

chorée des femmes enceintes, et placer encore dans une classe à part la *chorée des vieillards*.

Suivant ses manifestations symptomatiques, on peut la diviser en : *forme ordinaire*, plus ou moins généralisée, *forme unilatérale* ou *hémiplegique* et *forme paralytique* ou *chorée molle*.

Suivant son évolution, on peut la distinguer en *chorée aiguë* ou commune, et en *chorée chronique*, celle-ci comprenant la *chorée héréditaire de Huntington*. Parfois la *chorée récidivante* semble constituer une sorte de transition entre la forme aiguë et la forme chronique et aboutit finalement à la forme chronique.

Diagnostic. — Le diagnostic de la chorée est en général facile, et il arrive rarement de prendre la chorée pour une autre maladie; l'erreur inverse est plus facilement commise.

Toutes les maladies avec *tremblement* pourront déjà être différenciées par le fait même qu'il s'agit d'un tremblement, c'est-à-dire d'oscillations rythmiques, plus ou moins fréquentes et plus ou moins étendues, de part et d'autre de la position normale, et non de mouvements irréguliers et désordonnés. La *sclérose en plaques*, la *paralysie agitante*; les *tremblements toxiques*, alcoolique, mercuriel, etc., les divers *tremblements hystériques*, etc., seront déjà distingués par ces seuls caractères, auxquels s'ajouteront encore les symptômes propres à ces diverses affections.

Les maladies dans lesquelles le désordre musculaire fait défaut pendant l'état de repos et ne se montre que pendant les périodes d'activité volontaire, seront aussi facilement séparées de la chorée : telle, par exemple, l'*ataxie locomotrice*. La *maladie de Friedreich*, ou ataxie héréditaire, serait plus susceptible d'être confondue avec la chorée; outre qu'elle existe dans l'enfance, elle s'accompagne parfois au repos d'un certain degré d'instabilité musculaire. Le caractère particulier de l'incoordination motrice dans cette maladie (main planant au-dessus d'un objet avant de le saisir, etc.), les autres symptômes : le nystagmus, la parole scandée et nasonnée, le signe de Romberg et le signe de Westphal, la déformation des pieds, etc., feront faire le diagnostic.

L'*abasie* et l'*astasia* (voir p. 324) pourraient aussi être confondues avec la chorée, et surtout avec la chorée molle ou paralytique. Mais dans l'*astasia* et l'*abasie*, l'incoordination motrice, l'impossibilité de se tenir debout et de marcher ne se montrent qu'à l'occasion de l'acte à accomplir; souvent même l'incoordination n'existe que pour un mode particulier de la station debout ou de la marche; au repos, au contraire, les divers mouvements des membres atteints se font facilement et régulièrement.

Mais ce sont surtout les maladies avec mouvements gesticula-

toires plus ou moins désordonnés, dont quelques-unes même ont été désignées par la dénomination de chorée, qu'il faut éviter de confondre avec la chorée de Sydenham. La *grande chorée*, *grande danse de Saint-Guy*, *chorée rythmique*, s'en distingue par la nature des mouvements involontaires, systématisés et groupés suivant un certain rythme, ressemblant plus ou moins aux actes de la vie ordinaire ou de certaines professions (danses, salutations, manœuvre du forgeron frappant sur l'enclume, etc.; d'où les noms de chorées *salatoire*, *rotatoire*, *malléatoire*, etc.). Parfois ces mouvements sont continus, mais s'exagèrent par moments sous forme de paroxysmes; dans d'autres cas ils reviennent seulement par accès et disparaissent complètement dans leurs intervalles; souvent on peut provoquer un accès ou un paroxysme par diverses manœuvres, telles que l'excitation de la peau au niveau de certaines zones, variables suivant les malades, la compression de l'ovaire (qui quelquefois aussi suspend les mouvements), la percussion du tendon rotulien, etc. De plus les malades présentent habituellement divers stigmates de l'hystérie, ou bien ont eu précédemment ou même ont encore par moments des attaques d'hystérie convulsive. La chorée rythmique suit une évolution bien différente de celle de la chorée de Sydenham; elle peut disparaître tout à coup ou au contraire se prolonger pendant des mois et des années avec ou sans intermittences.

