

UNE OBSERVATION INÉDITE DE LEUCO-ENCÉPHALITE SCLÉROSANTE SUBAIGUË

LUDO VAN BOGAERT
JOSEPH RADERMECKER
JOS MACKEN

Dans une série de travaux antérieurs^{1 à 3}, nous avons cherché à fixer le cadre d'une "leuco-encéphalite sclérosante subaiguë" et retenu pour elle les notions suivantes: 1) Incidence surtout chez des enfants ou des jeunes adolescents; 2) Évolution progressive et subaiguë de la maladie aboutissant à la mort en quelques mois; 3) Dissolution des facultés intellectuelles avec atteinte grave et rapide de toutes les fonctions psychiques, comportant habituellement un noyau agnoso-apraxique et aphasique prévalent, aboutissant à un état de déchéance totale; 4) Crises épileptiques associées à des hypercinésies complexes de type varié (décharges motrices cloniques, souvent rythmiques, mouvements pseudo-choréïques, balliques, crises toniques avec opisthotonos ou torsion axiale; 5) Développement d'une hypertonie de décortication; 6) Signes pyramidaux inconstants; 7) Évolution cachectisante; 8) Un caractère négatif: pas de modifications importantes des éléments biologiques.

Ceci représente l'essentiel de la symptomatologie; l'uniformité des lésions histopathologiques dans nos observations confirme la réalité de ce syndrome particulier.

Voici une observation nouvelle inédite et contrôlée au point de vue histopathologique. Elle n'a pas été publiée in extenso mais a fait l'objet d'une courte note à la Société Française d'Électroencéphalographie en 1951 où l'un de nous en a démontré le film et les tracés. Elle est identique par ses hypercinésies à l'observation rappelée plus haut de Martin, Macken et Hess. La parenté clinique de ces deux cas fut aussi immédiatement confirmé par les tracés électroencéphalographiques.

Jean Pierre Del., 4 ans. *Antécédents héréditaires et familiaux* — Parents et un frère âgé de 8 ans et demi bien portants; le malade est le troisième enfant du ménage; la mère a fait une fausse couche. *Antécédents personnels* — À 12-13 mois, otite moyenne bilatérale opérée, rougeole à trois ans. *Histoire de l'affection actuelle* — Vers le 15 janvier 1951, l'enfant a fait une petite "grippe" avec une

Travail des Services de Neurologie, d'Électroencéphalographie et d'Anatomie pathologique de l'Institut Bunge (Berchem, Anvers — Belgique).

température de 38,6°C et un réveil de l'ancienne otite. Depuis ce moment l'entourage a remarqué que l'enfant était plus *énervé*, parfois même agité et plus instable de caractère. Il présentait des *secousses* dans la moitié droite de la face et avait pris l'habitude de se chatouiller le pénis. Il n'y a pas eu cependant à cette époque de modification de la parole, de la compréhension des mots ou de l'exécution des actes élémentaires. Le 12 février, l'enfant fait une chute dans l'escalier et deux jours plus tard une nouvelle chute avec formation d'un petit hématome frontal. Vers le 24 février il commence à présenter, surtout dans les jambes, de telles secousses qu'il tombe facilement. Ce vacillement est décrit, par les parents, comme une sorte de *salutation* avec rétablissement des genoux et parfois flexion complète du corps sur lui-même allant jusqu'à la chute sur le siège. Le relèvement est immédiat et sans difficultés. Entre les secousses la marche est encore normale; cependant les parents ont déjà remarqué que l'enfant tire parfois la jambe droite.

Premier examen (Dr. Descamps) 26-2-1951 — L'enfant présente une instabilité due à des pertes brusques du tonus des membres inférieurs avec plicature en avant et à droite et il s'y ajoute, quand il est assis, une plicature brusque du tronc en avant. Le membre supérieur droit présente un tremblement intentionnel. Les réflexes tendineux sont conservés. Pas de signes pyramidaux. La motilité et la force sont conservées. Pas de troubles de la sensibilité. Le fond d'œil est normal. On pense à une chorée infectieuse.

Les jours suivants la situation demeure identique: le petit malade roule encore à bicyclette sans tomber mais la marche est plus incertaine. Une première ponction lombaire est faite le 13-3-1951. Depuis, les troubles de la marche s'aggravent, l'agitation est plus violente, les secousses sont plus nombreuses, le tremblement de la main droite devient plus grossier et la parole s'altère à son tour. Des suppositoires de chloro-mycétine et un immunovaccin antirhumatismal n'ont pas influencé le cours de la maladie.

