

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

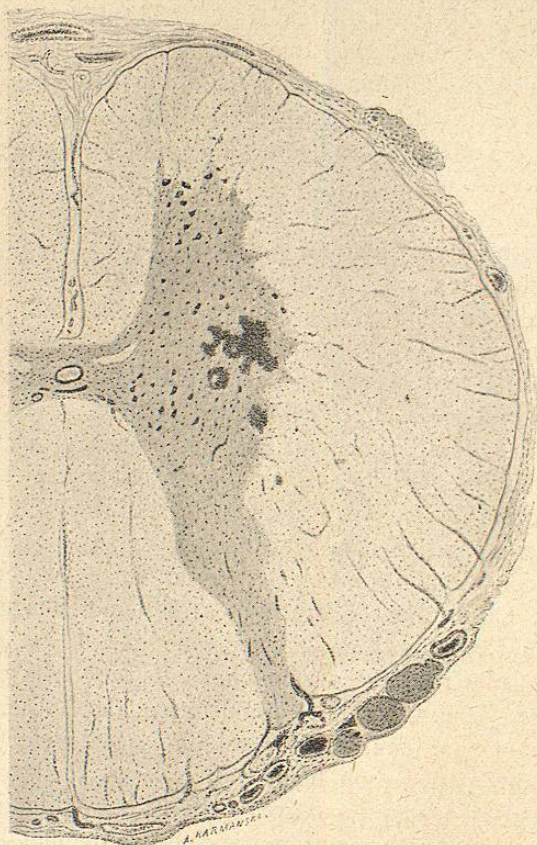


FIG. 275. — Hémorragies dans la moelle d'un enfant athrepsique de 4 semaines dont la mère était albuminurique et avait eu des accès d'éclampsie. Des hémorragies semblables se trouvent dans les différents organes (foie, reins, etc.). Chez ces athrepsiques on ne trouve autour des foyers hémorragiques aucune 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

de participation des membres supérieurs aux phénomènes spasmodiques⁽¹⁾; l'atrophie musculaire est loin d'être rare; en outre il existe dans un bon nombre de cas des troubles des sphincters.

Sclérose en plaques. — Cette affection est, quoi qu'on en ait pu dire (Ten-Kate, Hædemaker, Pierre Marie, Nolda, etc...), fort rare chez les enfants; chez les adultes au contraire, chez qui elle est fréquente, elle peut très bien simuler la paraplégie spasmodique, si prononcée dans le tabes dorsal spasmodique. La distinction sera généralement facile à établir, abstraction faite de tout renseignement sur l'époque du début, grâce à la présence du tremblement, du nystagmus, des troubles de la vision et de ceux de la parole.

Hystérie. — L'hystérie peut quelquefois donner lieu à une paraplégie incomplète; celle-ci à la vérité s'accompagne rarement d'une exagération marquée des réflexes tendineux, mais la chose n'est pas impossible. Dans ces cas on n'observera guère la participation des membres supérieurs aux phénomènes spasmodiques, et, en tout état de cause, l'existence des troubles de la sensibilité et la recherche des stigmates lèveraient rapidement les doutes.

Maladie de Thomsen. — Cette affection, qui est, elle aussi, d'origine congénitale, puisqu'elle est héréditaire, se montre ordinairement dans l'enfance et s'accompagne d'une raideur musculaire généralisée; la confusion serait donc à la rigueur possible. On l'évitera en se rappelant que dans la maladie de Thomsen la raideur musculaire n'est pas permanente, mais au contraire ne se montre qu'au début des mouvements volontaires et qu'après quelques minutes elle disparaît entièrement et permet le libre fonctionnement des membres. De plus dans la maladie de Thomsen la raideur musculaire ne s'accompagne pas de phénomènes spasmodiques (exagération du réflexe rotulien, clonus du pied) comparables à ceux qui caractérisent le tabes dorsal spasmodique.

Tétanie. — Ici encore on a affaire à une affection fréquente dans l'enfance; mais, bien qu'elle s'accompagne de raideur musculaire, elle diffère très notablement de la maladie de Little. La téτανie, en effet, n'est pas d'origine congénitale, elle apparaît d'une façon généralement assez brusque, elle consiste non pas seulement dans une raideur musculaire, mais dans une véritable contracture; cette contracture, qui porte d'habitude sur certains segments des membres, donne à ceux-ci une attitude tout à fait caractéristique qui permet de faire le diagnostic à distance.

Il est d'autres affections de l'enfance s'accompagnant soit de raideur musculaire, soit de paraplégie, qui sont tellement distinctes au point de vue symptomatique du tabes dorsal spasmodique, qu'il serait véritablement superflu d'en établir ici les caractères différentiels. Cette remarque s'applique, par exemple, à la *paralysie spinale infantile* et au *tétanos des nouveau-nés*.