Toutes les *chorées hystériques* ne sont pas toujours des chorées rythmiques, elles sont quelquefois *arythmiques* (Charcot, Joffroy, Séglas, Auché) et ressemblent davantage à la chorée de Sydenham. Là encore on aura pour se guider dans le diagnostic la coexistence des stigmates de l'hystérie ou d'autres manifestations hystériques. Il sera utile aussi de tenir compte de leur évolution; souvent elles ont pris origine dans l'imitation; souvent aussi leurs mouvements gesticulatoires sont moins uniformément continus que ceux de la chorée de Sydenham, parfois même ils sont franchement intermittents; il n'est pas rare de les voir se terminer brusquement ou rapidement, soit spontanément, soit à la suite d'une attaque ou d'une vive émotion; quelquefois aussi elles se transforment en chorées rythmiques.

La *maladie des tics convulsifs* donne lieu dans certains cas à des mouvements gesticulatoires étendus et souvent répétés, et a été confondue plus d'une fois avec la chorée; mais ici les mouvements sont brusques, rapides, explosifs; ils ne se font pas suivant des angles arrondis, comme dans la chorée, mais suivant des angles aigus; ils sont coordonnés, non illogiques, se répétant toujours suivant un même ordre et ressemblant à certains mouvements réflexes ou automatiques de la vie ordinaire. La volonté réussit habituellement à

arrêter pour un moment ces gesticulations, non sans qu'il en résulte un sentiment d'angoisse plus ou moins vive et à la suite un redoublement des mouvements involontaires. Cette affection s'accompagne en outre d'idées fixes et des troubles psychiques divers de la déséquilibration mentale, tels que la folie du doute, le délire du toucher, l'agoraphobie, la claustrophobie, l'onomatomanie, etc.; d'impulsions irrésistibles à prononcer des exclamations bruyantes ou des mots orduriers (coprolalie), à répéter les mots entendus (écholalie) et quelquefois les gestes faits devant ces malades (échokinésie).

Il existe en outre des *mouvements choréiformes symptomatiques* de lésions cérébrales (généralement d'hémorragies ou de ramollissement, quelquefois de tumeurs, siégeant au voisinage du segment postérieur de la capsule interne) ressemblant à s'y méprendre aux mouvements de la chorée de Sydenham¹. Ces *hémichorées*, quelquefois *præ-hémiplégiques*, mais beaucoup plus souvent *post-hémiplégiques*, se font reconnaître par leur association avec une hémiplégie (ordinairement en voie de régression dans le cas de chorée post-hémiplégique) et souvent aussi avec une hémianesthésie sensitivo-sensorielle plus ou moins prononcée; assez souvent, aussi, les gesticulations présentent quelques différences capables d'en faire reconnaître la nature: assez peu étendues au repos, elles augmentent beaucoup à l'occasion d'un mouvement voulu et se font suivant des angles plus aigus que dans la chorée ordinaire.

L'*athétose* (Hammond), symptomatique également de lésions analogues aux précédentes², presque toujours unilatérale, s'accompagne aussi en général d'une hémiplégie incomplète, associée parfois à de l'hémianesthésie; de plus les mouvements, qui sont localisés aux extrémités des membres, se font remarquer par leur lenteur.

Il est une autre affection, l'*athétose double*, qui, elle, est bilatérale, atteint non seulement les membres, mais aussi la face, et qu'il ne faut pas confondre avec la chorée. Un caractère important pour le diagnostic est une sorte d'état spasmodique et de rigidité qui accompagne les mouvements involontaires; ceux-ci sont beaucoup plus prononcés pendant l'exécution des mouvements intentionnels; de plus l'athétose double, dans la grande majorité des cas, se développe de bonne heure, dans les premières années de l'existence, plus tôt par conséquent que la chorée; elle suit une évolution chronique et persiste toute la vie (voir p. 437).

D'autres affections, désignées sous le nom de *chorées électriques*,

1. CHARCOT, *Lec. sur les mal. du syst. nerv.*, t. II. — RAYMOND (Thèse de Paris, 1876).

2. CHARCOT, *Lec. sur les mal. du syst. nerv.*, t. II. — P. OULMONT (Thèse de Paris, 1878).

diffèrent non seulement de la chorée, mais aussi les unes des autres.