Deuxième examen (Dr. Macken) 21 et 22-3-1951 — Enfant amaigri, mais non cachectique, qui paraît orienté, reconnaît ses parents et peut encore dire son nom. Pas de température. Au lit, il est souvent couché sur le côté gauche, la jambe droite légèrement fléchie, la pointe du pied abaissée, le bras droit en flexion et rotation externe; la main est fermée, les doigts étant repliés sur la paume; le bras se met parfois en extension et rotation interne. La position de la main et du bras en flexion est ordinairement conservée pendant le sommeil. La *contracture en extension* et rotation est plus rarement conservée pendant le sommeil.

Les *hypercinésies* sont variées: d'abord on note de grands *mouvements de torsion du tronc et de la tête* vers la gauche, moins souvent vers la droite avec de grands mouvements du bras gauche en extension autour de l'articulation scapulo-humérale. Leur ampleur, qui est plus marquée à gauche qu'à droite, les rapproche des grands mouvements balliques; ils se produisent avec un certain *rythme*, ordinairement toutes les dix à quinze secondes; ils n'ont pas toujours la même ampleur et peuvent se limiter, par exemple, à la racine du segment, plus rarement à son extrémité. Ces grands mouvements se déclenchent parfois avec la brusquerie de secousses. Entre les mouvements on peut observer des secousses parcellaires intéressant un bras, l'avant-bras, les mains et, plus rarement, des *myoclonies*. Les grands mouvements peuvent se produire par salves: celles-ci laissent après elles une légère hypotonie. Entre les grands mouvements l'extrémité du bras peut-être, même s'il est abandonné à lui-même, le siège d'un tremblement de petite amplitude, sorte de frémissement avec une hypertonie

mobile du bras contracté en flexion. Ce *frémissement* se produit sur les doigts étendus ou fléchis et s'observe avec une intensité plus grande si le membre est maintenu par l'observateur au cours de l'examen et que l'émotion ajoutée au renforcement du tonus causé par les manipulations. De temps à autre on voit dans les orteils des secousses rythmiques analogues, mais peu amples.

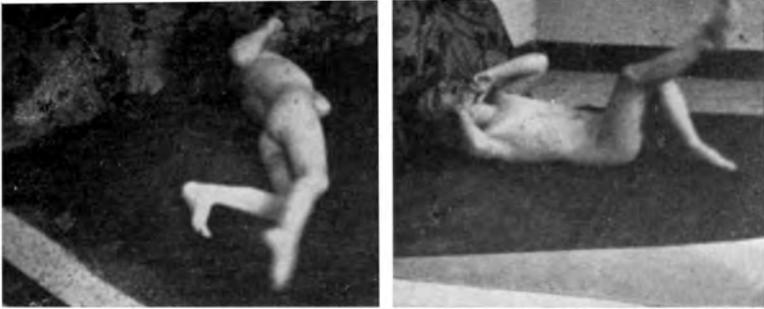


Fig. 1 — Cas J. P. D. Deux attitudes typiques de l'enfant: à gauche, enroulement du corps autour de l'axe; à droite, mouvements involontaires des membres surtout à droite.

Au niveau du *visage* on note *quelques mouvements stéréotypés automatiques et rythmiques*, reproduisant parfois des mouvements de reniflement, de succion et de mastication. La paroi abdominale, la musculature dorsale et faciale ne montrent pas de myoclonies isolées.

Quand l'enfant est abandonné à lui-même les *mouvements balliques* du bras gauche s'accompagnent de rotation brusque du corps à gauche, véritable mouvement d'enroulement autour de l'axe et qui peut ne pas s'accompagner d'un redressement opistotonique de la tête. L'enfant risque alors d'étouffer dans ses oreillers. Cet enroulement vers la gauche autour du bras ballique peut changer de sens, on peut voir un enroulement autour de l'axe vers la droite avec le même mouvement ample du bras gauche et même une extension athétoïde des doigts; il est plus rare de voir l'enroulement vers la droite autour du bras hémiparétique. Celui-ci reste, au cours de ces décharges, tantôt étendu, tantôt en demi-flexion pronation, levé au dessus de la ligne de l'épaule. Les mouvements d'enroulement autour de l'axe se produisent eux aussi avec une certaine itération (toutes les 30 à 70 secondes) et en série. Au bout de dix ou douze mouvements, le sens de l'enroulement peut se renverser. On ne constate pas d'enroulement vers l'arrière, ou de torsion segmentaire et isolée du cou.

