

culeuse donnent lieu à des paraplégies de ce genre. Aucune de ces affections cependant n'évolue sans intéresser à un moment donné et à un degré quelconque les organes centraux de la sensibilité et les noyaux spinaux des réservoirs. Cela seul suffit à les reconnaître dans les cas où l'on ignore leur origine réelle, leur date d'apparition et leur mode de développement.

Quant à savoir avec certitude la lésion encéphalopathique d'où les troubles dérivent (hémorragie, ramollissement, sclérose, etc.), nous ne pouvons encore émettre que des hypothèses suivant chacun des cas en particulier. Abstraction faite de ce qui a été dit à propos des paralysies de Little, une seule circonstance autorise à énoncer un diagnostic ferme : c'est celle dans laquelle des paralysies périphériques des nerfs crâniens se surajoutent à l'ensemble des troubles moteurs ou spasmodiques créés par l'encéphalopathie proprement dite. Lorsque de telles paralysies surviennent, on peut affirmer que les méninges sont en cause. Il y a donc de grandes chances pour qu'on ait affaire à une méningo-encéphalite. Il est vrai que cette variété d'encéphalopathie infantile est de beaucoup la moins commune.

Pronostic. — Les encéphalopathies infantiles sont d'autant plus graves à tous égards qu'elles se déclarent à une période plus éloignée de la naissance, c'est-à-dire à une époque de la vie où les suppléances fonctionnelles par les parties du cerveau restées saines sont plus difficiles. Toujours elles créent des infirmités. L'infirmité, en ce qui concerne l'atrophie des muscles et de la charpente osseuse, est, contrairement à ce qui concerne la fonction, d'autant plus prononcée que la lésion est plus précoce. Quant à l'épilepsie, on peut dire que, si elle assombrit le tableau symptomatique des encéphalopathies infantiles, ce n'est pas au même degré que dans les encéphalopathies de l'âge adulte. Bourneville et Wuillamier ont démontré que, chez les malades atteints d'hémiplégie infantile spasmodique, les accès d'épilepsie deviennent de moins en moins nombreux et que, vers l'âge de trente ans, ils finissent souvent par disparaître d'une façon complète.

Traitement. — L'encéphalopathie atrophique de l'enfance, sous quelque forme qu'elle se manifeste, est au-dessus des ressources de la médecine. Congénitale, nous ne pouvons rien contre elle. Toutefois, s'il est vrai que les difficultés et la lenteur de l'accouchement sont capables de provoquer chez le fœtus des lésions graves d'ordre circulatoire, on doit se demander si la symphyséotomie n'est pas la méthode prophylactique par excellence (Pinard). Chez le nouveau-né, le mal apparaît avec une telle brusquerie et il engendre des malformations cérébrales tellement profondes que son résultat fatal est l'équivalent d'une malformation congénitale.

Plus tard, elle est toujours une surprise, quelque chose qu'il n'est pas plus possible de prévoir que d'enrayer ; à supposer que le médecin pût agir, il arriverait toujours quand le mal est déjà fait.

Les difformités atrophiques des membres relèvent exclusivement de l'intervention chirurgicale. L'équinisme peut être corrigé par l'ablation de l'astragale et la ténotomie. Le valgus disparaît plus ou moins complètement après la section de l'aponévrose plantaire. Pour les déformations du membre supérieur, les mêmes moyens ont des résultats très inférieurs. Les procédés orthopédiques ne valent guère mieux. L'élongation des nerfs proposée contre les spasmes

douloureux serait un traitement favorable, s'il n'avait pour conséquence possible l'augmentation des convulsions épileptoïdes (1).

Quant aux troubles psychiques, on ne doit rien espérer que des méthodes pédagogiques et de la discipline intellectuelle préconisées par Bourneville, et qui, dans certains cas, — il faut le proclamer hautement, — ont produit des améliorations surprenantes.

