CHAPITRE XII

TABES SPASMODIQUE INFANTILE

Erb (1) et Charcot (2) ont décrit à peu près en même temps, l'un sous le nom de *paralysie spinale spastique*, l'autre sous celui de *tabes dorsal spasmodique*, une affection médullaire chronique caractérisée par de la paralysie des jambes avec contracture et augmentation des réflexes, sans atrophie musculaire, sans troubles de la sensibilité et des fonctions des sphincters.

Le substratum anatomique probable de cette affection était pour Erb et Charcot une sclérose systématisée des cordons latéraux. Les autopsies de tabes dorsal spasmodique qui ont été faites depuis lors n'ont pas confirmé cette manière de voir (Raymond) (3) et ont démontré qu'il s'agit d'un syndrome clinique produit par des affections variées, plutôt que d'une maladie définie. Le lien commun entre ces affections diverses paraît être une excitation anomale des cellules motrices de la moelle, irritation qui peut être d'ordre purement dynamique (hystérique) ou être transmise à la corne antérieure par les faisceaux pyramidaux irrités sur un point quelconque de leur parcours.

Les conditions spéciales dans lesquelles se produit le tabes spasmodique infantile, doivent séparer son histoire de celle du tabes spasmodique de l'adulte. C'est une affection en général non héréditaire, consécutive à une naissance prématurée ou due à des lésions qui se produisent au moment de l'accouchement ou dans la première enfance et qui gênent le développement normal des faisceaux pyramidaux.

Elle a été décrite pour la première fois sous le nom de *rigidité spasmodique congénitale des membres* par Little (4), qui en distingue déjà une forme spinale et une forme cérébro-spinale. Cette division, adoptée plus tard par Heine, puis par Naef (5), a figuré également dans notre quatrième édition. Feer (6), dans un travail basé sur l'étude de 179 cas de rigidité musculaire congénitale, dont 20 lui sont per-

(1) Erb, *Virch. Arch.*, 1877, LXX.
(2) Charcot, Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau et de la moelle. Paris, 1878-1880, p. 365.
(3) Raymond, Art. TABES SPASMODIQUE du *Dict. encycl. des Sc. méd.*, 1885.
(4) Little, Deformities of the human frame, London, 1852, et *Trans. of the obst. Soc. of London*, 1862, III, p. 293. Le nom de *maladie de Little*, proposé par Ruppprecht (*Volkmann's klin. Vortr.*, n° 198, 1881) pour caractériser le tabes spasmodique infantile, nous paraît justifié par l'historique.
(5) Naef, *Thèse de Zurich*, 1885.
(6) Feer, *Thèse de Bâle*, 1890.

sonnels, arrive à la conviction que cette division ne peut plus être soutenue, ni au point de vue pathogénique, ni au point de vue symptomatique. D'autres auteurs, tels que Osler (1), Freud (2), Rosenthal (3), Sachs (4), vont même plus loin et confondent dans une seule description toutes les paralysies cérébrales de l'enfance, dont ils distinguent trois formes, la forme hémiplégique, la forme diplégique qui correspond à la forme dite cérébro-spinale du tabes, et la forme paraplégique correspondant à la forme spinale pure.

Si l'on se place au point de vue symptomatique et didactique, on ne peut se ranger à cette manière de voir; aussi avons-nous conservé la division entre l'*hémiplégie cérébrale infantile* décrite dans l'article précédent, caractérisée avant tout par une paralysie à début brusque, pouvant, comme celle de l'adulte, se compliquer plus tard de contracture et frappant habituellement aussi bien la face que les membres, et le *tabes spasmodique* caractérisé principalement par la rigidité spasmodique qui en est parfois la seule manifestation et accessoirement seulement par la parésie plutôt que par une paralysie véritable.

Cette dénomination purement clinique de tabes spasmodique, qui met bien en relief l'élément « contracture » qui est essentiel dans la maladie de Little, est bien préférable à celle de *diplégie cérébrale* (5), qui est en vogue aujourd'hui et à laquelle nous faisons les objections suivantes, qui nous paraissent importantes. D'abord, ce terme qui fait penser à une hémiplégie double, s'applique à tort à une maladie nerveuse dans laquelle la paralysie manque ou joue un rôle secondaire et dans laquelle les extrémités inférieures sont toujours plus atteintes que les extrémités supérieures, contrairement à ce qu'on observe dans l'hémiplégie. Ensuite, comme nous allons l'exposer, il n'est point prouvé que *tous* les cas de tabes spasmodique soient dus à une lésion cérébrale.

