

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⁽¹⁾, Donaggio⁽²⁾, 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⁽³⁾ 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⁽⁴⁾).

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⁽¹⁾). Toutes les toxi-infections seraient dans ce cas (Mouratow, Déjerine⁽²⁾), mais le rôle prépondérant reviendrait incontestablement à l'alcoolisme (Cestan) et surtout à la syphilis (Raymond, Gasne⁽³⁾, Gilles de la Tourette, Breton, Lemeignen, de Amicis⁽⁴⁾, Moncorvo⁽⁵⁾, 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.

semble obtenir aujourd'hui plus de crédit, et Bacaresse ⁽¹⁾ a soutenu récemment que l'accouchement prématuré ou laborieux ne serait lui-même qu'une cause occasionnelle agissant sur un système nerveux forcément affaibli à l'avance par l'hérédité et les infections. Il faut sans doute mettre à part les infections du nouveau-né qui détermineraient non la maladie de Little, mais l'hémiplégie spasmodique bilatérale débutant tardivement à partir de la fin de la première année, prédominante aux membres supérieurs et flasque avant de devenir spasmodique.

L'hérédité joue peut-être un rôle, mais en tout cas l'hérédité dissemblable seule : l'épilepsie, l'aliénation, les scléroses médullaires, etc., ont été signalées; la consanguinité des parents a été rencontrée par Seeligmuller, Bourneville, Déjerine, Hartmann, P. Simon. Quant à l'hérédité similaire elle se rencontre dans des cas de rigidité spasmodique familiale à début tardif (de 1 à 15 ans), prédominante aux membres supérieurs, fréquemment accompagnée de nystagmus et à évolution nettement progressive et jamais régressive, cas qui ne semblent pas avoir de rapport direct avec l'affection décrite par Little (cas de Pelizaeus, Krafft-Ebing, Newmark, Souques, Oppenheim, etc.). Nous ferons la même remarque à propos des cas familiaux publiés par certains auteurs (observations de Vizioli, Lorrain, Schultze, Feer, Bourneville, Bernhardt, Raymond, etc.).

Anatomie pathologique. — Les autopsies de maladie de Little sont encore fort peu nombreuses, et si l'on considère comme appartenant seuls à cette affection les cas de contracture congénitale des membres sans association ni de phénomènes épileptiformes ou choréo-athétosiques, ni de troubles mentaux ou intellectuels, on peut dire qu'il n'en existe pas encore un seul examen nécropsique. Déjerine a présenté les centres nerveux d'un cas de rigidité spasmodique des quatre membres sans troubles cérébraux; il s'agissait d'un homme de 44 ans, né à terme et dont l'affection avait persisté jusqu'à sa mort sans aucune régression : il existait une plaque de sclérose lacunaire entre la première et la deuxième racine cervicale sans lésion cérébrale. Dans tous les autres cas les malades, qui avaient présenté des troubles manifestement cérébraux, étaient porteurs de lésions cérébrales. Ces lésions étaient d'ailleurs extrêmement variables, tant par leur nature que par leur siège; il s'agissait d'hémorragie cérébrale ou méningée, de sclérose ou d'atrophie localisée, de porencéphalie, parfois de simples hémorragies capillaires; elles siégeaient dans les circonvolutions rolandiques, et en particulier dans leur partie supérieure qui est le centre des mouvements des membres inférieurs, mais elles étaient très souvent multiples, et on trouvait fréquemment aussi des lésions dans les autres parties du cerveau, spécialement dans le lobe frontal. Quant au faisceau pyramidal, il était soit peu ou pas développé, soit sclérosé, soit parfois d'après certains auteurs (Raymond, Cestan, Philippe, Babinski), tout à fait normal. C'est ainsi que Mouratov ⁽²⁾ a trouvé dans deux cas des hémorragies cérébrales ou méningées avec un arrêt de développement ou une dégénérescence du faisceau pyramidal, Mya et Lévi ⁽³⁾ ont trouvé une atrophie de toutes les parties

⁽¹⁾ BACARESSE. Thèse de Paris, 1902.

