

démarche titubante, la station difficile et oscillante, le pseudo-tremblement intentionnel, les troubles de la parole, les secousses nystagmiformes, l'héredo-ataxie cérébelleuse, décrite par Pierre Marie, est la sœur jumelle de la maladie de Friedreich, il n'est pas moins vrai que cette maladie qui, du reste, ne survient jamais dans l'enfance, s'en distingue par l'exagération ou la conservation des réflexes rotuliens, par divers phénomènes spasmodiques, par certains troubles visuels (dyschromatopsie, rétrécissement du champ visuel, diminution de l'acuité visuelle liée à des altérations de la papille, diminution du réflexe de la pupille à la lumière) et par l'absence de troubles trophiques : scoliose et pied bot.

**Traitement.** — L'ignorance où l'on est de la nature même de la maladie rend difficile toute tentative de traitement rationnel. Sa marche semble fatale comme celle de la plupart des maladies familiales. La suspension aurait amené l'amélioration de certains symptômes; mais on ne possède aucune méthode curative sérieuse et le traitement sera purement symptomatique.

## XXVI.

**MALADIE DE LITTLE**

(Tabes spasmodique infantile.)

PAR LE D<sup>r</sup> PAUL SIMON

Professeur à la Faculté de Nancy.

**Aperçu historique.** — Cette affection, entrevue par Andry<sup>1</sup> et Delpech<sup>2</sup>, décrite par Heine<sup>3</sup> sous le nom de *paralysie cérébrale spastique*, a été surtout bien étudiée par Little<sup>4</sup>, qui en a donné le premier un tableau complet et exact et en a signalé les conditions étiologiques les plus fréquentes. Dans son exposé clinique, cet auteur signale l'hypertonie des quatre membres, du tronc et de la nuque, mais il remarque avec raison que les extrémités supérieures sont moins atteintes que les membres inférieurs et il insiste sur le peu d'importance de la paralysie par rapport à la rigidité: comme autres symptômes, il note des troubles de l'intelligence tantôt légers, tantôt graves, jusqu'à l'idiotie complète, une difficulté et une lenteur spéciales dans l'articulation des mots, enfin des mouvements choréiformes qu'il n'hésite pas à ranger parmi les phénomènes habituels de l'affection: il montre que la maladie est susceptible d'amélioration, surtout du côté des membres supérieurs, et enfin il insiste sur les rapports qui unissent l'affection à la naissance avant terme et aux accouchements laborieux qui détermineraient des hémorragies méningées ou capillaires cérébrales sans que toutefois la naissance difficile soit la cause unique des accidents.

Cette description contient en germe tout ce qui a été dit depuis sur la maladie de Little, aussi est-ce avec raison que le nom de cet auteur est resté attaché au syndrome en question.

A part quelques travaux de Strohmeyer, de Busch, d'Adams, qui n'ajoutent rien d'essentiel aux faits déjà connus, ce n'est guère qu'à partir de 1875 que l'attention est appelée de nouveau sur la maladie de Little. A ce moment, Erb et Charcot décrivent presque simultanément chez l'adulte une parésie des membres inférieurs avec exagération des réflexes tendineux, sans aucun trouble de la sensibilité, qu'ils attribuent tous deux (avec certaines réserves de la part de Charcot) à une dégénérescence primitive des cordons antéro-latéraux. Cette entité morbide n'est, en réalité, qu'un syndrome à substratum anatomique variable et la sclérose primitive des faisceaux pyramidaux n'est qu'une exception, mais Erb et Charcot et depuis Seeligmüller, d'Espine et Picot, etc., en avaient signalé des exemples chez l'enfant

<sup>(1)</sup> *L'Orthopédie*, 1811.<sup>(2)</sup> *Traité de Porthomorphie*, 1828.<sup>(3)</sup> *Beobacht. Ueber Lähmungsustände der unter. Extremitäten*. Stuttgart, 1810.<sup>(4)</sup> *Transactions of the Obstet. Soc. of London*, 1861.

