

## XVI

## SPASME NUTANT

PAR LE D<sup>r</sup> JOHN THOMSON

Médecin de l'Hôpital royal des Enfants-Malades d'Edinburgh.

*Synonymes* : Spasmus nutans (Henoeh), tic de Salaam (Comby), Head-shaking (Gee), Head-nodding et Head-jerking (Hadden), gyrospasme de la tête (Peterson).

**Définition.** — C'est une névrose fonctionnelle de coordination avec une marche clinique courte et bien définie, qui affecte des enfants au-dessous de deux ans. Elle consiste en inclinaisons de la tête involontaires, en mouvements de secousse ou de rotation de la tête ordinairement accompagnés d'une forme très spéciale de nystagmus oculaire et quelquefois d'autres symptômes.

**Historique.** — Les traits cliniques de ces cas furent d'abord décrits par Ebert (1850) et Henoeh (1851). Dans ses *Leçons sur les maladies de l'enfance* (1881) Henoeh en donne une excellente description et met en évidence la différence existant entre cet état morbide — spasmus nutans, comme il l'appelle — et une maladie bien plus grave — eclampsia nutans ou convulsions de Salaam — avec laquelle il a une analogie superficielle. Cette dernière affection, qui fut décrite tout d'abord par Newnham et Willshire, est très généralement regardée comme étant de même nature que les états épileptiques et est associée à une lésion cérébrale grave; la première est certainement une névrose fonctionnelle banale, une sorte de tic, qui toujours se termine par la guérison. Bien que plusieurs auteurs plus récents aient décrit les deux maladies comme si leurs différences étaient purement des différences de degré et non fondamentales, le terme spasme nutant sera appliqué dans cet article uniquement à ce dernier trouble. Depuis le travail d'Henoeh il y en a beaucoup de bonnes descriptions. Probablement les plus complètes et les meilleures sont celles de W. B. Hadden (1890) et R. W. Raudnitz (1897).

**Description clinique.** — Les symptômes cardinaux de la maladie sont au nombre de deux : secousses rythmiques, mouvements d'inclinaison ou de rotation de la tête et nystagmus oculaire. Ces deux symptômes coexistent généralement en même temps; l'un des deux cependant peut débiter quelques semaines avant l'autre. Il y a aussi quelques cas où il y a seulement les mouvements de la tête, et d'autres où on ne trouve que le nystagmus caractéristique. Peut-être dans ces cas l'autre symptôme a été si léger ou si fugitif qu'il a pu être méconnu. Les autres symptômes, moins constants, sont le strabisme, le clignement constant des yeux, une position spéciale de

la tête quand le malade regarde un objet quelconque, et des accès de fixité du regard.

**Mouvements de la tête.** — Les mouvements de la tête sont tout à fait involontaires et ils peuvent consister en une simple inclinaison en avant (analogue à un signe d'assentiment), en un mouvement de latéralité (comme un signe de négation), ou en un mouvement irrégulier de rotation, dans lequel le menton décrit un segment de cercle plus ou moins grand. Il y a souvent un mouvement de rotation dans les cas où prédominent la secousse latérale et le mouvement d'inclinaison de la tête. Le caractère des mouvements peut changer de temps en temps dans un même cas.

Les mouvements de la tête sont de faible envergure et assez rapides; ils varient d'environ 50 à environ 100 par minute. Ils peuvent ne se produire qu'accidentellement ou être présents continuellement pendant les heures de veilles de l'enfant. Ils sont notablement aggravés par les émotions et la fixation des yeux. Ils diminuent dans l'assoupissement et cessent dans le sommeil. Quand la fermeture des yeux est artificiellement produite par l'application d'un bandeau, les mouvements de la tête cessent (Caillé, Raudnitz). Ils cessent aussi quand l'enfant est couché.

**Nystagmus.** — Le nystagmus peut s'établir en même temps que les mouvements de la tête, ou il peut les précéder ou les suivre. Comme eux il peut être très constant ou seulement visible accidentellement et dans certaines conditions. Il est particulièrement intéressant parce qu'il diffère par plusieurs caractères importants du nystagmus qu'on rencontre dans les autres conditions. Quelquefois, il est vrai, ce nystagmus particulier se voit chez de jeunes enfants qui n'ont pas de mouvements d'inclinaison de la tête, mais il est certain en pratique que ces cas sont de vraies formes frustes du spasmus nutans.

