

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.

commencé pendant la vie fœtale a, en quelque sorte, une vitesse acquise grâce à laquelle il se poursuit en dehors du sein maternel. Mais ce n'est qu'une vitesse acquise et, l'impulsion constante de la nutrition placentaire faisant défaut, l'accroissement ne peut plus se compléter qu'avec une extrême lenteur (1). »

Van Gehuchten (2) a pu constater, chez un enfant né à sept mois, que les fibres pyramidales manquaient totalement dans la moelle. Le cerveau était intact et le faisceau pyramidal bien développé depuis l'écorce jusqu'à la région bulbaire. Il est logique, en cet état de choses, que chez les prématurés ce faisceau subisse un retard dans sa marche descendante. Il en résulte une interruption des connexions entre l'écorce et les nerfs périphériques, et par suite l'exagération du tonus musculaire et des réflexes tendineux. Pour cet auteur, la rigidité spasmodique des prématurés n'est due ni à une lésion cérébrale ni à l'absence de myéline autour des fibres pyramidales, ni à l'absence de développement du faisceau pyramidal dans toute sa hauteur puisque ce faisceau existe au voisinage de la moelle cervicale; elle est due uniquement et exclusivement à un arrêt momentané dans la croissance des fibres pyramidales. Au fur et à mesure que ce faisceau s'allongera l'amélioration tendra à s'établir. Revenant à nouveau sur le même sujet, Van Gehuchten (3) trouve dans les deux signes récemment découverts d'une lésion pyramidale : l'abolition des réflexes cutanés et le signe de Babinski, la confirmation de sa théorie, c'est-à-dire de l'agénésie des fibres cortico-spinales. Il pense, d'autre part, que l'accouchement prématuré ne suffirait pas à expliquer cette agénésie, car il l'a vue exister chez des enfants nés à terme et faire défaut chez des enfants nés à 6, 7 et 8 mois. Pour expliquer cette agénésie il admet, ainsi que nous l'avons déjà dit, une altération toxi-infectieuse du neurone cortico-spinal, l'accouchement avant terme se trouvant réduit au rôle de cause prédisposante.

Diagnostic. — La conception restrictive que nous avons admise de la maladie de Little supprime le chapitre du diagnostic, ou du moins le réduit singulièrement. Il n'est guère que les cas de myélopathie congénitale, analogues à ceux qu'a cités Dejerine, qui puissent entrer en discussion. Et ici, la ressemblance clinique est telle que l'erreur est inévitable.

Traitement. — Le traitement de la maladie de Little n'est pas univoque. Il dépend de l'âge et de la gravité du mal. Il importe, au début, d'éviter tous les motifs d'irritation et de calmer l'hypertonie musculaire par des bains chauds prolongés et par des frictions douces et superficielles. Il ne faut pas tarder, du reste, à organiser une hygiène générale, à éduquer méthodiquement les membres et particulièrement la marche, à lutter contre les attitudes vicieuses par le massage, les mobilisations méthodiques des jointures et la gymnastique.

Lorsque ce traitement reste insuffisant, il faut recourir à l'intervention chirurgicale : aux ténotomies et aux myotomies.

Redard et Paul Bezançon (4) ont obtenu des résultats excellents du traitement orthopédique et chirurgical dans un tiers des cas, et dans la plupart des autres

(1) BRISSAUD. *Leçons sur les mal. nerveuses*, 1895.

(2) VAN GEHUCHTEN. *Journal de neurol. de Bruxelles*, 1896.

(3) VAN GEHUCHTEN. *Cryptorchidie et maladie de Little*, 1902.

(4) REDARD et P. BEZANÇON. *Congrès de chirurgie*, 1898.

une amélioration appréciable. « Au début de la maladie, disent-ils, on évitera les mauvaises attitudes des membres par des appareils simples qui remédient à l'influence fâcheuse de la pesanteur. Parmi les moyens thérapeutiques les plus actifs, nous plaçons en première ligne le *massage*, la *manipulation*, la *gymnastique*. Le massage agit utilement sur la contracture, sur les rétractions fibro-tendineuses et les épaissements péri-articulaires. Les mouvements actifs et passifs, les exercices de mobilisation et d'assouplissement suffisent souvent pour vaincre des contractures assez prononcées; ceux qui ont pour but de produire une hypercorrection maintenue quelque temps sont très recommandables. Contre la contracture des adducteurs, très fréquente et très tenace, nous faisons des exercices d'écartement des cuisses en maintenant pendant un certain temps, à l'aide d'une planche de bois entre les genoux ou les malléoles, une abduction maximum. Les exercices de gymnastique faits avec une grande patience permettent l'éducation des muscles des jeunes malades; ils servent à fortifier les muscles antagonistes affaiblis, à calmer l'hyperexcitabilité des muscles à l'état de spasme. Ils permettent d'apprendre au sujet à coordonner les mouvements, à placer la jambe en bonne position et à s'en servir pour la marche. »

Redard et P. Bezançon recommandent encore la suspension verticale pendant la marche, qui leur a donné d'importantes améliorations.

Enfin le traitement *chirurgical* est fréquemment indiqué et d'importance capitale. « Le redressement forcé, manuel ou avec différentes machines, suivi d'immobilisation, sera très utile. Les membres déviés, les pieds bots seront redressés et immobilisés en hypercorrection dans des appareils plâtrés; si les adducteurs sont contracturés, on fixera les cuisses dans l'abduction forcée maintenue par une planchette. Les plâtres ne doivent être laissés que pendant quelques semaines seulement. Lorsque le spasme est intense et tend à se reproduire, nous appliquons des appareils successifs jusqu'à ce qu'ils aient cédé. Les ténotomies, les myotomies sous-cutanées ou à ciel ouvert rendent les plus grands services. Lorsque les moyens simples, énumérés plus haut, ont échoué, lorsque les attitudes vicieuses sont maintenues par la rétraction fibreuse qui a succédé à la contracture spasmodique, il faut couper tout ce qui s'oppose au redressement et placer les membres en bonne position. »