

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.

considère que nombre d'enfants nés avant terme ont une bonne santé. Seuls présentent de la rigidité ceux dont la naissance prématurée relève d'une affection susceptible de léser les centres nerveux.

Au premier rang figure la *syphilis*. Nous avons déjà indiqué son rôle dans l'hydrocéphalie et l'hémiplégie cérébrale spasmodique. Nous avons observé plusieurs cas de cette affection chez des sujets dont les parents avaient présenté manifestement des accidents syphilitiques.

Le traitement a toujours été inefficace. Par contre, on peut citer quelques faits heureux. Fournier¹ a rapporté l'histoire de deux enfants. Le premier, âgé de quatre ans, né à six mois et demi de parents syphilitiques, fut traité pendant un an avec des frictions de 2 grammes d'onguent napolitain par jour, de l'iodure de potassium à la dose de un gramme. La médication était employée pendant quinze jours à un mois, puis suspendue pendant un temps égal. En même temps, on fit la section des tendons d'Achille. Il y eut une amélioration, et l'enfant put marcher en se tenant aux meubles. Les parents remarquaient que pendant la période des frictions mercurielles, les jambes étaient plus molles.

Dans un second cas, une fille de onze mois fut soumise à des frictions avec 1 à 2 grammes d'onguent napolitain, en alternant une période de quinze jours de traitement avec quinze jours de repos. En même temps, on donna de l'iodure de potassium à la dose de 50 centigrammes par jour pendant quarante-cinq jours. Pendant la durée du traitement, on put constater un assouplissement des membres inférieurs.

Dans un cas de Breton², l'origine syphilitique de la maladie reçut une confirmation du traitement spécifique qui produisit une amélioration notable.

En dehors de la syphilis, il paraît difficile d'agir sur les différentes affections fœtales susceptibles de déterminer des

1. FOURNIER. — *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, t. VIII, 1895.

2. BRETON. — *Gaz. des hôp.*, 1894.

lésions des centres nerveux : anomalies de développement, porencéphalie, lésions traumatiques fœtales.

B. — TRAITEMENT DE LA LÉSION.

Les autopsies pratiquées sur des sujets affectés depuis longtemps de maladie de Little ont permis de reconnaître au niveau de l'encéphale des lésions analogues à celles qu'on a décrites dans l'hémiplégie spasmodique infantile : anciens hématomes, adhérences méningées, cicatrices scléreuses ou calcaires, kystes, atrophie des circonvolutions, sclérose, porencéphalie. La plupart de ces lésions siègent dans la zone rolandique et s'accompagnent le plus souvent d'une sclérose descendante des cordons pyramidaux avec raréfaction plus ou moins marquée des tubes nerveux, parfois d'une simple agénésie des faisceaux pyramidaux. Dans quelques cas, ainsi que nous l'avons vu, il n'y a pas de lésion des cordons médullaires. Après avoir rapporté à la moelle exclusivement les lésions explicatives de la rigidité spasmodique, les auteurs, convaincus par l'ensemble des vérifications anatomiques, ont admis l'influence constante et prépondérante des lésions cérébrales. Ce sont ces dernières qui doivent être seules rendues responsables des troubles fonctionnels. Une observation récente de Déjerine¹, a démontré qu'une altération limitée à la moelle était susceptible de produire la rigidité spasmodique.

Il y avait en effet dans ce cas une lésion médullaire primitive entre la première et la deuxième cervicales et une altération systématisée des faisceaux pyramidaux. Bien que ce soit un exemple unique jusqu'ici, il démontre bien que la rigidité spasmodique est un syndrome plutôt qu'un type morbide déterminé.

