

## TABES DORSAL SPASMODIQUE (MALADIE DE LITTLE)

**Historique.** — Le nom de Tabes dorsal spasmodique a été créé par Charcot en 1875 et appliqué par lui à une affection consistant en une paralysie spasmodique des membres et surtout des membres inférieurs. Cette affection devait reconnaître pour cause une lésion primitive de la portion intramédullaire des faisceaux pyramidaux. — Quelques mois auparavant, une description du même type morbide avait été faite par Erb, qui lui donnait le nom de *paralysie spinale spasmodique*. — Dans l'esprit de ces auteurs il s'agissait là d'une affection survenant chez des adultes. Malheureusement, la plupart des autopsies faites chez des individus de cette catégorie, chez lesquels le diagnostic de Tabes spasmodique avait été porté, ont montré qu'il s'agissait d'une lésion tout autre (sclérose en plaques, myélite transverse, etc...). Actuellement, il semble donc que le Tabes dorsal spasmodique, en tant que sclérose primitive des faisceaux pyramidaux survenant chez les adultes, doive être rayé des cadres nosologiques.

Au contraire il existe une affection d'origine congénitale qui répond parfaitement à la description du Tabes dorsal spasmodique et peut sans inconvénient être désignée sous ce nom. Déjà en 1840 des cas de ce genre ont été décrits par Heine sous la dénomination de *paraplegia spastica cerebialis*. C'est surtout à Little (1846-1870) que nous devons la connaissance de ce type morbide appelé par lui « congenital spastic rigidity of limbs » ; d'où le nom justement employé de « Maladie de Little », nom que P. Marie a le premier essayé d'acclimater en France (voir *France médicale*, avril 1891). Plus récemment, les publications de Rupprecht, de Feer, de Pierre Marie, de Sachs, de Freud, de Rosenthal, de Lannois, etc., sont venues témoigner plus ou moins en faveur de la manière de voir qui vient d'être énoncée et qui tend à prévaloir. — C'est le Tabes dorsal spasmodique ainsi compris qui sera exposé ci-dessous<sup>(1)</sup>.

**Symptômes.** — Le caractère général de cette affection est de présenter d'une façon tout à fait prédominante le type d'une pseudo-paralysie spasmodique.

Du côté des membres inférieurs, on observe déjà dans la station debout des phénomènes assez particuliers consistant en ce que ces membres sont dans la

(1) D'après la manière de voir ancienne, le tabes dorsal spasmodique était une affection médullaire. C'est pour cette raison que l'usage s'est conservé de le décrire parmi les maladies de la moelle, bien qu'en réalité il soit plutôt une maladie cérébrale ou mieux un arrêt de développement d'un système cérébro-médullaire. Il serait donc préférable de traiter de cette maladie à propos des affections du cerveau; pour nous conformer à l'usage, nous décrivons cependant ici cette affection, mais en la considérant surtout au point de vue de ses symptômes médullaires.

rotation en dedans, raidis dans une légère flexion au niveau de l'articulation de la hanche et de celle du genou. Il existe en outre une adduction permanente très marquée des deux cuisses, par laquelle celles-ci sont souvent comme accolées, jusqu'au niveau des genoux, tandis que, grâce à leur rotation en dedans, les jambes au-dessous des genoux s'écartent et laissent entre elles un large espace ovalaire. Par suite de cette attitude de la cuisse et de la hanche, il y a généralement aussi un certain degré d'ensellure lombaire avec raideur plus ou moins grande des muscles pelvitrochantériens et de la ceinture iliaque. Les pieds présentent ordinairement, dans les cas où les troubles moteurs sont très accentués, une tendance manifeste à l'équinisme due à la contracture des muscles jumeaux.