Il existe une hémiparésie droite spastique avec contraction du bras; à gauche il y a plutôt une hypotonie. Les réflexes tendineux sont plus vifs à droite qu'à gauche. Les réflexes pupillaires, le réflexe de clignement sont conservés. Il n'y a pas de raideur de la nuque, ni de signe de Lasègue. Pendant son séjour à la Clinique l'enfant n'a plus parlé. Le fond d'œil montre simplement, du côté droit, un pôle temporal de la papille avec un aspect gris fer (assez pâle), des vaisseaux normaux et une certaine migration du pigment de la macula.

Examens biologiques — *Liquide céphalo-rachidien* (23-2-51): 3 cellules par mm^3 (lymphocytes); albumine 0,30 g pour 1.000; benjoin 00010.11100.00000. *Liquide céphalo-rachidien* (23-3-51): 2,1 cellules par mm^3 ; hématies 7,3 par mm^3 ; albumine 0,40 g pour 1.000; benjoin 22222.22100.00000. *Sang*: Bordet-Wassermann et Kahn négatifs. *Hemogramme*: Globules blancs 6.900 par mm^3 ; neutrophyles à noyau segmenté 44,5%, éosinophiles 19%, monocytes 8%, lymphocytes 27,5%. Globules rouges 4.090.000 par mm^3 ; hémoglobine 0,93; valeur globulaire 1,13; légère anisochromie.

Évolution — L'auréomycine et la terramycine ont été essayées sans succès. L'enfant rentre chez lui le 28-3-1951. L'agitation devient de plus en plus violente et ne réagit à aucune médication. Les deux derniers jours de la vie, la température commence à s'élever ne réagissant à aucun antipyrétique. L'enfant meurt en hyperthermie le 3-4-1951.

Une *autopsie* faite à domicile dut être limitée au cerveau et à la partie cervicale de la moëlle.

L'évolution de ce cas est particulièrement rapide (elle s'étend sur deux mois et demi) et brutale. Une fois que les hypercinésies ont apparues elles n'ont pas cessé de s'aggraver jusqu'à la mort. Le début par les secousses est typique: globales, segmentaires, parcellaires, musculaires, toutes les variétés sont représentées. Les grandes hypercinésies d'enroulement ballique des membres supérieurs avec une tendance à l'itération rythmique, une tendance à se reproduire par séries, prédominent sur les contractures. L'élément contracture est représenté par une hémiparésie droite avec contracture des membres supérieurs. La parole a rapidement disparu. Sauf l'énervement il ne paraît pas y avoir eu dans ce cas de gros troubles psychiques déficitaires au début de la maladie; rapidement les décharges cloniques, myocloniques et les hypercinésies d'enroulement ont pris le dessus. Le liquide céphalo-rachidien est normal sauf une réaction du benjoin du type paralytique à la fin de l'évolution. Le fond d'œil demeure normal.

Deux mois après le début de la maladie, les *altérations électroencéphalographiques* avaient déjà un caractère particulier qui mérite d'être connu. En une semaine d'observation nous avons fait trois enregistrements (appareil Grass, modèle III, à huit plumes).

Dès le premier tracé apparaît une dysrythmie relativement lente. Le rythme de base d'ondes de 3 à 5 c/s de morphologie irrégulière est parsemé d'ondes α de 8 à 10 c/s, d'amplitude de 15 à 20 mv. et de fréquences rapides ne dépassant généralement pas les 10 microvolts. Ondes lentes de 1,5 à 3 c/s disséminées dans les diverses dérivations et l'amplitude peut atteindre 60 à 100 mv. Toutes les 6 à 8 secondes s'inscrivent des paroxysmes d'ondes lentes irrégulières, très survoltées de 200 à 400 microvolts. Dans tous les tracés ces bouffées sont le plus souvent en opposition de phase sur la région précentrale aussi bien dans les dérivations longitudinales que transversales. Cliniquement elles correspondent à des secousses musculaires au niveau des membres et l'enregistrement simultané de l'électromyogramme montre que les paroxysmes corticaux marquent généralement un léger retard sur la décharge musculaire. Le dernier tracé pris montre les mêmes accidents avec des caractères peut-être encore plus nets, mais sur un rythme de base plus désorganisé et plus lent.

Ces tracés ont les caractères morphologiques des images électroencéphalographiques décrites par l'un de nous (J. R.) dans ce groupe d'encéphalites, avec une telle fidélité, que nous n'avons pas hésité à confirmer formellement le diagnostic clinique.

