

PARALYSIE SPINALE INFANTILE

Historique. — Le premier auteur qui ait donné une description d'ensemble de la paralysie spinale infantile est Heine (1840), dont la monographie sur ce sujet est restée justement célèbre. Puis vinrent les travaux de Rilliet et Barthez, de Kennedy et surtout de Duchenne de Boulogne, qui étudia cette affection au point de vue clinique, avec une précision inconnue jusqu'alors; il faut également signaler d'une façon spéciale la thèse de Laborde. — Les notions anatomo-pathologiques ne furent acquises que plus tard, et grâce aux travaux de Cornil (1865) et surtout de Prévost et Vulpian (1865), de Lockhart Clarke (1868), de Charcot et Joffroy (1870), grâce auxquels on put enfin se rendre compte de ce fait que la lésion essentielle de la paralysie infantile avait spécialement pour siège la substance grise de la corne antérieure. Puis vinrent les travaux confirmatifs de Parrot et Joffroy, de Leyden, de Schultze, etc..., et celui tout particulièrement intéressant de Roger et Damaschino. Par ces différents travaux l'entité morbide « paralysie spinale infantile » s'est trouvée constituée à peu près telle que nous la connaissons aujourd'hui, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique; les progrès qui ont été faits depuis lors dans ces deux directions n'ont plus guère porté que sur des points particuliers. Par contre, il semble qu'aujourd'hui, grâce aux progrès de la pathologie générale, une transformation totale se soit produite dans l'opinion que l'on doit se faire de la nature de cette affection, la notion de son origine infectieuse exposée par Pierre Marie dans ses Leçons (1892) ayant définitivement prévalu.

Symptomatologie. — Nous aurons d'abord en vue les cas appartenant à la forme typique, puis nous examinerons ensuite les formes anormales.

A. Début. — Le début est fébrile. Cette fièvre initiale peut être assez intense, la température atteint alors 59°, 40° et plus, et des symptômes généraux plus ou moins graves, du côté des différents organes, l'accompagnent : phénomènes gastro-intestinaux, vomissements, etc.... Souvent aussi, en même temps que cette fièvre, on observe des phénomènes nerveux assez prononcés : céphalalgie, abattement, rachialgie, somnolence ou même coma, délire, convulsions. Ces dernières peuvent être localisées soit à la face, soit aux extrémités, ou même se borner au grincement des dents et à un strabisme passager, ou au contraire se généraliser et se présenter sous la forme d'une véritable attaque d'éclampsie; ces attaques durent tantôt une ou deux heures seulement, dans d'autres cas plusieurs jours, et la mort peut survenir avant que l'enfant ait repris connais-

sance; parfois elles sont uniques, parfois elles se montrent à plusieurs reprises.

Mais le début de la paralysie spinale infantile n'est pas toujours aussi bruyant; dans certains cas celle-ci survient après quelques-uns des prodromes qui accompagnent la plupart des maladies aiguës, quelquefois même, comme on le verra à propos des formes anormales, il n'y a pour ainsi dire aucun prodrome.

B. Motilité. — Quoi qu'il en soit, le phénomène principal, caractéristique, de la maladie, ne tarde pas à se montrer, c'est la *paralysie*. En général celle-ci parvient très rapidement à son maximum, quelques heures suffisent; mais il peut arriver qu'elle mette un temps plus long à l'atteindre, procédant, pour ainsi dire, d'une façon subaiguë; il faut alors plusieurs jours avant qu'elle soit complète; parfois aussi c'est par poussées [qu'elle survient, poussées séparées par des intervalles plus ou moins longs.

La localisation de la paralysie infantile est extrêmement variable : tantôt un segment de membre est seul atteint, et même dans celui-ci, particulièrement un groupe de muscles; tantôt c'est le membre tout entier, ou bien deux membres, soit par exemple les deux jambes, soit une jambe et un bras; dans ce cas la paralysie est le plus souvent croisée, c'est-à-dire que le bras d'un côté et la jambe de l'autre sont paralysés; plus rarement elle est unilatérale et l'on observe alors une véritable forme hémiplegique; l'existence de celle-ci avait été niée par Heine, mais on en connaît un certain nombre d'exemples authentiques (Duchenne de Boulogne, Déjerine et Huet, etc...).



FIG. 184. — Paralysie spinale infantile. Atrophie du membre inférieur gauche.

