

CHAPITRE XX

TRAITEMENT DE LA MALADIE DE LITTLE

PAR

E. WEILL,

Médecin de la Charité,
Chargé de la clinique des maladies des enfants à la Faculté de Lyon.

I

Considérations générales.

Le nom de maladie de Little a été employé pour désigner des états morbides assez dissemblables, mais rapprochés cependant par une symptomatologie et une étiologie communes. Ce qui caractérise le mieux l'affection, c'est un état de rigidité spasmodique limitée de préférence aux membres inférieurs, parfois généralisée, c'est le début réel à la naissance, bien qu'en apparence il puisse être méconnu pendant les premiers mois, c'est l'influence des accouchements avant terme ou des accouchements laborieux sur sa production. Little, en 1853 et en 1862, avait déjà bien mis en lumière toutes ces notions qui avaient eu d'ailleurs peu de retentissement, car elles allaient, comme tendance, à l'encontre des travaux contemporains sur les localisations cérébrales.

C'est à l'occasion des recherches entreprises par Charcot et Erb sur le tabès dorsal spasmodique et des examens critiques auxquels fut soumise l'hypothèse d'une sclérose primitive des cordons pyramidaux, que la maladie de Little fut enfin tirée

de l'oubli et qu'on reconnut l'importance des travaux du grand observateur anglais.

Il existe aujourd'hui deux grands courants d'opinion, relativement à la délimitation du cadre de la maladie de Little.

Les uns avec Marie¹, Brissaud², Van Gehuchten³, distinguent une forme *simple* de maladie de Little et une forme *compliquée*. La première aurait pour caractères, la naissance avant terme dans un accouchement facile, la rigidité spasmodique des membres inférieurs, une tendance manifeste à la guérison. Elle serait due à l'absence de développement du faisceau pyramidal. Marie la désigne sous le nom de *tabès dorsal spasmodique vrai* par opposition aux *états tabéto-spasmodiques* qui comprennent les formes compliquées. Brissaud emploie la dénomination de *maladie de Little*, attachant à ce mot un sens très restreint. Ces deux auteurs s'accordent pour placer à l'origine de l'arrêt de développement des fibres motrices médullaires, une lésion cérébrale. Van Gehuchten va plus loin et admet une origine purement spinale de la maladie qui serait due uniquement et exclusivement à un arrêt ou à un retard dans la croissance des fibres pyramidales.

Dans une autre opinion, on reconnaît que ni les lésions, ni les symptômes, ni l'évolution clinique ne permettent d'établir de distinction entre les différentes formes de la maladie de Little. Freud⁴, Raymond⁵, Lannois⁶, Ganghofner⁷, groupent dans la même catégorie de faits, les rigidités dues à la naissance prématurée, à l'accouchement laborieux à terme, aux lésions du système nerveux central survenant dans les premières années de la vie. C'est là une conception très large, éminemment clinique, qui semble fortifiée de jour en jour par

1. MARIE. — Leçons sur les maladies de la moelle. Paris, 1892.

2. BRISSAUD. — Leçons sur les maladies nerveuses. Paris, 1895.

3. VAN GEHUCHTEN. — *Rev. de neurol.*, 1897.4. FREUD. — Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters (*Beitrag zur Kinderheilk.*, 1893).

5. RAYMOND. — Maladies du système nerveux. Paris, 1894.

6. LANNOIS. — Des diplegies cérébrales (*Rev. de méd.*, 1893).7. GANGHOFNER. — Weitere Mittheilungen über cerebrale spastische Lähmungen in Kindesalter (*Zeitschr. f. Heilk.*, 1886).

l'étude des observations nouvelles. Raymond, dans une leçon récente¹, exprime la conviction qu'il n'existe pas plus chez l'enfant que chez l'adulte, une *espèce morbide* qui se manifeste sous les dehors d'un ensemble de symptômes, ceux du tabès spasmodique ou de la maladie de Little, en rapport constant et obligatoire avec une dégénération primitive ou un arrêt de développement du faisceau pyramidal. Pour ce qui concerne notamment les affections spasmo-paralytiques infantiles, il persiste à croire qu'on ne saurait voir en elles des espèces morbides distinctes; ce qu'on a décrit sous les noms de maladie de Little, de paraplégie spasmodique infantile, d'hémiplégie spasmodique infantile, de diplégie cérébrale infantile, ne sont que des types cliniques qui réalisent d'une certaine façon l'association de quelques symptômes parmi lesquels dominent la contracture et la paralysie motrice. Les faits démontrent qu'à l'heure actuelle, il nous est impossible d'établir un rapport fixe entre le mode de groupement et de localisation de ces symptômes et les lésions constatées à l'autopsie.

II

Traitement.

Le traitement de la maladie de Little doit viser la cause, la lésion et les symptômes.

A. — TRAITEMENT DE LA CAUSE.

Nous admettons avec Freud, Raymond, Rosenthal, Lannois que le syndrome de la maladie de Little comporte des causes variables. Au premier rang, figurent celles qui ont été indiquées par Little lui-même, savoir: l'*accouchement prématuré*, l'*accouchement à terme laborieux*, soit par sa durée, soit par la nécessité d'une intervention au moyen du forceps; l'*accou-*

1. RAYMOND. — Sur un cas de rigidité spasmodique des membres inférieurs (*Sem. méd.*, 1897, p. 125).

chement avec circulaires du cou. L'enfant naît en état d'asphyxie et reste sans connaissance un ou plusieurs jours. Il a des convulsions immédiates ou tardives, les convulsions peuvent d'ailleurs faire défaut. L'étiologie de la maladie de Little ne s'arrête pas là. Une *infection accidentelle ou héréditaire* peut ne manifester ses effets définitifs qu'après la naissance. Or, que le système nerveux soit frappé dans la période fœtale, à la naissance, dans la première enfance, son développement est en pleine activité et les différentes connexions intercellulaires ne sont pas achevées. Un enfant né à sept mois présente un système pyramidal incomplet. Les prolongements cylindriques qui de l'écorce vont à la moelle n'ont pas encore atteint la moelle cervicale (Van Gehuchten). La myélinisation des fibres pyramidales n'est pas achevée à la naissance (Fuchs). On comprend dès lors qu'une lésion survenant à cette période, en un point quelconque du trajet pyramidal, détermine, outre les phénomènes habituels, sclérose et dégénérescence secondaire, un véritable arrêt de développement se traduisant par une réduction notable des dimensions des cordons médullaires. Dans l'opinion de Marie, de Brissaud, de Van Gehuchten, c'est l'arrêt de développement qui constitue le fait essentiel. Or, les recherches anatomo-pathologiques sont contraires à cette interprétation. On ne connaît guère que le cas de Schultze¹, dans lequel le faisceau pyramidal ait été trouvé absent. Parfois il est diminué de volume comme dans l'observation d'Otto², de Déjerine³, tout à fait normal comme dans le cas de Railton⁴, le plus souvent à la fois atrophié et sclérosé ou simplement sclérosé. C'est là un argument sérieux contre la valeur pathogénique attribuée à la naissance avant terme dans la maladie de Little. L'accouchement prématuré n'est qu'une circonstance accessoire qui dépend elle-même de l'état pathologique dans lequel se trouve le fœtus. Cela est de toute évidence, si on

1. SCHULTZE. — Cité par ROSENTHAL. — Diplégies cérébrales de l'enfance. *Th. de Lyon*, 1892.

2. OTTO. — Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie (*Arch. f. Psych.*, XVI).

3. DÉJERINE. — *Bull. méd.*, 1895.

4. RAILTON. — *Brit. med. Journ.*, 1892.