diaire entre la forme passagère de Kennedy et la forme atrophique, un cas dans lequel la paralysie était stationnaire depuis le début de la maladie, qui remontait à deux ou trois mois. Les réactions électriques étaient restées à peu près normales pour le muscle, comme pour le nerf, sauf un peu de paresse dans les contractions de certains muscles; l'atrophie musculaire n'était pas encore développée. L'impotence fonctionnelle disparut complètement après trois mois d'électrisation localisée. La guérison s'est maintenue depuis lors. Ces formes intermédiaires rappellent les formes abortives des maladies infectieuses.

Période atrophique. — Tandis que le plus grand nombre des muscles tout d'abord paralysés recouvrent leur contractilité volontaire et électrique, d'autres sont frappés d'inertie définitive et s'atrophient.

Il est très rare de voir tous les muscles d'un membre également atteints; Duchenne rapporte cependant le cas d'un enfant chez lequel, non seulement tous les muscles de la jambe, mais encore ceux des deux cuisses, à l'exception du tenseur du fascia lata, étaient complètement atrophiés et graisseux. Habituellement, la destruction se concentre sur certains groupes musculaires.

A la jambe, les muscles qui sont le plus souvent atrophiés sont les péroniers latéraux, l'extenseur commun et le jambier antérieur; parfois la paralysie se localise plus particulièrement dans les gastrocnémiens. A la cuisse, l'atrophie atteint surtout le triceps crural généralement d'un seul côté, mais ce muscle est très rarement atrophié dans toute sa masse.

Au membre supérieur, l'atrophie porte surtout sur le deltoïde dans son tiers antérieur; Duchenne cite le cas d'une paralysie et d'une atrophie simultanées du deltoïde et du triceps brachial. Le grand pectoral est toujours épargné. Les muscles de l'avant-bras perdent aussi quelquefois leur contractilité, mais ne disparaissent presque jamais entièrement. Contrairement à ce qui arrive dans d'autres affections, la paralysie des interosseux est excessivement rare dans la paralysie infantile.

Suivant Laborde, l'atrophie des muscles qui restent frappés de paralysie commence à s'accentuer dans le courant du deuxième mois; d'après Heine, elle ne devient véritablement marquée qu'après un ou deux ans.

A la longue, les muscles atrophiés finissent par être inexcitables par l'électricité, même par le pôle positif du courant galvanique; c'est la preuve de leur déchéance définitive.

Dans tous les cas intenses, l'atrophie ne se borne pas aux muscles, mais s'étend aussi aux os, aux téguments et aux vaisseaux du membre affecté qui se raccourcit, devient grêle et s'arrête dans son développement. Chez un enfant de neuf ans observé par Laborde, le

membre inférieur gauche frappé de paralysie présentait un raccourcissement de 3 centimètres; aussi la marche était fort difficile, amenait une prompte fatigue et s'accompagnait d'une forte claudication. Dans quelques cas, le raccourcissement peut atteindre 5 à 6 centimètres.

Déformations. — L'atrophie osseuse et musculaire entraîne à sa suite des attitudes vicieuses et des déformations permanentes des membres qui varient suivant le siège et le degré de la paralysie, suivant l'âge auquel l'enfant a été paralysé et suivant le traitement employé. Nous ne pouvons que mentionner ici les déformations les plus importantes, et nous renvoyons pour leur étude approfondie aux traités d'orthopédie.

Au membre inférieur, on peut observer le développement de toutes les variétés du pied bot. La plus fréquente est le pied équin-varus, attitude normale du pied entraîné par son propre poids; aussi est-ce la déformation qu'on observe habituellement chez les enfants paralysés qui ne marchent pas encore. Le pied valgus s'observe chez les malades plus âgés qui marchent déjà au moment de l'invasion de la paralysie; en effet, lorsque l'enfant marche, il pose toute la plante du pied par terre et fait porter le poids du corps sur la partie interne des deux pieds; grâce à la faiblesse musculaire, la voûte plantaire finit alors par s'effondrer (pied plat) et le bord externe par se relever (valgus), quels que soient d'ailleurs les muscles paralysés (Volkmann). Duchenne a attiré l'attention sur une variété rare de talus qui a toujours une origine paralytique, c'est le talus pied creux, dans lequel le talon est abaissé comme dans le talus ordinaire, et en outre l'avant-pied se creuse par exagération de la concavité plantaire; cette déformation serait due, suivant Duchenne, tantôt à la rétraction des fléchisseurs des orteils, tantôt à celle du long péronier.

