

de la sensibilité tactile, la sensibilité à la douleur et à la température étant d'ailleurs presque complètement conservée.

Les *troubles trophiques* sont très rares et contestables : Brissaud a signalé un arrêt ou tout au moins un retard dans le développement des membres inférieurs, entraînant une diminution de la taille au-dessous de la moyenne. On a noté parfois des déformations du crâne, les unes sont de nature rachitique et constituent sans doute une simple coïncidence ; d'autres fois il s'agit d'une petitesse très prononcée du crâne due à une ossification précoce des sutures et remarquable par la présence d'une petite crête le long de la suture médiane. Cette déformation résulterait, d'après Rosenthal, d'un processus morbide intra-utérin entravant à la fois le développement du crâne et celui du cerveau. Quant aux muscles eux-mêmes, ils ne présentent pas d'atrophie, mais il est fréquent d'observer des rétractions fibromusculaires qui entraînent des déformations persistantes pouvant nécessiter une intervention chirurgicale.

Les *facultés intellectuelles* sont certainement moins indemnes qu'on ne l'admet généralement : sans doute, chez certains enfants, l'intelligence est normale et même plus qu'ordinaire, mais beaucoup sont arriérés, et bien qu'ils puissent se développer avec l'âge, ils restent souvent médiocres et d'une infériorité manifeste. Le développement du langage articulé laisse surtout aussi beaucoup à désirer en raison de la difficulté de l'articulation des mots causée par la raideur musculaire, mais aussi quelquefois à cause du retard de l'évolution intellectuelle des sujets. Il en est qui ne commencent à parler qu'à 5 ans, 6 ans et plus, et encore d'une façon incorrecte ; d'autres à 9 ans ne peuvent articuler un seul mot, d'autres encore peuvent parler mais n'ont à leur disposition qu'un vocabulaire très restreint.

Chez la plupart, il existe des *troubles du caractère* ; ils sont très irritables, violents, taquins, souvent peureux ; bref ils présentent les principaux traits de la dégénérescence mentale (Marie).

Quant aux *convulsions épileptiformes*, elles ne se présenteraient jamais dans les cas qui revêtent le type pur de la rigidité spasmodique (Marie-Rosenthal). Elles sont en tout cas très rares au début et elles disparaissent par la suite. Celles qui surviennent tardivement se produisent d'ordinaire à l'occasion d'une maladie fébrile (pneumonie, fièvres éruptives, etc.) ; elles sont donc indépendantes de la maladie primitive.

2° *Formes frustes*. — A côté du type classique de la maladie de Little, on rencontre fréquemment des formes frustes, atténuées ou incomplètes qui se prêtent mal par leur diversité à une description d'ensemble et dont nous devons nous borner à esquisser les traits généraux. Ici encore, c'est la rigidité musculaire qui constitue le principal symptôme, mais elle est peu marquée et difficile à reconnaître. Cependant on remarque d'ordinaire une certaine résistance dans les mouvements passifs, principalement dans les membres inférieurs (adducteurs) ; la raideur peut aussi se trahir par des attitudes spéciales telles que celles que Freud a décrites dans les membres supérieurs. Chez une fillette observée par Marfan, le tableau clinique se réduisait à une démarche légèrement sautillante, une exagé-

ration considérable du réflexe du genou, un peu de trépidation épileptoïde du pied ; du nystagmus.

Dans certains cas, la rigidité est plus manifeste, mais elle est passagère, il se produit par instants des tensions musculaires, de l'équinisme, une flexion des gros orteils ; ou bien il faut pour la mettre en évidence que l'enfant soit effrayé, qu'on le saisisse brusquement ou qu'on le mette debout sur ses jambes. Ailleurs, c'est dans les mouvements volontaires que la raideur apparaît : les membres supérieurs sont inhabiles et maladroits, les mouvements de la langue et du voile du palais sont mal coordonnés, la démarche présente un caractère spasmodique plus ou moins marqué, peut-être même la rigidité peut-elle se cantonner exclusivement dans quelques groupes musculaires et la maladie de Little se caractériser exclusivement par un pied bot congénital, spasmodique et symétrique (Oddo)<sup>1</sup>.

Quoi qu'il en soit, l'expression de la physionomie, le retard de l'intelligence, du langage articulé et de la locomotion, le strabisme et l'exagération des réflexes tendineux sont des symptômes de grande valeur pour le diagnostic toujours très difficile de ces formes cliniques.