Le sens du nystagmus peut être horizontal, vertical, ou rotatoire. Souvent il y a combinaison de ces divers mouvements, les mouvements horizontaux ou verticaux étant irréguliers et rotatoires. Le degré du mouvement dans les deux yeux est très généralement différent, et il est tout à fait fréquent de voir le nystagmus seulement dans un œil. Non seulement la direction du nystagmus peut varier à différents moments pour un même cas, mais quelquefois elle diffère dans les deux yeux en même temps (par exemple horizontal dans un œil et vertical ou rotatoire dans l'autre). La direction du nystagmus n'a que des relations minimales ou inconstantes avec celle des mouvements de la tête. Les mouvements des yeux sont très rapides, d'ordinaire de 4 à 6 à la seconde (Risien Russell), et leur excursion est très étroite.

Quand le nystagmus est horizontal et bilatéral, il présente souvent une particularité unique. Au lieu d'être conjugué comme le nystagmus horizontal ordinaire, dans lequel les axes antéro-postérieurs de l'œil restent parallèles, il est nettement convergent, les points centraux des cornées exécutant alternativement un mouvement de rapprochement et de divergence l'un par rapport à l'autre. Quelle est la proportion des cas de nystagmus convergent? La chose est incertaine, car jusqu'ici il a été fait

peu d'attention à cette question. Dans beaucoup de cas les mouvements sont si rapides et ont une si faible excursion qu'il est tout à fait impossible de déterminer à la simple vue s'ils sont conjugués ou convergents. Dans quelques cas cependant le fait est très facile à observer. Sur les 15 cas de nystagmus horizontal bilatéral vus par l'auteur, les mouvements étaient certainement convergents dans 6, tandis que dans les 9 autres cas le caractère des mouvements ne pouvait pas être déterminé. Dans aucun de ces cas il n'y avait de nystagmus nettement conjugué. Si des recherches ultérieures prouvent que le nystagmus double horizontal dans ces cas n'est jamais du type conjugué ordinaire, c'est là ce à quoi on devait s'attendre si on considère les autres symptômes auxquels il est associé. Le nystagmus conjugué est un trouble des mouvements involontaires d'écartement des yeux qui existent à partir de la naissance. Le nystagmus convergent d'autre part est une névrose de coordination qui affecte les mouvements volontaires de convergence que l'enfant n'acquiert qu'après une longue pratique. Le nystagmus rotatoire dans ces cas a aussi un caractère particulier. Le mouvement ne consiste pas comme dans les cas ordinaires en une simple rotation du globe oculaire autour de l'axe antéro-postérieur, la partie centrale de la cornée restant pratiquement à la même situation, mais bien en une sorte de circumduction pendant laquelle le point central de la cornée décrit une sphère irrégulière. Quand le nystagmus est vertical, il est quelquefois accompagné de mouvements correspondants de la paupière supérieure.

Les mouvements oculaires peuvent être plus ou moins continus ou ils peuvent ne survenir qu'accidentellement avec des intervalles. Quelquefois ils se produisent seulement quand l'enfant regarde dans un sens donné. Ils sont généralement exagérés par la fixation active ou passive de la tête et par les émotions.

*Autres symptômes.* — Dans un petit nombre de cas il se produit pendant l'accès un strabisme convergent permanent. Plus souvent on note une tendance passagère au strabisme qui disparaît avec les autres symptômes.

Quoique généralement on ne trouve rien d'anormal dans les pupilles, il y a accidentellement un clignement manifeste. Je l'ai noté 5 fois sur 46 cas.

Les malades ont souvent un artifice particulier pour maintenir leur tête d'un côté et regarder en dehors du coin de l'œil, ou bien ils tiennent la tête en arrière quand ils regardent un objet, comme fait un enfant atteint de ptosis double. La raison de ce fait est obscure.