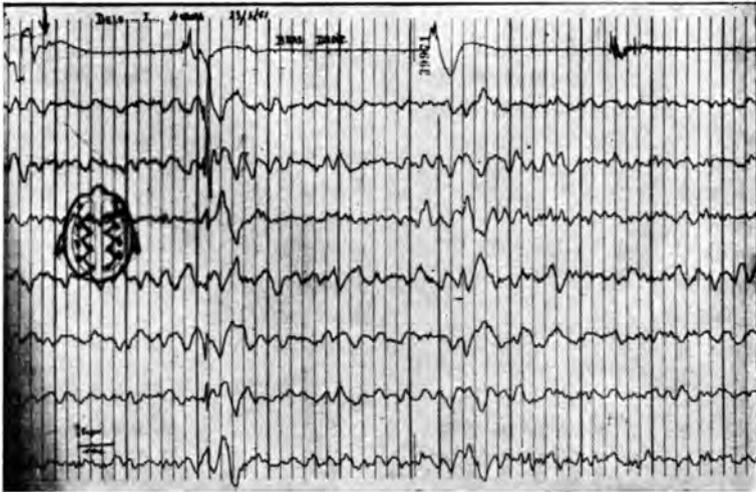


Fig. 2 — Cas J. P. D. Tracé EEG: on voit deux complexes d'ondes lentes typiques dont le premier est précédé d'une spike diphasique plus nette à gauche qu'à droite.

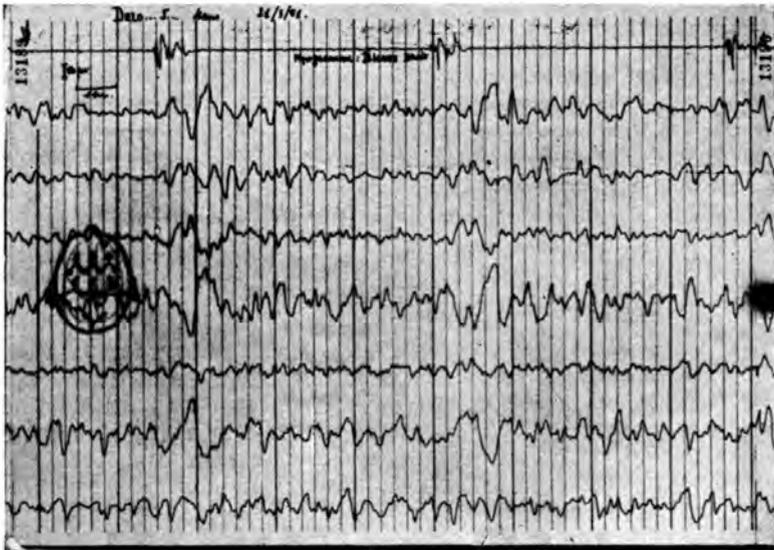


Fig. 3 — Cas J. P. D. Tracé EEG: mêmes complexes en déviation transversale avec témoin myographique sur la première déviation.

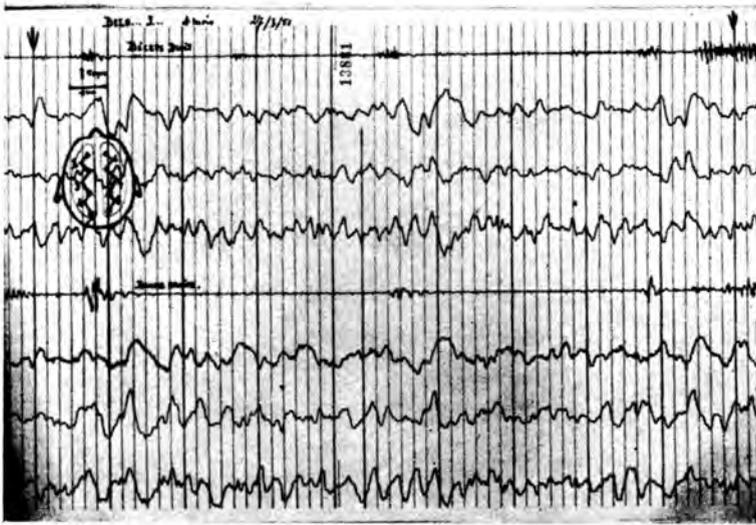


Fig. 4 — Cas J. P. D. Tracé EEG: trois complexes d'ondes lentes avec témoins myographiques (biceps droit, première dérivation; jambe droite, cinquième dérivation).