3° *Formes complexes*. — Elles comprennent les cas compliqués de *psychopathies*, de *choréo-athétose*, de *convulsions* et de *paralysies*.

Ces dernières, généralement rares, sont d'ordinaire très peu accusées ; pour les parésies faciales, Freud et Rie conseillent d'examiner avec soin quel est le côté de la face le plus innervé quand l'enfant parle : c'est cette légère différence qui révélera la parésie soupçonnée. Quant à la paralysie des membres, elle est plus difficile encore à reconnaître et, dans beaucoup de cas, on ne sait pas ce qui appartient à la paralysie et ce qui doit être attribué à la rigidité. Rosenthal conseille dans ces cas de dresser l'enfant sur ses pieds : ceux qui ont de la paralysie plieront tout de suite les genoux, tandis que ceux qui ont seulement de la rigidité verront celle-ci s'exagérer et resteront debout. Bien que les exemples de paralysies fournis par cet auteur ne soient pas tous également démonstratifs, la réalité des paralysies ou tout au moins des parésies paraît certaine : dans une observation de Rousloff, où la contracture n'était pas excessive, la main pendait inerte et les mouvements des doigts étaient faibles au point que le malade ne pouvait prendre ni retenir un objet ; de même il lui était impossible d'atteindre la clavicule du même côté et de toucher l'omoplate du côté opposé.

Les *troubles psychiques* sont, par contre, des plus fréquents : légers et en partie curables dans les formes pures de la maladie de Little, ils peuvent ici atteindre l'imbécillité et l'idiotie la plus complète sans qu'il existe toutefois de relation constante entre l'affaiblissement de l'intelligence et le degré ou la localisation de la raideur ; on peut voir une idiotie grave et incurable alors qu'il n'existe que des troubles relativement légers de la motilité.

L'idiotie paraît être en rapport plus intime avec les *convulsions* : celles-ci sont assez fréquentes, soit qu'elles se produisent transitoirement,

(<sup>1</sup>) *Marseille méd.*, 1894, et *Arch. de méd. des enfants*, 1899.

soit qu'elles deviennent persistantes et revêtent le caractère de l'épilepsie vulgaire. Elles n'existeraient pas dans les cas ayant pour origine la naissance avant terme (Rosenthal) : elles sont rares dans la rigidité paraplégique et coïncident plutôt avec la choréo-athétose et la rigidité généralisée.

Plusieurs auteurs ont signalé des déformations crâniennes, de l'asymétrie, de l'aplatissement du crâne, de la microcéphalie, diverses anomalies portant surtout sur l'occiput (Rosenthal). Quant à l'existence de la chorée et de l'athétose que Freud et Rie regardent comme inséparables, Hadden, A. Money Simpson, ont insisté sur l'existence de mouvements spasmodiques dans la maladie de Little et ont signalé la réunion fréquente des trois symptômes : paraplégie spastique, mouvements athétosiques et troubles cérébraux. Les mouvements choréiques et athétosiques ont été aussi signalés par Wolters, Feer, Hartmann ; sur 179 cas d'état spasmodique congénital, Feer note 10 fois des mouvements choréiques. Ces mouvements varient d'intensité et de siège suivant les sujets ; ils peuvent même atteindre la face. On les constate parfois au repos ; d'autres fois, ils ne se produisent que dans les mouvements volontaires.

On a signalé enfin dans la rigidité spasmodique des tremblements analogues à la maladie de Parkinson (Andry) ou à la sclérose en plaques (Bourneville et Pilliet) ; ces phénomènes sont exceptionnels.

**Marche. Terminaison.** — La maladie de Little peut rester stationnaire et persister avec tous ses caractères jusque dans l'âge adulte et même dans la vieillesse. Les formes pures et surtout les formes atténuées sont susceptibles d'amélioration : après un certain nombre d'années, la raideur a peu à peu abandonné les membres supérieurs pour se cantonner dans les extrémités inférieures qui finissent même quelquefois par se dégager à leur tour, de telle sorte qu'on peut considérer la guérison comme acquise. Dans les formes compliquées, le pronostic est des plus sévères, l'imbécillité et l'idiotie sont définitives et incurables.

