

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 Charcot<sup>1</sup>.

**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'ex-priment 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).



teur, leur allure guindée, on soupçonne déjà l'état spasmodique permanent des muscles. Ce même état spasmodique se révèle aussi par une exagération des réflexes tendineux, chaque fois que la contraction n'est pas suffisamment intense pour s'opposer à leur recherche. L'émotion exagère toujours les troubles moteurs. La volonté est impuissante à les modérer, et l'on conçoit combien la gêne est grande, la préhension des objets difficile, avec des mains qui s'ouvrent et se ferment involontairement, mal à propos.

Lorsqu'un mouvement intentionnel s'exécute dans une partie du corps, on voit se produire ordinairement dans cette partie, et se montrer aussi dans les autres régions, une exagération manifeste de l'athétose, comme si l'influx moteur se diffusait de toutes parts. C'est ainsi, par exemple, que si le malade tire la langue, on ne constate pas seulement une instabilité de cet organe, mais encore une accentuation des grimaces ; il en est de même quand le malade parle.

La *parole* est d'ailleurs difficile ; l'articulation des mots se fait lentement, péniblement ; les syllabes sont à la fois scandées et traînantes à l'excès ; il semble que la langue raide et empâtée se meuve avec grand effort.

La *démarche* du malade est une variété de la démarche spasmodique décrite par Ollivier (d'Angers). Le corps rigide et fortement cambré, les bras au corps, les genoux rentrés et les pieds écartés, l'athétosique procède avec peine, et l'effort qu'il accomplit se manifeste, suivant la loi de diffusion que nous avons signalée, par un redoublement de grimaces et de gesticulations. Trop souvent une contracture excessive des membres inférieurs, ou des rétractions musculaires rendent la marche fort difficile, impossible même.

Avec de telles apparences, l'athétosique a de prime abord l'air d'un imbécile. De fait il peut être intelligent, mais plus souvent c'est en réalité un *minus habens*, imbécile ou idiot.

Dans cet article forcément court, nous ne pouvons faire que signaler un certain nombre de symptômes moins saillants ou moins constants, tels que les lésions articulaires, fréquentes aux doigts, les déformations permanentes des membres, que peut entraîner la contracture parfois compliquée de rétraction musculaire, les déviations fréquentes de la colonne vertébrale, l'hypertrophie des muscles. On a observé encore des troubles sensitifs légers, des attaques épileptiques et apoplectiformes, des déformations crâniennes.

En traçant le tableau de l'athétose double, nous avions en vue les formes caractérisées, excessives même. Dans la grande majorité des cas, les phénomènes sont beaucoup plus atténués, ou bien ils offrent des variantes multiples dans le détail desquelles nous ne pouvions entrer. Il existe, en un mot, des formes légères et des formes frustes.

**Évolution. Pronostic.** — Il est rare que l'athétose double débute chez l'adulte, elle date le plus souvent de l'enfance : elle est parfois congénitale. Sauf exceptions, les troubles moteurs apparaissent les premiers, insidieux, localisés d'abord aux extrémités des membres supérieurs ; les troubles intellectuels viennent ensuite. La maladie se constitue progressivement jusqu'à un certain degré, puis devient stationnaire et persiste telle quelle.

L'athétose double ne menace pas directement la vie. Mais c'est une infirmité déplorable, vouant sa victime au ridicule, quand elle ne lui interdit pas le travail de l'esprit et le travail des mains.

**Diagnostic.** — La chorée de Sydenham, la maladie des tics convulsifs, la maladie de Friedreich ont des troubles moteurs particuliers, qui se distinguent aisément des troubles athétosiques.

La *chorée chronique* à peu près seule pourrait être, à ce point de vue, l'occasion d'une méprise. Clay-Schaw et Huet<sup>1</sup> ont formulé des caractères différentiels précis : dans l'athétose double, les mouvements ne se font pas avec moelleux comme dans la chorée chronique ; au lieu de s'accomplir avec souplesse, comme dans cette dernière, ils s'accompagnent d'une raideur, d'une contracture plus ou moins prononcée de tous les muscles ; chez les choréiques la parole est plus explosive, chez l'athétosique elle est plus allongée ; l'évolution des symptômes : troubles moteurs et troubles mentaux, est plutôt progressive chez le premier, plutôt stationnaire chez le second.

Dans certaines affections du système nerveux peuvent apparaître des symptômes qui imitent et parfois copient presque le tableau de l'athétose double. Des mouvements « athétoïdes », comme on les a appelés, se rencontrent parfois, en effet, dans l'ataxie locomotrice progressive, la paralysie infantile, les névrites périphériques, l'hystérie même : ils sont également, et avec une fréquence particulière, associés à la maladie de Little et à la chorée spasmodique infantile. Les signes propres à ces maladies, leur évolution, le caractère contingent des phénomènes d'athétose qui les compliquent, permettent de rapporter ces phénomènes à leur cause. Nous verrons tout à l'heure comment les faits de ce genre sont intervenus dans la discussion touchant la nature de l'athétose double.