Comme dans la littérature espagnole ou sud-américaine il n'a encore paru aucun protocole complet de cette curieuse affection nous croyons utile de publier celui de cette observation.

ÉTUDE HISTOPATHOLOGIQUE

Technique (I.B.26/51) — Sur coupes à congélation passant par tout l'hémisphère, le cervelet, le tronc cérébral: rouge écarlate, Holzer, Spielmeyer, crésylviolet. Sur blocs à celloïdine: crésylviolet, Lendrum (inclusions).

Topographie des lésions — Sur les coupes à la celloïdine-crésylviolet (série discontinue vertico-transversale) on remarque que le processus cortico-sous-cortical est le plus net aux niveaux suivants:

Écorce — Sur de grandes coupes au rouge écarlate intéressant la totalité de l'hémisphère on se rend compte de l'importance, de l'étendue et de la qualité de la *désintégration graisseuse*: dans le pôle occipital, au niveau de l'extrémité du ventricule, les radiations optiques et le tapetum sont presque libres de grosses cellules chargées de graisse et contiennent, en de nombreux endroits, de fines granulations dans la glie fixe; le restant du centre ovale est, par contre, uniformément couvert d'une glie fixe rameuse à laquelle se mêlent des corps granuleux arrondis d'origine gliale, chargés de grosses granulations soudanophiles; entre les éléments gliaux on distingue aussi, dans la substance fondamentale, des granulations libres; quelques corps granuleux plus volumineux s'observent dans les espaces adventitiels; au fur et à mesure qu'on se rapproche de la périphérie, la

densité de la désintégration graisseuse diminue; dans l'axe blanc des circonvolutions peu atteintes on trouve seulement çà et là des amas de quelques astrocytes chargés de très fines gouttelettes de graisse. La tranche qui passe par le bec du corps calleux est encore plus instructive: tout le centre ovale est chargé de graisses, le corps calleux lui-même est ponctué de ces éléments qui y atteignent une taille très grande et sont disposés dans le sens des fibres et de leur épanouissement; ici aussi vers la périphérie, la surcharge diminue et elle s'épuise presque dans les axes des circonvolutions. Au niveau de l'écorce, on retrouve des graisses dans un certain nombre de cellules ganglionnaires sous forme de fines granulations à la périphérie du cytoplasme ou en vacuoles sous le noyau, dans les éléments adventitiels et dans les cellules endothéliales. De grands blocs intéressent le lobule paracentral, les régions pariétale et frontale antérieure: la surcharge graisseuse est du même ordre que dans le pôle occipital, couvrant la couronne rayonnante; elle peut manquer dans l'extrémité des axes des circonvolutions, malgré une gliose très dense à ce niveau; dans la région préfrontale, on ne trouve que de rares foyers de surcharge graisseuse sous F_1 et F_2 , alors que la gliose est uniforme.

Centre ovale — Les coupes du pôle occipital en arrière du ventricule montrent une *gliose* assez uniforme, un peu plus dense au niveau des circonvolutions temporo-occipitales externes, moins dense au niveau de la scissure calcarine et du lobe fusiforme; elle est plus serrée près des radiations optiques; l'axe blanc de l'aire striée est encore moins chargé de glie que celles-ci. Les grandes coupes antéropostérieures, à congélation par la méthode de Holzer, montrent l'étendue de la gliose qui couvre toute la substance blanche cérébrale avec des variations d'intensité: elle est la plus dense au niveau du pli courbe, diminue en haut vers la pariétale ascendante, se continue dans les temporales, est de nouveau un peu plus accentuée dans le lobule fusiforme, diminue dans les deux circonvolutions



Fig. 5 — Cas J. P. D. Aspect de gliose axiale (coupe à congélation, méthode de Holzer).