et Charcot avait même expressément distingué le tabes spasmodique du jeune âge, qui devint ensuite synonyme de maladie de Little. Depuis, la question a été remise à l'étude de tous côtés : la pathogénie de Little a été de nouveau discutée; tandis que pour Seeligmüller, Foerster, Rupprecht, Naef, les lésions de la moelle prédominent, celles du cerveau n'intervenant que dans les cas compliqués, Ross, Wolten, Oster, Feer admettent qu'il s'agit dans tous les cas de lésions du cerveau, opinion qui tend à prévaloir encore, bien qu'il soit démontré aujourd'hui que la rigidité spasmodique de Little peut reconnaître quelquefois une origine primitivement et exclusivement spinale. En même temps, l'anatomie pathologique s'enrichissait de faits nouveaux, malheureusement trop rares et souvent peu démonstratifs, les rapports de l'affection avec les autres diplégiques infantiles étaient l'objet de mémoires importants et de discussions contradictoires; les faits cliniques se multipliaient enfin dans ces dernières années, la question, si obscure déjà, se compliquait par la publication de nombreux faits de rigidité familiale dont les rapports avec la maladie de Little sont encore mal élucidés<sup>1</sup>.

**Définition.** — Avant d'aborder l'étude clinique de la maladie de Little, il convient d'abord de définir nettement ses affinités, son étendue et ses limites qui ont été comprises jusqu'ici de façons fort différentes. Il existe, comme on sait, chez les enfants, différents troubles de la motilité qui constituent une série de syndromes connus sous les noms de rigidité spasmodique généralisée, paraplégie spasmodique, hémiplegie spasmodique bilatérale, chorée et athétose congénitales, auxquels on peut joindre le tabes spasmodique familial, de notion plus récente, et qui se rapproche par beaucoup de traits de certaines des affections précédentes. Tous ces types morbides, bien que présentant des différences notables, se relient cependant les uns aux autres, soit au point de vue symptomatique, soit au point de vue étiologique, d'une manière assez étroite pour qu'on soit tenté de se demander s'il s'agit véritablement d'entités distinctes ou s'ils doivent être groupés sous le même vocable dans une description commune. L'une et l'autre opinion a été défendue : ainsi les auteurs anglais et américains, pour la plupart, ne font aucune distinction entre la rigidité spasmodique de Little et l'hémiplegie spasmodique bilatérale; pour Freud, Rosenthal, Lannois, le rapprochement s'impose entre la chorée congénitale et l'athétose double d'une part et les diverses formes de la rigidité généralisée. D'après M. Raymond<sup>2</sup>, les états pathologiques désignés sous les noms de maladie de Little, de paraplégie spasmodique, d'hémiplegie spasmodique infantile, de diplégie cérébrale, etc., ne sont pas des espèces morbides distinctes, « ce sont simplement des types qui réalisent d'une certaine façon l'association de quelques symptômes parmi lesquels dominant la contracture et la paralysie motrice ». Tel est aussi l'avis de Ganghofner<sup>3</sup> et de Sachs (de New-York), qui con-

(1) Cf. la thèse de Rosenthal, Lyon 1892, la revue critique de Lannois, *Revue de méd.*, 1895, la thèse de Hartmann, Nancy, 1895; le Mémoire d'Oddo, *Arch. de méd. des enfants*, 1899; les thèses de Le Meignen, Paris, 1892; de Cestan, Paris, 1899; de Grépinet, Paris, 1899; de Bacaresse, Paris, 1902.

(2) *Semaine méd.*, 1897.

(3) *Zeitschrift für Heilkunde*, 1896.

sidèrent comme irrationnel d'étudier séparément les hémiplegies et les diplégies cérébrales.