Dans les membres il n'est pas rare de voir une dissociation très marquée des différents muscles par rapport à la paralysie; c'est ainsi que pour le membre inférieur les muscles du domaine péronier sont souvent atteints, tandis que le tibial antérieur est respecté, ou bien le couturier et le tenseur du fascia lata sont indemnes, tandis que les autres muscles innervés par le crural sont paralysés. — Pour le membre supérieur, on voit l'affection intéresser tous les muscles innervés par le radial, tandis que le long supinateur est respecté; le deltoïde est souvent pris isolément, ou bien l'une de ses portions seulement est atteinte en même temps que certains groupes des muscles de l'épaule : sous-épineux et rhomboïde. Le groupe radicaire supérieur du plexus brachial peut se trouver atteint dans son entier (Dupré et Huet) (1).

Les muscles du tronc ne sont pas non plus indemnes : le grand dentelé antérieur, les muscles des gouttières vertébrales ou ceux de la ceinture iliaque peuvent être frappés, soit seuls, soit conjointement avec ceux des membres.

Il semble également très vraisemblable que les muscles innervés par les nerfs bulbaire n'échappent pas à la paralysie infantile, ainsi qu'en témoignent les

(1) DUPRÉ et HUET. *Soc. de neurol.*, avril 1902.

faits rapportés par Medin (1), Hoppe-Seyler (2), Bécélère, Henoch, Oppenheim, Huet (3), etc... (muscles des yeux, facial, hypoglosse, récurrent, etc...). Si ces faits ne sont pas généralement admis, cela tient sans doute à ce que cliniquement on ne voit guère de sujets atteints de paralysie infantile présenter de paralysies dans le domaine des noyaux moteurs du bulbe, pour la bonne raison qu'en général, lorsque les foyers de paralysie infantile siègent à ce niveau, les troubles de la circulation et de la respiration sont tellement graves que le malade meurt dans la période aiguë et que l'on ne peut, par conséquent, observer l'évolution ultérieure des paralysies de ce genre.

Quant aux sphincters, ils sont ordinairement respectés; ce n'est que pendant la période d'invasion qu'ils présentent quelquefois de l'incontinence.

Il est rare que l'on puisse dès le moment de l'apparition de la paralysie étudier ainsi sa localisation; le plus souvent, en effet, comme nous l'avons dit, elle frappe en masse les muscles d'un ou plusieurs membres; cet examen n'est possible que plus tard, après qu'elle a rétrogradé peu à peu et s'est cantonnée définitivement dans certains territoires musculaires; cette période est connue sous le nom de *phase de régression*. Lorsqu'elle est achevée, c'est-à-dire après un laps de temps de quatre semaines à deux ou trois mois, on peut établir l'inventaire des dégâts causés par la maladie.

Dès ce moment d'ailleurs a commencé une nouvelle période clinique, la *période atrophique*; cette période se continuera pendant des semaines et des mois, et de plus, parallèlement à elle, on constatera chez les jeunes sujets un manque de croissance des muscles atteints, manque de croissance grâce auquel les différences existant entre le volume de ces muscles et celui des mêmes muscles du côté opposé se trouveront considérablement augmentées.

Peu à peu, par suite de l'action combinée de l'atrophie musculaire et du défaut de croissance, se montrent des *déformations* qui atteignent souvent un degré extrême. Suivant la partie du corps sur laquelle elles siègent, ces déformations présentent des aspects divers; parmi les plus ordinaires on peut citer :

Le pied bot : il présente de nombreuses variétés; parmi celles-ci une des plus fréquentes est celle qui se montre sous la forme suivante : le pied est beaucoup moins long que normalement et aussi plus mince, soit dans le sens antéro-postérieur, soit dans le sens transversal; de plus ses reliefs ont en partie disparu, le cou-de-pied fait défaut, l'extrémité tout entière



FIG. 185. — Pied bot dans un cas de paralysie infantile arrivé à l'âge adulte.

a plus ou moins pris la forme d'une pyramide aplatie; enfin elle est pendante, les orteils se trouvent dirigés en bas, souvent aussi elle offre une courbure, comme

(1) MEDIN. En epidemi af infantil paralyssi. *Hygiea*, 1830, XLII, p. 657. Analyse in *Neurolog. Centralblatt*, 1891, p. 597. — *Arch. de méd. des enfants*, 1898.

(2) HOPPE-SEYLER. Ueber Erkrankung der Medulla Oblongata im Kindesalter. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1892, p. 188.

