérieurs de l'insula sont un peu atrophiés et indurés.

Hémisphère droit. — La cavité ventriculaire est également dilatée, principalement la corne antérieure; la paroi offre des saillies et des dépressions, présente un grand nombre de vaisseaux arborisés qui montent, en rayonnant, du corps strié à la partie supérieure des ventricules. — La *couche optique* est moins longue de 6 millimètres que la couche optique gauche. — La tête du *corps strié* est séparée par une dépression assez profonde de la queue du corps strié. — La coupe du *corps calleux*, montre qu'il a 1 millimètre d'épaisseur à peine de ce côté.

La *circonvolution du corps calleux* est réduite à une sorte de membrane dure dans ses $\frac{2}{4}$ moyens, d'un blanc opaque comme celle du côté opposé. — Toute la partie postérieure de la *première circonvolution frontale*, aussi bien sa face interne que sa face externe, est atrophiée, amincie de telle façon que, entre elle, la partie ventriculaire et la portion atrophiée de la circonvolution du corps calleux, il y a une cavité kystiforme.

La *circonvolution pariétale ascendante* est normale, quant à sa forme, mais a subi un arrêt de développement sur toute sa longueur. — Le *lobe paracentral* est irrégulier; son

sillon est vertical et séparé jusqu'au bord inférieur. — Le *lobe carré*, lui aussi, est irrégulier et présente plusieurs sillons. — Le *coin* paraît normal. Le sillon de Rolando, encoche moins le lobule paracentral qu'il ne le fait à gauche. Les 2/5 moyens de la *circonvolution frontale ascendante* sont considérablement atrophiés, n'ont guère que trois millimètres d'épaisseur. La partie inférieure du sillon de Rolando est indurée, de manière que dans son fond la circonvolution pariétale ascendante est un peu intéressée.

La racine de la *deuxième circonvolution frontale* est considérablement atrophiée, d'un blanc opaque; de là, jusqu'à la crête de la première circonvolution frontale, atrophie et induration, de la lésion des trois circonvolutions frontales dans leur partie postérieure, de la lésion de la *frontale ascendante* et de l'atrophie de la *pariétale ascendante* résulte un sillon qui sépare encore plus profondément le lobe antérieur du lobe moyen que nous ne l'avons vu à gauche.

La partie postérieure de la *troisième circonvolution frontale* est grêle, ainsi, du reste, que l'extrémité inférieure des deux circonvolutions ascendantes.

Dans leur portion antérieure, les circonvolutions frontales sont incomplètement développées. La *PLANCHE III* donne une idée très exacte de l'arrêt de développement du lobe frontal et du sillon profond qui sépare ce lobe de la partie de l'hémisphère restée saine. — Les trois rayons postérieurs de l'insula de Reil sont indurés, très atrophiés, grêles, d'un blanc opaque. — Les circonvolutions postérieures à la *pariétale ascendante* ont une configuration assez régulière. Les sillons sont généralement peu profonds.

Les *cornes d'Ammon* sont normales.

Le *cervelet* et l'*isthme* pèsent 110 grammes. — La *protubérance* et le *bulbe* ont une configuration régulière.

Thorax. — *Larynx, trachée, bronches*, rien. — Hépatisation du lobe inférieur du *poumon gauche*. — *Cœur*, normal (80 grammes).

Abdomen. — *Estomac, rate* (25 grammes), *foie*, (440 grammes), sains. — La substance corticale des reins, qui pèsent chacun 50 grammes, est pâle. — *Vessie*, rien.

Dans ce cas, l'idiotie est due à une *lésion atrophique*

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. — Hémiplegie 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 remplacions M. Delasiauve.

Renseignements fournis par sa mère (31 mars 1879). — Père, 45 ans, emballer, 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° la malade ; 2° et 3° deux enfants morts en nourrice ; on ne sait s'ils ont eu des convulsions ; 4° une fille de 10 ans, et 5° 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, châtons, assez abondants.

Acné rosacée et pustuleuse de la face ; — de plus, éruption vésiculo-papuleuse confluyente 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 trochanters 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'assoupissement, exulcérations du siège. — T. R. 33°. — 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) Assoupissement; 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 sangsues 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°,2, est descendue à 36°,7 (prise à la visite). — *Traitement :* 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°,2.

24 avril. — Quarante crises avortées pendant la nuit. T. R. 37°. — *Soir :* T. R. 37°,2.

25 avril. — Vingt-huit petits accès. T. R. 37°. — *Soir :* T. R. 37°,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 comment elle 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 ascendantes*, 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 temporale 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 *pariétale 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 disséminés 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 comitial* vulgaire qu'on a sous les yeux, mais une forme particulière, l'*épilepsie hémiplegique*, 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 hémiplegique*.

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 hémiplegique*.

² *Notes cliniques sur l'épilepsie partielle* (Iconogr. fotogr. de la Salpêtrière, 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.