FRÉQUENCE. — Il ressort de plusieurs statistiques que l'hémiplégie spasmodique est notablement plus fréquente que le tabes spasmodique. Ainsi Osler (6), en faisant le relevé de tous les cas traités à l'asile d'Elwyn, a trouvé 120 cas d'hémiplégie infantile ordinaire, 19 cas d'hémiplégie double et seulement 11 cas de paralysie spinale spastique. Sachs, sur 225 paralysies cérébrales infantiles, constate 156 hémiplégies (soit 69 p. 100), 39 diplégies cérébrales et 30 paraplégies.

(1) Osler, The cerebral palsies of children. Philadelphia, 1889.
(2) Freud, Die infantile cerebrale Lähmung. Wien, 1897.
(3) Rosenthal, Les diplégies cérébrales de l'enfance. Paris, 1891.
(4) Sachs, Die Hirnlæhmungen der Kinder, *Samml. klin. Vortr.*, n°s 46 et 47, Leipzig, 1892.
(5) C'est sous ce nom que cette maladie a été étudiée au Congrès de pédiatrie de Marseille (octobre 1898). Voir le rapport d'Oddo sur les diplégies cérébrales.
(6) Osler, *Med. News*, 1888, n°s 2 à 6.

Naef compte une moyenne de un cas de tabes spasmodique sur mille enfants hospitalisés. Cette fréquence est beaucoup plus considérable dans les asiles d'idiots, où Feer a constaté à peu près un dixième d'enfants atteints de rigidité musculaire et d'exagération des réflexes tendineux. Nous avons eu nous-mêmes l'occasion d'observer dix cas de tabes spasmodique dont trois appartenaient à la forme simple, non compliquée d'idiotie.

ANATOMIE et PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUES. — **Lésions cérébrales**. — Les autopsies de sujets qui avaient été atteints de la maladie de Little, ont révélé le plus souvent des lésions du cerveau, en général corticales, *étendues aux deux hémisphères*. On retrouve ici la plupart des lésions déjà mentionnées à propos de l'hémiplégie, la porencéphalie, les scléroses cérébrales, la méningo-encéphalite chronique, dans quelques cas l'hydrocéphalie interne.

Deux autopsies sont particulièrement intéressantes au point de vue de la pathogénie de la maladie de Little, parce que les lésions constatées paraissent avoir été provoquées au moment d'un accouchement laborieux par une *hémorragie méningée*. Dans le cas de Sarah Mac-Nutt (1), dans lequel la rigidité était plus marquée aux extrémités inférieures qu'aux extrémités supérieures, la région des circonvolutions centrales des deux côtés formait une gouttière au fond de laquelle on trouva les circonvolutions atrophiées; les lobes paracentraux présentaient l'atrophie la plus considérable. Dans le cas de Railton (2), se rapportant à une rigidité spasmodique des quatre membres, les lésions étaient analogues, mais on constata en outre un épaississement et des adhérences de la pie-mère. Tandis que dans le premier cas il y avait dégénérescence secondaire des deux faisceaux pyramidaux, ceux-ci étaient parfaitement normaux dans le second.

L'hémorragie méningée causée par un accouchement laborieux est presque toujours produite par la rupture des veines qui se rendent au sinus longitudinal supérieur ; ce sont elles qui sont le plus exposées au tiraillement par le chevauchement des pariétaux. L'hémorragie se produira au niveau des lobes paracentraux, qui seront plus atteints que les autres parties de la zone motrice. Ce fait expliquerait pour Gowers la prédominance de la rigidité dans les membres inférieurs. D'après Kundrat (3), les hémorragies méningées seraient encore plus fréquentes dans les accouchements précipités que dans les cas de dystocie.

Lésions médullaires. — Dejerine (4) a constaté à l'autopsie d'un

(1) Sarah Mac-Nutt, *Americ. Journ. of med. Sc.*, janvier 1885.
(2) Railton, *Brit. med. Journ.*, 27 février 1892.
(3) Kundrat, *Wien. klin. Woch.*, 1890, nº 46.
(4) Dejerine, *Soc. de biol.*, séance du 13 mars 1897.

homme de quarante-cinq ans atteint depuis l'enfance d'un tabes spasmodique des quatre membres, l'intégrité complète du cerveau et une lésion d'origine probablement intra-utérine qui siégeait dans la substance grise de la moelle et empiétait sur les cordons latéraux, à la hauteur de la première et de la seconde paires cervicales. Cette lésion était accompagnée d'une sclérose descendante des faisceaux pyramidaux, plus accusée à gauche qu'à droite. Si ce fait est isolé jusqu'à présent, cela tient probablement au petit nombre d'autopsies se rapportant à des cas de maladie de Little non compliquée.