**Étiologie.** — Les causes attribuées à la maladie de Little sont assez nombreuses : les grossesses répétées, la frayeur, les chagrins, les traumatismes de la mère pendant la gestation ont été souvent invoqués faute d'influence plus positive et ne paraissent pas suffisamment démontrés. L'étiologie de Little, c'est-à-dire l'accouchement prématuré et la naissance asphyxique, avec ou sans intervention obstétricale, est la plus généralement acceptée. On pourrait y ajouter, avec Lannois, la naissance gémellaire, les jumeaux étant comparables à des enfants nés prématurément et naissant d'ailleurs souvent avant le terme normal.

Les accidents liés à la naissance avant terme et à l'asphyxie à la naissance auraient, d'après certains auteurs, une expression clinique différente ; ainsi parmi les cas résultant d'un accouchement prématuré, le plus grand nombre présenteraient le type de la rigidité paraplégique, tandis que, dans la naissance laborieuse ou asphyxique, il se produirait une rigidité généralisée. D'autre part, dans 82 pour 100 des cas *purs*, c'est-à-dire de ceux où il n'existe ni troubles intellectuels, ni convulsions, c'est la naissance avant terme qui

serait en cause, l'accouchement laborieux entraînant au contraire le plus souvent la forme compliquée de troubles cérébraux.

En réalité, tout cela n'a rien de constant, car la rigidité généralisée peut succéder aussi à la naissance avant terme et la paraplégie spasmodique a été plusieurs fois observée à la suite d'accouchements laborieux (Rosenthal). Enfin la naissance avant terme est signalée dans 17 pour 100 des cas compliqués : sur 270 observations, y compris celles où il existait simultanément de la choréo-athétose et même de l'hémiplégie, Freud relève indifféremment l'accouchement prématuré, la grossesse gémellaire, l'asphyxie du nouveau-né, les troubles psychiques chez la mère, le traumatisme, les affections intra-utérines. On ne saurait donc conclure des circonstances étiologiques à la production de telle ou telle des formes de la maladie de Little.

Le rôle de la naissance asphyxique ou laborieuse est aisé à comprendre en raison des ruptures vasculaires et des hémorragies des méninges et des centres nerveux qu'elle peut déterminer, celui de la naissance avant terme est plus difficile à interpréter. En effet, la plupart des enfants nés prématurément se développent régulièrement et sans présenter aucune anomalie. Aussi est-on naturellement amené à se demander si la naissance avant terme doit être réellement mise en cause, ou s'il n'y a pas eu plutôt antérieurement à la naissance une lésion nerveuse capable d'entraîner à la fois et l'accouchement prématuré et la rigidité spasmodique, ou tout au moins une vulnérabilité innée de l'axe cérébro-spinal, constituant une véritable prédisposition à la maladie. Dans cette hypothèse, le rôle prépondérant appartiendrait aux infections et aux intoxications de la mère pendant la grossesse et aux maladies infectieuses du fœtus. Parmi ces dernières, bon nombre d'auteurs : A. Money, Ankle, Fournier, Dejerine, etc., ont cru devoir ranger la syphilis, mais, pour Brissaud, la syphilis n'agirait qu'en provoquant l'accouchement prématuré et n'aurait rien de commun avec la paraplégie spasmodique ; sur 179 cas rassemblés par Naef et Feer, la syphilis ne figure pas une seule fois.

L'hérédité a une influence certaine sur le développement de la maladie de Little : la consanguinité des parents est signalée par Seeligmüller, Bourneville, Hartmann ; j'ai vu moi-même un cas de rigidité généralisée chez un enfant né à terme et dans des conditions normales, où je n'ai pu relever d'autre étiologie. L'épilepsie, l'imbécillité, l'aliénation mentale (Wolters, Foerster, Ruhle), la sclérose en plaques, l'hystérie, la chorée sont signalées dans un certain nombre d'observations, surtout dans les formes compliquées. Quant à l'hérédité similaire, elle ne semble pas avoir été jamais constatée.