La *chorée électrique de Dubini* consiste dans de petits mouvements involontaires, brusques et rapides, s'accompagne de convulsions, de paralysies, de contractures avec déviation de la face; son évolution est presque toujours fatale et elle se termine par la mort en quelques semaines ou quelques mois; elle paraît sous la dépendance de lésions cérébro-spinales d'origine infectieuse.

La *chorée électrique de Bergeron*, au contraire, est bénigne; elle débute brusquement, peut occuper les membres et la face; la compression d'un tronc nerveux arrête momentanément les mouvements (Joffroy); elle guérit rapidement après l'administration du tartre stibié.

Il suffira de signaler les mouvements choréiformes que l'on a rencontrés dans le cours de la *paralysie générale*¹; les autres symptômes de cette affection feront éviter toute erreur.

Le *tic de Salaam* ne se présente guère que chez de tout jeunes enfants, habituellement vers la fin de la première année; il consiste en mouvements agitant la tête et parfois le tronc et les membres, se faisant dans un même sens, revenant par accès. Il paraît être une manifestation de l'épilepsie.

Enfin le *paramyoclonus multiplex*, décrit seulement depuis quelques années, est une affection encore peu connue. Les mouvements involontaires, plus limités, plus réguliers et plus systématisés que ceux de la chorée, sont brusques et rapides, siègent le plus habituellement aux membres supérieurs, au tronc ou aux membres inférieurs, reviennent par accès à intervalles irréguliers, peuvent être provoqués par l'excitation de la peau, des tendons, etc. Parfois les contractions musculaires, insuffisantes pour déplacer les membres, déterminent seulement des mouvements fibrillaires.

Pronostic. — Le pronostic de la chorée est en général bénin chez les enfants; il doit être plus réservé dans les chorées tardives, au-dessus de quinze ans, et chez les femmes enceintes. Dans ce dernier cas, la chorée non seulement menace la vie de la malade, mais aussi compromet la vitalité du fœtus et est quelquefois une cause d'avortement; après la délivrance, la chorée se termine en général rapidement. Le pronostic de la chorée chronique est grave: d'une part en raison de son incurabilité et de la déchéance intellectuelle à laquelle elle aboutit, et d'autre part à cause de sa transmission héréditaire si fréquente.

Anatomie pathologique. Pathogénie. — Les lésions trouvées à l'autopsie des choréiques sont très variables et incon-

1. PIERRET (*Lyon méd.*, 1883, p. 120). — SAGE (Thèse de Lyon, 1884).

stantes. Souvent on n'a rencontré aucune altération à laquelle on pût rapporter la chorée. D'autres fois on a trouvé seulement un peu de congestion de la substance cérébrale, soit de la substance corticale, soit des parties centrales, parfois de petits foyers de ramollissement. Dans quelques cas aussi diverses altérations ont été notées du côté de la moelle, notamment dans la moelle cervicale. Aussi, à part les hémichorées post-hémiplégiques symptomatiques, pour lesquelles le siège des lésions est bien connu (partie postérieure de la capsule interne), on ne sait rien de précis sur le siège des altérations, soit dynamiques, soit organiques, qui produisent la chorée. Résident-elles dans la moelle, comme des expériences de M. Chauveau sur des chiens choréiques permettraient de le supposer (si toutefois la chorée du chien est analogue à celle de l'homme¹)? Sont-elles plus particulièrement localisées aux régions des cornes postérieures (expériences d'Onimus et Legros)? Sont-elles à la fois étendues à la moelle et à l'encéphale ou seulement cantonnées sur l'encéphale et frappent-elles plus particulièrement la substance corticale, les ganglions opto-striés, ou les fibres du centre ovale et de la capsule interne? Tout ce que l'on peut dire actuellement, c'est que le cerveau est vraisemblablement affecté, soit seul, soit avec les autres parties des centres nerveux, en raison des troubles psychiques plus ou moins développés qui se rencontrent si fréquemment dans la chorée.