Quand on fait marcher ces malades, on voit les phénomènes de rigidité spasmodique s'exagérer encore. La pointe du pied traîne bruyamment et fortement contre le sol, elle est portée en avant par une sorte de mouvement de demi-cercle dont le centre serait le pied qui reste fixe. En même temps on remarque une forte inclinaison du corps vers le côté opposé à celui dont le pied se lève, inclinaison qui, se répétant en sens inverse à chaque pas, détermine un balancement très marqué de tout le tronc, surtout notable pour la partie supérieure de celui-ci. La tête est d'ailleurs inclinée en avant ainsi que toute la partie supérieure du tronc; les membres supérieurs sont à demi fléchis et fortement appliqués contre le tronc. Les malades semblent souvent comme poussés en avant et leurs pas se précipitent, tant par suite de l'inclinaison de la partie supérieure du tronc que par suite d'une sorte de clonus du pied qui se produit pendant les mouvements. La tendance qu'ont les membres à se porter dans l'adduction et dans la rotation en dedans fait qu'en marchant ces malades frottent leurs cuisses l'une contre l'autre et entre-croisent leurs pieds, aussi leur arrive-t-il bien souvent de tomber. Un certain nombre d'entre eux cependant parviennent, malgré ces conditions défavorables, à une locomotion suffisante, grâce à une adresse tout à fait singulière dans la manière de mouvoir leurs pieds ainsi déviés.

Dans la position assise, on constate des troubles analogues de raideur spasmodique : grâce à l'inclinaison en avant de la tête et de la partie supérieure du tronc et à l'état de flexion permanente dans lequel se trouve l'articulation coxo-fémorale, le malade ne peut rester sur une chaise : en effet, s'il veut laisser pendre ses jambes, son tronc tombe en avant; si au contraire ses jambes sont relevées, il est menacé de tomber en arrière; à ce point de vue, et pour les

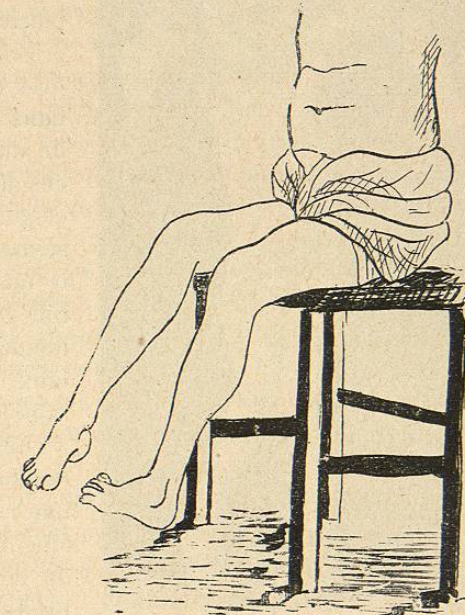


FIG. 271.— Attitude d'un malade atteint de tabes dorsal spasmodique, dans la position assise (collection de M. Charcot). — Les jambes ne pouvant être fléchies entièrement restent dans un état de demi-extension, d'où le manque d'équilibre des malades.

mêmes raisons, il faut encore signaler la difficulté éprouvée par les individus atteints de tabes dorsal spasmodique à s'asseoir par terre.

Pour les membres supérieurs, la rigidité spasmodique est moins prononcée quoique cependant très nette; on a vu qu'ils sont pendant la marche appliqués contre le tronc, les avant-bras sont fléchis, les mains en pronation avec une inclinaison plus ou moins prononcée vers le bord cubital. Bien que les troubles fonctionnels ne soient pas aussi marqués que ceux des membres inférieurs, ils n'en sont pas moins manifestes, notamment pour la préhension des objets et à plus forte raison dans des mouvements plus étendus, comme dans celui de lancer une pierre au loin.

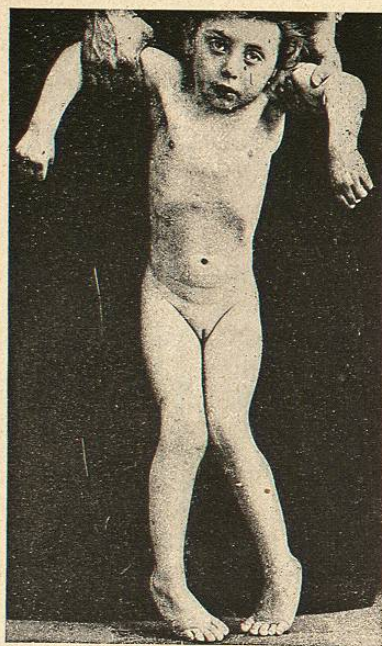


FIG. 272.

Fillette atteinte de la maladie de Little.