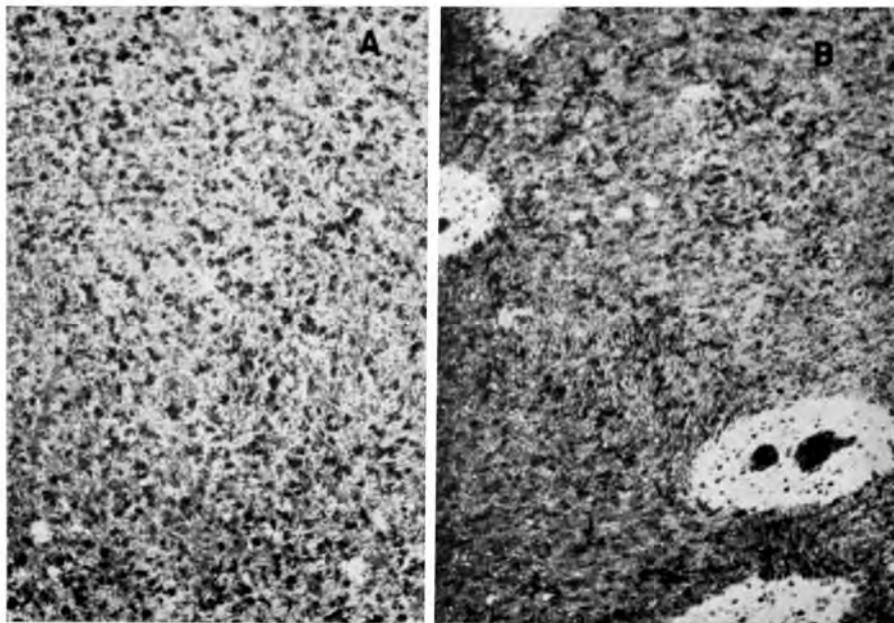


Fig. 6 — Deux aspects de la désintégration des graisses: à gauche, à corps granuleux; à droite, à glie fixe (coupe à congélation, rouge écarlate).

occipitales et est la plus faible dans la partie caudale du précoin et de la circonvolution calloso-marginale. Le tapetum, la couche sagittale interne présentent une gliose très dense; la couche sagittale externe n'est pas plus infiltrée que la substance axiale sous-jacente du précoin. Les grandes coupes passant plus en avant par le genou du corps calleux confirment ces mêmes données: ici aussi les circonvolutions linguale, calloso-marginale sont moins bien imprégnées, la région pariéto-angulo-temporale l'est beaucoup plus. La couche sagittale externe est moins gliosée que l'interne, sauf au niveau des lames limitantes externe et interne. Les blocs passant par le lobule paracentral, plus en avant, montrent une gliose modérée uniforme sous Fa, le lobule paracentral, le gyrus cinguli et le corps calleux. Cette gliose est symétrique; elle est plus dense au niveau de l'épanouissement de la couronne rayonnante et se renforce au niveau de la région sous-épendymaire. Sur le bloc intéressant les noyaux gris centraux, une gliose modérée et uniforme occupe la substance blanche temporale, se renforce dans la capsule extrême et l'avant-mur; elle se perd dans le putamen et la capsule interne mais le pallidum et surtout la couche optique la montrent à nouveau. Les blocs passant plus en avant montrent un renforcement progressif de la densité gliale jusqu'au niveau de la pointe du lobe frontal où elle atteint l'épaisseur de celle de la région pariéto-angulaire; l'hippocampe présente une gliose uniforme et modérée respectant la fimbria.

Sur les coupes à congélation par la méthode de Spielmeyer, la substance blanche est uniformément plus grisâtre dans son imprégnation, surtout dans l'épais-

seur même du centre ovale et cela aussi bien dans la région antérieure que postérieure du cerveau; nulle part elle n'est très marquée.

Hippocampe — Infiltration par plages de la zone pyramidale, diffuse et peu intense de l'alveus; plusieurs zones d'œdème dans la région pyramidale se présentant sous forme de nappes arrondies où les cavités péri-cellulaires sont très élargies, avec une réaction cellulaire à peine décelable; quelques cavités, vidées de leurs corps cellulaires, donnent par contact des zones grillagées "en nid d'abeilles".

Les *noyaux gris centraux* présentant, dans les coupes cytologiques, une raréfaction cellulaire avec gliose disséminée et des réactions périvasculaires importantes dans la couche optique, particulièrement dans le pulvinar et le noyau latéral, dans les noyaux hypothalamiques antérieurs et postérieurs; à un moindre degré dans le pallidum. L'avant-mur est plus gravement touché que toutes ces formations et de nombreuses réactions périvasculaires sillonnent l'anse lenticulaire, les champs de Forel et le corps de Luys.

La *substance noire et les noyaux oculomoteurs* présentent une infiltration gliale sans raréfaction cellulaire importante dans son tiers médian. Le noyau rouge est moins touché. Le pied du pédoncule présente quelques infiltrations péri-capillaires. La substance péri-aqueductale est peu altérée.