Schultze (1) a démontré que la dystocie peut être la cause d'hémorragies dans la moelle allongée ou dans la moelle spinale exclusivement (trois autopsies) et admet que les foyers hémorragiques peuvent être le point de départ, soit d'un tabes spasmodique, soit d'une syringomyélie. Ganghofner (2) a trouvé à l'autopsie d'un sujet atteint de maladie de Little une hydromyélie qui s'étendait de la région cervicale à la région sacrée et n'était accompagnée d'aucune autre lésion de la moelle.

En l'absence d'autopsies, on a invoqué, pour expliquer l'origine de la maladie de Little chez les enfants nés avant terme, l'*agénésie des faisceaux pyramidaux*, qui a été le point de départ des théories ingénieuses de Brissaud et de Van Gehuchten, mais, comme Raymond (3) l'a fait remarquer, la maladie de Little, qui s'observe rarement, devrait être habituelle chez tous les enfants nés avant terme, si elle dépendait de l'état imparfait des fibres pyramidales. D'ailleurs l'intégrité du faisceau pyramidal a été constatée dans une série d'autopsies consécutives à la maladie de Little (2 cas de Ganghofner, 1 cas de Biswanger [4], 1 cas de Railton, 4 cas de Philippe et Cestan [5]); le tabes spasmodique infantile ne dépend donc pas d'une sclérose des cordons latéraux et il faut admettre pour l'expliquer qu'une lésion des centres corticaux ou de la moelle a augmenté l'hyperexcitabilité des cellules des cornes antérieures. Cette lésion datait de la vie intra-utérine dans un certain nombre d'observations; dans le plus grand nombre elle datait de la naissance; enfin, dans quelques cas réalisant d'une façon incontestable le type clinique du tabes spasmodique, la lésion s'était produite dans la première enfance (observations de porencéphalie, de sclérose cérébrale, de méningo-encéphalite). Henoch (6) cite un cas de rigidité spasmodique généralisée qui s'était développé chez un enfant de six mois à la suite d'une rougeole; le petit malade succomba à la diphtérie six ans après et son

(1) Schultze, *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1896, VIII, p. 1.
(2) Ganghofner, *Verh. der Gesellsch. für Kinderheilk. in Wien.* Wiesbad. 1895, p. 106.
(3) Raymond, *Sem. méd.*, 1897, p. 123.
(4) Biswanger, *Virch. Arch.*, 1885, Bd. CII, p. 13.
(5) Philippe et Cestan, *Soc. de biol.*, séance du 19 déc. 1897.
(6) Henoch, *Vorles. über Kinderkrankh.*, 4e éd., 1889, p. 278.

autopsie révéla les traces d'une méningo-encéphalite diffuse avec atrophie des circonvolutions frontales.

ÉTIOLOGIE. — **Influence maternelle.** — Les lésions congénitales qui remontent à la vie intra-utérine ont une étiologie obscure. Les traumatismes éprouvés par la mère pendant la grossesse ne paraissent jouer qu'un rôle restreint dans la production de ces lésions. Sachs cite néanmoins le cas d'un enfant atteint de maladie de Little, dont la mère avait reçu un coup de pied de cheval dans le ventre deux mois avant le terme de sa grossesse. Peut-être faut-il admettre dans certains cas l'étiologie syphilitique.

Naissance avant terme. — Le plus grand nombre des cas de maladie de Little se rapportent à des enfants nés prématurément (82 p. 100 d'après Feer, 90 p. 100 d'après Naef), en général entre la vingt-huitième et la trente-deuxième semaine de la grossesse. Ce serait, d'après Marie, Brissaud, Van Gehuchten, la cause prédisposante par excellence.