Traitement. — D'après ce qui vient d'être dit de la nature du tabes dorsal spasmodique, il est évident qu'on ne peut espérer de la thérapeutique la *restitutio ad integrum* d'un système anatomique tel que le faisceau pyramidal atteint d'un défaut de développement: en dehors des cas où l'on aura lieu de soupçonner l'hérédosyphilis et où le traitement spécifique devra être essayé (Fournier, Breton), le traitement ne pourra être que symptomatique, qu'il soit purement médical ou chirurgical; tout ce qu'on peut demander au traitement médical, c'est de favoriser la diminution des phénomènes spasmodiques et par

(1) On voit cependant des cas de myélite transverse de la région dorsale s'accompagner d'une exagération manifeste des réflexes tendineux dans les membres supérieurs.

conséquent l'amélioration des fonctions des membres. Ces résultats favorables, c'est surtout de l'éducation spéciale des membres qu'il faut les attendre, et l'on parviendra à effectuer cette éducation par l'usage de mouvements passifs ou actifs méthodiquement faits, par un massage rationnel et plus simplement encore par la gymnastique: on favorisera surtout le développement des muscles les moins contracturés qui sont généralement les extenseurs et les abducteurs (Hoffa)⁽¹⁾; on se servira avec avantage d'un chariot qui soutenant l'enfant sous les aisselles évitera aux membres inférieurs d'avoir à supporter le poids du corps. On arrivera de la sorte à assouplir les membres et à régulariser l'influence de la volonté sur la contraction des muscles, car ce sont en somme les troubles de la contractilité volontaire qui constituent l'essence de la maladie. L'usage des bains tièdes prolongés, des frictions modérées, en diminuant l'excitabilité musculaire pourra être un adjuvant précieux (Grépinet)⁽²⁾. Les résultats de ce traitement seront très variables selon l'état cérébral du sujet (Redard). C'est à ces moyens purement médicaux que jusqu'à ces dernières années se limitait le traitement de la rigidité spasmodique des membres: malgré quelques essais heureux antérieurs (Little, Adams, Rupprecht, Lorenz), le traitement chirurgical était absolument négligé: il a été repris avec succès par Vincent (de Lyon) et ses élèves⁽³⁾ et c'est à leur instigation que l'on doit les beaux résultats constatés par Delcroix⁽⁴⁾ (de Bruxelles), Lebrun⁽⁵⁾, Lorenz, Redard et Bezançon⁽⁶⁾, Roux⁽⁷⁾, Popoff⁽⁸⁾, Eulenburg⁽⁹⁾, Wallenstein⁽¹⁰⁾, etc. La méthode de Vincent consiste à réduire les contractures sous le chloroforme et à fixer les membres en bonne position dans un appareil plâtré; si pendant le sommeil chloroformique on s'aperçoit que la contracture a fait place à des rétractions fibro-tendineuses, le chirurgien doit par des ténotomies et au besoin des myotomies multiples et graduées arriver à redresser petit à petit les membres: c'est ainsi qu'on a pratiqué suivant les cas la section du tendon d'Achille qui est le plus souvent suffisante, la ténotomie des adducteurs, celle des fléchisseurs de la jambe, etc...; Eulenburg, Wallenstein ont pratiqué la transplantation d'une portion du tendon d'Achille sur les long et court péroniers latéraux; Lorenz a recommandé les sections nerveuses, en particulier la section du nerf obturateur contre la contracture des adducteurs. Une fois les membres ramenés en bonne position et maintenus dans cette position pendant un temps assez long dans un appareil plâtré, Vincent s'applique à fortifier les muscles par le massage, la gymnastique raisonnée avec ou sans appareils spéciaux, l'électrisation; il recommande l'usage du tricycle non seulement comme mode plus facile de locomotion pour des sujets que leurs jambes soutiennent mal, mais comme méthode de massage régulier des muscles et comme agent d'éducation et de coordination de la contractilité volontaire; il évite enfin toute cause d'irritation et diminue l'excitabilité neuro-musculaire par un traitement iodobromuré continu.

(1) HOFFA. *Munch. med. Wochenschr.*, 12 avril 1898.

(2) GRÉPINET. Thèse de Paris, 1899.

(3) LA BONNARDIÈRE. *Revue d'orthopédie*, 1896.

(4) DELCROIX. *Annales Soc. belge chir.*, 15 janvier 1897.

(5) LEBRUN. Congrès de chir., 1897.

(6) REDARD et BEZANÇON. Congrès de chir., 1898.

(7) ROUX. Thèse de Paris, 1899.

(8) POPOFF. Thèse de Lyon, 1899.

(9) EULENBURG. *D. Med. Wochenschr.*, 7 avril 1898.

(10) WALLENSTEIN. *Soc. méd. de Cologne*, 1898.