La partie antérieure des *noyaux pontins* présente également une infiltration gliale dense avec raréfaction cellulaire. Dans les préparations par la méthode de Holzer: gliose modérée mais nette de tout le pallidum, très dense de la région de la veine strio-thalamique et, s'étendant de là sous l'épendyme ventriculaire, une gliose franche du tiers moyen de la capsule interne, de la partie réticulée de la substance noire et de la couche optique; gliose modérée de la commissure blanche antérieure, des noyaux amygdaliens et des régions sous-capsulaires.

Les *corps genouillés internes* présentent une gliose disséminée cellulaire et fibrillaire très nette. Le corps genouillé externe est peut atteint ainsi que les noyaux de la substance innommée les plus latéraux.

Cervelet — Graves raréfactions cellulaires dans les noyaux du toit où existent quelques nodules à côté des infiltrations diffuses. Quelques nodules sous-épendymaires au plafond du ventricule. Le noyau dentelé est raréfié dans sa totalité: quelques nodules, nombreuses infiltrations en rameaux ou en bandes, en marges périvasculaires à la fois dans la rame grise et le hile. Multiplication diffuse de la gliose cellulaire dans le hile, l'album et les axes lamellaires. Arborisations gliales nombreuses. Raréfaction des cellules de Purkinje par petits foyers dans l'écorce, aussi bien du vermis que des hémisphères. Gliose de densité différent mais pas trop épaisse dans le hile, l'album et les zones de division lamellaire; elle se poursuit cependant dans l'axe blanc de certaines lamelles jusqu'au bout de celles-ci.

Pont — Nombreuses infiltrations en placards nodulaires dans la partie ventrale et latérale des noyaux pontins surtout à la périphérie. Nodules au niveau des veines axiales et du noyau réticulé. Infiltration très dense dans la valvule de Vieussens, dans les noyaux sensitifs du trijumeau des deux côtés. Infiltration denses diffuses des noyaux du ruban de Reil et un peu moins des noyaux moteurs du trijumeau. Une énorme distension adventitielle et extra-adventitielle avec peu d'infiltrations s'observe dans les vaisseaux entourant le plancher et le toit de l'aqueduc. Les vaisseaux du plancher dégarnis de leurs parois par la préparation sont également très dilatés. Il y répond, dans les Holzer, une gliose

marginale sous-piale et de la région du noyau réticulé; gliose très dense de la valvule de Vieussens et moins dense du plancher de l'aqueduc.

Bulbe — Toute l'olive principale des deux côtés est farcie de nodules avec pertes cellulaires. Les noyaux arqués présentent une infiltration modérée. Les infiltrations du plancher sont les plus nettes au niveau des noyaux cunéiforme et du corps pontobulbaire. Dans les Holzer, gliose discrète dans la capsule olivaire de la région sous-piale, des noyaux cunéiformes, très dense dans la région sous-piale du plancher.

Structure du processus pathologique — Elle est dominée par l'infiltration gliale de la substance blanche avec une sclérose fibrillaire isomorphe à renforcement périvasculaire, étendue jusque dans les régions sous-corticales où elles s'affaiblissent et pénètrent par places dans les couches cellulaires les plus profondes, par une surcharge grasseuse abondante de tout le centre ovale. Une partie de la macroglie évolue en corps granuleux mais c'est une partie minime par rapport à l'ensemble des éléments qui participent à la désintégration. À l'examen cytologique, cette macroglie engraisée présente par places de très gros noyaux clairs et un cytoplasme abondant.

Les noyaux macrogliaux clairs sont parfois énormes. On en voit plusieurs groupes en amas de trois et de quatre. Leur cytoplasme est granuleux, les bords s'effrangent et se gonflent, il est bourré de vacuoles lipidiques. Un certain nombre de noyaux présentent des altérations régressives. Les vaisseaux du centre ovale présentent des espaces périvasculaires dilatés. Ceux de l'écorce et de la région sous-corticale présentent encore des périvasculaires lymphoplasmocytaires avec un œdème de la paroi et de petites lacunes spongieuses extra-adventitielles. Les capillaires sont plaqués de plasmocytes et de lymphocytes par endroits. Dans l'écorce les pertes cellulaires sont peu abondantes. La microglie, principalement sous forme de cellules en bâtonnets, et la macroglie infiltrent l'écorce surtout de III à IV.

Les noyaux gris les plus atteints sont la couche optique, l'hypothalamus, le pallidum, les noyaux pontins: infiltration micro et macrogliale. Les cellules atteintes présentent une dégénérescence spongieuse. Pas de lésions ischémiques. Quelques arborisations gliales dans la molléculaire du cervelet, quelques figures de neuronophagie et de substitution dans l'écorce, mais peu.