Au contraire, P. Marie<sup>4</sup> admet l'existence d'un tabes spasmodique infantile vrai, caractérisé par une rigidité congénitale paraplégique ou généralisée avec exagération des réflexes, parfois un peu de strabisme et quelques légers troubles de la parole, sans troubles de l'intelligence : affection à marche régressive pouvant aller jusqu'à la disparition complète de la rigidité spasmodique. A côté de la maladie de Little, il existe à la vérité des états très analogues où la rigidité se complique de troubles psychiques et de convulsions, mais leur étiologie et leurs lésions sont de tout point différentes.

Brissaud<sup>5</sup> se montre également exclusif : pour lui, la maladie de Little est un type parfaitement défini, où il n'entre que des faits homogènes : « C'est une paralysie spasmodique congénitale des quatre membres, plus prononcée aux membres inférieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme, caractérisée par l'état spasmodique plus que par la paralysie, ne se compliquant jamais ni de phénomènes convulsifs ni de troubles intellectuels et susceptible sinon d'une guérison complète, du moins d'une amélioration progressive ». Ainsi, pour Brissaud, l'athétose double, la chorée congénitale et l'hémiplegie spasmodique bilatérale sont absolument distinctes de la maladie de Little.

De même, Van Gehuchten<sup>6</sup> range dans un groupe spécial les affections spasio-paralytiques infantiles qui surviennent chez les enfants nés avant terme, qui ne s'accompagnent pas de phénomènes cérébraux et qui manifestent une tendance à la guérison spontanée : c'est aux faits de ce genre qu'il convient, suivant lui, de réserver le nom de maladie de Little.

Au milieu de ces divergences, il y a place pour une opinion éclectique (Dejerine<sup>4</sup>, Marfan<sup>5</sup>, Haushalter<sup>6</sup>, etc.) plus conforme, semble-t-il, aux données de la clinique. Laissant de côté les affections spasmodiques familiales sur lesquelles nous nous expliquerons plus tard, l'hémiplegie spasmodique double nous paraît, dès l'abord, se distinguer nettement de la maladie de Little par son origine non congénitale, par l'existence d'une paralysie vraie plus marquée dans les membres supérieurs comme dans l'hémiplegie vulgaire et souvent de troubles trophiques variés, enfin par sa marche ultérieure.

D'autre part, à côté de la forme classique de la maladie de Little, constituée par la rigidité paraplégique ou généralisée pure sans phénomènes cérébraux, il est incontestable qu'il existe des faits mélangés en diverses proportions de troubles psychiques, de mouvements convulsifs, de choréo-athétose et même exceptionnellement de paralysies véritables. Entre ces formes compliquées et les formes pures, ni l'anatomie pathologique ni l'étiologie n'établissent de distinction essentielle; bien plus, la clinique

(4) *Leçons sur les mal. de la moelle*, 1892.

(5) *Leçons cliniques sur les mal. du syst. nerveux*, 1894-1895.

(6) *Revue neurol.*, 1897.

(4) *Revue mens. des mal. de l'enf.*, 1892.

(5) *Presse méd.*, 1894.

(6) *Revue de méd.*, 1895.

nous montre des limites mal dessinées et des termes intermédiaires nombreux qui interdisent de les séparer. C'est qu'en réalité, si la rigidité musculaire constitue le fait constant et caractéristique de l'affection, d'autres symptômes peuvent venir se grouper autour d'elle et il en résulte des formes complexes comme la pathologie nerveuse nous en offre à chaque pas des exemples. En adoptant cette manière de voir, nous revenons en somme à la conception de Little et nous définirons le *tabes spasmodique infantile* une affection congénitale caractérisée principalement par une pseudo-paralysie spasmodique généralisée ou à forme paraplégique, capable de se compliquer de troubles intellectuels, de convulsions et de mouvements choréo-athétosiques.

Dans la description qui va suivre, nous étudierons d'abord la forme régulière ou classique dont la rigidité est sinon le symptôme unique, au moins le phénomène principal, puis les formes compliquées; enfin, nous consacrerons quelques lignes aux formes frustes ou atténuées dans lesquelles la rigidité musculaire, à peine ébauchée, ne se révèle qu'à une exploration minutieuse et attentive tout en gardant sa valeur pathognomonique.