Quelquefois on constate que l'enfant a de courts accès récidivants de fixité du regard qui devient vague. Ces accès ont été considérés par Hadden et d'autres comme de même nature que le petit mal, mais dans aucun de ces cas observés par l'auteur l'enfant n'a paru perdre en même temps connaissance.

Il semble qu'il y ait toute raison d'admettre que la vue reste normale et on n'a pas trouvé de lésion de l'œil.

L'intelligence est tout à fait normale dans la plupart des cas, et les petits malades sont souvent particulièrement vifs et gais. Dans quelques cas

cependant (5 fois sur 46 cas) j'ai vu la maladie chez des enfants dont l'intelligence se montra plus tard manifestement au-dessous de la moyenne. Il était à noter que dans deux de ces cas l'histoire ordinaire d'insuffisance de lumière dans l'habitation faisait défaut.

Les malades sont cependant d'ordinaire des enfants chétifs, très souvent rachitiques, et ordinairement dans des conditions hygiéniques peu satisfaisantes.

*Marche et durée.* — Les symptômes, qui généralement débent au milieu de l'hiver, durent rarement moins de six semaines, et ils persistent souvent de 5 à 6 mois, ou même plus; rarement cependant ils durent plus d'un an (jamais beaucoup plus). Le nystagmus ou le mouvement d'inclinaison de la tête peut durer longtemps après la cessation des autres symptômes. L'intensité des symptômes varie un peu d'un jour à l'autre. Après la guérison, dans un petit nombre de cas la récurrence survient et, quand elle se produit, elle semble toujours arriver dans les mois d'hiver qui suivent. La maladie n'a pas de tendance à récidiver à un âge plus avancé. Beaucoup de ces enfants ont été suivis pendant 8 à 10 ans ou plus et ont grandi tout à fait normalement à tous égards.

*Étiologie.* — Dans l'étiologie du spasme nutant, comme dans celle de la chorée avec laquelle il présente beaucoup d'analogies, il entre divers facteurs. Nous avons à les examiner un à un.

*Age.* — On a décrit des cas où le début a été précoce, à un mois (Schönberg), six semaines (Gee), et d'autres qui ont débuté seulement dans la seconde année de la vie. Mais dans plus des trois quarts des cas publiés les malades avaient de 4 à 12 mois quand débutèrent les symptômes. Le début se fait donc à une époque de la vie de l'enfant où il est occupé à se perfectionner dans la difficile manœuvre de lever la tête, de la tourner, d'exécuter des mouvements de convergence des yeux et d'adapter son accommodation. Le fait que la période d'évolution de ces mouvements est le moment où le spasme nutant s'installe d'ordinaire est très important, comme l'a montré Hadden.

*Sexe.* — Les filles sont plus souvent atteintes que les garçons (85 filles pour 54 garçons).

*Prédisposition aux maladies nerveuses.* — On n'a pas démontré qu'il y ait une prédisposition constante à d'autres formes de névropathies chez les malades ou dans leurs familles. On a relaté cependant au moins 4 cas où deux enfants d'une même famille ont été atteints (Hench, Hadden, Thomson).

*État mental.* — Comme il a été déjà dit, l'intelligence est généralement normale. J'ai cependant vu trois fois la maladie survenir dans des cas de mongolisme et deux fois chez des enfants en apparence normaux, mais qui se sont montrés plus tard nettement arriérés.

*Irritation réflexe (dentition, etc.).* — Quoique la dentition difficile ne puisse pas être regardée comme une cause nécessaire ou importante, l'irritabilité nerveuse qu'elle entraîne n'est pas probablement sans avoir une influence dans quelques cas.

*Maladies débilitantes.* — Les symptômes s'établissent très souvent pendant l'état de faiblesse qui suit quelques maladies graves, telles que bronchite ou broncho-pneumonie.