MALADIE DE LITTLE

L'affection dont il sera question dans ce chapitre a été entrevue par Delpech et esquissée par Heine. Mais c'est incontestablement Little qui, en 1862, en a donné la meilleure description. Cet auteur avait cité parmi ses causes, la naissance avant terme, le travail laborieux et l'asphyxie des nouveau-nés; il avait signalé l'hypertonie des membres et du tronc, la prédominance de la rigidité aux membres inférieurs, les troubles intellectuels et la tendance à l'amélioration. Mais il avait donné une description « globale » qui s'étendait aux formes unilatérales comme aux formes bilatérales.

Actuellement, tout le monde est à peu près d'accord pour séparer les types unilatéraux (hémiplégie spasmodique, hémichorée, hémithétose) des types diplégiques. Mais le désaccord commence dès qu'il s'agit de définir ce qu'il faut décrire sous le nom de « maladie de Little ». Généralement, on réserve ce nom aux diplégies encéphalopathiques. Dejerine a cependant proposé de décrire sous le nom de *syndrome de Little d'origine spinale* deux cas de rigidité spasmodique congénitale, consécutifs à des altérations de la moelle. Il s'agit là, en vérité, de myélopathies qu'il importe, sous peine de confusion, de séparer de la véritable maladie de Little et qui ne doivent trouver place qu'au diagnostic.

Faut-il décrire toutes les diplégies cérébrales sous la rubrique unique de « maladie de Little » ? Oui, pensent certains auteurs avec Raymond, Massalongo, Freud, Cestan (2), qui comprennent sous ce terme significatif de « syndrome de Little » : la rigidité spasmodique proprement dite, l'hémiplégie spasmodique bilatérale, la chorée et l'athétose double, que ces syndromes soient congénitaux ou postérieurs à la naissance (quatre ou cinq premières années de la vie).

A notre avis, les diplégies qui sont postérieures à la naissance devraient être distraites du syndrome de Little, car elles manquent des moments étiologiques indiqués par cet auteur : la congénitalité et l'origine obstétricale.

Pour les auteurs précédents, entre la rigidité spasmodique pure et simple et la diplégie compliquée de convulsions et d'idiotie, il y a tous les intermédiaires nécessaires. Aucune de ces formes n'a une autonomie étiologique, anatomopathologique et clinique; aucune ne mérite donc d'être décrite à part sous le nom de « maladie de Little ».

D'autres auteurs, avec Brissaud, P. Marie, Van Gehuchten, réclament une scission dans le groupe des diplégies spasmodiques et proposent de réserver uniquement et exclusivement le terme de « maladie de Little » à la rigidité

(1) CH. FÉRÉ et ED. SMITH, *Bull. de la Soc. de Méd. mentale*, 1895.

(2) CESTAN, *Le syndrome de Little*. Thèse de Paris, 1899.

spasmodique pure. Entre unicistes et dualistes, il y a assurément une question de mots. Mais il y a aussi un problème de classification à résoudre. Il est incontestable que les diverses variétés de diplégies de l'enfance ont des liens étroits de parenté. Mais il convient, à notre avis, de distinguer dans ce groupe morbide une série de types, et c'est par l'emploi de noms appropriés qu'on en peut faire le classement. Ces types n'auraient-ils pas une autonomie étiologique et anatomo-pathologique qu'il faudrait en faire une description à part au nom de la clinique. D'ailleurs, il existe un type de diplégie qui semble bien avoir une autonomie véritable : c'est la rigidité spasmodique congénitale, liée à une agénésie du faisceau pyramidal. C'est à elle que nous réservons, avec P. Marie et Van Gehuchten, le nom de « maladie de Little », pour rendre hommage à la vérité et à Little qui, encore qu'il eût englobé dans une description commune toutes les formes possibles d'encéphalopathie congénitale, avait attiré l'attention sur ses conditions étiologiques.