**Symptômes.** — 1° *Forme classique.* — La maladie de Little ne s'observe pas seulement dans le jeune âge; on peut la rencontrer chez l'adulte, mais il s'agit alors d'un état chronique dont l'origine remonte aux premiers moments de l'existence et non d'une affection développée à une période déjà avancée de la vie.

Bien que toujours congénitale, l'affection peut n'être pas reconnue dès la naissance, c'est même beaucoup plus tard, ordinairement, que l'attention des parents est éveillée soit par du strabisme, soit par un retard ou une difficulté dans l'émission des premiers mots, soit encore par une raideur des membres, dont on s'aperçoit par hasard en habillant l'enfant ou en essayant de l'asseoir ou de le faire marcher.

Cette rigidité, jointe à l'absence de paralysie vraie et d'atrophie musculaire, est, comme nous l'avons dit déjà, le trait dominant de la maladie: parfois réduite à un simple défaut de souplesse, elle atteint, dans les cas graves, un degré tel, qu'elle immobilise les membres dans des attitudes fixes qu'il est très difficile de modifier; dans les formes moyennes, les plus fréquentes, les membres sont susceptibles de mouvements étendus et assez énergiques, mais gauches, maladroits et mal coordonnés.

La raideur musculaire n'est pas, d'ailleurs, invariable chez le même sujet, parfois elle n'apparaît que lorsque l'enfant est dans un état d'excitabilité exagérée, par exemple, quand on le pique avec une épingle ou qu'on veut le faire marcher; elle augmente par la fatigue et les émotions morales; elle diminue, au contraire, par le repos et pendant le sommeil.

Dans certains cas, la plupart des muscles du corps, ceux des membres inférieurs et supérieurs, de la face, du tronc, de la nuque et même certains muscles de la vie organique sont pris simultanément: on a décrit cette forme sous le nom de *rigidité généralisée*. Dans la *paraplégie spasmodique*, au contraire, la raideur est limitée aux membres inférieurs, les bras étant

peu touchés ou même complètement indemnes. Ces deux types cliniques ne sont pas, dans la réalité, aussi nettement différenciés et on peut, sans inconvénient, les confondre dans une description commune: dans la rigidité généralisée, la raideur prédomine toujours dans les membres inférieurs et, quand l'affection marche vers la guérison, ce sont les membres supérieurs qui se dégagent les premiers, de telle sorte que la paraplégie spasmodique succède à la rigidité généralisée. D'autre part, dans la paraplégie spasmodique, la plus pure en apparence, on trouve souvent dans divers groupes musculaires de la face, du tronc, des membres supérieurs et des yeux, des vestiges d'une hypertonie plus ou moins accusée qui établissent entre cette forme et la rigidité généralisée une étroite parenté.

Le faciès des enfants atteints de la maladie de Little est des plus variables: quelques-uns ont une expression normale, parfois même très intelligente, vive et animée; chez d'autres la rigidité est telle que les traits sont immobiles et comme figés, les mâchoires serrées et la mastication impossible; d'autres fois encore, la bouche largement ouverte par la contraction des muscles radiés, le volume et la procidence de la langue, la salivation continuelle, donnent à l'enfant une physionomie hébétée et stupide qui jointe à une mimique faciale lente et contradictoire pourrait faire supposer une déchéance intellectuelle plus grave qu'elle ne l'est réellement.

