

semble obtenir aujourd'hui plus de crédit, et Bacaresse <sup>(1)</sup> 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 <sup>(2)</sup> a trouvé dans deux cas des hémorragies cérébrales ou méningées avec un arrêt de développement ou une dégénérescence du faisceau pyramidal, Mya et Lévi <sup>(3)</sup> ont trouvé une atrophie de toutes les parties

<sup>(1)</sup> BACARESSE. Thèse de Paris, 1902.

<sup>(2)</sup> MOURATOV. Congrès de Kiew, 1896.

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

du système pyramidal, cellules et fibres, Haushalter <sup>(4)</sup> 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 <sup>(2)</sup> a rencontré une porencéphalie de la face externe de chaque hémisphère avec agénésie partielle de la voie pyramidale; Spiller <sup>(5)</sup> 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 <sup>(4)</sup> 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<sup>e</sup> mois de la vie intra-utérine, ces fibres ne commencent à recevoir leur gaine de myéline qu'à la fin du 9<sup>e</sup> mois, et cette gaine n'est complète qu'à la fin du 5<sup>e</sup> 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-

<sup>(4)</sup> HAUSHALTER. *Soc. méd. de Nancy*, 1897; *Soc. biol.*, 1897.

<sup>(2)</sup> DÉJERINE. *Soc. biol.*, 1897.

<sup>(5)</sup> SPILLER. *J. of nerv. and ment. Dis.*, 1898.

<sup>(4)</sup> CESTAN. Thèse de Paris, 1899.



ration peut-être de l'attitude normale du nouveau-né : pour une cause quelconque le développement du faisceau pyramidal peut tarder à se faire, l'athrepsie en particulier, si fréquente chez les prématurés, chez les rejetons de mères malades, serait d'après les constatations de Léri (1) une cause importante du retard dans le développement du faisceau pyramidal, le faisceau pyramidal, comme tous les tissus, aurait l'âge *apparent* de l'enfant bien plus que son âge réel; dans ce cas l'enfant se trouvera pour un temps plus ou moins long figé, pour ainsi dire, dans sa rigidité première que le développement du corps et la nécessité de la régularisation des mouvements dans un but déterminé, la marche par exemple, ne feront que rendre plus manifeste.

Les trois circonstances que nous avons énumérées à l'étiologie comme se rencontrant dans les antécédents de la maladie de Little, accouchement avant terme, accouchement difficile, infection ou intoxication de la mère ou du fœtus, sont toutes trois capables d'expliquer un arrêt de développement du faisceau pyramidal : on conçoit en effet que chez un enfant né au septième ou au huitième mois le développement d'un faisceau qui possède à peine ses cylindres-axes et pas du tout ses gaines de myéline éprouve à s'accomplir une difficulté toute particulière; de même on comprend que dans les accouchements à terme, mais difficiles, lorsque le travail a duré très longtemps et que la tête s'est trouvée fortement comprimée au passage ou par l'application du forceps, les fibres du faisceau pyramidal n'étant encore qu'incomplètement protégées par l'enveloppe de myéline qui est inachevée, présentent une vulnérabilité toute particulière aux traumatismes, et que sous l'influence de ceux-ci, leur développement ultérieur soit plus ou moins entravé; enfin on s'explique aussi que ces fibres grêles et encore dépourvues d'enveloppe protectrice pendant toute la vie intra-utérine soient tout particulièrement sensibles à l'action des toxines microbiennes ou des substances toxiques d'origine exogène ou endogène dans le cas de maladie infectieuse ou toxique de la mère ou du rejeton au cours de la grossesse.