*Éclairage defectueux des maisons.* — C'est là une cause très importante, sinon essentielle. Comme l'a le premier montré Raudnitz, les malades ont presque toujours vécu dans des pièces sombres, dans des rues étroites, et ont rarement été exposés à la lumière du soleil. Une autre preuve frappante de l'importance de l'éclairage defectueux dans l'étiologie de ces cas réside dans le fait que la grande majorité de ces cas débute dans les mois sombres de l'année. Sur 95 cas (46 cas personnels et 49 puisés dans la littérature médicale) dans lesquels était notée l'époque à laquelle furent d'abord constatés les symptômes, on trouve, au point de vue des mois, les résultats suivants :

Juillet	Août	Septembre	Octobre	Novembre	Décembre	Janvier	Février	Mars	Avril	Mai	Juin
0	2	4	7	6	21	57	40	9	1	1	0

Dans tous les cas publiés où, après une période de santé, survint une rechute (Raudnitz, Hadden), celle-ci s'est faite au mois de janvier. Le Dr Alex. Buchan, secrétaire de la Société météorologique écossaise, m'a fourni gracieusement le tableau suivant du nombre moyen d'heures ensoleillées pour chaque mois de l'année à Edimburgh :

Juillet	Août	Septembre	Octobre	Novembre	Décembre	Janvier	Février	Mars	Avril	Mai	Juin
158	145	104	85	49	24	54	57	98	129	165	157

Par là on voit que décembre et janvier sont de beaucoup les mois les plus sombres en Écosse et probablement aussi ailleurs. Un fait qui a aussi une signification est que la maladie est très rare dans les familles de gens aisés et chez les enfants vivant à la campagne.

*Traumatismes de la tête.* — Dans un grand nombre de cas il y a des antécédents de chute sur la tête. L'accident n'est d'ordinaire pas grave et probablement agit par la frayeur qu'il occasionne.

*Rachitis.* — Selon Henoeh, Hadden et Raudnitz, le rachitis est très fréquent chez ces malades.

Selon Kassowitz, Schönberg et Hochsinger, il est constant. Sur 46 cas je l'ai trouvé certainement dans 44. Il est généralement cependant d'un degré léger.

Pour nous résumer, nous pouvons dire qu'il y a quatre principaux facteurs étiologiques :

1° L'âge, auquel la coordination de la tête et des yeux est normalement très incomplète et par conséquent facilement troublée;

2° La présence du rachitis, dont on sait l'influence prédisposante aux maladies nerveuses;

3° Le manque de lumière, qui tend naturellement à troubler tous les mouvements coordonnés tels que ceux de la tête et des yeux, lesquels dépendent beaucoup de la vue;

4° La présence d'autres causes d'affaiblissement du système nerveux, telles que faiblesse causée par la convalescence, irritabilité d'une dentition pénible et shock qui accompagne un traumatisme sur la tête.

*Anatomie pathologique.* — Nous n'avons pas de démonstration nécropsique d'une lésion organique, et la nature banale et passagère des symptômes est en faveur de l'idée qu'ils sont dus à un trouble purement fonctionnel.

*Diagnostic.* — La nature du cas est en général facilement déterminée si l'on prend en considération les points suivants :

a) L'époque du début des symptômes et leur durée. Ils n'existent jamais à partir de la naissance et ne durent jamais pendant des années;

b) La présence ou l'absence de nystagmus. Il est bien plus fréquent dans cette forme de mouvement convulsif de la tête que dans toute autre;

c) Les caractères exacts du nystagmus, lorsqu'il en existe. Ces caractères ne se rencontrent, comme il a été dit, dans aucune autre affection;

d) L'absence de tout indice de trouble mental ou de toute maladie organique pouvant expliquer ces symptômes.

Il y a trois groupes de cas qu'on peut confondre avec le vrai spasme nutant.

A) L'INCLINAISON VERTICALE DE LA TÊTE QUI ACCOMPAGNE CERTAINES FORMES DE GRANDE MALADIE CRANIENNE. — Il y en a plusieurs types.