La raideur du tronc et des membres se présente sous différents aspects, mais toujours avec une prédominance marquée dans les membres inférieurs: dans les cas extrêmes, l'enfant est condamné à une immobilité presque absolue; il git inerte dans son lit, presque incapable de tout mouvement spontané; les bras sont serrés contre le corps, les avant-bras et les mains demi-fléchis, les doigts repliés dans la paume de la main, le pouce parfois en abduction, les cuisses en flexion sur le bassin et fortement accolées, les jambes presque étendues, les pieds en varus équin soit d'une façon permanente, soit seulement par intervalles, la tête penchée en avant, ou fortement étendue ou encore déjetée de côté dans un torticolis persistant. Quand on saisit l'enfant par une partie quelconque du corps, on le soulève tout d'une pièce comme une masse rigide et compacte. Les mouvements passifs rencontrent une grande résistance, mais la raideur domine dans les muscles adducteurs, comme on peut s'en assurer en cherchant à séparer les deux cuisses ou à écarter les bras du thorax. En général la rigidité est beaucoup moins accusée, dans les membres supérieurs tout au moins. Au repos, ils se présentent parfois en extension et en supination, et comme ils tendent à reprendre cette position quand on les a déplacés, il faut bien admettre qu'il y a là une attitude forcée spéciale à l'affection.

Les mouvements spontanés sont maladroits, mal adaptés au but à atteindre; on les a comparés très justement à ceux de l'enfant nouveau-né. Quand le malade veut saisir un objet, sa main décrit une série de grands mouvements oscillatoires et semble planer un moment au-dessus, pour le prendre enfin avec lenteur et hésitation. Ajoutons que les membres, sans offrir de véritables mouvements de choréo-athétose, témoignent d'une

instabilité singulière, phénomène qui s'explique par les stimulations fréquentes auxquelles est soumis le tissu musculaire, en état d'éréthisme permanent (Brissaud).

Si on fait asseoir le malade sur une chaise, il se tient la tête fléchie sur la poitrine, rigide et enfouie dans les épaules, le tronc penché en avant, la colonne vertébrale formant une courbe à convexité postérieure, grâce au spasme des fléchisseurs de la tête et du rachis. Les cuisses sont à demi fléchies sur le bassin, étroitement accolées, les jambes légèrement fléchies sur les cuisses et écartées l'une de l'autre, les pieds en extension, les pointes tournées en dedans et souvent entre-croisées. Par suite de la flexion des cuisses, l'enfant repose exclusivement sur les ischions et parfois il faut l'attacher à sa chaise pour l'empêcher de tomber. La difficulté est plus grande encore si on fait asseoir le malade à terre; les cuisses ne pouvant se fléchir suffisamment, il tend à basculer en arrière et à tomber à la renverse. Quand on met l'enfant debout, ses jambes se raidissent immédiatement, ses cuisses s'entre-croisent, ses pieds se ploient en extension forcée et une chute est inévitable si on l'abandonne à lui-même. Quand la raideur est moins marquée, les enfants finissent par faire quelques pas, soutenus sous les aisselles, d'autres peuvent progresser en s'appuyant sur une chaise qu'ils poussent devant eux, certains peuvent même marcher seuls, mais lentement et d'une façon mal assurée : on les voit le dos courbé, les bras appliqués contre le corps, les cuisses et les genoux demi-fléchis et fortement serrés, les jambes écartées, les pieds allongés sur les jambes avec leurs pointes tournées l'une vers l'autre. A chaque pas, l'enfant soulève péniblement le pied du sol en traînant la pointe et le fait passer par-dessus l'autre en décrivant un arc de cercle, tandis que le tronc s'incline du côté opposé : dans ce mouvement, il arrive souvent que les pieds s'embarrassent et que le sujet menace de tomber. Quand le pied repose de nouveau sur le sol, l'extension du tendon d'Achille occasionne dans les muscles du mollet une contraction réflexe qui donne à la marche un caractère saccadé rappelant de tous points celui qu'on observe dans les paraplégies spasmodiques. Est-il besoin d'ajouter que dans les cas légers et dans ceux qui tendent à s'améliorer, la marche est plus facile et tend à se rapprocher de la normale?