Mais si les conditions que l'on rencontre dans l'étiologie de la maladie paraissent par elles-mêmes capables d'expliquer l'arrêt de développement du faisceau pyramidal, il faut reconnaître qu'il n'existe actuellement aucune autopsie de maladie de Little qui ait pu démontrer la réalité de cette hypothèse en révélant une agénésie primitive des voies pyramidales : la rareté des autopsies jusqu'ici pratiquées d'une maladie qui ne détermine pas par elle-même la mort, l'absence même d'autopsie, de syndrome de Little pur, sans adjonction de trouble mental ou intellectuel ou de crise épileptiforme, permettent seulement de considérer cette agénésie primitive comme possible et parfaitement explicable. Il existe d'ailleurs une difficulté spéciale pour faire la démonstration de l'agénésie du faisceau pyramidal. En effet, ainsi que l'ont montré Pierre Marie et E. Jendrassik, dans certains cas d'hémiplégie infantile avec lésion intra-cérébrale très manifeste du faisceau pyramidal et grosse hémiplégie avec contracture et atrophie du membre, on ne constate aucune dégénération scléreuse du faisceau pyramidal dans son trajet intra-médullaire; il semble que les fibres saines des faisceaux voisins aient entièrement pris la place des fibres pyramidales qui ne se sont pas développées. Suivant toute vraisemblance il en est de même dans les cas de maladie de Little, aussi comprend-on combien, dans ces conditions, la démonstration d'une agénésie du faisceau pyramidal peut être rendue difficile.

(1) LÉRI. Le réflexe des orteils chez les enfants. *Soc. de Neurologie*, juillet 1905.

Mais les trois ordres de circonstances étiologiques dont nous avons parlé sont aussi celles qu'on rencontre le plus fréquemment dans l'étiologie des lésions des centres nerveux et en particulier des hémorragies des méninges, du cerveau et de la moelle. Les centres nerveux formés plus ou moins complètement de substance grise sont tout particulièrement friables et fragiles pendant la vie fœtale, et les hémorragies se produisent abondantes chez les prématurés sous l'influence d'une cause minime : c'est ainsi que Léri a trouvé chez la plupart des fœtus accouchés vers 5 ou 6 mois par le siège une hémorragie recouvrant presque complètement les méninges crâniennes et rachidiennes et emplissant parfois les ventricules cérébraux; ces hémorragies sont bien moins fréquentes chez les enfants nés à terme par le siège et pourtant le traumatisme obstétrical est dans ce cas autrement important, vu le volume beaucoup plus considérable du rejeton. Couvelaire (1) a également constaté des hémorragies relativement fréquentes et volumineuses dans le cerveau de prématurés; la simple compression momentanée du cordon ombilical suffirait donc à produire chez des prématurés de vastes hémorragies (2) : on conçoit que ces hémorragies, se faisant dans la zone motrice, détruisent les cellules pyramidales ou bien en retardent ou en altèrent le développement ultérieur.

Après les accouchements difficiles et spécialement chez les enfants nés en état d'asphyxie, Cruveilhier, Kennedy, Olivier, Sims, Abercrombie avaient signalé depuis longtemps la fréquence des hémorragies spinales, et Little s'était appuyé sur leurs recherches pour admettre comme cause importante d'une forme spinale de la maladie l'accouchement difficile et la naissance en état d'asphyxie : Schultze, Schaeffer, Chalochet ont retrouvé fréquemment des épanchements sanguins dans le canal vertébral, souvent accompagnés d'hémorragies cérébrales, chez les nouveau-nés après des accouchements laborieux et surtout dans la présentation par le siège. Couvelaire a constaté également des hémorragies médullaires après des accouchements dystociques. Brindeau (*Soc. Obstétric.*, 1895) a signalé, après un accouchement difficile par le siège, une contracture généralisée des quatre membres avec convulsions épileptiformes et mouvements athétosiformes : or ce syndrome apparut seulement le lendemain de la naissance, persista 8 jours, puis disparut progressivement dans l'espace de deux mois : la symptomatologie se rapproche de celle de la maladie de Little et est bien due, selon toute vraisemblance, à une hémorragie cérébrale.

Enfin les maladies de la mère ou du fœtus sont capables à elles seules de déterminer, en l'absence de toute cause obstétricale, des lésions dans les centres nerveux comme dans tous les organes; les plus fréquentes de ces lésions sont des hémorragies; elles sont peut-être encore plus fréquentes dans la moelle et le cerveau que dans les autres organes à cause de l'extrême fragilité de ces centres jusqu'après la naissance : ces constatations, importantes pour l'étiologie des affections nerveuses congénitales, résultent des recherches de Charrin et Léri sur les centres nerveux de nouveau-nés issus de mères malades, nés de façon tout à fait normale et facile et morts peu de temps après leur naissance d'affections variées sans avoir présenté aucun signe d'altération des centres nerveux.