1) *Eclampsia nutans ou convulsions de Salaam*; c'est le cas relaté plus haut, décrit par Newnham et Willshire. Cette affection est rare, et les malades sont en général plus âgés. Des signes nets de trouble mental s'établissent de bonne heure et le nystagmus existe rarement. Le malade meurt jeune ou devient imbécile et épileptique;

2) Cas d'*idiotie épileptique*, qui présentent souvent dans la première enfance des attaques de petit mal qui causent de brusques mouvements de flexion de la tête et des épaules. Chez ces enfants le trouble mental est très manifeste; il y a de la perte de connaissance pendant les attaques et il n'y a pas de nystagmus;

3) Dans quelques cas d'*hydrocéphalie chronique*, il y a une notable inclinaison verticale de la tête ou des secousses latérales. Les malades sont généralement bien plus âgés et leur maladie est manifeste;

4) Dans certaines formes de *diploégie congénitale*, par exemple ataxie cérébelleuse congénitale (Batten), il y a à la fois des mouvements de la tête et du nystagmus. Chez ces enfants les mouvements datent de la naissance; il y a des signes de participation des membres et le nystagmus n'a aucun des caractères spéciaux décrits plus haut.

B) HYSTÉRIE. — Quelquefois, mais rarement, on voit de jeunes bébés qui ont acquis l'habitude d'incliner et secouer la tête avec ou sans mouvement correspondant du corps et il se peut qu'ils répètent continuellement ces mouvements. Ces cas sont essentiellement différents du spasmus nutans. Les mouvements sont volontaires et sont exécutés de propos délibéré parce qu'ils font plaisir à l'enfant; au lieu de s'accroître ils cessent quand l'attention de l'enfant est attirée ailleurs. Les mouvements sont plus lents et ne sont jamais accompagnés de nystagmus.

C) TOXÉMIES. — Dans quelques cas d'empoisonnement septicémique les mouvements de la tête sont très analogues à ceux du spasmus nutans. Les enfants sont d'ordinaire plus âgés et l'absence de nystagmus caractéristique, la fièvre, le délire et les autres symptômes montrent d'emblée la nature de ces cas.

**Pronostic.** — Il est très favorable. Même sans traitement les symptômes disparaissent en quelques semaines ou quelques mois. Dans de rares cas il peut rester du strabisme, mais on n'a pas vu d'autres troubles.

**Traitement.** — Les sédatifs, tels que l'antipyrine, peuvent notablement diminuer l'étendue des mouvements, mais ils n'ont pas grande importance dans le traitement. La chose principale est de fournir à l'enfant en abondance un air pur et la lumière solaire. S'il y a du rachitisme on mettra l'enfant le plus tôt possible à un régime antirachitique et on lui donnera de l'huile de foie de morue et du phosphore.

## INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- Am. Journ. of the Amer. med. Assoc., vol. XXXIV, n° 3, 1900. — ALDRICH. Amer. Journ. of med. sciences, Feb. 1899, p. 158. — AUSCH. Archiv f. Kinderheilk., XXVIII, 1900, s. 161. — CAILLÉ. Arch. of Pediat., VII, March 1890, p. 171. — COMBY. Traité des mal. de l'enfance, Paris, 1902, p. 820. — DICKSON. Lancet, 5th oct., 1895, p. 845. — EBERT. Charité-Annalen, 1880, Bd I, s. 755-764. — ESHNER. Arch. of Pediat., Aug. 1901. — FRIDMAN (ESCHOUA). Inaug. Diss., Berlin, 1894. — GEE. St. Bart. Hosp. Rep., vol. XXII, 1886, p. 96. — HADDEN (W. B.). Lancet, June 14, 21 et 28, 1890. — St. Thomas Hosp. Rep., vol. XX, 1890. — HENOCH (ROMBERG et). Klin. Wahrnehmungen u. Beobachtungen, Berlin, 1851, s. 57. — HENOCH. Vorlesungen ueber Kinderkrankheiten, 10te Aug. 1899, s. 179. — HOCHSINGER. Verhandl. der Gesellschaft f. Kinderheilk. 1897, XIV, s. 258. Wiesbaden, 1898. — JACQUET. Thèse de Paris, 1905. — JOPSON. Arch. of Pediat., Ap. 1901, p. 285. — KASSOWITZ. Vorlesungen ueber Kinderkrankh. im Alter der Zahnung, s. 165. Vienna, 1892. — LANGE. Verhandl. der Gesellschaft f. Kinderheilk., 1897, XIV, s. 251. — MACKENZIE (STEPHEN). Lancet, May 1, 1886. — MILLER. Arch. of Pediat., Aug. 1900, p. 561. — MILLS. Starr's Amer. Textbook of Diseases of Children. 2d edit., 1898, p. 712. — NEWNHAM. Brit. Record of Obstetric Med., March 1849. — NORRIE (GORDON). Lancet, 15 th Dec. 1890, p. 1264. — PETERSON. Med. News, vol. LVI, oct. 1st 1892, p. 574. — POTTER. Med. Soc. Trans. Lond., vol. XXV, 1902, p. 541. — RAUDNITZ (R. W.). Jahrb. f. Kinderheilk., Bd XLV, 1897, s. 144. — ROTCH (T. M.). Arch. of Pediat., VII, March 1890, p. 175. — RUSSELL (RISSEN). Allbutt's Syst. of Med., vol. VII, 1899, p. 905. — SCHÖNBERG. Norsk. Magaz. for Lægevidenskaben, 1891, s. 467. — SPICER (HOLMES). Brit. med. Journ., May 4, 1901. — STAMM. Archiv f. Kinderheilk., Bd XXXII, s. 259. — THOMSON (JOHN). Prof. A. Jacobi's Festschrift, May 1900, et Scot. Med. et Surg. Journ., July 1900. — Brit. med. Journ., 50th March 1901. — WILLSHIRE. Lancet, 1850, I, p. 485.

