

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'hémi-athétose (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 indécise), 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 cas¹.

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 compromises¹.

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 *chalinchorée* (χαλινός, réprimer) parce que les spasmes sont suspendus par l'action de la volonté.

Les convulsions sont continues ou surviennent par accès. Elles occupent par ordre de fréquence : les membres inférieurs (quadriceps, demi-tendineux, péroniers, extenseurs des orteils), les membres supérieurs (deltoïde, biceps, long supinateur, extenseurs du carpe, interosseux), le thorax (grand pectoral, rhomboïde), le cou (sternomastoïdien, trapèze), la paroi abdominale, la tête (frontal, masséter, zygomatiques, orbiculaire des lèvres, muscles de la langue). Elles sont ordinairement bilatérales et en général les mêmes muscles sont atteints dans les deux moitiés du corps; mais les spasmes n'y sont pas simultanés et sont souvent plus prononcés d'un côté.

Au moment des accès, le malade ressent dans les parties affectées une série de secousses dues à des contractions musculaires brusques, qui se traduisent tantôt par un déplacement du membre, tantôt par une simple déformation du corps charnu d'un ou de plusieurs muscles dans son ensemble ou seulement dans une partie de ses faisceaux; les contractions peuvent encore se limiter à quelques fibrilles (chorée fibrillaire¹). Ces secousses se succèdent à des intervalles irréguliers, mais très rapprochés; on en compte de vingt à cent et plus (cent quatre-vingts) par minute. Lorsqu'on saisit l'un de ces muscles à pleine main, on le sent se durcir et se relâcher alternativement avec assez de rapidité pour donner la sensation d'un tremblement. L'intensité des secousses varie pour un même muscle à divers moments de l'accès.

Lorsque les contractions musculaires sont suivies d'effet, elles amènent la production de mouvements tantôt incohérents, tantôt simulant des mouvements intentionnels. Ce sont des mouvements instantanés de flexion du pied et des orteils, d'élévation de la rotule, d'extension de la jambe, de projection de l'avant-bras. D'autres fois ce sont des mouvements plus complexes d'élévation et d'abaissement alternatifs des épaules, des mouvements de latéralité ou de projection du bassin. Dans les grands accès ces divers mouvements peuvent se combiner; les secousses se transmettent alors au lit qui est fortement ébranlé.

Les muscles de la vie organique participent parfois aux troubles convulsifs : on a noté du hoquet, des borborygmes, des palpitations, des irrégularités du pouls, des mouvements de déglutition répétés et involontaires. L'articulation des mots est souvent gênée par des troubles moteurs des muscles de la langue et des lèvres. Ces diverses contractions ne sont pas douloureuses, mais laissent après elles une grande lassitude. A la fin de l'accès le malade est essoufflé, épuisé.

La durée des accès varie de quelques minutes à un quart d'heure.

1. MORVAN (*Gaz. hebdom.*, 19 avril 1890).

et plus. Ils se répètent plusieurs fois par jour. Dans leur intervalle, le malade reste relativement calme : de temps en temps, seulement, il ressent quelques petites secousses dans les membres.

Les accès convulsifs surviennent d'ordinaire spontanément. Le repos au lit est la condition la plus favorable à leur apparition : la position couchée exagère toujours les secousses. Mais ce sont surtout les émotions et les impressions périphériques qui les réveillent. Si l'on vient à comprimer à pleines mains le triceps fémoral, par exemple, l'un des muscles le plus souvent atteint, on le sent se contracter à plusieurs reprises; quelques instants après, si la compression est continuée, les autres muscles du membre inférieur se prennent et bientôt des secousses apparaissent dans le membre opposé, en commençant par le triceps. De même, si l'on percute le tendon rotulien, il se produit deux ou trois contractions successives du triceps, et, si l'on exerce une série de percussions très rapprochées sur le même tendon, on provoque une sorte de tétanisation du muscle. Les excitations cutanées, pincement, piqûre, chatouillement, mais surtout l'impression du froid, augmentent les spasmes; il suffit de découvrir le malade, quand il est dans son lit, pour provoquer un accès. Des influences d'un autre ordre ont au contraire une action modératrice sur les secousses. Les mouvements volontaires, en particulier, les suspendent presque toujours : ainsi, lorsque au milieu d'une crise, même intense, on ordonne au malade de se lever et de marcher ou encore de saisir un objet avec ses mains, les secousses cessent subitement dans les membres qui fonctionnent, pour reprendre dès qu'ils n'agissent plus. Il en résulte que le malade marche, écrit, mange presque sans difficulté, à l'inverse de ce qui se passe chez les choréiques.

Dans la station debout, les convulsions disparaissent presque tout à fait aux membres inférieurs; elles s'atténuent dans le reste du corps. Le seul effort de la volonté peut modérer momentanément, mais non arrêter, les secousses musculaires dans un membre : celles-ci apparaissent alors ou augmentent dans le membre opposé, par une sorte de transfert; le même effet se produit quand on immobilise de force un membre atteint de convulsions. Les muscles restent au repos pendant le sommeil; mais parfois il survient une exacerbation passagère des secousses au moment où le malade va s'endormir.