(3) HUET. Paralysie infantile avec atteinte du récurrent. *Revue neurol.*, 1900.

si la face plantaire avait été enroulée sur un cylindre d'assez large diamètre. Dans d'autres cas, au lieu d'être comme ici en pseudo-équinisme, le pied est en



FIG. 186. — Paralysie spinale infantile ayant amené la production d'un pied bot bilatéral.

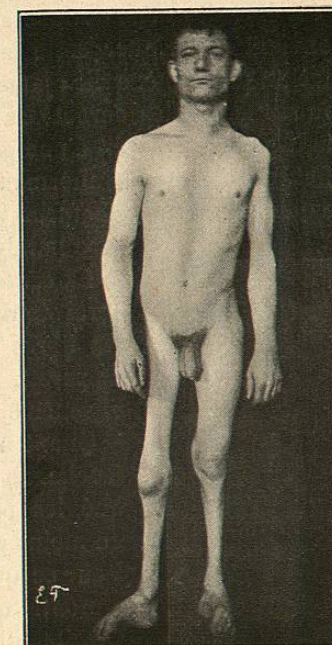


FIG. 187. — Paralysie infantile ayant amené une atrophie des deux membres inférieurs; les muscles de l'épaule gauche ont été également atteints.

varus ou en valgus; toujours il est diminué de volume et plus ou moins flasque.

La main bote présente les mêmes caractères; on la voit prendre vis-à-vis de l'extrémité inférieure des os de l'avant-bras les angles les plus extraordinaires.

Le tronc peut être également atteint par les déformations; celles-ci varient de siège et de degré: tantôt il s'agit d'une simple scoliose, dont la convexité se trouve généralement du côté sain (Mesmer, Kirmisson et Sainton, Mirallié), tantôt, par suite de la lésion des muscles de la ceinture iliaque et de ceux des membres inférieurs, le malade est

« cul-de-jatte ».

Il faut aussi, dans la genèse de ces déformations, tenir compte de ce fait qu'à celles-ci prennent part non seulement les muscles,

mais aussi les os et les articulations. Tout le squelette des membres paralysés est en effet, comme on le verra à



FIG. 188. — Os de la jambe et du pied dans un cas de paralysie infantile. Déformation considérable du squelette du pied (Collection Damaschino).

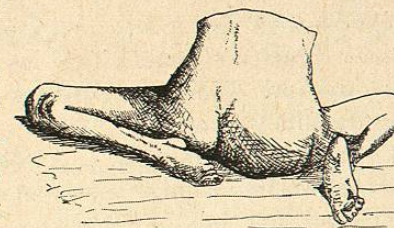


FIG. 189. — Paralysie infantile siégeant sur les membres inférieurs et les muscles du bassin et ayant amené l'infirmité dite « cul-de-jatte ». (Collection Damaschino).

propos de l'anatomie pathologique, considérablement diminué de volume, et

au niveau des articulations il se produit des luxations et des rétractions fibreuses, qui contribuent à favoriser beaucoup la déviation des membres. C'est à cet état des articulations ainsi qu'à l'absence de la tonicité musculaire qu'il convient d'attribuer cette laxité anormale qui, lorsqu'elle existe, donne naissance au phénomène dit « jambe de polichinelle ».

Si l'on recherche les caractères propres à ce genre de paralysie, on constate qu'il s'agit par-dessus tout d'une paralysie flaccide.

En effet, outre la laxité anormale des membres dont il vient d'être question, on note que les réflexes tendineux sont diminués ou abolis au niveau des muscles paralysés, mais seulement au niveau de ceux-ci.

La contractilité *idio-musculaire* des muscles atteints serait tout d'abord plutôt accrue; puis, à mesure que les fibres dégénèrent et que la substance musculaire disparaît, cette contractilité diminue, et bientôt fait elle-même défaut.

Quant à la *contractilité électrique*, c'est surtout à Duchenne de Boulogne que l'on doit d'en avoir indiqué les principales modifications et la signification, du moins pour ce qui regarde l'excitabilité faradique. Pour ce qui concerne celle-ci, Duchenne de Boulogne a montré que, dans les muscles profondément atteints, l'excitabilité faradique ne tarde pas à diminuer, et que déjà au bout de sept à huit jours elle peut faire entièrement défaut. Au contraire, pour les muscles dont, à cette date, l'excitabilité faradique n'a que peu ou pas diminué, la paralysie, on peut presque l'affirmer à coup sûr, ne tardera pas à rétrocéder, et ils recouvreront tôt ou tard leur fonctionnement normal.