Ce cas est donc absolument typique par sa gliose précoce, par l'importance de la désintégration grasseuse axiale, par les réactions périvasculaires et par la formule parenchymateuse d'œdème, par la qualité aussi bien gliale que mésoenchymateuse de l'infiltration corticale, enfin par la topographie de ces altérations. L'importance et l'étendue de la désintégration grasseuse est sans doute due au fait du délai de la vérification à l'égard du début de la maladie (évolution fatale en deux mois et demi).

CONSIDÉRATIONS

Le tableau clinique et pathologique de cette affection est tellement particulier qu'il est superflu d'y insister à nouveau mais l'aspect électroencéphalographique semble important à souligner.

Le caractère électroencéphalographique essentiel consiste dans l'apparition périodique des complexes d'ondes lentes de haut voltage sur un tracé

de base progressivement de plus en plus altéré. Le complexe lui-même comprend généralement un groupe d'ondes lentes de haut voltage. La première onde est souvent positive, d'amplitude variable et parfois à double sommet. L'onde suivante est négative, fréquemment plus ample. Elle est suivie d'un nombre variable d'ondes négatives moins lentes et d'amplitude décroissante pour finir dans le tracé de base précédé parfois d'un tracé plat, d'une à plusieurs secondes, et dû à une absence relative d'activité. L'intervalle entre les complexes lents a varié dans les cas anglais de 4 à 20 secondes; le cas suisse reste dans les mêmes limites. Dans nos cas, cet intervalle fut en moyenne de 6 à 10 secondes.

Cet intervalle varie d'ailleurs très fort au cours d'un même enregistrement. Il nous a paru en rapport avec le degré plus ou moins grand d'irritabilité psychomotrice de l'enfant. De là le fait, que l'épuisement terminal aidant, l'intervalle s'allonge vers la fin de l'évolution de la maladie, comme le signalent Macken, Martin et Hess.

Par contre, la forme globale des complexes reste très constante au cours d'un même tracé. Elle peut varier énormément d'un enregistrement à l'autre comme l'ont observé les divers auteurs. Tous sont d'accord également pour dire que le point commun à ces maladies en toutes circonstances c'est la périodicité de ce phénomène. Cette périodicité si frappante peut cependant ne pas exister au début de l'affection ou disparaître les derniers jours avant la mort. Nous avons nous même enregistré, douze jours avant la mort du malade, le tracé d'un enfant qui, à la vérification était une observation classique (il est publié dans le travail de Macken et Lhermitte⁴ — obs. 13), sans avoir pu y observer ces paroxysmes.

Nous n'avons pas la prétention d'isoler sur sa "figure" clinique, électroencéphalographique, histopathologique et topographique une maladie nouvelle, séparée nettement des encéphalites voisines comme l'encéphalite à inclusions et la panencéphalite. Seule la découverte de l'agent étiologique, s'il ne s'agit pas d'une détermination allergique non spécifique, pourrait le permettre. Mais, ce type morbide se présente avec un tableau sémiologique et un caractère de lésion très particulier, avec une qualité inflammatoire et œdémateuse conjuguées qui n'ont pas été soulignées dans ces deux autres formes, caractère qui intéresse au premier chef la substance blanche axiale et qui ne se retrouve pas non plus dans les autres encéphalomyélites primitives, qu'il nous a été donné d'observer.

BIBLIOGRAPHIE

1. van Bogaert, L. et De Busscher, J. — Sur la sclérose inflammatoire de la substance blanche des hémisphères (Spielmeyer). *Rev. Neurol.*, **71**:679-701, 1939.
2. van Bogaert, L. — Une leuco-encéphalite sclérosante subaiguë. *J. Neurol., Neurosurg. a. Psychiat.*, **8**:101-120, 1945.

3. Radermecker, J. — Aspects électro-encéphalographiques dans trois cas d'encéphalite subaiguë. *J. Belge de Neurol. et Psychiat.*, **49**:222-232, 1949.
4. Macken, J. et Lhermitte, F. — Étude clinique et anatomique de la leuco-encéphalite sclérosante subaiguë. Sa place parmi les encéphalites. À propos de quatre observations anatomocliniques nouvelles. *Bull. Acad. Royale de Méd. de Belgique*, **15**:205-244 et 263-321, 1950.

Institut Bunge — Berchem, Anvers — Belgique.