Le genou est en général un peu relâché; il s'incurve quelquefois en avant pendant la marche. L'enfant, pour pouvoir marcher, transforme son membre impotent en une tige rigide et fait tomber son centre de gravité au-devant de la jointure; dans ce but, il fait basculer en avant son bassin et creuse par compensation la colonne vertébrale lombaire. La lordose, qui est très fréquente chez les enfants paralytiques, est presque toujours une courbure de compensation et n'est qu'exceptionnellement le résultat d'une atrophie de la masse sacro-lombaire.

Au membre supérieur, les déformations les plus fréquentes sont les suivantes: Le bras pend inerte le long du corps; il contraste par sa maigreur et son raccourcissement avec le bras du côté opposé du corps; les doigts sont fléchis dans la paume de la main, mais peuvent exécuter encore quelques petits mouvements; la main est fléchie sur l'avant-bras en demi-pronation; le coude est étendu, mais non rigide. La déformation la plus constante et parfois la seule que pré-

sente le membre supérieur, est l'aplatissement de l'épaule; la tête de l'humérus est facile à sentir en avant sous la peau, grâce à l'atrophie du deltoïde; elle est abaissée et séparée de l'acromion par un creux qui peut parfois admettre le doigt; on remarque en outre dans certains cas une contracture légère du grand dorsal et du grand pectoral.

PRONOSTIC. — Le plus souvent favorable quant à la conservation de la vie, le pronostic de la paralysie infantile est très fâcheux quant à la guérison de l'atrophie musculaire. La santé générale se conserve malgré les lésions locales et, à part les cas foudroyants du début, quand les enfants succombent, c'est toujours à une maladie

L'atrophie musculaire est incurable, mais tous les muscles paralysés ne sont pas voués nécessairement à l'atrophie, et il paraît à peu près certain qu'un traitement électrique appliqué de bonne heure peut arracher quelques muscles à la déchéance finale. Duchenne regardait comme un présage certain d'atrophie, la perte de la contractilité faradique qu'on observe dès le début de la malad e dans certains muscles, mais ce signe est loin d'être absolu, et l'on a vu parfois revenir le mouvement volontaire dans des muscles qui avaient perdu momentanément la faculté de se contracter sous l'influence du courant électrique.

Ajoutons qu'on a vu exceptionnellement un ancien foyer de paralysie infantile devenir à l'âge adulte le point de départ d'une nouvelle amyotrophie à forme aiguë ou plus souvent chronique.

DIAGNOSTIC. — A une époque rapprochée du début de la maladie, le diagnostic présente rarement des difficultés sérieuses, surtout si l'on peut obtenir des renseignements précis.

L'invasion soudaine de la paralysie après l'âge de six mois chez un enfant sain et bien conformé exclut tout d'abord l'idée d'une paralysie congénitale.

La paralysie spinale se distingue de toutes les paralysies d'origine encéphalique par l'absence habituelle de symptôme cérébral persistant, tel que le strabisme, l'hémiplégie faciale, l'embarras de la parole, un trouble des facultés intellectuelles, le développement anormal de la tête ou l'anesthésie; l'absence de ces symptômes permettra de faire le diagnostic, même dans le cas où la paralysie spinale aurait été précédée de convulsions. L'intégrité de la contractilité farado-galvanique distinguera toujours les paralysies cérébrales de la paralysie spinale.