L'*excitabilité galvanique*, elle, se comporte à peu près comme dans les cas de paralysies traumatiques graves (Erb): perte rapide de l'excitabilité dans les nerfs, les muscles au contraire montrant pendant les premières semaines et même pendant les premiers mois



FIG. 190. — Paralysie infantile ayant amené une atrophie considérable de tout le membre supérieur droit.

une augmentation de leur contractilité galvanique avec les transformations habituelles de la formule normale: $(AnSZ \geq KaSZ, \text{secousse lente})$. — Puis au bout de deux à trois mois l'excitation galvanique diminue de nouveau et tombe souvent beaucoup au-dessous de la normale, tout en conservant les mêmes caractères qualitatifs. Plus tard encore, au bout d'un ou deux ans, il n'est pas rare d'observer dans les muscles, même très atrophiés, des vestiges d'excitabilité galvanique.

C. Troubles trophiques. — A côté de ces paralysies, il convient d'étudier les troubles trophiques qui se montrent sur d'autres organes que les muscles et qui, eux aussi, sont sous la dépendance directe de la lésion médullaire; voici une énumération de ces troubles trophiques:

Le défaut d'accroissement des membres a, comme on l'a déjà vu, une part considérable dans la genèse des déformations; ce défaut d'accroissement est général, c'est-à-dire qu'il porte sur tous les tissus du membre;

L'*adipose sous-cutanée* (obésité locale de Landouzy) consiste dans un dépôt parfois considérable de tissu adipeux dans le tissu conjonctif des régions où

siège l'atrophie musculaire; elle peut être assez prononcée pour donner à ces parties un aspect hypertrophique. Cette adipose sous-cutanée est d'ailleurs loin d'exister dans tous les cas; elle se montre plus fréquemment à la jambe qu'au bras;

La *température* des membres paralysés est ordinairement de plusieurs degrés inférieure à celle des membres sains.

Les membres malades sont en outre d'une *coloration* plus rosée, parfois bleuâtre, avec marbrures indiquant l'insuffisance de la circulation à leur niveau; il peut même y avoir une véritable *cyanose*; parfois les troubles de la circulation et probablement aussi le peu de résistance des vaisseaux amènent une éruption de purpura dans le membre inférieur paralysé.

Il faut encore signaler la *minceur de la peau* qui vient trop souvent entraver l'application des appareils orthopédiques. En effet, par suite de la mauvaise nutrition et du peu de résistance de la peau, on voit tous les points sur lesquels ces appareils opèrent soit une pression, soit un frottement, s'écorcher rapidement et bientôt s'ulcérer; les cicatrices qui se produisent au niveau de ces ulcérations ne jouissent elles-mêmes que d'une très médiocre résistance.

Dans d'autres points, au contraire, au lieu d'ulcérations, les frottements déterminent de véritables callosités, des sortes de durillons qui deviennent parfois douloureux et constituent un nouvel obstacle à l'usage du membre ou au port des appareils.

Parmi les autres troubles trophiques cutanés, on doit encore signaler la tendance aux engelures (main et pied), l'hypersécrétion sudorale, et l'hypertrophie du système pileux sur certains points de la longueur des membres; le purpura a été parfois rencontré localisé au membre paralysé (Voisin, Hallion). En général, les éruptions se développent mal sur les membres paralysés, ceux-ci peuvent se trouver seuls indemnes alors que tout le reste du corps est recouvert de macules, de papules, de vésicules ou de pustules; syphilides (P. Marie et Jolly, Thibierge, Danlos⁽¹⁾), rougeole (Launois), vaccine (Féré).

Du côté du système osseux, indépendamment de l'atrophie du squelette des membres, les troubles trophiques se manifestent encore par la fragilité des os se traduisant par une tendance aux fractures (Potherat, Berbez). L'examen radiographique les montre lisses, unis, sans dépressions ni saillies, et plus transparents que des os normaux (Achard et L. Lévi⁽²⁾, Kiemböck).