(1) COUVELAIRE. *Soc. de Biologie*, 28 mars 1905, et *Annales de Gynécologie*, avril 1905.

(2) Dans le même ordre de faits, Koenigstein a rencontré plus fréquemment à l'ophtalmoscope des hémorragies rétinienues chez les nouveau-nés avant terme que chez les nouveau-nés à terme.



Ainsi donc chaque circonstance étiologique de la maladie de Little est capable d'expliquer soit un arrêt de développement du faisceau pyramidal soit une lésion organique qui déterminerait elle-même cet arrêt de développement ou peut-être la dégénérescence du faisceau déjà développé; les autopsies indiquent

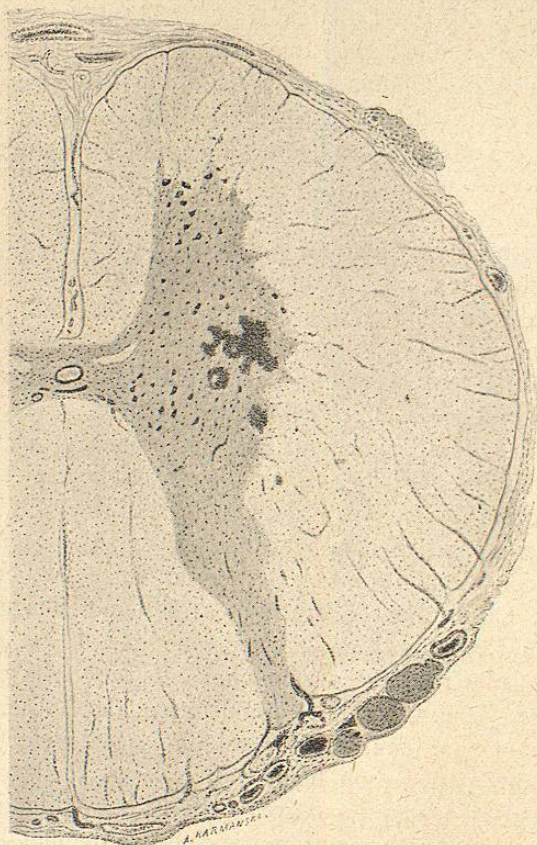


FIG. 275. — Hémorragies dans la moelle d'un enfant athrepsique de 4 semaines dont la mère était albuminurique et avait eu des accès d'éclampsie. Des hémorragies semblables se trouvent dans les différents organes (foie, reins, etc.). Chez ces athrepsiques on ne trouve autour des foyers hémorragiques aucune réaction inflammatoire; ces foyers présentent une tendance extrêmement faible à la résorption et à la réparation (d'après Charrin et Léri).

jusqu'ici toujours l'existence d'une lésion dans le domaine du faisceau pyramidal, mais aucune d'elles ne paraît se rapporter à une forme pure; jusqu'à plus ample informé on ne peut donc que supposer la possibilité d'une agénésie simple du faisceau pyramidal soit dans sa portion médullaire seule (van Gehuchten), soit à la fois dans sa portion médullaire et dans sa portion cérébrale. En dehors de ces cas évidemment exceptionnels, mais qui répondraient le mieux à la description primitive de Little, le siège de la lésion déterminante de la maladie a été toujours, sauf une fois, jusqu'ici trouvé dans le cerveau, au voisinage des zones rolandiques; Freud, Raymond et Cestan admettent que seule une lésion cérébrale est capable de déterminer la prétendue « maladie de Little » qui n'est qu'un syndrome, qu'aucun des caractères assignés à cette maladie ne lui appartient en propre, mais peut s'observer dans les autres formes des diplégies cérébrales et doit constituer avec celles-ci, l'hémiplégie et la paraplégie cérébrales infantiles un groupe unique d'affections tabéto-spasmodiques infantiles. Déjerine aurait cependant observé deux cas qu'il attribue à la maladie de Little et où l'autopsie n'a révélé qu'une lésion médullaire, mais l'opinion de la plupart des neurologistes (P. Marie, Brissaud) est qu'il y aurait intérêt à séparer ces rigidités spasmodiques par lésion médullaire des cas à lésion cérébrale congénitale auquel on réserverait le nom de « maladie de Little ».