La rigidité musculaire n'est pas exclusivement localisée dans les membres ; elle frappe en général les muscles qui sont le plus soumis à l'influence de la volonté et c'est ainsi que nous avons déjà noté la participation de la face, du cou, de la nuque et du dos. Au contraire, les muscles dont le fonctionnement dépend plutôt d'une action réflexe que d'une incitation volontaire sont davantage respectés, sans que toutefois cette règle soit absolue (Marie). En effet le système moteur de l'œil est souvent intéressé : le *nystagmus* a été quelquefois noté (Oster, Hartmann); Rousloff et Raymond ont signalé une certaine  *paresse de la pupille*  à l'action de la lumière, mais c'est le *strabisme* qui a été surtout observé : Feer, qui l'a bien étudié, dit l'avoir constaté 50 fois sur 100 cas où il n'existait pas de troubles intellectuels; pour Freud il serait plus fréquent dans la forme paraplégique et en effet Rosenthal l'a rencontré 4 fois sur 12 cas de paraplégie spasmodique alors

qu'il ne l'a observé qu'une fois sur un nombre égal de cas de rigidité généralisée. Ce strabisme, ordinairement convergent, a été diversement interprété. Ziehl pense qu'il est lié parfois à des troubles de la réfraction; on sait en effet que l'hypermétropie est une des causes principales du strabisme vulgaire; mais la plupart des auteurs (Feer, d'Espine, Rupperecht) admettent qu'il est d'ordre spasmodique et analogue à la raideur des autres muscles : peut-être un certain nombre de cas relèvent-ils à la fois de l'un et l'autre mécanisme (Marie).

C'est encore à la rigidité musculaire qu'il faut rapporter *les troubles de la déglutition* qui ont été décrits dans la maladie de Little : tantôt c'est le pharynx seul qui est pris, le malade ne peut avaler que des liquides et encore est-il obligé, pour y réussir, de se placer dans le décubitus dorsal (Haushalter). La gêne n'est pas d'ailleurs toujours aussi accusée : dans un cas de Rousloff, les premières bouchées étaient avalées librement, mais elles devenaient de plus en plus pénibles et, à la fin, l'enfant était obligé de faire une petite pause après laquelle la déglutition se faisait de nouveau aisément. D'autres fois, c'est un spasme général des muscles de la mastication et de la déglutition : chez un malade d'Haushalter, dès la première bouchée, les mâchoires se contractaient violemment, tandis que la langue s'appliquait contre la voûte palatine, une partie des aliments passait seule dans l'œsophage tandis que le reste reflue par les côtés de la bouche.

Signalons encore, comme phénomènes exceptionnels, *les troubles de la respiration et de la phonation* (Little, Feer) décrits sous le nom de laryngisme et attribuables sans doute à un spasme des muscles du larynx.

Contrairement à ce qu'on pourrait supposer, les *sphincters* sont ordinairement respectés; cependant Immerwohl et Raymond ont cité des exemples d'incontinence relative des urines et des fèces. J'ai vu moi-même une fillette atteinte de maladie de Little rester gâteuse jusqu'à l'âge de 6 ans et demi, époque où elle commença à parler et à marcher. Très souvent on note de l'énurésie nocturne qui est sans doute en rapport avec le retard du développement de l'organisme.

A côté de la rigidité musculaire, il faut placer l'*exagération des réflexes tendineux* qui constitue un symptôme des plus importants. On la constate non seulement aux membres inférieurs (réflexe patellaire, clonus du pied) mais même aux membres supérieurs : tendons du biceps et du triceps au bras, tendons du poignet. Leur recherche est parfois difficile en raison de l'intensité de la contracture et des rétractions fibro-musculaires consécutives. On peut aussi constater des réflexes périostiques : la percussion directe des os, notamment à l'avant-bras, est suivie d'une contraction musculaire très apparente (Marie).

L'excitabilité électrique, le sens musculaire, les réflexes cutanés ne présentent rien de spécial, la sensibilité dans tous ses modes est parfaitement intacte et l'on peut considérer comme tout à fait exceptionnelle l'observation de Raymond où il existait à la partie inférieure de la région abdominale et sur la plus grande partie des membres inférieurs une abolition