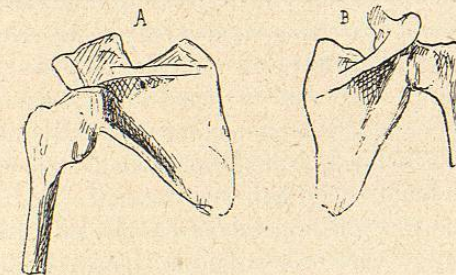


FIG. 191. — Os de l'épaule dans un cas de paralysie infantile. — A. Scapulum et humérus du côté sain. — B. Scapulum et humérus du côté où siègeait la paralysie infantile. Ces os sont beaucoup moins volumineux que ceux du côté sain; il s'agit, comme on peut le constater, d'une atrophie en masse.

D. Sensibilité. Il est tout à fait exceptionnel d'observer dans la paralysie infantile des troubles sensitifs ou sensoriels; lorsque par hasard il en existe, ceux-ci ne présentent guère d'intensité.

E. Intelligence. A part les accidents *apoplectiformes* ou *épileptiformes* qui en marquent parfois le début, les troubles psychiques font défaut dans la paralysie infantile; l'irritabilité, les

⁽¹⁾ DANLOS. *Soc. méd. des hôp.*, 1900.

⁽²⁾ ACHARD et L. LÉVI. *Iconogr. Salpêtr.*, 1897.

bizarries de caractère que présentent parfois ces malades, doivent être considérées bien moins comme un résultat direct de cette affection que comme la conséquence des mauvaises conditions au point de vue de la vie sociale dans lesquelles les place leur infirmité. Il faut sans doute réserver aussi un certain rôle à la dégénérescence morale due à l'hérédité névropathique qui, comme on le verra à propos de l'étiologie, peut s'observer chez ces individus.

Marche et formes. — Il n'a été jusqu'à présent question que de la marche ordinaire de la paralysie infantile ; or nous aurons l'occasion de dire, en parlant de l'étiologie, que cette paralysie est, non pas une maladie dans le sens vrai du mot, mais un accident, une simple lésion au cours d'une infection générale ; il ne saurait donc être question de lui décrire une marche propre, plus ou moins cyclique ; tout ce que l'on peut faire, c'est d'étudier l'évolution de cette lésion et des phénomènes cliniques qui l'accompagnent. Dans certains cas, ceux-ci diffèrent de ceux qui ont été décrits plus haut. Ce sont les formes anormales.

C'est ainsi que quelquefois, au lieu du début ordinaire avec prodromes et appareil fébrile plus ou moins prononcé, on ne remarque chez l'enfant absolument rien d'extraordinaire, c'est tout à fait à l'improviste qu'on s'aperçoit un jour qu'il ne remue plus ses membres comme d'habitude (paralysie « du matin » de West) : le début peut donc être tout à fait insidieux. — Dans d'autres cas, le début, également insidieux, se fait au cours ou dans la convalescence d'une maladie aiguë, surtout d'une maladie éruptive (rougeole, scarlatine, variole, etc.) ; lorsque l'enfant commence à se lever, on remarque l'impotence de ses jambes.

Quelquefois on verrait, lors du début, survenir des douleurs, celles-ci auraient même été assez prononcées pour faire méconnaître la nature de l'affection, et paraître dues au rhumatisme articulaire aigu (Oswald Laurent, Duquennoy) (1). Il semble probable que ces douleurs vives, rachidiennes, irradiant autour du tronc ou le long des membres, continues avec exacerbations, doivent être regardées comme appartenant le plus souvent à la méningite cérébro-spinale avec laquelle la paralysie infantile a été fréquemment confondue.

Une fois la maladie déclarée, elle ne parcourt pas toujours les différents stades qui caractérisent la forme typique. En effet, la paralysie peut n'être que transitoire et disparaître au bout de quelques jours ; ou même encore, au bout de quelques semaines, la régression est assez prononcée pour amener une disparition complète des phénomènes paralytiques ; il ne saurait, bien entendu, dans ces cas, être question d'un stade d'atrophie, puisque les muscles ont recouvré leurs fonctions et leur état normal.

D'autres fois la paralysie spinale infantile se complique des symptômes d'une paralysie cérébrale infantile (Lamy, Redlich et Neurath, Beyer, P. Marie) (2), ce qui se conçoit si l'on admet, avec la plupart des auteurs récents (Strümpell, Goldscheider, Calabrese, etc.), l'opinion que Pierre Marie a le premier cherché à faire prévaloir, à savoir qu'il s'agit dans les deux cas de simples localisations différentes d'un même processus infectieux. Enfin, dans certains cas, les lésions de la poliomyélite infantile amènent la mort, soit parce que les foyers médullaires atteignent un trop grand développement tant en hauteur qu'en épaisseur, soit parce que ces foyers siègent non seulement dans la moelle, mais encore

(1) DUQUENNOY. Thèse de Paris, 1898.