Tels sont, du côté des membres, les désordres de la motilité que l'on peut constater dans les cas les plus prononcés; il convient de dire que, chez la majorité des malades, ces désordres sont beaucoup moins intenses, et que parfois même cet état spasmodique ne se manifeste que par un peu de raideur dans la marche et surtout par l'exagération des réflexes rotuliens. D'après Oddo<sup>(1)</sup> un certain nombre de pieds-bots spasmodiques congénitaux bilatéraux seraient la seule manifestation d'une maladie de Little fruste.

Outre les muscles des membres, un certain nombre d'autres organes peuvent présenter une raideur plus ou moins accentuée. C'est ainsi que ceux du pharynx, de l'œsophage et du larynx pourraient être intéressés, d'où la production de troubles de la déglutition, de la respiration et de la phonation. Ces troubles sont en somme assez rares, seuls ceux de la parole sont assez fréquents; celle-ci

est alors lente, trainante et saccadée, et il semble qu'elle éprouve une certaine difficulté à sortir des lèvres du malade.

La musculature oculaire est également atteinte : dans plus de 50 pour 100 des cas, Feer a pu constater l'existence d'un strabisme qui est le plus ordinairement convergent; les auteurs ne sont pas d'accord sur la cause de celui-ci. Pour Ziehl ce strabisme serait dû à des troubles de la réfraction; pour Feer il faudrait plutôt attribuer ce strabisme à des phénomènes de raideur musculaire analogues à ceux constatés sur les autres muscles du corps; il est assez vraisemblable que l'une et l'autre de ces théories peuvent s'appliquer suivant les cas. Le nystagmus a été signalé par plusieurs auteurs (Osler, Hateman); il existerait plutôt quand la maladie de Little s'accompagne de quelques troubles cérébraux.

Enfin les muscles de la face ne sont pas, eux non plus, indemnes de ces manifestations spasmodiques; celles-ci consistent dans des troubles de la mimique, surtout pendant le rire ou dans la colère, ou encore dans une expres-

<sup>(1)</sup> Oddo. Congrès gynécol., obstr. et pédiatrie. Marseille 1898.

sion stupide particulière qui se retrouve chez un certain nombre de malades, bien qu'en réalité, comme on le verra plus loin, les facultés mentales soient parfois à peu près intactes.

Il convient d'ajouter que ces troubles de la motilité s'accompagnent quelquefois, dans les cas qui sont très marqués, de rétractions fibro-musculaires amenant des déformations permanentes du pied ou des attitudes vicieuses du genou ou de l'articulation coxo-fémorale; ces rétractions sont une nouvelle cause de gêne des mouvements. — En revanche, on ne constate pas d'atrophie musculaire du côté des muscles atteints.

En résumé, au point de vue fonctionnel, la caractéristique de cette affection est la raideur dans les mouvements beaucoup plus qu'une paralysie véritable; il ne s'agit pas d'impotence réelle, mais d'une maladresse extrême.

Quant à la réflexivité médullaire, on a vu que les réflexes tendineux sont très notablement exagérés pour les membres inférieurs; il en est de même pour les membres supérieurs; cette exagération est telle qu'on peut le plus souvent constater la production de réflexes périostiques. Le clonus du pied est souvent impossible à constater à cause de la contracture et de la rétraction des muscles postérieurs de la jambe.

Les réflexes cutanés ne présentent rien de spécial et leur intensité peut être considérée comme fort variable; cependant van Gehuchten<sup>(1)</sup> considère les réflexes cutanés comme généralement absents. Le signe de Babinski existe toujours (Glorieux, Cestan, Raymond, van Gehuchten).

La sensibilité générale dans tous ses modes est complètement intacte; le sens musculaire n'est pas affecté, quels que soient les troubles signalés dans les mouvements.

On n'observe généralement pas non plus de troubles marqués de l'excitabilité électrique, ou du moins, ceux qu'auraient rencontrés quelques auteurs (contraction tétanique par la faradisation) ne semblent pas faire partie inhérente et nécessaire du tabes dorsal spasmodique.

Il n'y a d'ordinaire aucun trouble trophique. Brissaud admet cependant qu'il y a presque constamment un retard notable dans le développement des membres inférieurs, une taille inférieure à la normale; Rosenthal a remarqué une petitesse exagérée du crâne. Plusieurs cas de cryptorchidie bilatérale ont été signalés tant dans la maladie de Little (5 cas de van Gehuchten) que dans des affections tabéto-spasmodiques plus ou moins analogues (Barbier et Mally, Pierre Marie etc.); cette cryptorchidie a été rencontrée aussi bien chez les enfants nés à terme que chez les prématurés; van Gehuchten l'attribue à l'absence du réflexe crémasterien plutôt qu'à un arrêt du développement, car il n'existait pas de cryptorchidie dans d'autres cas où le réflexe crémasterien existait.