Nos connaissances ne sont guère plus avancées au sujet de la pathogénie de la chorée. La théorie embolique (Jackson), attribuant cette maladie à des petites embolies des artères des ganglions opto-striés, ne compte plus que bien peu de partisans. Les lésions trouvées, il y a quelques années, par Flechsig (corpuscules hyalins siégeant dans les gaines périvasculaires des vaisseaux du noyau lenticulaire) ne sont pas constantes. La théorie dyscrasique et la théorie humorale, rapportant la chorée à des troubles nutritifs dérivant de l'altération de la crase du sang, conséquences de l'anémie, du rhumatisme, etc. (Bouchut, Dickinson, G. Sée), est passible de nombreuses objections. La nature rhumatismale de la chorée, défendue par les uns, combattue par les autres, ne peut s'appliquer, au dire même de ses partisans, qu'au tiers ou à la moitié des cas. La théorie psychologique, faisant dériver la chorée des troubles produits par de vives impressions psychiques (Sturges), ne s'applique également qu'à un nombre restreint de faits. On voit, en somme, pour ne parler que des théories principales proposées pour expliquer la nature de la chorée, que cette question reste des plus obscures et que, si en général on admet

1. Voir TRIBOULET (*Rev. mens. des mal. de l'enfance*, 1892, et Thèse de Paris, 1893).

une irritation ou des altérations dynamiques des centres nerveux, il reste à en connaître le siège et la nature¹.

Traitement. — Le traitement par les émissions sanguines, employées par Sydenham et par Bouteille, est abandonné depuis longtemps. Le tartre stibié, administré à hautes doses pendant plusieurs jours de suite (Bouley, Gillette), est rarement usité maintenant. Le sulfate de strychnine que Trousseau prescrivait à la dose de 5 milligrammes dans la journée, en augmentant progressivement jusqu'à 2, 5 et 10 centigrammes, nécessite une grande surveillance en raison de la toxicité du médicament et ne semble pas avoir donné de résultats meilleurs que des médications moins dangereuses. Il ne faut pas perdre de vue, d'ailleurs, quand on veut juger la valeur d'une médication employée dans la chorée, que cette maladie, du moins chez les enfants, est généralement bénigne et tend spontanément à la guérison dans l'espace de deux à trois mois. Aussi dans un grand nombre de cas pourrait-on se contenter d'établir autour du petit malade une hygiène convenable et de remplir les indications fournies par son état général. L'emploi des toniques est justifié dans un grand nombre de cas par l'anémie plus ou moins prononcée des choréiques et l'on administrera avec avantage les préparations ferrugineuses, le quinquina, l'arsenic, etc. Ce dernier médicament a été employé fréquemment et semble avoir donné des résultats favorables. Chez les scrofuleux et les lymphatiques, on a conseillé les iodures, soit les iodures alcalins, soit l'iodure de fer. L'hydrothérapie sera utilement associée aux médications précédentes, soit sous forme de bains froids que recommandait déjà Dupuytren, soit sous forme de douches. On a aussi particulièrement préconisé les bains sulfureux, surtout chez les rhumatisants.

S'il existe des indications causales particulières, il faudra d'abord y répondre; par exemple l'administration d'un vermifuge devra être tentée s'il y a lieu de supposer que la chorée puisse être rapportée à la présence de vers dans l'intestin.

Dans les chorées intenses, de nouvelles indications sont fournies par la violence des mouvements, l'épuisement qui en est la conséquence, la perte du sommeil qui en résulte. Divers médicaments antispasmodiques usités autrefois, tels que la valériane, la belladone, l'oxyde de zinc, le musc, l'assa fœtida, etc., sont à peu près entièrement délaissés aujourd'hui. L'opium a été administré à doses élevées et croissantes depuis 4 à 5 centigrammes répartis dans les vingt-quatre heures, jusqu'à 0^{gr},30, 0^{gr},50 et même 1 gramme; Trousseau en

1. Nous devons signaler encore une théorie émise récemment (Möbius), tendant à considérer la chorée comme le résultat d'accidents infectieux.