À la question de l'hérédité se rattache celle de la *rigidité spasmodique familiale* dont l'aspect clinique est parfois identique à la maladie de Little et dans laquelle on a même relevé l'accouchement laborieux comme circonstance étiologique (Schultze)<sup>1</sup>. Les deux affections sont-elles distinctes, ou n'en forment-elles en réalité qu'une seule ? La rigidité familiale dont on

<sup>1</sup> *Deutsche med. Wochens.*, 1889.

possède actuellement un nombre respectable d'observations débute au cours de la première ou de la seconde enfance, plus rarement dans l'adolescence, soit sans aucune cause occasionnelle appréciable, soit à la suite d'un traumatisme ou d'une maladie infectieuse aiguë : rougeole, variole, scarlatine, etc. Elle frappe indifféremment les deux sexes et atteint à des âges variables plusieurs sujets d'une même génération. Dans la forme *pure*, elle se caractérise par une paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes tendineux, affectant les membres supérieurs, le tronc, la face et les sphincters, et s'accompagnant d'une intégrité parfaite de l'intelligence et de la sensibilité. Il y a donc identité clinique entre cette forme et la maladie de Little, mais sans insister sur le caractère familial de l'affection, ni sur la fréquence de certains symptômes, tels que le nystagmus et le tremblement intentionnel, très rares dans la maladie de Little, ce qui frappe tout d'abord, c'est le début des accidents entre la première et la quinzième année et surtout la marche croissante de la paraplégie spasmodique jusqu'à un âge plus ou moins avancé où elle subit un temps d'arrêt, sans jamais revenir en arrière. C'est exactement l'opposé de la maladie de Little où la raideur est d'emblée à son maximum et va plutôt en s'atténuant dans la suite.

La rigidité spasmodique familiale mérite donc une place à part, et il paraît plus conforme à la réalité de la rapprocher de la paralysie spinale spasmodique héréditaire de Strümpell bien qu'ici les symptômes caractéristiques n'apparaissent qu'à l'âge adulte et que l'affection ne s'observe que chez les hommes, tandis que la rigidité familiale existe dans les deux sexes : la lésion anatomique (sclérose spinale primitive et combinée) paraît être la même dans les deux affections.

**Pathogénie. Anatomie pathologique.** — Comme nous l'avons vu, c'est la contracture qui constitue le phénomène dominant de la maladie de Little ; elle est presque l'unique symptôme des formes simples ; dans les formes compliquées, il s'y ajoute des mouvements choréo-athétosiques, des convulsions, des troubles psychiques, etc., mais elle reste le trait d'union de ces différentes formes, en apparence disparates. Quelle en est la cause, pourquoi est-elle plus marquée dans les membres inférieurs, comment peut-elle se concilier avec l'absence relative de la paralysie, telles sont les différentes questions que nous devons examiner.

Remarquons d'abord que la rigidité n'est pas toujours, à proprement parler, un phénomène pathologique ; elle existe normalement, dans une certaine mesure, chez le nouveau-né et surtout chez l'enfant né avant terme, qui présentent manifestement de l'hypertonie musculaire dans les membres. Cela tient peut-être à ce que les cellules spinales, centre de l'arc diastaltique par la voie duquel s'effectue le réflexe du tonus musculaire, sont encore séparées des parties supérieures du névraxe et jouissent d'une autonomie fonctionnelle que l'action modératrice du cerveau ne vient pas contrarier. En effet, le faisceau pyramidal ne commence à se former que vers la fin du cinquième mois de la vie fœtale, ses fibres ne se revêtent de myéline qu'à la fin du neuvième mois (Flehsig, Parrot) ; à la naissance, il n'existerait encore

que depuis l'écorce jusqu'au bulbe (Van Gehuchten<sup>1</sup>) et son achèvement complet n'aurait lieu qu'à une époque beaucoup plus éloignée, vers l'âge de trois ans (Hervouet).

Partant de là, on s'est demandé si la contracture spasmodique de Little ne serait pas simplement la continuation et l'exagération de l'état physiologique grâce à un arrêt de développement du faisceau pyramidal consécutif à la naissance avant terme. C'est l'avis de Freud et de P. Marie qui admettent tous deux que la contracture est due à l'inexistence de l'action d'arrêt du cerveau. Brissaud a défendu une théorie analogue : pour lui, l'accouchement avant terme arrête ou retarde considérablement les fonctions essentielles du fœtus qui sont avant tout des fonctions d'évolution ; quand l'enfant naît à terme, il est complet et fait pour la vie. Quand il naît avant terme, il n'a plus, pour parfaire son évolution, cette suractivité trophique qui est le propre de la vie fœtale et il va s'accroître suivant les procédés de la vie au grand jour qui sont d'une intensité moindre que ceux de la vie intra-utérine. Or, c'est pendant les dernières semaines de la vie intra-utérine que le cerveau parachève son développement, c'est pendant ces dernières semaines que s'établit la grande anastomose cortico-spinale qui représentera plus tard le faisceau pyramidal, c'est-à-dire le faisceau des mouvements volontaires. L'enfant qui voit la lumière à six mois perd du coup tous les privilèges du fœtus ; le faisceau pyramidal, le dernier qui reste à naître, n'existe plus au moment de la naissance ; il ne lui fallait dans le sein maternel que trois ou quatre semaines pour être complet ; il lui faudra, au dehors, des mois et des années pour aboutir à une maturité qui peut-être ne sera jamais parfaite.