Si on est arrivé à la connaissance précise des lésions nerveuses définitives associées à la maladie de Little, on est

1. DÉJERINE. — *Soc. de biol. et Sem. méd.*, 1897, p. 92.

moins avancé au sujet des altérations de la première heure. Comme nous l'avons indiqué à propos de l'hémiplégie spasmodique, il n'y a pas de rapport constant entre la lésion initiale et les changements tardifs présentés par la substance nerveuse. Une même lésion, l'hémorragie, peut donner naissance à des kystes, à de la porencéphalie. Un ramollissement cérébral peut aboutir à la sclérose (Charcot). Toutefois il est établi que dans le syndrome rigidité spasmodique, l'hémorragie sous-méningée joue un rôle plus fréquent que celui que nous lui avons assigné dans l'hémiplégie spasmodique. Mac Nutt¹ a montré que l'accouchement laborieux suivi d'asphyxie provoque un épanchement de sang entre les méninges et l'écorce cérébrale par suite de la rupture des petits vaisseaux, surtout des veines qui aboutissent au sinus longitudinal.

Kundrat² confirme l'opinion de Mac Nutt en ajoutant que l'hémorragie peut survenir aussi bien par suite d'une naissance précipitée que d'un accouchement laborieux. Un tel épanchement sanguin frappe de préférence des parties voisines de la scissure médiane, c'est-à-dire les circonvolutions en rapport fonctionnel avec les muscles de la jambe (Charcot et Pitres). C'est ce qui explique la prédominance des symptômes moteurs au niveau des membres inférieurs dont les centres encéphaliques sont éprouvés d'une façon prédominante par la lésion. Quoi qu'il en soit, il n'y a pas jusqu'ici lieu d'intervenir à la suite d'un accouchement laborieux, l'enfant étant en asphyxie. La trépanation avec évidemment du foyer hémorragique est un problème purement théorique, qui n'a pas encore reçu d'applications. De même, comme nous l'avons vu à propos de l'hémiplégie cérébrale, les tentatives directes faites après la naissance pour lutter contre un symptôme pénible, tel que la chorée, l'athétose intenses, l'épilepsie, n'ont pas donné de résultats. Il paraît

1. MAC NUTT. — *Amer. Journ. of the med. sc.*, 1885.

2. KUNDRAT. — Ueber die intermeningealen Blutungen Neugeborener (*Wien. klin. Wochs.*, 1890).

établi d'après Freud et Rosenthal (*loc. cit.*) qu'il est impossible de tracer un rapport quelconque entre les différentes modalités symptomatiques de la maladie de Little et les lésions qui les provoquent. La difficulté est la même que pour l'hémiplégie spasmodique, et, partant, on doit se borner à pratiquer un traitement purement symptomatique.

C. — TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE.

S'il y a de grandes analogies entre l'hémiplégie spasmodique infantile, surtout lorsqu'elle est bilatérale, et la maladie de Little, il y a cependant quelques différences intéressantes à faire ressortir au point de vue du symptôme élémentaire, de l'évolution et du traitement. Dans l'hémiplégie, il y a un mélange de paralysie et de contracture, dans la maladie de Little la rigidité l'emporte sur la paralysie, et elle peut exister à l'état pur.

Ce phénomène s'explique, d'après Rosenthal¹, par le caractère plus superficiel des lésions dans la maladie de Little. Une hémorragie pie-mérienne et sous-pie-mérienne produit la rigidité, une hémorragie pénétrant plus ou moins profondément la substance nerveuse provoque l'hémiplégie ou la diplégie proprement dites. Dans la rigidité, la moelle est en quelque sorte émancipée du contrôle cérébral, la motilité des membres se fait, comme celle du nouveau-né, suivant un type purement médullaire avec exagération des actes réflexes.

Dans l'hémiplégie, le centre psycho-moteur est détruit, la réflexivité médullaire est encore exagérée, mais le mouvement volontaire qui existait dans la maladie de Little est plus gravement compromis.