⁽²⁾ MOURATOV. Congrès de Kiew, 1896.

⁽³⁾ MYA et LÉVI. *Rivista di patol. nerv. e ment.*, 1897.

du système pyramidal, cellules et fibres, Haushalter ⁽⁴⁾ a constaté une fois une hémorragie ancienne des circonvolutions frontales ascendantes et des lobules paracentraux, une autre fois une atrophie de ces mêmes parties avec atrophie du faisceau pyramidal, Déjerine ⁽⁵⁾ a rencontré une porencéphalie de la face externe de chaque hémisphère avec agénésie partielle de la voie pyramidale; Spiller ⁽⁶⁾ aurait observé deux fois un simple arrêt de développement caractérisé par l'absence des grandes cellules pyramidales de l'écorce des centres moteurs; les pyramides étaient très petites, mais non dégénérées. Cestan ⁽⁷⁾ a réuni un grand nombre de cas de rigidité spastique congénitale, tous avec lésion cérébrale, mais présentant tous quelque symptôme d'origine manifestement cérébrale (attaques épileptiformes, troubles mentaux ou intellectuels, etc.).

Nature. — La nature du tabes dorsal spasmodique a, comme on l'a vu à propos de l'historique, été considérée de différentes façons, suivant que dans cette maladie on faisait ou non rentrer avec les cas d'origine purement congénitale, ceux développés à l'âge adulte. Nous ne nous occuperons que des faits appartenant à la première de ces catégories.

Il s'agit sans doute essentiellement, dans la plupart des cas, d'une maladie due à un défaut de développement, soit primitif, soit plus probablement secondaire à une lésion organique, et c'est suivant toute vraisemblance sur le faisceau pyramidal que porte ce défaut de développement. Le faisceau pyramidal est précisément l'un des derniers qui se développe parmi tous les faisceaux de la moelle, car d'après van Gehuchten les cylindres-axes des cellules rolandiques manquent encore sur toute la hauteur de la moelle au 7^e mois de la vie intra-utérine, ces fibres ne commencent à recevoir leur gaine de myéline qu'à la fin du 9^e mois, et cette gaine n'est complète qu'à la fin du 5^e mois après la naissance; c'est d'ailleurs vers cette époque que, d'après la remarque de Lévi, disparaît le plus souvent le réflexe des orteils en extension, réflexe qui est constant à l'état normal chez le nouveau-né, et qui, chez l'adulte, indiquerait d'après Babinski une altération du faisceau pyramidal. Or, c'est précisément vers cette époque aussi que disparaît progressivement la raideur musculaire, cette sorte de rigidité que l'on rencontre chez tous les nouveau-nés, au point que l'on pourrait dire presque sans exagération que tout enfant est à sa naissance, par suite du défaut de développement de son faisceau pyramidal, « en puissance » de maladie de Little. Il suffit de regarder un nouveau-né, de constater la raideur en flexion de ses membres, des membres inférieurs surtout, la lenteur de ses mouvements, ses tics et ses grimaces spasmodiques, les mouvements athétosiformes de ses mains et de ses doigts, de ses pieds et de ses orteils, pour se convaincre que s'il était en âge de parler et de marcher, il présenterait l'aspect presque caractéristique du syndrome de Little à peine atténué (Lévi); or, il ne faut pas oublier que quoique maladie congénitale, la maladie de Little ne se découvre pas dès la naissance en général, mais plusieurs mois après, à cause de la persistante rigidité des membres, et le plus souvent seulement à l'âge où l'enfant qui devrait marcher, en est encore complètement incapable. Le syndrome de Little pourrait être considéré comme la conservation, l'exagé-

⁽⁴⁾ HAUSHALTER. *Soc. méd. de Nancy*, 1897; *Soc. biol.*, 1897.

⁽⁵⁾ DÉJERINE. *Soc. biol.*, 1897.

⁽⁶⁾ SPILLER. *J. of nerv. and ment. Dis.*, 1898.

⁽⁷⁾ CESTAN. Thèse de Paris, 1899.