Dans la définition de la maladie de Little, telle que nous l'entendons ici, il importe d'introduire trois éléments essentiels : la congénitalité, l'origine cérébrale et l'agénésie du faisceau pyramidal. Nous éliminerons donc systématiquement tous les cas de diplégie postérieurs à la naissance, qui s'éloignent en réalité de la maladie de Little pour se rapprocher du tabes spasmodique des adultes, et tous ceux qui relèvent d'une lésion spinale, même congénitale, qui doivent se rattacher aux myélites et qui reconnaissent sans doute pour cause l'existence d'hémotorachis et d'hémotomyélie d'ordre obstétrical, signalés par Schultze. Ces hémorragies, qui se voient surtout dans la présentation par le pied et dans la version, sont capables de déterminer une rigidité spasmodique. Assurément, le diagnostic de ces cas est extrêmement difficile et même parfois impossible. Ce n'est pas un motif suffisant pour les confondre avec les précédents sous la même dénomination nosographique.

Bref, il importe, au nom de la clinique et de la nosographie, d'isoler des diplégies une espèce distincte à laquelle nous réservons le nom de « maladie de Little ». Nous définirons donc cette dernière : une rigidité spasmodique congénitale (paraplégique ou généralisée), déterminée par l'agénésie du faisceau pyramidal, indemne de convulsions et de troubles intellectuels, et susceptible sinon de guérison complète, du moins d'amélioration progressive.

Les adversaires de la théorie dualiste sont obligés de reconnaître que, dans la majorité des cas de naissance avant terme, il n'y a ni troubles convulsifs, ni troubles intellectuels, et de déclarer que l'accouchement laborieux entraîne habituellement les formes compliquées de troubles cérébraux. Ainsi, Grépinet⁽¹⁾ reconnaît que 82 pour 100 des types purs appartiennent à la naissance avant terme, et que celle-ci produit des types compliqués dans 17 pour 100 seulement des cas.

Symptômes. — Nous prendrons pour modèle de description la *forme paraplégique* qui est, du reste, celle qui est la plus fréquente, et nous ferons remarquer une fois pour toutes qu'il s'agit plus de rigidité que de paralysie, plus de gêne des mouvements que d'impotence.

Lorsque l'enfant est debout, on est frappé de son attitude. Il est facile de constater que sa taille est habituellement au-dessous de celle qu'il devrait avoir.

(1) GRÉPINET. *Étude sur la maladie de Little*. Thèse de Paris, 1899.

Cela tient au retard du développement des membres inférieurs; le tronc et la partie supérieure du corps sont en quelque sorte en avance sur le bassin et les jambes. Les cuisses adhèrent fortement l'une à l'autre dans toute leur hauteur et les jambes sont maintenues écartées par la rotation de la pointe des pieds en dedans. La tête, le tronc, les cuisses et les jambes sont en légère flexion (fig. 85).

Pendant la marche, le malade penche la tête et le tronc en avant et observe ses pieds qu'il dirige et soulève malaisément. Ils sont, en effet, allongés sur les jambes, la pointe tournée en dedans, en léger degré de varo-équisme. Le pied qui avance frotte sur le sol et décrit comme un demi-cercle autour de celui qui est immobile. Pendant ce temps le tronc s'incline en sens opposé. Et comme ces deux phénomènes se renouvellent lorsque le pied immobile avance à son tour, il s'ensuit une sorte de dandinement très net de la marche. Les genoux, un peu fléchis, sont comme collés l'un à l'autre, se frottant à chaque pas,



FIG. 85. — Maladie de Little.

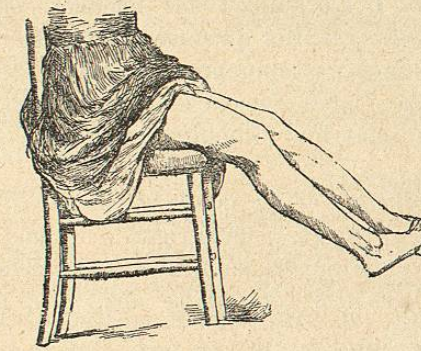


FIG. 84. — Maladie de Little, position assise.

au point d'user au niveau du condyle interne l'étoffe du pantalon. Les cuisses sont légèrement fléchies et en adduction extrême; il s'ensuit que les enfants tournent difficilement sur eux-mêmes, qu'ils s'embarrassent souvent et sont, à tout instant, en danger de tomber. On conçoit que, dans ces conditions, la marche soit difficile et lente. Et cependant, en dépit de cette rigidité, la progression est plus satisfaisante qu'on ne pourrait le supposer.