(2) P. MARIE. *Soc. méd. des hôp.*, 15 mars 1902.

dans le bulbe ou dans le cerveau. Bien entendu, il ne s'agit plus dans ces cas du syndrome clinique connu sous le nom de paralysie infantile : c'est là un diagnostic qui ne saurait être établi, puisqu'en l'absence de survie les caractères qui déterminent cette affection font entièrement défaut. Mais, en somme, ce sont les mêmes lésions, c'est le même processus, la localisation seule diffère. Il est très vraisemblable qu'un bon nombre de cas de mortalité infantile dus à cette cause sont rangés parmi ceux que l'on attribue à la méningite, et la réciproque est sans doute vraie aussi.

Au point de vue du pronostic, il est important de signaler les « reprises tardives d'amyotrophie ». Ce singulier accident a été étudié par de nombreux auteurs. D'abord signalé par Charcot et Raymond, par Vulpian, par Seeligmüller, il a fait l'objet d'intéressants travaux de la part de Ballet et Dutil (1), de Sterne (2), de Garbsch (3), de Bernheim, de Grandore.

Voici en quoi consiste la « reprise tardive d'amyotrophie » : Un enfant a été atteint, dans la première ou la seconde année de sa vie, d'une paralysie infantile siégeant, par exemple, sur la partie inférieure d'un des membres inférieurs ; puis cette paralysie a suivi la marche ordinaire et est arrivée à la période d'atrophie. Le malade, à part son infirmité consistant en un pied bot, ne présente absolument aucun autre phénomène morbide ; le fonctionnement de tous les autres muscles est parfaitement normal ; il semble donc que tout soit absolument terminé. Les choses restent ainsi, pendant dix, quinze, vingt, trente ans, plus encore (quarante-huit ans, cinquante ans (Garbsch) cinquante-cinq ans, Landouzy et Déjerine), lorsque, sans qu'on puisse savoir sous quelle influence (fatigue musculaire ? maladie infectieuse ?) on voit survenir un affaiblissement d'une autre extrémité, par exemple du bras du côté opposé ; en même temps, les muscles sur lesquels porte cet affaiblissement diminuent progressivement de volume et bientôt présentent une véritable amyotrophie ; celle-ci affecte une marche progressive et peu à peu atteint un assez grand nombre de muscles, au point de prendre tout l'aspect d'une atrophie musculaire généralisée beaucoup plus souvent à type Aran-Duchenne qu'à type myopathique. Un fait intéressant a été mis en lumière par Rémond (de Metz) (4), c'est que cette reprise tardive d'amyotrophie semble débiter par les membres qui jadis, au moment de l'invasion de la paralysie infantile, avaient été frappés par la paralysie et s'étaient ensuite dégagés pendant la période de régression. La reprise d'amyotrophie peut se montrer non seulement sous la forme chronique, localisée ou généralisée, mais encore sous la forme aiguë soit d'une paralysie spinale aiguë de l'adulte, soit d'une paralysie générale spinale à marche rapide et curable comme dans un cas de Landouzy et Déjerine (Ballet et Dutil). Des maladies infectieuses ont quelquefois marqué le début de la reprise d'amyotrophie : grippe (Ballet et Dutil), tuberculose aiguë (Rendu, Quinquaud, etc.). Il est très vraisemblable qu'une nouvelle atteinte d'infection est la cause la plus ordinaire des reprises : Hirsch (5) dit avoir trouvé une fois le point de départ d'une lésion infectieuse très étendue

(1) BALLET et DUTIL. *Revue de médecine*, 1884.

(2) STERNE. *Rapports de la paralysie infantile avec la paralysie spinale aiguë de l'adulte et l'atrophie musculaire progressive spinale*. Thèse de Nancy, 1891.

(3) GARBSCH. *Die Differential Diagnose der progressiven Muskelatrophie*. Inaugural Dissertation, Berlin, 1890.

(4) A. RÉMOND (de Metz). Une observation d'atrophie musculaire myéopathique à type scapulo-huméral. *Progrès médical*, 12 janvier 1889.

(5) HIRSCH. *Journ. of nerv. and ment. disease*, mai 1899.