Cette conception, qui est aussi celle de Van Gehuchten, ne peut s'appliquer, bien entendu, qu'aux cas de maladie de Little liés à la naissance avant terme et caractérisés exclusivement par la rigidité spasmodique sans troubles intellectuels et sans phénomènes convulsifs. Elle ne saurait prévaloir contre ce fait que la maladie de Little ne s'observe pas chez *tous* les enfants nés avant terme et, d'autre part, il n'existe pas actuellement d'autopsie où l'existence d'une agénésie *primitive* des faisceaux pyramidaux ait été démontrée (Dejerine et Thomas).

En réalité, les nombreuses autopsies que nous possédons montrent des lésions très diverses et généralement complexes surtout dans les formes compliquées. Exceptionnellement, il peut s'agir de lésions *spinales* comme dans le fait de Dejerine où il existait une lésion congénitale de la moelle, située entre les deux premières racines cervicales, avec dégénérescence ou plus probablement agénésie suivie de sclérose des faisceaux pyramidaux.

Dans l'immense majorité des cas, on a trouvé des *lésions cérébrales* variées : porencéphalie avec développement incomplet des pyramides (Otto, Roos), sclérose et atrophie du cerveau, dégénérescence des pédoncules et des faisceaux pyramidaux (Bechterew), atrophie cérébrale (Hench, Dejerine et Sollier), porencéphalie (Heubner), porencéphalie double congénitale,

<sup>(1)</sup> *Revue neurol.*, 1897.

occupant la région rolandique avec agénésie partielle du faisceau pyramidal (Dejerine), atrophie des circonvolutions motrices et des parties voisines des circonvolutions frontales, dégénérescence des faisceaux pyramidaux dans la protubérance et dans la moelle (S. Mac Nutt), atrophie des circonvolutions rolandiques avec sclérose pyramidale (Haushalter et Thiry<sup>1</sup>), défaut de développement des grandes cellules de l'écorce et agénésie partielle des faisceaux pyramidaux (Mya et Lévy<sup>2</sup>), etc.

Ces faits montrent que, si la maladie de Little peut résulter d'une lésion spinale, elle est le plus souvent d'origine cérébrale. La lésion primitive du cerveau entraîne l'agénésie et secondairement la sclérose du faisceau pyramidal quand elle siège sur un point quelconque de son parcours; toutefois la dégénérescence de ce faisceau n'est pas absolument nécessaire à la production de la contracture, ainsi qu'en témoigne le fait de Railton où les faisceaux pyramidaux étaient histologiquement intacts, mais où il existait un ancien foyer d'hémorragie méningée au niveau de la zone motrice du cerveau.

Quelles sont maintenant les causes de la lésion primitive? Il peut s'agir d'un arrêt de développement des circonvolutions du cerveau comme dans certaines porencéphalies congénitales, mais, dans l'immense majorité des cas, les lésions trouvées à l'autopsie représentent le reliquat de processus pathologiques d'origine inflammatoire ou hémorragique. Les toxi-infections agissant pendant la grossesse sur la mère et le fœtus peuvent entraîner des déterminations sur le système nerveux central; d'autre part, le cerveau du fœtus étant normalement peu consistant et presque diffluent, on conçoit que la pression exercée sur lui dans un accouchement laborieux ou des manœuvres obstétricales soit capable, au même titre que l'asphyxie grave à la naissance, déterminer des hémorragies du cerveau et de ses enveloppes qui laisseront après elles des lésions définitives. Chez les enfants mort-nés à la suite de dystocie, on a constaté, en effet, que l'hémisphère cérébral est recouvert d'une nappe sanguine, plus épaisse sur la ligne médiane, s'amincissant à mesure qu'elle se rapproche de la base du cerveau et causée par la rupture des veines qui se rendent dans le sinus longitudinal supérieur. Des lésions semblables ont été observées dans la moelle en pareille circonstance (Schültze<sup>3</sup>), le cerveau étant demeuré parfaitement indemne.