Les réflexes sont ordinairement exagérés. La contraction idiomusculaire (myo-œdème) est normale ou augmentée. L'excitabilité électrique des muscles est normale. Il n'y a ordinairement pas de troubles trophiques et la force musculaire est conservée. On a noté quelques troubles des nerfs vaso-moteurs et sécrétoires : raies autographiques, crises de sueur et de larmes, salivation, polyurie. La

sensibilité cutanée est intacte; mais les malades accusent souvent, comme les neurasthéniques, des douleurs dans la profondeur des membres, de la céphalalgie, une sensation générale de lassitude et de faiblesse. Il n'existe pas de troubles des sens spéciaux; parfois on peut provoquer le phénomène du nystagmus. L'intelligence n'est pas diminuée, mais fréquemment les malades présentent un état psychique spécial qui les rend craintifs devant le médecin.

Cette description répond à la majorité des cas observés, mais elle comporte de nombreuses variantes : c'est ainsi qu'on a observé la diminution ou l'abolition des réflexes, l'unilatéralité des spasmes (hémi-myoclonus), l'existence de plaques d'anesthésie et d'hyperesthésie, la coïncidence d'atrophie musculaire¹. Dans deux cas la compression des masses musculaires modérait les secousses, et les excitations cutanées n'exagéraient pas les spasmes.

Marche. Durée. Terminaison. — La marche est lente, mais ordinairement progressive. Il peut cependant survenir des temps d'arrêt, pendant lesquels la maladie reste stationnaire. On l'a même vue régresser et disparaître pour revenir ultérieurement : c'est ainsi que, dans un cas, l'affection se suspendit pendant le temps d'une grossesse.

La durée est de plusieurs années à vingt ans. Sous l'influence du traitement, le paramyoclonus est susceptible de s'améliorer et même de guérir, mais le malade reste exposé à des récidives, surtout s'il se soumet de nouveau aux influences qui ont déterminé les attaques antérieures.

Diagnostic. — Tout en constituant un type spécial dans le groupe des affections à secousses convulsives, le paramyoclonus multiplex se rapproche quelque peu de la *maladie des tics*. Il s'en distingue cependant par l'instantanéité des contractions et leur ressemblance avec des secousses électriques, l'incoordination habituelle des mouvements, l'influence de la position du malade sur leur apparition, le réveil des spasmes par les excitations cutanées ou tendineuses, leur dissémination, l'absence de désordres psychiques ou psycho-moteurs (coprolalie, écholalie, échokinésie, idées fixes). Quant à la chorée électrique de Henoch², on ne saurait la distinguer du paramyoclonus : c'est vraisemblablement la même maladie.

Étiologie. Pathogénie. — L'affection a surtout été observée dans l'âge mûr, de quarante à cinquante-cinq ans; Seeligmüller l'a cependant vue se développer chez un tout jeune enfant. Elle est plus

1. FARGE, Le syndrome de Friedreich et de Morvan (*Gaz. hebdomad.*, 21 juin 1890).
— M. BOULAY, Un cas de paramyocl. mult. (*Gaz. des hôp.*, 28 avril 1891).
2. *Berliner klinische Wochenschr.*, 1883, n° 1, p. 14.

fréquente dans le sexe masculin. Les chagrins, la misère physiologique, l'anémie, la fatigue préparent le terrain; l'explosion des accidents est surtout favorisée par l'hérédité névropathique. Les causes occasionnelles sont tantôt morales, tantôt physiques. Dans un bon nombre de cas, les secousses sont apparues à la suite d'une frayeur ou d'une émotion; plus rarement les accidents ont succédé à l'action du froid (douche) ou à un traumatisme (chute).

La pathogénie du paramyoclonus est des plus obscures. Dans la seule autopsie qui ait été faite, celle du malade de Friedreich, il ne fut constaté de lésion ni dans les muscles, ni dans le système nerveux. Aussi l'affection est-elle ordinairement considérée comme une névrose, se traduisant par une irritabilité exagérée de la substance grise de la moelle (cornes antérieures pour Friedreich, cornes postérieures pour Vanlair¹), ou encore par un trouble neuro-musculaire périphérique². Les expériences de Paul Bert³, de Legros et d'Onimus sur le tic des chiens, qui ressemble de très près au paramyoclonus, viendraient à l'appui de l'opinion qui place le point de départ de la maladie dans les cellules sensibles de la substance grise de la moelle.

Traitement. — La galvanisation de la moelle et des membres affectés, le pôle positif étant placé à la partie supérieure du rachis, a parfois donné de bons résultats. Dans deux cas, l'alcool pris à l'intérieur a amené une diminution des spasmes. On a obtenu quelques succès avec le sulfate d'ésérine. Vanlair recommande le chlorhydrate de cocaïne à doses faibles. L'hyoscine et les bromures ont été administrés sans résultats satisfaisants. L'arsenic et les toniques ont une action favorable; mais l'hydrothérapie est contre-indiquée.

M. BOULAY.

TICS CONVULSIFS⁴

Définition. — Le *tic* est un mouvement convulsif, habituel et conscient, résultant de la contraction involontaire d'un ou de plu-

1. VANLAIR, Des myoclonies rythmiques (*Rev. de méd.*, janv. et févr. 1889).
2. MANQUAT et GRASSET, Sur la pathogénie du paramyoclonus multiplex (*Bull. méd.*, 25 et 29 sept. 1889).
3. P. BERT (Compte rendu de la *Soc. de biologie*, 1870, p. 69).
4. Consulter : CHARCOT, *Leçons du mardi*, 1887-88 et 1888-89; — GILLES DE LA TOURETTE, Étude sur une affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice, accompagnée d'écholalie et de coprolalie (*Arch. de neurol.*, 1885, nos 25 et 26); — GEORGES GUINON, article *Tic convulsif* du *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*.