Naissance asphyxique et dystocie. — La naissance asphyxique s'observe aussi bien chez des enfants nés à terme que chez des enfants nés avant terme. Elle prédispose par elle-même aux hémorragies des centres nerveux. Il faut y joindre la dystocie qui en est une des causes habituelles. Le traumatisme obstétrical était déjà pour Little le facteur le plus important de la maladie qui porte son nom. Gowers (1) a pu constater à l'autopsie 36 cas d'hémorragie méningée survenue à la suite d'accouchements laborieux; dans 7 cas la tête était sortie la dernière; dans d'autres cas, il y avait présentation de la face. D'après Freud et Rosenthal, on observerait plus souvent la rigidité généralisée après la dystocie, et la rigidité limitée aux membres inférieurs chez les enfants nés prématurément. Cette distinction est loin d'être absolue, car la naissance avant terme est mentionnée dans 17 pour 100 des cas compliqués de troubles cérébraux.

Hérédo-syphilis. — Le rôle étiologique de la syphilis dans la maladie de Little, qui serait prépondérant d'après certains auteurs, est d'après nous beaucoup plus restreint que pour l'hémiplégie infantile et se rapporte en général à des cas de tabes compliqué. Nous citerons comme exemples deux observations de Fournier et Gilles de la Tourette (2), relatives à des affections cérébro-spinales spécifiques améliorées par le traitement antisyphilitique, mais dont les symptômes cliniques différaient de ceux de la maladie de Little par le rôle important joué par la paralysie à côté de la rigidité. Une observation d'Angel

(1) Gowers, Maladies du système nerveux. Trad. allemande. Bonn, 1892, t. II, p. 406.
(2) Fournier et Gilles de la Tourette, *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1892, t. VIII, p. 23.

Money (1) se rapporte à un enfant hérédo-syphilitique, atteint vers l'âge de deux ans d'une rigidité spasmodique des quatre membres avec opisthotonos, survenant par crises et accompagnée d'idiotie. A l'autopsie, faite à l'âge de trois ans et demi, on constata une sclérose diffuse du cerveau avec atrophie et avec épaississement des parois des vaisseaux. On peut également attribuer à l'hérédo-syphilis un cas observé par Demme (2) de tabes spasmodique congénital chez un enfant qui eut des attaques convulsives jusqu'à la fin de la première année, coïncidant avec les signes d'une hydrocéphalie modérée. Sous l'influence d'un traitement par l'iodure de potassium, il se produisit une amélioration considérable. Vers la fin de la seconde année, la marche était presque normale et à l'âge de sept ans l'enfant, qui suivait l'école, n'avait conservé de son affection nerveuse qu'une légère rigidité des jambes qui se manifestait dans la course et le saut.

Le type décrit par Erb chez l'adulte de la paraplégie spastique syphilitique se distingue de la vraie maladie de Little par des troubles de la sensibilité et des sphincters, ainsi que par l'existence fréquente de la trépidation épileptoïde (myélite transverse). Friedmann (3) en a publié deux observations chez des enfants hérédo-syphilitiques, dont la première est particulièrement intéressante. L'enfant eut, à l'âge de onze mois, une première atteinte de paraplégie spastique qui guérit spontanément au bout d'un an; à l'âge de sept ans, une seconde atteinte avec paralysie vésicale qui disparut également au bout d'un an; enfin une troisième atteinte à l'âge de dix ans, qui guérit rapidement sous l'influence de frictions mercurielles et de l'administration de l'iodure de potassium.

La naissance avant terme, qui joue un rôle si important dans l'étiologie de la maladie de Little, peut être d'ailleurs souvent due à la syphilis héréditaire. Gasne (4) a constaté chez sept fœtus syphilitiques des lésions étendues de la moelle, prédominant dans les méninges et dans la substance grise.

Forme familiale du tabes spasmodique. — Parmi les nombreuses formes des maladies nerveuses familiales, il en est une qui peut revêtir la symptomatologie de la maladie de Little, mais qu'il ne faut pas confondre avec elle. Elle s'en distingue par son début à un âge variable, mais toujours le même pour les membres d'une même famille, par sa marche *progressive* et par son anatomie pathologique. (Voir *Maladies nerveuses familiales.*)

SYMPTOMES. MARCHE. — **Tabes spasmodique simple.** — La rigidité des membres inférieurs, qui caractérise le tabes spasmodique,

(1) Angel Money, *Lancet*, 2 fév. 1889.
(2) Demme, *19ter Bericht des Jennerschen Kinderspitals.* Berne, 1882, p. 47.
(3) Friedmann, *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1893, t. III, p. 182.
(4) Gasne, *Thèse de Paris*, 1897.