Les troubles vaso-moteurs font défaut ou sont insignifiants.

Les sphincters conservent un fonctionnement régulier, peut-être cependant avec quelque tendance au spasme; pourtant Immerwohl a rapporté deux cas, et Simon un cas d'incontinence des urines et des matières.

Une question particulièrement intéressante est celle de savoir si dans le tabes dorsal spasmodique il existe ou non des troubles de l'intelligence. D'une façon générale, on peut dire qu'il n'en existe guère, et que ceux que l'on rencontre

<sup>(1)</sup> VAN GEHUCHTEN. *Le névrose*, 10 mars 1902.

sont assez légers. En tout cas, ils ne sont pas toujours en rapport avec ce que l'on aurait supposé d'après l'aspect hébété que présentent un certain nombre des malades atteints de cette affection. Ces enfants jouissent en général de facultés mentales tout au moins ordinaires et ne sont ni des idiots, ni des imbéciles; quelques-uns peuvent même avoir une intelligence notablement au-dessus de la moyenne. Dans ces derniers temps, toutefois, on a signalé assez souvent des troubles de l'intelligence allant jusqu'à l'idiotisme complet chez des sujets qui paraissent présenter isolé le syndrome de Little sans convulsions, ni troubles choréo-athétosiques (Mondio<sup>(1)</sup>, Donaggio<sup>(2)</sup>, etc.).

Au contraire, il n'est pas rare de rencontrer chez eux des défauts de caractère assez prononcés: ces malades sont souvent violents et très irritables et peuvent au point de vue moral présenter des signes de dégénération psychique.

**Marche de la maladie.** — Cette affection est, par définition, une maladie congénitale, mais il ne faudrait pas croire que ce soit à la naissance même qu'on en reconnaît ordinairement l'existence. En général, un certain temps se passe sans que les parents soupçonnent rien d'anormal chez leur enfant; c'est au bout de quelques mois qu'ils sont frappés de la raideur des jambes du petit être lorsqu'on le change ou qu'on le baigne; c'est plus tard encore, au bout de dix-huit mois, deux ans, qu'étonnés de le voir incapable de faire un pas tout seul, ils finissent par s'inquiéter et consultent un médecin. Léri<sup>(3)</sup> a attiré l'attention sur l'importance diagnostique et pronostique que peut présenter dans ces cas la recherche du réflexe des orteils; l'extension des orteils, qui est normale chez les nouveau-nés, ne disparaît vers l'âge de 5 ou 6 mois que chez les enfants normaux et bien constitués, non chez les débilités, les atrepsiques comme le sont si souvent les enfants chez qui se découvriront plus tard les signes de raideur spasmodique du syndrome de Little. Aussi l'extension des orteils ne peut-elle avoir jusqu'à l'âge de 5 ans et même plus qu'une valeur symptomatique chez de tels enfants; au contraire la constatation nette, permanente et bilatérale de la flexion du gros orteil permettra au médecin d'affirmer que l'enfant retardataire sera indemne de maladie de Little aussi bien que de toutes les paralysies spasmodiques qui empêchent le plus souvent les enfants de marcher. Parfois, cependant, dès la naissance, les parents ont été frappés par une raideur toute spéciale, plus prononcée que le défaut de souplesse commun à tous les nouveau-nés; rarement même les membres sont dès la naissance absolument rigides. Souvent aussi ce sont les troubles de la déglutition, les difficultés de la succion, qui dès les premiers jours attirent l'attention (Brissaud, Mya et Lévi<sup>(4)</sup>).

Quelle est l'évolution de cette affection? — Ici il convient de distinguer l'évolution anatomo-pathologique et l'évolution clinique. Pour ce qui est de la première, il est peu vraisemblable qu'il se produise avec les années des modifications notables (en pénétration) dans les centres nerveux, car il s'agit là surtout d'un vice de développement. Au contraire, au point de vue clinique, on peut dire que le tabes dorsal spasmodique est une affection présentant une tendance manifeste à l'amélioration. En effet, il n'est pas rare que les enfants qui en sont atteints, après avoir éprouvé, dans les premières années, une difficulté extrême de la marche, voient peu à peu cette difficulté diminuer et arrivent

(1) MONDIO. *Annali di neurologia*, 1900.