La paralysie douloureuse des jeunes enfants, décrite par Chassaignac (1), ne pourra être confondue avec la paralysie spinale. Elle s'ob-

serve chez les enfants de deux à cinq ans, tenus par la main, dont le bras relevé brusquement au moment d'une chute est soumis à une violente traction de bas en haut. Il en résulte une paralysie flaccide du membre supérieur avec douleur spontanée ou provoquée par le moindre essai de mobilisation du membre. Cette torpeur douloureuse disparaît d'elle-même après une durée de un à sept jours. Elle paraît due tantôt à une entorse juxta-épiphysaire (Ollier) ou à une subluxation de la tête du radius, tantôt à un simple tiraillement du plexus brachial.

La paralysie diphtérique se distinguera toujours de la paralysie spinale par les commémoratifs, par sa marche toute spéciale et par la paralysie du voile du palais, qui l'accompagne presque toujours.

A une époque éloignée du début, l'impossibilité d'avoir des renseignements précis sur l'invasion et la marche de la paralysie peuvent rendre parfois le diagnostic difficile. L'absence de troubles de la sensibilité, la localisation de la paralysie dans certains muscles et l'atrophie consécutive du membre permettront en général d'éliminer la paralysie de cause périphérique.

TRAITEMENT. — C'est seulement au début de la maladie qu'on a quelques chances de l'enrayer. Plus tard, quand les cellules ganglionnaires sont atrophiées ou détruites, on ne pourra plus qu'atténuer les conséquences de ces lésions en relevant la vitalité des muscles frappés ou en remédiant de son mieux aux déformations paralytiques des membres.

On opposera dans les premiers jours un traitement rationnel aux lésions médullaires. On n'hésitera pas, pendant l'orage inflammatoire, à placer une ou deux sangsues à l'anus, des ventouses sèches ou même scarifiées le long de la colonne vertébrale, ou bien, comme le recommande Bouchut, à appliquer de petites pointes de feu tous les deux jours près du foyer médullaire présumé. Si l'âge et la constitution de l'enfant le permettent, on administrera en même temps quelque dérivatif sur le tube digestif, tel que le calomel et la scammonée. Althaus préconise les injections d'ergotine faites deux fois par jour aux extrémités inférieures; la dose par injection serait pour un enfant de un à cinq ans de 0,015 à 0,02 d'ergotine. Il faut s'arrêter ou diminuer la dose, dès que l'on a produit un myosis des pupilles. Althaus cherche à obtenir ainsi une ischémie de la moelle et à arrêter la congestion apoplectiforme.

Dès que la période aiguë sera passée, on soumettra la moelle à des courants continus descendants très faibles (de 10 à 20 éléments), en plaçant le pôle positif sur la colonne vertébrale et le pôle négatif sur les membres paralysés; les séances ne doivent pas dépasser au commencement vingt minutes. Plusieurs auteurs, tels que Hitzig et Jürgensen, ont signalé les bons effets de ce traitement; d'autres, au

⁽¹⁾ Chassaignac, Arch. gén. de méd., 1856, t. I, p. 653. — Voir aussi : Brunon, Presse méd., 29 juin 1895.

contraire, n'en ont rien obtenu; il est probable que ces derniers ont agi à une époque trop éloignée du début de la maladie, quand l'atrophie des cellules nerveuses était déjà consommée. Bouchut donne le conseil de faire passer le courant galvanique pendant plusieurs heures consécutives; ce mode de traitement lui aurait donné d'excellents résultats dans quelques cas récents. Erb recommande un traitement galvanique de six mois à un an pour les cas récents; il place d'abord une grande électrode sur le foyer médullaire et l'autre sur la partie antérieure du tronc, et applique des courants modérés de une à deux minutes chacun, d'abord avec le pôle positif sur la moelle, puis avec le pôle négatif. La séance est terminée par l'application d'un courant continu de la moelle aux muscles paralysés, en plaçant à la périphérie le pôle actif, c'est-à-dire celui qui, à chaque interruption, peut encore déterminer une contraction musculaire; c'est en général le pôle positif.