En résumé, le syndrome de Little résulte d'une lésion spinale ou cérébrale primitive, suivie de dégénérescence descendante ou plutôt d'agénésie avec sclérose consécutive du faisceau pyramidal. Dans la forme spinale, on observe une rigidité spasmodique pure, généralisée aux quatre membres ou à forme paraplégique; dans les formes cérébrales, ce tableau pourra se compliquer en diverses proportions de troubles de l'intelligence et du langage, de strabisme, de convulsions, etc., suivant le siège, la nature et l'étendue de la lésion initiale. La marche régressive de la maladie ne peut être la conséquence d'une suppléance fonctionnelle, mais il est plus probable qu'il s'est agi dans les cas favorables d'une lésion moins profonde qui aura laissé

(<sup>1</sup>) Soc. de biol., 5 juillet 1897.

(<sup>2</sup>) Riv. di pat. nerv. e mentale, 1897.

(<sup>3</sup>) Deutsche Zeit. für Nervenheilk., VIII, 1-2.

subsister suffisamment de cellules nerveuses motrices pour que les fibres qui en émanent, achevant leur développement, permettent le rétablissement partiel, sinon complet, de la fonction.

La faible importance de la paralysie par rapport à la rigidité est difficile à interpréter. On l'a expliquée par la suspension de l'influence cérébrale sur les centres médullaires et la persistance de l'innervation spinale du membre, mais cette hypothèse n'est nullement démontrée. Quant à la prédominance de la rigidité musculaire dans les membres inférieurs, elle dépend surtout de ce fait que les lésions obstétricales et infectieuses ont une prédilection marquée pour la région du lobule paracentral, en raison, sans doute, des conditions particulières de la circulation artérielle et veineuse de ce territoire cérébral.

**Diagnostic.** — Sauf dans les formes frustes, le diagnostic de la maladie de Little n'offre pas de sérieuses difficultés. La rigidité musculaire, l'exagération des réflexes tendineux, l'intégrité des sphincters et de la sensibilité, le strabisme, les troubles de l'intelligence et de la parole sont des signes d'une constatation facile et, joints à l'origine congénitale de la maladie, ils constituent un groupement pathognomonique. Cependant, il existe chez l'enfant d'autres affections spasmodiques dont il importe de rappeler brièvement les principaux caractères différentiels.

*La compression lente de la moelle et la myélite transverse*, lorsqu'elles siègent à la région cervicale, donnent lieu à une contracture des 4 membres avec exagération des réflexes, mais les troubles cérébraux font défaut et, d'autre part, il existe des troubles sensitifs et trophiques, de la paralysie des sphincters et dans le cas de mal de Pott une déformation vertébrale. Le début non congénital de l'affection appuie encore le diagnostic.

*L'hémiplégie bilatérale infantile* consécutive à une hémorragie, un ramollissement, une encéphalite, etc., affectant les deux hémisphères cérébraux, rappelle de très près la maladie de Little; elle en diffère cependant par son mode de début et ses principaux symptômes. Exceptionnellement congénitale, elle survient le plus souvent dans le cours de la première année, surtout à l'époque de la dentition: l'enfant est pris tout à coup de convulsions généralisées qui laissent à leur suite une paralysie des 4 membres, flasque d'abord, rigide ensuite, comme dans l'hémiplégie vulgaire de l'adulte. Cette paralysie est le véritable trait distinctif de l'affection; de plus, à l'opposé de la maladie de Little, les bras sont toujours plus pris que les jambes, enfin on constate dans ces cas un arrêt de développement des muscles et des os (Dejerine), qui n'existe pas dans le tabes spasmodique.

*La sclérose en plaques* est certainement très rare chez l'enfant, comme Marie lui-même l'a reconnu; dans cette affection, comme dans la maladie de Little, il existe une rigidité spasmodique des membres inférieurs, mais celle-ci, au lieu d'être d'emblée permanente, apparaît au début sous forme de contractures passagères et ne s'installe que d'une façon progressive; le nystagmus, très rare dans la maladie de Little, est presque la règle dans la sclérose en plaques; d'ailleurs les troubles spéciaux de la parole, le tremblement, la marche de l'affection constituent des caractères différentiels plus

que suffisants. Dans la *maladie de Thomsen*, la rigidité n'apparaît qu'au moment des mouvements volontaires et n'existe pas au repos.