(2) DONAGGIO. *Rivista sperimentale di freniatria*, 15 décembre 1901.

(3) LÉRI. Le réflexe des orteils chez les enfants. *Revue neurol.*, juillet 1905.

(4) MYA et LÉVI. *Rivista di patol. nerv. e ment.*, 1897.

à jouir d'un exercice des membres suffisamment libre pour que leur existence sociale n'en soit en rien affectée. Dans les formes très atténuées, et celles-ci sont assez fréquentes, l'amélioration progressive atteint parfois un tel degré qu'on peut jusqu'à un certain point prononcer le mot de guérison, en ce sens du moins que les troubles fonctionnels ont presque entièrement disparu.

Le tabes dorsal spasmodique ne menaçant en rien la vie, on comprend que les individus qui en sont atteints parviennent à l'âge adulte, parfois même à la vieillesse. Il ne semble pas cependant qu'en général ils vivent très vieux, et cela s'explique par ce fait que, nés dans de mauvaises conditions, ils sont généralement chétifs et que par conséquent leur résistance vitale est peu considérable.

**Étiologie.** — Le fait véritablement important dans l'étiologie du tabes dorsal spasmodique consiste dans l'origine congénitale de cette affection. Cette origine est due presque toujours à un *accouchement prématuré* (82 pour 100 des cas de syndrome de Little pur d'après Feer): l'enfant est né à 7 ou 8 mois seulement. Quelques auteurs admettent même uniquement la naissance avant terme comme cause de la maladie de Little proprement dite (Brissaud, Van Gehuchten), mais la plupart des auteurs reconnaissent qu'un syndrome absolument analogue à celui décrit par Little semble pouvoir être provoqué par deux autres ordres de causes, d'une part certaines conditions d'accouchement difficile, d'autre part certaines infections ou intoxications de la mère ou du fœtus.

Les *difficultés de l'accouchement* et surtout la naissance en état asphyxique avaient déjà été notées par Little comme causes prépondérantes de la rigidité spasmodique des membres; Næff, puis Simon (de Nancy) ont fait la remarque que la naissance avant terme donnerait lieu à la forme purement spinale de la maladie et au syndrome paraplégie spasmodique, l'asphyxie à la naissance à la forme cérébro-spinale de Little et à la contracture généralisée. Quant à la grossesse gémellaire qui a été aussi incriminée, elle est sans doute l'origine d'affections qui n'ont de commun avec la maladie de Little que la spasmodicité.

Les *infections* et les *intoxications* des parents, surtout de la mère au cours de la grossesse, ont une influence qui paraît aujourd'hui fort probable, non seulement comme cause prédisposante parce qu'elles détermineraient l'accouchement avant terme (Brissaud), mais aussi comme cause déterminante par les troubles trophiques qu'elles engendrent et par les lésions qu'elles déterminent dans les centres nerveux comme dans les autres organes (Charrin et Léri<sup>(1)</sup>). Toutes les toxi-infections seraient dans ce cas (Mouratow, Déjerine<sup>(2)</sup>), mais le rôle prépondérant reviendrait incontestablement à l'alcoolisme (Cestan) et surtout à la syphilis (Raymond, Gasne<sup>(3)</sup>, Gilles de la Tourette, Breton, Lemeignen, de Amicis<sup>(4)</sup>, Moncorvo<sup>(5)</sup>, etc.); Fournier a même pensé faire entrer la maladie de Little dans le cadre des affections para-syphilitiques, mais il s'agit sans doute chez ces malades de cas d'héredo-syphilis médullaire qui se distinguent par des troubles sensitifs et sphinctériens.

L'influence étiologique des *maladies infectieuses* ou des *intoxications du fœtus*

(1) CHARRIN et LÉRI. Acad. des sc., 16 mars 1905.

(2) MOURATOW. Congrès de Kiew, 1896.

(3) GASNE. *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 11 avril 1897.

(4) DE AMICIS. *Icon. Salpêtr.*, 1899.

(5) MONCORVO. *Journ. clin. et thérap. infant.*, 1898.