donnait 25 milligrammes toutes les heures et en suspendait l'administration quand il survenait de la somnolence ou que se produisaient les manifestations de l'ivresse thébaïque, pour le reprendre ensuite; son emploi demande donc à être surveillé de près, surtout chez les enfants, particulièrement sensibles à l'action de ce médicament. Le bromure de potassium ne présente pas les mêmes dangers et peut être donné à doses élevées depuis 2 jusqu'à 5 et 6 grammes par jour: on peut l'employer chez les femmes enceintes, pour lesquelles il convient de laisser de côté l'opium à hautes doses, le tartre stibié, les préparations arsenicales, les composés cyaniques, etc. (Jaccoud). Récemment l'antipyrine a donné des résultats favorables à la dose moyenne de 3 grammes par jour (Legroux). Dans les cas graves on pourra employer les inhalations de chloroforme et d'éther, de façon à provoquer le sommeil et à calmer ainsi l'agitation choréique, ou bien donner le chloral à l'intérieur, à la dose de 2, 3, 4, 5 grammes: il est bon toutefois de ne pas continuer trop longtemps l'emploi du chloral, surtout s'il existe des complications cardiaques, en raison de son action sur l'appareil circulatoire.

L'application du froid le long de la colonne vertébrale a aussi été recommandée, notamment sous la forme de pulvérisations d'éther pratiquées pendant trois à cinq minutes avec un appareil de Richardson, une ou deux fois par jour (Lubelski, Jaccoud). On pourrait aussi employer les pulvérisations de chlorure de méthyle.

L'électrisation faradique ne semble pas avoir donné de résultats bien favorables; la galvanisation pratiquée le long de la colonne vertébrale avec des courants descendants s'est montrée efficace. On a retiré, dans certains cas, des avantages de l'électrisation statique.

La gymnastique aussi a été employée avec succès (Blache); il convient de faire faire des mouvements peu compliqués ne nécessitant pas de grands efforts, lents au début, plus accélérés ensuite; les séances courtes d'abord, de quelques minutes seulement, sont augmentées graduellement jusqu'à une demi-heure ou même davantage et sont répétées deux fois dans la journée; il est bon de rythmer les mouvements en faisant manœuvrer plusieurs enfants ensemble, s'il est possible, ou en les guidant avec un métronome, le balancier d'une horloge, etc.

La chorée de Huntington s'est, jusqu'ici, montrée rebelle à tout traitement.

E. HUET.

ATHÉTOSE DOUBLE

Hammond avait décrit l'hémiathétose. Clay-Schaw (1873) fut le premier, sinon à signaler l'athétose double, du moins à lui assigner une place nettement distincte dans la pathologie nerveuse.

De nombreux travaux ont surgi depuis lors; on en trouve le résumé dans la très érudite monographie de M. Audry et dans la thèse de notre ami M. Michailowsky, inspirée par Charcot¹.

Description. — Nous prendrons comme type un cas des plus accentués, tout en reconnaissant que les formes moins prononcées sont les plus nombreuses.

L'athétosique, un peu comme le choréique, mais sur un mode plus tranquille, avec moins de brusquerie dans les mouvements, semble prendre à tâche, ainsi qu'un baladin, de divertir le public par des grimaces variées et contradictoires. Sur sa physionomie mobile s'expriment tour à tour des sentiments divers: tantôt et très souvent la face s'épanouit comme en un large rire, tantôt c'est la douleur, le dédain, l'admiration qui se peignent sur les traits.

Les membres supérieurs exécutent des gestes singuliers: les mouvements sont localisés ou prédominants au niveau des mains et surtout des doigts: l'extension et la flexion, l'adduction et l'abduction, la rotation en dedans et la rotation en dehors se substituent l'une à l'autre, se combinent de diverses manières: ce sont des mouvements lents, onduleux; la main semble pétrir l'espace, modeler les contours de quelque objet imaginaire, la tête bouge aussi, les épaules s'élèvent et s'abaissent; c'est une mimique absurde, ridicule. Aux membres inférieurs, l'instabilité est beaucoup moindre et ne se manifeste souvent que par de légers déplacements des orteils. Enfin, ces troubles moteurs prédominent habituellement dans une moitié du corps.

Dans leur variété, les *mouvements athétosiques* revêtent certains caractères généraux et pour ainsi dire spécifiques. Et d'abord ils sont complètement arythmiques, irréguliers. De plus, les membres affectés sont raides, fait important sur lequel Gowers a insisté. A voir la manière dont les mouvements athétosiques se produisent, leur len-

1. AUDRY, *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance*, Paris, 1892. — MICHAILOWSKY (Thèse de Paris, 1892).