## XVII

## LES PSYCHOSES DE L'ENFANCE

PAR LE D<sup>r</sup> J. COMBY

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

On entend par psychoses des troubles d'origine cérébrale, passagers, intermittents, durables ou permanents, sans lésions appréciables, se traduisant par des perversions de l'intelligence, de la mémoire, du jugement, de la volonté, des sentiments, de la parole avec répercussions possibles sur la motilité, la sensibilité, la nutrition générale. Ces névroses du cerveau ou *psychonévroses* (Dubois), que nous décrirons dans leurs principales expressions cliniques (*folie, neurasthénie, excitation cérébrale, tics, etc.*), ont sans doute de nombreux points de contact avec d'autres névroses bien définies (*hystérie, épilepsie, chorée, terreurs nocturnes, convulsions, etc.*), ou avec des lésions encéphaliques (*scléroses cérébrales, hydrocéphalie, idiotie, etc.*), qui se trouvent décrites ailleurs, dans le même ouvrage. Mais elles méritent une étude distincte, à cause de leur individualité clinique et de leur complexité symptomatique.

Avant d'en aborder l'histoire individuelle, nous examinerons, dans un court aperçu, leurs points communs, leur parenté originelle, l'hérédité qui les régit toutes, leur évolution, leur pronostic, leur thérapeutique générale.

**Étiologie.** — L'hérédité neuro-pathologique domine entièrement la genèse des psychoses infantiles. Toutes, si diverses qu'en soient les expressions cliniques (*vésanie, neurasthénie, nervosité, irritabilité cérébrale, tics, etc.*), ont la même origine et dérivent de la même tare nerveuse. Tous les enfants qui en sont atteints, parfois dès le berceau, souvent dans la seconde enfance ou l'adolescence, sont issus de parents marqués d'une tare nerveuse plus ou moins profonde.

L'hérédité peut être similaire ou dissemblable; mais elle se retrouve toujours pour qui sait la chercher. Elle peut être unilatérale ou bilatérale.

Elle est le plus souvent directe, mais elle semble pouvoir sauter parfois une génération.

Tantôt c'est une maladie cérébrale bien caractérisée qu'on découvre chez le père ou chez la mère, ou une névrose à type bien défini (*folie dans ses diverses formes, hystérie, épilepsie, etc.*), tantôt c'est une intoxication (*alcoolisme, saturnisme, morphinomanie*). Tantôt une maladie infectieuse transmissible (*syphilis*). Ailleurs les parents sont qualifiés simplement de nerveux, de détraqués, de bizarres, d'emportés, d'émotifs, etc. Ou bien c'est la tare neuro-arthritique qui apparaît nettement et qui s'est traduite chez les ascendants par la migraine, la goutte, l'asthme, l'obésité, les névralgies intenses et paroxystiques.