Van Gehuchten a proposé une autre hypothèse pour expliquer ces différences. Suivant lui, il y aurait entre l'écorce et la moelle deux sortes de connexions : une connexion cortico-médullaire par les faisceaux pyramidaux, une connexion

1. ROSENTHAL. — *Loc. cit.*

cortico-ponto-cérébello-spinale. Au-dessus de la protubérance, les deux ordres de fibres sont fusionnés, une lésion qui les intéresse supprime le mouvement volontaire. Au-dessous de la protubérance, la même lésion, intéressant les seules fibres cortico-médullaires directes, laisse subsister celles qui de l'écorce vont à la protubérance, au cervelet et de là à la moelle. Ces dernières maintiennent dans une certaine mesure l'influence de la volonté, mais surtout entretiennent le tonus musculaire et la rigidité. Cette hypothèse implique que dans la rigidité spasmodique, la lésion est purement médullaire, ce qui est contraire à l'observation des faits.

Une seconde distinction à établir entre l'hémiplégie et la rigidité, c'est que la première reste stationnaire, lorsqu'elle est arrivée à un certain degré de son évolution et que la seconde est susceptible de s'améliorer indéfiniment, au moins dans quelques cas. L'opinion la plus acceptée attribue ce fait à ce que les fibres pyramidales se développent peu à peu, avec lenteur, mais progressivement, de façon que l'outil cortico-médullaire finit par se compléter, tandis qu'avec une lésion profonde des centres nerveux, comme celle qui caractérise l'hémiplégie, il n'arrive jamais à se réformer d'une façon satisfaisante. Quoi qu'il en soit de ces interprétations, le fait clinique existe et il est d'un grand intérêt thérapeutique, car il permet d'espérer une modification probable chez les sujets atteints de rigidité spasmodique.

Il existe, comme nous l'avons indiqué, différents aspects symptomatiques dans le groupe morbide sous le nom de maladie de Little. Le plus commun se traduit par la *rigidité spasmodique* des membres inférieurs. Les cuisses sont fortement serrées l'une contre l'autre, les jambes écartées par l'adduction des pieds qui se regardent par leurs pointes, dessinent un interstice ovalaire allongé.

Tandis qu'il y a une légère flexion des cuisses sur le bassin et des jambes sur les cuisses, les pieds sont en extension (équinisme). Pour avancer, le sujet élève un des pieds en inclinant fortement le tronc du côté opposé, puis le projette en

avant, en le faisant passer au-dessus ou immédiatement au-devant de l'autre pied avec lequel il reste presque toujours en contact, à cause de l'accollement permanent des membres inférieurs. Ce n'est que peu à peu et à la longue que le détachement arrive à s'opérer. Au repos, la rigidité diminue, on arrive à séparer les membres, à leur communiquer des mouvements de flexion et d'extension sans voir disparaître complètement la raideur. Ce qui frappe alors, c'est la conservation relative de la force musculaire opposée à l'impotence effective du sujet.

La rigidité peut être généralisée. Les membres supérieurs sont serrés contre le tronc, les avant-bras à demi fléchis, en demi-pronation ou en pronation complète, les doigts étendus ou fléchis, présentant parfois des mouvements anormaux. Les muscles du tronc, de la nuque, manifestent leur atteinte par le renversement en arrière, le torticolis; ceux de la face, par le jeu lent de la physionomie ou par l'immobilité du masque qui donne l'expression idiote. Le strabisme, une parole lente, traînante, saccadée, complètent le tableau. Ajoutons qu'on ne constate pas d'habitude de troubles de la sensibilité, de troubles trophiques.

Dans certains cas, associées à la rigidité ou placées au premier plan par leur prédominance, se montrent l'*athétose congénitale*, la *chorée congénitale*, les *troubles intellectuels*, tous symptômes que nous avons déjà étudiés dans le traitement de l'hémiplégie spasmodique infantile, sur lesquels nous ne reviendrons pas, et que nous mentionnons pour bien marquer les analogies entre la maladie de Little et l'hémiplégie. Le traitement sera le même dans les deux cas, et nous n'aborderons ici que celui qui est relatif à la rigidité proprement dite, seul phénomène qui soit spécial à la maladie de Little.