Dans la station assise, la rigidité des membres inférieurs est parfois telle que les pieds ne touchent pas le sol (fig. 84). Du reste, il n'est pas toujours possible d'asseoir le malade, tant la rigidité est grande. Dans ces cas les jointures cèdent très difficilement aux tentatives de flexion ou d'extension passive.

Il est inutile d'ajouter que les troubles précédents sont plus ou moins accentués suivant les cas, et qu'entre la rigidité spasmodique extrême et la raideur minime on peut trouver tous les degrés intermédiaires.

A côté de cette forme paraplégique, il convient de signaler la *forme généralisée*. Ici, les quatre membres sont frappés, mais les membres supérieurs sont généralement à un degré moindre. Les bras sont en adduction, plus ou moins accolés au tronc, les avant-bras légèrement fléchis et en pronation. Il en résulte une série de troubles fonctionnels faciles à concevoir.

La face n'est pas à l'abri d'une raideur spasmodique qui se manifeste surtout à propos des mouvements expressifs du visage. Le nystagmus n'est pas rare et le strabisme externe assez fréquent. Il y a souvent de la dysarthrie, caractérisée par la lenteur et les saccades de la parole. Si la musculature du pharynx, de l'œsophage, de l'arbre respiratoire est intéressée, et le fait n'est pas exceptionnel, il s'ensuit des troubles de la déglutition, de la phonation et de la respiration.

Les réflexes cutanés sont affaiblis et même abolis (Van Gehuchten). Quant aux réflexes tendineux, ils sont très exagérés. Le clonus et le signe de Babinski sont la règle.

Il n'existe ni troubles sphinctériens, ni troubles de la sensibilité, ni troubles de la vaso-motricité. L'atrophie musculaire fait défaut et les seuls troubles trophiques à signaler sont les rétractions musculo et fibro-tendineuses qui sont l'origine d'attitudes vicieuses et l'occasion d'interventions chirurgicales, sur lesquelles nous reviendrons en parlant du traitement.

Y a-t-il des troubles cérébraux d'ordre convulsif ou intellectuel? Dans la forme de diplégie que nous avons étudiée ici, ces troubles font habituellement défaut. « La plupart des malades semblent un peu stupides et ne savent apprendre à parler qu'entre 2 et 6 ans, cependant ils ne manquent nullement d'intelligence et apprennent bien au collège; ce qui est défectueux en eux, ce n'est pas l'intelligence, c'est plutôt un état spasmodique qui fait obstacle au jeu des muscles dont l'intelligence se sert pour s'exprimer (1). »

Évolution. — Le début est congénital par définition, mais les parents ne s'aperçoivent guère de la rigidité des membres que quelques mois après la naissance et surtout au moment des premiers pas. L'enfant commence à marcher tard, vers trois ou quatre ans, et il marche dans les conditions signalées plus haut.

Un fait important à spécifier est la tendance naturelle vers l'amélioration, tendance progressive qui, dans certains cas, va jusqu'aux limites de la guérison.

Étiologie. — Sans parler du rôle des émotions et des traumatismes de la mère, difficile à apprécier; sans parler de la grossesse gémellaire qui aboutit du reste à un accouchement prématuré, il est un facteur que nous avons placé en première ligne : la naissance avant terme. Mais toute naissance prématurée n'entraîne pas la maladie de Little, il s'en faut. On pourrait, d'autre part, constater l'agénésie du faisceau pyramidal chez des enfants nés à terme. Dans ce dernier cas, il faudrait invoquer l'action d'une toxi-infection sur le neurone cortico-spinal (Van Gehuchten).