Le sulfate de strychnine est un adjuvant utile du traitement électrique et pourra être employé conjointement dès le second ou le troisième mois de la paralysie; il sera administré à la dose d'un milligramme par jour en potion; on pourra, en surveillant attentivement les effets du médicament, augmenter progressivement cette dose d'après les effets observés. Dans certains cas, la strychnine a paru plus efficace en injections sous-cutanées; celles-ci seront données à la dose d'un demi-milligramme, qu'on élèvera graduellement à un milligramme et demi; ces injections seront répétées deux ou trois fois par semaine.

Les bains sulfureux et les bains de mer peuvent être aussi utiles à la période de réparation musculaire.

Plus tard, quand la paralysie s'est localisée, il faut se hâter de venir en aide aux muscles encore excitables par une gymnastique convenable; à ce titre, la gymnastique passive d'après la méthode de Ling, les frictions stimulantes et surtout des séances de faradisation pourront rendre de grands services.

On fera marcher les enfants le plus tôt possible, on proscrira les béquilles; on suppléera à la faiblesse musculaire par des attelles rigides, et on corrigera la déviation du pied par une bottine orthopédique. Il est aussi très important de lutter pendant la nuit contre l'équinisme et le creusement de la plante du pied au moyen d'une attelle plantaire fixée par une bande roulée, qui relève le pied sur la jambe. Si l'atrophie du triceps crural est très marquée, il sera indiqué de remplacer l'action indispensable de ce muscle par un appareil prothétique (ressort ou bande de caoutchoue).

Il sera toujours possible de faire marcher convenablement les jeunes paralytiques, à la condition d'employer des appareils orthopédiques qui puissent être supportés par le malade et qui combattent efficacement la déformation; ces appareils demandent une surveillance minutieuse si l'on veut que la déformation atrophique diminue par la marche au lieu d'augmenter.

La ténotomie, qui rend de grands services dans les cas de pied bot congénital, est beaucoup moins souvent indiquée dans ceux de pied bot paralytique; elle ne sera applicable que quand la jambe aura conservé assez de muscles pour que ceux-ci puissent être encore de quelque utilité. C'est dans ces cas qu'on a plusieurs fois pratiqué la transplantation musculo-tendineuse, qui consiste à suturer les tendons des muscles atrophiés avec les muscles ayant conservé un nombre suffisant de fibres saines; cette opération a donné quelques résultats heureux.

L'opération de l'arthrodèse, proposée par Albert, qui permet, en avivant les surfaces articulaires, de fixer le pied par ankylose dans une position qui lui permette de rendre encore quelques services, sera indiquée dans les cas où le pied est ballant ou lorsque les appareils orthopédiques sont inapplicables (1).

CHAPITRE XIV

MALADIES NERVEUSES FAMILIALES.

Les maladies familiales du système nerveux jouent un rôle important dans la pathologie infantile.

On peut les considérer comme des défauts primitifs du germe, qui ne deviennent apparents en général que dans la vie extrautérine, à une époque plus ou moins éloignée de la naissance, et qui se traduisent par des lésions d'un centre ou d'un système de fibres à fonctions déterminées, ou bien seulement par le fonctionnement anormal de ceux-ci. Les affections familiales, comme l'a dit Raymond (2), sont de vraies manifestations tératologiques, créées par les malformations des divers systèmes qui constituent l'axe cérébrospinal; elles rentrent dans le grand groupe des dégénérescences héréditaires.

Dans certains cas, il y a hérédité similaire directe, se reproduisant dans une série de générations successives; c'est ainsi que, à propos de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, de la dystrophie musculaire, de la maladie de Thomsen, on cite des cas où cinq générations au moins d'une même famille ont été atteintes successivement de la même maladie dans un ou plusieurs de leurs membres.

Dans d'autres cas, l'hérédité peut sauter une ou plusieurs généra-

⁽¹⁾ Voir: Métaxas, Traitement du pied bot paralytique. Rapport au Congrès de gyn., d'obst. et de pædiatrie. Marseille, 1898.

⁽²⁾ Raymond, Leçons sur les mal. du syst. nerveux, 1re série, 1896, p. 54