**Diagnostic.** — Le diagnostic est, chez l'adulte, grandement facilité par cette notion que le tabes dorsal spasmodique est une affection d'origine congénitale et qu'elle a par conséquent toujours existé, tout au moins que son existence a été constatée dès les premières années du sujet qui en est atteint (dans

les cas de rigidité spasmodique familiale les premiers symptômes se montrent plus tardivement).

Chez l'enfant, les difficultés du diagnostic peuvent être plus grandes. A proprement parler elles n'existent que pour celles des affections survenant à cet âge qui présentent un caractère spasmodique nettement accusé. Ces affections sont les suivantes :

**Hémiplégie spasmodique infantile.** — Dans les cas où celle-ci revêt la forme typique, c'est-à-dire dans les cas où un côté du corps est seul paralysé et plus ou moins atrophié, il est évident qu'aucune erreur n'est à craindre. Mais il n'en est pas toujours ainsi; parfois en effet l'hémiplégie spasmodique infantile se présente avec un aspect différent, on voit des malades chez lesquels les lésions cérébrales (encéphalite, méningite, etc...), ont porté non pas sur un des hémisphères cérébraux, mais sur les deux. Ils sont à proprement parler bilatéralement hémiplégiques (diplégie cérébrale), et cela d'une façon incomplète permettant encore jusqu'à un certain point l'usage des mouvements; ceux-ci sont d'ailleurs limités par une raideur extrêmement prononcée et les phénomènes spasmodiques sont des plus marqués. Au point de vue purement objectif ces malades ne diffèrent de ceux atteints de tabes dorsal spasmodique tel que nous l'avons décrit, que parce qu'ils offrent dans la majorité des cas une déchéance intellectuelle plus ou moins profonde et souvent aussi des attaques épileptiques plus ou fréquentes, de telle sorte que beaucoup de ces malades sont en réalité de véritables épileptiques. Certains auteurs basent uniquement le diagnostic sur l'évolution qui serait régressive dans la maladie de Little, et au contraire progressive dans les paralysies spasmodiques infantiles.

Mais les limites entre ces différents types cliniques sont souvent peu tranchées et d'autre part nous avons dit que toutes les autopsies de maladie de Little (?) ont montré des lésions cérébrales: aucun des malades n'était, il est vrai, indemne de troubles mentaux ou intellectuels, d'attaques épileptiformes ou de troubles choréo-athétosiques; aussi l'on est en droit de supposer que la « maladie de Little » n'est peut-être qu'un « syndrome » témoignant le plus souvent, sinon toujours (Raymond, Cestan), d'une lésion cérébrale, parfois sans doute d'un simple arrêt de développement des fibres pyramidales. Il n'y aurait donc pas de diagnostic différentiel à établir entre les diplégies cérébrales et une « maladie de Little »; au contraire le « syndrome de Little » serait un des éléments du diagnostic des diplégies cérébrales; l'existence de l'épilepsie, de l'imbécillité ou de l'idiotie confirmerait ce diagnostic sans qu'on puisse affirmer que l'absence de ces signes permet de l'écarter.

**Compression de la moelle.** — Quelle qu'en soit la cause, les affections médullaires dues à une compression (tumeurs, mal de Pott, etc...) peuvent simuler assez bien le tabes dorsal spasmodique, du moins pour ce qui est de la paraplégie spasmodique et de l'exagération des réflexes tendineux. Mais la première de ces affections s'accompagne en outre de douleurs pseudo-névralgiques et de troubles de la sensibilité plus ou moins intenses; de plus la raideur spasmodique des membres supérieurs fait ordinairement défaut, ou bien, lorsque le point où siège la compression médullaire est situé au-dessus de la région cervicale inférieure et que par conséquent les membres supérieurs sont intéressés, l'aspect clinique est tellement différent de celui du tabes dorsal spasmodique qu'aucune confusion ne peut plus avoir lieu.

**Myélite transverse.** — Celle-ci ne s'accompagne généralement pas non plus