Fournier, déniait à la naissance avant terme le rôle que nous lui reconnaissons ou l'interprétant d'une manière différente, considère que la syphilis héréditaire est une des causes les plus fréquentes de la maladie de Little. T. Simon, Samuel Gee, Gaulard, Moncorvo, Jendrassik et P. Marie en ont, après lui, cité des exemples probants. On peut admettre, pour les faits de ce genre, que la syphilis détermine à la fois la naissance prématurée et l'agénésie du faisceau pyramidal. Mais il faut bien dire que la syphilis n'est pas toujours présente, qu'il n'en est même pas fait mention dans les statistiques imposantes de Naef ou de Feer,

(1) P. MARIE. *Dict. encycl. des sc. méd.*, 4^e série, t. XIII, p. 253.

dans celles de Freud, de Rosenthal, etc.... Pour les faits de cet ordre, on est en droit de supposer que l'accouchement prématuré est seul responsable. Il est vrai qu'il n'est pas illogique d'admettre que l'accouchement prématuré (et la dysgénésie du faisceau pyramidal) puisse dépendre d'une intoxication ou d'une toxi-infection. Les recherches récentes de Charrin et Léri (1) plaideraient dans ce sens. Ces observateurs ont examiné une série de centres nerveux de nouveau-nés, issus de mères malades, mort-nés ou n'ayant survécu que quelques heures ou quelques jours. Dans la majorité des cas ils ont trouvé dans les centres nerveux des hémorragies et des processus congestifs. Les mères étaient atteintes de tuberculose, d'anémie, de pneumonie, bronchite, épilepsie, etc.... L'aspect de ces lésions démontre qu'elles ont débuté pendant la vie intra-utérine. Ces lésions sont sous la dépendance de poisons hémorragiques « ou de principes toxiques provenant des cellules maternelles et fœtales déviées par le mal de leur type primitif normal ». Il faudrait donc, dans cette hypothèse, faire jouer un rôle important aux maladies intra-utérines du fœtus et à celles de la mère. L'accouchement avant terme serait expliqué du même coup. Il est possible que, dans certains cas, l'agénésie du faisceau pyramidal puisse dépendre d'un pareil mécanisme, mais il n'est pas démontré qu'il en soit toujours ainsi. Un tel mécanisme conviendrait beaucoup mieux aux diverses diplégies que nous avons distraites de la maladie de Little.

Anatomie pathologique et pathogénie. — Il s'agit avant tout d'agénésie du faisceau pyramidal, due le plus souvent à la naissance avant terme.

Les recherches de Flechsig ont montré que les fibres du faisceau pyramidal sont dépourvues de myéline à la naissance, encore que les cylindres-axes des fibres pyramidales apparaissent à la fin du cinquième mois. Chez les prématurés qui naissent à 6, 7 ou 8 mois, le faisceau pyramidal a donc trouvé des obstacles à son développement. « L'enfant qui voit la lumière à 6 mois perd du coup tous les privilèges du fœtus : on a beau l'envelopper dans du coton, l'enfermer dans une couveuse à une température de matrice, tout cet ingénieux artifice est bien imparfait à côté des ressources de la nature. Bref, le faisceau pyramidal, le dernier qui reste à naître, n'existe pas au moment de la naissance. Il ne lui fallait dans le sein maternel que trois à 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. A la place que devaient occuper dans la moelle épinière les fibres volontaires du faisceau pyramidal, il n'y aura qu'une trainée de névroglie inerte, sans autorité sur les cornes antérieures. Le faisceau, dont le rôle consiste à transmettre aux centres spinaux les ordres de l'écorce cérébrale, sera représenté par une substance vivante, sans doute, mais non spécialisée, privée de son rôle physiologique normal et n'exerçant d'autre action sur les centres médullaires qu'une *stimulation morbide* incessante. De là résultera le *tonus spasmodique*, de là cet état de contracture permanente qui ressemble si étrangement à celle des dégénération descendantes d'origine cérébrale, mais qui en diffère essentiellement à l'origine, puisque le faisceau pyramidal, loin d'être dégénéré, n'a encore jamais existé.... L'arrêt de développement du faisceau pyramidal n'est pas toujours définitif; le développement

(1) CHARRIN et LÉRI. Lésions des centres nerveux des nouveau-nés issus de mères malades (mécanisme et conséquences). *Comptes rendus de l'Acad. des sciences*, 1905.