**Étiologie.** — L'épilepsie, l'hystérie ont été relevées parmi les antécédents héréditaires des malades.

Nous avons dit à quel *âge* l'athétose double se montre de préférence. Souvent son début remonte aux deux premières années de la vie. C'est d'ailleurs à cette époque qu'apparaissent volontiers nombre

1. HUET (Thèse de Paris, 1889).



d'affections cérébrales : pachyméningites, porencéphalies, méningo-encéphalites, polio-encéphalites de Strümpell, auxquelles Massalongo fait jouer un rôle provocateur important (Audry).

Dans certains cas, on note dans les antécédents des malades l'existence d'une chorée à laquelle s'est substituée l'athétose double.

**Anatomie pathologique.** — Le substratum anatomique de l'athétose double n'a pu être précisé comme l'a été celui de l'hémiathétose (lésions de la région postérieure de la capsule interne). Les lésions cérébrales sont fréquentes, mais de siège divers. Nous n'insisterons pas davantage sur ce point, qui demeure obscur et qu'il appartient à des travaux ultérieurs d'élucider.

**Nature.** — La nature de l'athétose double a été beaucoup discutée en ces derniers temps. Se fondant principalement sur des considérations cliniques (puisque l'anatomie pathologique reste incertaine), plusieurs auteurs refusent de voir dans l'athétose double une véritable entité morbide; M. Audry notamment a développé longuement cette thèse, d'après laquelle l'athétose bilatérale n'est rien qu'un syndrome; on en verrait une preuve dans ce fait que les phénomènes caractéristiques de l'athétose sont liés aux affections les plus diverses du système nerveux : altérations encéphaliques comme dans la sclérose cérébrale, médullaires comme dans la maladie de Friedreich, périphériques comme dans les névrites multiples, et même troubles purement dynamiques comme dans l'hystérie. Des phénomènes d'athétose bilatérale peuvent apparaître, il est vrai, à titre de symptômes, dans certaines affections nerveuses définies, mais il n'en est pas toujours ainsi. Le syndrome athétose double se montre maintes fois indépendant, isolé, individualisé, soumis à des lois d'évolution qui lui sont propres; c'en est assez pour établir son autonomie relative, sa personnalité distincte, et lui donner rang parmi les espèces morbides, d'après les lois qui régissent la nosographie nerveuse.

Toutefois, le domaine de l'athétose double n'est pas nettement défini de toutes parts; sur les confins se rencontrent notamment les chorées chroniques infantiles et surtout la chorée chronique spasmodique, dont les rapports sont étroits avec la maladie qui nous occupe. Les caractères différentiels que nous avons signalés tout à l'heure entre l'athétose et la chorée perdent leur netteté dans certains types intermédiaires. Avec notre maître, M. Brissaud, nous avons observé des malades appartenant à cette catégorie; il était impossible de les dénommer choréiques plutôt qu'athétosiques, et le terme complexe d'*athétoso-chorée* nous semblait être le seul légitime en pareil cas<sup>1</sup>.

1. BRISSAUD et HALLION (*Revue neurologique*, 1893).

Nous ne pouvons insister ici sur un sujet qui comporterait de longs développements. Qu'il nous suffise d'avoir montré que les frontières de l'athétose double ne sont pas encore définitivement tracées.

**Traitement.** — Les médicaments les plus divers ont échoué, la gymnastique et le massage ont fourni de bien médiocres succès. Le traitement chirurgical a été mis en œuvre dans quelques cas; on a trépané, on a réséqué même des portions de l'écorce; quelques résultats ont paru encourageants (Horsley, Broca).

Malgré toutes ces tentatives, la thérapeutique est demeurée à peu près impuissante. Tout au plus l'orthopédie, la ténotomie fournissent-elles quelques ressources contre les rétractions musculaires et les déformations consécutives.

Lorsqu'il existe des troubles intellectuels, on peut espérer d'une éducation méthodique et persévérante des améliorations appréciables de l'état psychique.

L. HALLION.

## PARAMYOCLONUS MULTIPLEX

Le *paramyoclonus multiplex*, décrit pour la première fois par Friedreich en 1882, est une affection encore peu connue, dont il existe à peine une quarantaine d'observations dans la science. Il est caractérisé essentiellement par des convulsions cloniques, plus rarement toniques, disséminées d'une façon ordinairement symétrique sur certains muscles des membres, du tronc ou même de la face sans que la force ni la coordination musculaires soient compromises<sup>1</sup>.

**Symptômes.** — Le début est lent et insidieux. Quelques contractions involontaires dans les muscles de la cuisse ou du mollet, survenant au repos et n'inquiétant nullement le malade, sont d'abord les seuls phénomènes observés. Puis peu à peu les spasmes augmentent d'intensité et envahissent un plus grand nombre de muscles, ils mettent un obstacle aux occupations journalières du malade qui se présente alors au médecin.

1. On trouvera la bibliographie de la question dans le travail de LEMOINE et LEMAIRE (*Rev. de méd.*, déc. 1889 et févr. 1890). Le terme de *paramyoclonus* a été critiqué par plusieurs auteurs. Vanlair a proposé de le remplacer par celui de *myoclonie disséminée*, Marina par celui de *myospasie*, Moretti par celui de *chalinochorée* (χαλινόω, réprimer) parce que les spasmes sont suspendus par l'action de la volonté.