

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 récives, 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 paramyoel. mult. (*Gaz. des hôpit.*, 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 Vanlair⁴), ou encore par un trouble neuro-musculaire périphérique³. Les expériences de Paul Bert³, de Legros et d'Onimus sur le tétic 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. médic.*, 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*.

sieurs muscles du corps, et reproduisant le plus souvent, mais d'une façon intempestive, quelque geste réflexe ou automatique de la vie ordinaire (Georges Guinon). Cette définition élimine tout de suite de la description les tics dans le sens vulgaire de ce mot (mouvements habituels et devenus inconscients à force d'être répétés — *tics coordonnés* de Letulle), et les mouvements involontaires décrits sous ce nom, et dus à des lésions diverses des centres nerveux et des nerfs périphériques.

Historique. — Depuis les temps les plus reculés jusqu'à une époque bien proche de la nôtre, c'est toujours le tic de la face qui a attiré l'attention des auteurs. Signalé par les plus anciens (Arétée, Forestus, qui l'appelait *tortura oris*), il n'est guère étudié d'une façon un peu détaillée que par Graves (1842), qui lui donne le nom de *spasme de Bell*. Puis viennent les travaux de François (de Louvain) (1843, *convulsion idiopathique de la face*) et de Romberg (1846, *convulsion mimique*). C'est Debrou (1864) qui lui donne le nom de *tic non douloureux*, l'opposant ainsi aux convulsions faciales de la névralgie du trijumeau. Mais encore pendant longtemps la confusion la plus complète règne au sujet des mouvements involontaires, indolores, dont peuvent être animés les muscles de la face. Enfin, tout récemment, grâce aux travaux de Charcot, de MM. Gilles de la Tourette, Georges Guinon, et, dans un autre ordre d'idées, de M. Magnan, le tic convulsif prend une signification fort nette; on groupe avec lui un certain nombre de phénomènes qui l'accompagnent et l'on décrit la *maladie des tics convulsifs*.

Symptomatologie. — DESCRIPTION DES TICS. — Plus fréquents au niveau de la face et du cou, les tics convulsifs peuvent siéger également au niveau des membres et du tronc. On ne saurait les signaler tous en détail, en raison de leur infinie variété; mais on peut décrire les plus habituels et les plus typiques, de façon à déduire de cette description un certain nombre de caractères distinctifs qui serviront à les reconnaître tous.

Face. — Le clignotement des paupières est un des tics de la face les plus habituels. Il ne diffère en rien du mouvement réflexe causé par un corps étranger de l'œil. C'est d'ailleurs souvent le prétexte qu'invoquent les malades pour expliquer leur tic. Car, disons-le tout de suite, très souvent les tiqueurs, par suite d'une sorte de fausse honte, éprouvent le besoin de donner aux personnes de leur entourage, qui pourraient être étonnées de leurs tics, une explication qu'ils savent parfaitement fautive de leurs mouvements involontaires. Ou bien encore c'est un enfant qui, grondé par ses parents pour son clignotement, qu'ils attribuent à une mauvaise habitude, leur répond qu'il a mal à l'œil. Ce fait existe dans un grand nombre de cas.

Après les yeux, c'est la bouche qui entre en scène le plus souvent : écartement des lèvres sous forme d'un rictus plus ou moins bizarre ou laid; arrondissement de l'orifice labial avec émission brusque d'air (*pff!*); mouvements de crachotement, avec ou sans émission de salive; ouverture et fermeture alternatives de la bouche, quelquefois avec claquement des dents; grincements de dents. Les mouvements des ailes du nez s'accompagnent souvent d'un renflement spasmodique.

Tous ces mouvements peuvent être isolés ou se combiner les uns avec les autres, pour donner lieu aux grimaces les plus horribles ou les plus grotesques. Dans certains cas, ils peuvent être limités à un seul côté de la face; dans un grand nombre, on observe une prédominance manifeste dans une des moitiés droite ou gauche du visage.

Tête et cou. — Le tic le plus fréquent est celui qui est dû à la contraction spasmodique du sterno-mastoidien. Avec lui ou isolée existe quelquefois une contraction du peaucier du cou, qui soulève les téguments depuis le menton jusqu'au creux sus-claviculaire. La flexion de la tête en avant est encore très habituelle; le malade a l'air de dire : « Oui, oui, oui! » L'extension en arrière et l'inclinaison latérale sont certainement moins souvent observées. Il n'en est pas de même de la rotation de la tête à droite et à gauche, qui est fréquente; le malade a l'air de dire : « Non, non, non! »

Membres. — Les mouvements y sont notablement moins fréquents et beaucoup plus rarement isolés qu'à l'extrémité céphalique, dont les tics les accompagnent le plus souvent. Ils sont très variés et très complexes. En voici quelques exemples :

Aux *membres supérieurs* : élévation simultanée des deux épaules (geste de hausser les épaules, dont la combinaison avec quelque grimace grotesque donne absolument au malade l'air de se moquer des gens qui sont à côté de lui); élévation d'une épaule avec abduction et élévation du bras (geste provoqué par une gêne dans l'entourure d'une manche de vêtement); percussion d'une partie du corps avec le poing fermé ou la main ouverte, etc... Signalons en particulier les mouvements divers de grattage, très fréquents : grattage du nez, de la joue, de la barbe, de l'aîne, etc...

Les mouvements des *membres inférieurs* sont de tous les moins fréquents. Très rarement ils existent isolés. Tantôt les malades frappent du pied le sol, tantôt ils étendent la jambe en levant le pied (geste de donner un coup de pied), tantôt ils piétinent sur place. On observe quelquefois un mouvement brusque de flexion simultanée des deux genoux, ressemblant au dérochement des jambes.