Signalons encore à titre d'accidents exceptionnels certains *états spasmodiques réflexes* consécutifs à une irritation périphérique prolongée. Sayre a cité le cas d'un enfant de 12 ans, atteint depuis sa naissance de rigidité généralisée sans troubles cérébraux, chez lequel l'excision d'un phimosis fit disparaître rapidement la contracture : chez ce malade le simple attouchement de l'urètre déterminait auparavant des crampes généralisées<sup>1</sup>. Enfin, dans les cas douteux, on devra songer à l'*hystérie* (P. Marie).

**Traitement.** — Dans les formes susceptibles d'amélioration, c'est l'éducation méthodique des membres qui a donné jusqu'ici les meilleurs résultats : les mouvements passifs, le massage, une gymnastique rationnelle peuvent arriver à diminuer la raideur musculaire et à restituer en partie aux membres leurs fonctions. Dans les cas où il existe des rétractions fibro-musculaires fixant les membres dans des attitudes vicieuses, difficilement ou complètement irréductibles, on devra appliquer des appareils orthopédiques et, au besoin, pratiquer la ténotomie. Stromeyer recommande à ce propos de ne pas se presser d'opérer, les améliorations spontanées n'étant pas exceptionnelles. Quant aux sujets atteints de troubles intellectuels concomitants, une éducation persévérante et bien conduite amène parfois des résultats remarquables et inattendus.

(<sup>1</sup>) Lannois. *Loc. cit.*

## XXVII

## SCLÉROSE EN PLAQUES

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

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

La sclérose en plaques est une inflammation interstitielle de la névroglie, procédant par foyers isolés, disséminés, et occupant principalement la moelle épinière, mais pouvant s'étendre au bulbe et à l'encéphale.

Cette maladie, dont on peut retrouver des exemples fort nets dans l'Atlas d'anatomie pathologique de Cruveilhier, n'a été vraiment dégagée et décrite comme entité morbide que par Charcot et Vulpian, en 1866. Un élève de Charcot, Ordenstein, en fit le sujet de sa thèse inaugurale (Paris, 1867). Bourneville et Guérard (1869) reprirent la question dans une monographie très complète. Plus tard Marie (1885), Unger, Moncorvo (1887), étudièrent la maladie chez les enfants.

Le professeur F. Raymond (*Presse médicale*, 5 août 1899) a observé un garçon de 6 ans, du service de M. Hutinel, ayant eu, en 1896, la scarlatine avec épistaxis abondante. A la suite de cette maladie, sont apparus le tremblement des membres supérieurs et la faiblesse des inférieurs. M. Hutinel avait noté la démarche spasmodique et le *tremblement intentionnel*. Réflexes rotuliens exagérés, trépidation spinale, surtout à droite. Parole saccadée, strabisme sans nystagmus. Pas de troubles sensitifs, intelligence intacte. L'enfant est chétif (poids 17 kil., taille 0<sup>m</sup>,99). Debout, il maintient les jambes écartées, le torse en avant, les bras étendus pour conserver l'équilibre. S'il n'est pas soutenu, il tremble, oscille et déplace les bras pour éviter la chute. Dans la marche, il avance en titubant et oscillant en maintenant les jambes écartées. Chorée de la langue, contractures irrégulières des muscles de la face. Cette observation a été reproduite dans la thèse de Mme Rosa Landis (Paris, 28 avril 1898).

Le D<sup>r</sup> L. Concetti a observé un cas de sclérose en plaques chez une fille de 7 ans. Le D<sup>r</sup> Sorgente, son élève, sur 17 cas, en trouve 5 dans la 1<sup>re</sup> année, 1 à 2 ans, 2 à 3 ans, 2 à 4 ans, 2 à 5 ans, 2 à 7 ans, 3 à 8 ans, 2 à 10 ans. On en conclura que la sclérose en plaques peut débiter dans la première enfance, mais qu'elle est plus fréquente dans la seconde.

Le D<sup>r</sup> E. Lebreton (*Thèse de Paris*, 10 mai 1900) a observé plusieurs cas de sclérose en plaques chez les enfants dans le service de M. Bourneville, à Bicêtre (4 observations complètes chez des enfants de 5, 7, 12 ans). L'âge du début a été 5 ans dans un cas, 5 ans dans un autre. On a relevé des antécédents héréditaires névropathiques. Dans un cas la sclérose en plaques a évolué à la suite d'une fièvre typhoïde grave. Dans les 3 autres cas, elle n'avait