Il est de règle en pathologie nerveuse de distinguer, comme l'ont indiqué Charcot et Blocq, les *contractures vraies*, sans altération de la fibre musculaire, avec exagération des réflexes tendineux et les *pseudo-contractures* sans spasme, dans lesquelles on trouve des lésions diverses du muscle, des

tendons et des tissus périarticulaires. Redard¹ formule les deux lois suivantes :

1° *Tout traitement chirurgical ou orthopédique est contre-indiqué tant que persiste l'élément myospasmodique. Le traitement purement médical et l'expectation conviennent seuls dans ces cas.*

2° *Le traitement mécanique et surtout chirurgical conviennent absolument dans les contractures permanentes, d'ordre mécanique avec altérations et raccourcissements musculaires et fibrotendineux.*

Il importe donc de distinguer avec soin les deux états que nous venons de mentionner. La contracture spasmodique s'accompagne d'exagération des réflexes tendineux, de trépidations plantaires. Elle occupe tous les muscles d'une région, fléchisseurs et extenseurs, avec prédominance de l'un des groupes. Les mouvements spontanés et communiqués sont difficiles à exécuter dans tous les sens. Lorsqu'on imprime un mouvement à un membre contracturé, on éprouve une résistance élastique. La narcose chloroformique fait céder les muscles contracturés.

Dans la pseudo-contraction, il n'y a pas d'exagération des réflexes tendineux. Certains mouvements spontanés ou communiqués sont possibles. La résistance opposée au mouvement communiqué est celle d'une pièce rigide et non d'un ressort tendu. Enfin la narcose chloroformique est sans effet.

1° Traitement de la contraction spasmodique.

Nous en avons déjà parlé à propos de l'hémiplégie spasmodique. Voici, en résumé, la conduite à tenir.

Dans un certain nombre de cas relatifs à la rigidité des membres inférieurs, sans troubles intellectuels ni mouvements anormaux, on a observé de véritables guérisons. D'Espine et Picot rapportent le fait d'un jeune homme de vingt-sept ans

1. REDARD. -- Traité pratique de chirurgie orthopédique, 1892.

qui est arrivé à marcher sans canne et à suivre une carrière libérale, grâce à des manipulations *orthopédiques* et à une *gymnastique* quotidienne active et passive faite depuis l'enfance.

Marfan conseille d'observer la gradation suivante : pratiquer d'abord des mouvements passifs, faire du massage, commander des mouvements actifs, et enfin des exercices de marche favorisés par des aides ou des béquilles. Ces procédés conviennent à une catégorie limitée de cas, ceux où l'amélioration se produit spontanément. Le traitement ne fait que la hâter et la parfaire.

— Il est d'autres faits où la rigidité constitue une infirmité définitive, ou tout au moins très lente à se modifier.

— On a fait différentes tentatives pour vaincre la contraction. D'Heilly a employé le *bromure de potassium*, préconisé par Charcot, et est arrivé à produire une disparition de la contraction, mais seulement passagère, car elle se reproduisait dès la cessation du médicament.

— Le même auteur a employé la *faradisation* combinée aux *douches froides*. En général, les auteurs sont mal disposés pour la faradisation, de même que pour les médicaments excitants du système nerveux, tels que la strychnine.

Erb a recommandé les *courants galvaniques* faibles et prolongés appliqués sur la colonne vertébrale. Færster a cité un cas favorable par cette méthode (d'Espine et Picot). On a employé les *bains chauds* suivis de friction à l'eau froide sur la colonne vertébrale. D'Espine et Picot conseillent les sources thermales chaudes indifférentes (*Tœplitz, Ragatz, Wildbad*).

— La *suspension* verticale a été tentée, surtout pour combattre certains mouvements anormaux, comme l'athétose. Elle a donné quelques améliorations à Vincent.

— En résumé, la plupart des traitements proposés ont une action inconstante, et on devra se borner en général à une éducation méthodique des membres associée à du massage. Il y aurait aussi lieu d'appliquer, avec Bourneville les procédés