Pour les membres, encore plus nettement et plus souvent que pour la face, on rencontre dans certains cas, sinon la stricte limitation,

du moins une prédominance marquée des mouvements dans un seul côté du corps.

Mouvements complexes. — Ils résultent de la mise en jeu simultanée d'un très grand nombre de muscles de toutes les parties du corps. Ils ne se rencontrent guère que dans les cas les plus accentués et on les observe plus souvent chez l'enfant que chez l'adulte. Les mouvements de danse, de saut (quelquefois les malades exécutent de véritables bonds), de course impulsive en avant et en arrière sont, dans cette catégorie, les plus soigneusement notés. On peut rencontrer les mouvements les plus compliqués : un malade courait, tombait à genoux et se relevait ; un autre se baissait et se relevait vivement, comme s'il avait voulu ramasser quelque chose à terre (Gilles de la Tourette).

CARACTÈRES DISTINCTIFS DES TICS. — Un des caractères les plus nets, c'est que chez ces malades il n'y a *jamais d'incoordination motrice vraie* (Charcot, Georges Guinon). Bien au contraire, ils conservent toujours dans leurs mouvements volontaires une assurance parfaite. Ils ne renversent jamais le vin de leur verre en buvant. On en a vu qui, affectés de tics très intenses, étaient capables de jouer sans fautes un morceau de musique au piano (Trousseau), ou de danser un long et difficile pas de ballet, sans que le moindre mouvement involontaire causât une grimace ou un faux pas (Georges Guinon).

Dans cet ordre d'idées, on constate que l'écriture n'est nullement troublée. La mise en train est quelquefois difficile ; le malade est interrompu par des tics pendant qu'il écrit. Mais pas de tremblement, pas d'irrégularité des lettres, pas de taches d'encre sur le papier.

Un autre caractère qui ressort nettement de la description ci-dessus, c'est que, loin d'être absolument illogiques, le plus souvent les tics *reproduisent des mouvements ou des actes automatiques ou réflexes de la vie ordinaire* : clignotement, crachotement, haussement d'épaules, mouvements de grattage, etc.

L'observation des cas de petite et de moyenne intensité permet de constater que chaque mouvement ou chaque série de mouvements est suivi d'une période de calme d'une durée variable, après laquelle le même mouvement ou la même série de mouvements se répète de nouveau. En d'autres termes, *les tics se répètent par accès isolés* les uns des autres. Dans certains cas très graves, rares à la vérité, où l'on voit les mouvements se succéder sans arrêt, on peut dire que l'on a affaire à de véritables accès subintrants.

Ce n'est pas tout. On peut encore arriver à reconnaître par l'observation attentive des malades que les mouvements, dans plusieurs accès consécutifs, se répètent toujours les mêmes, et se

suivent sensiblement dans le même ordre, semblant se conformer, dans leur succession, à un plan établi d'avance. On peut donc dire qu'ils sont véritablement *systématiques* (Charcot).

Les *émotions* vives influencent notablement les tics, qui augmentent alors en rapidité, en violence et en étendue. Le saisissement résultant d'un contact, d'un choc inattendu, produit le même résultat et souvent donne lieu à un véritable sursautement, quelquefois à un bond, de la part du malade. Ce phénomène s'observe en particulier à un haut degré dans des affections décrites par divers auteurs étrangers, le *jumping* du Maine (Beard), le *latah* des îles Malaises (O'Brien), le *myriachit* de Sibérie (Hammond), dont l'identité avec la maladie des tics convulsifs a été démontrée par M. Gilles de la Tourette.

Certaines influences agissent au contraire pour diminuer ou arrêter complètement les mouvements. Ils n'existent pas pendant le *sommeil*. Dans les cas très graves, ils peuvent empêcher le malade de dormir ; mais, si le sommeil vient, ils cessent. M. Gilles de la Tourette a constaté que le développement d'une *maladie aiguë intercurrente* arrête ou diminue considérablement les tics, qui reviennent avec leur intensité première, dès que le malade entre en convalescence.

Bien que strictement involontaires, les secousses peuvent être cependant arrêtées sous *l'influence de la volonté*, mais dans des limites toujours assez restreintes et variables suivant les cas. Il est à noter que l'effort nécessaire pour obtenir ce résultat s'accompagne toujours d'un certain degré d'angoisse caractéristique. De plus, lorsqu'il cesse ou lorsqu'il est vaincu, il survient une véritable explosion de secousses, de grimaces, d'autant plus violente que la contrainte a été plus longue et plus difficile à observer. Quelquefois, si la volonté est impuissante à arrêter le tic, elle peut l'atténuer au moment où il se produit, ou le transformer en un geste ou en un mouvement opportun ou naturel.

PHÉNOMÈNES SURAJOUTÉS. — Le plus simple est l'*exclamation involontaire*, consistant en l'émission brusque tantôt d'un simple cri (*ah! hem!*), tantôt d'un mot quelconque, toujours le même, proféré au milieu des secousses et des grimaces. La parole n'en est point troublée, non plus que le sens des phrases que débite le malade, et que l'exclamation involontaire vient simplement interrompre.

Très fréquemment les mots que prononcent involontairement les malades revêtent un caractère de grossièreté souvent point en rapport avec leur éducation ou leur condition sociale. C'est la *coprolalie* (Gilles de la Tourette), phénomène très pénible aux malades et qui leur attire souvent des ennuis. *Nom de Dieu! couillon! cochon! merde!* sont les termes les plus usuels du répertoire des coprolaliques.

M. Gilles de la Tourette a décrit sous le nom d'*écholalie* un