

CHAPITRE DEUXIÈME.

CHORÉE.

(Petite danse de St-Guy.)

Étiologie. Tandis qu'autrefois on désignait surtout sous le nom de *chorée* (danse), ces états particuliers de soi-disant « dansomanie » qui se manifestaient sous forme endémique, qui dépendaient d'une hyperesthésie psychique, se répandaient par contagion morale (imitation), et pour la guérison desquels on allait en pèlerinage aux lieux consacrés à saint Guy, on comprend aujourd'hui sous cette dénomination une maladie très nettement caractérisée dont le symptôme principal consiste en certains phénomènes spéciaux d'excitation motrice. L'appellation plus précise de *petite chorée* a été usitée en opposition à celle de *grande chorée*, ou de *chorée majeure*, qui n'est pas à proprement parler une affection *sui generis*, mais une modalité de l'hystérie (v. y.) et en beaucoup de cas peut-être de l'épilepsie.

La petite chorée est avant tout une maladie du *jeune âge* ; elle se montre d'ordinaire chez les enfants de 5 à 15 ans. Mais elle apparaît aussi parfois avant cette époque et à un âge plus avancé. Les *filles* en sont plus souvent atteintes que les garçons. La *prédisposition héréditaire aux névropathies* joue aussi dans la causalité de la chorée un certain rôle, quoique pas considérable (*).

Quant à la *cause* directe de la maladie, la plupart du temps on n'a rien trouvé de bien précis. Des *émotions morales*, la frayeur etc. semblent dans quelques rares cas, avoir favorisé son développement. Il est certain que la *tendance à l'imitation* éveille des mouvements choréiques chez les enfants sains en contact avec ceux qui sont atteints de chorée. Cependant on se demande si cette « chorée imitative » doit effectivement être considérée comme une chorée essentielle. La corrélation qui existe entre la chorée et le *rhumatisme articulaire aigu* présente un grand intérêt. Quoiqu'on puisse taxer d'exagération l'idée de quelques auteurs, d'après laquelle le rhumatisme articulaire aigu dans le jeune âge serait presque toujours suivi de chorée, il n'en est pas moins établi que cette maladie succède assez fréquemment à l'arthrite rhumatismale. On l'observe quelquefois même chez des enfants qui souffrent de légères douleurs chroniques de nature rhuma-

1. La *chorée dite héréditaire* ou chorée d'HUNTINGON est une maladie d'un genre particulier. Elle consiste en mouvements choréiques qui se déclarent chez plusieurs membres de la même famille (dans une suite de générations) à un âge relativement avancé (de 30 à 40 ans environ). Cette maladie est incurable et finit souvent par aboutir à une déchéance mentale.

tismale, puis chez ceux qui sont atteints de *lésions valvulaires* (précédées ou non de rhumatisme articulaire). Par cela même que dans cette circonstance la chorée se développe à la suite d'une *maladie infectieuse*, on se rendra peut-être plus facilement compte de l'origine en apparence spontanée de la maladie.

La *grossesse* exerce une influence spéciale sur la chorée des femmes. La *chorée des femmes enceintes* se déclare surtout chez les primipares qui sont encore relativement jeunes.

Symptômes et marche morbide. La chorée commence d'ordinaire graduellement et sans symptômes précurseurs spéciaux. Cependant elle est quelquefois précédée de *phénomènes prodromiques* qui consistent en une certaine modification du moral, une irritabilité d'humeur, une aversion pour les exercices intellectuels, de légères douleurs rhumatoïdes ou en quelques troubles de l'appétit et de l'état général.

Le plus souvent des *désordres* particuliers de la *motilité* forment le premier symptôme qui attire l'attention des malades ou des parents. Les groupes musculaires les plus divers deviennent le siège de mouvements involontaires que les malades ne peuvent maîtriser. De tous côtés et à tour de rôle se produisent, d'ici, de là, tantôt dans une région, tantôt dans plusieurs à la fois, tantôt en se précipitant, tantôt après de longs intervalles de repos, des contractions isolées et des mouvements non-intentionnels les plus compliqués. Si les *muscles de la face* sont entrepris, on voit à tout instant le front se plisser et la bouche se contracter. Les *yeux* également sont agités de mouvements involontaires, se ferment et s'ouvrent tour à tour. Les *pupilles* sont souvent dilatées. Si les malades avancent la *langue* et la tiennent dehors, elle se retire parfois malgré eux dans la bouche ou se rejette sur le côté. La *parole* est notablement embarrassée quand la langue est prise de forts mouvements choréiques. Les *muscles du larynx* peuvent aussi être agités de semblables contractions. La chorée est d'ordinaire la plus prononcée aux *bras*. Ceux-ci se contournent, se fléchissent, se soulèvent, se placent sur le dos, se meuvent dans toutes les directions imaginables. Les *muscles du thorax* ne prennent qu'une petite part à la maladie, quand les cas sont légers. Dans les cas graves, tout le corps est en mouvement : les malades se dressent, se couchent tour à tour, se mettent sur le côté et ainsi de suite. Dans les *jambes* la chorée est d'ordinaire moins accusée que dans les bras et à la face. Cependant, on y observe fréquemment de légers mouvements : c'est un pied qui se projette, qui se soulève sur sa pointe, un genou qui ploie, etc. En général, il est caractéristique de la chorée que les incitations motrices anormales affectent à la fois un grand nombre de

muscles, d'où résultent toutes les *combinaisons gesticulatoires* possibles, et que de plus ces mouvements choréiques sont pour la plupart, non pas de courtes contractions, mais des mouvements qui, vus dans leur ensemble, ont la plus grande ressemblance avec les mouvements volontaires.

L'intensité de ces mouvements varie beaucoup d'après les cas. Au début, la chorée est parfois si rudimentaire qu'elle passe inaperçue à un œil peu exercé. Les enfants au commencement de la maladie sont souvent punis à tort, parce qu'ils écrivent mal ou ne se tiennent pas tranquilles. Parfois la maladie en reste là et les contractions ne s'accusent pas davantage. En d'autres cas les phénomènes d'excitation sont plus prononcés et les malades ne savent plus se tenir debout, ni marcher sans assistance. Enfin, quand le mal est à son apogée, la chorée est tellement violente que le corps tout entier est dans un état d'agitation continue. Les malades se jettent de côté et d'autre dans leur lit, les bras et les jambes sont incessamment lancés dans tous les sens. L'alimentation souffre au plus haut degré, le sommeil est troublé et en peu de temps la constitution est profondément abimée.

Quand on considère chaque cas à part, l'intensité des mouvements choréiques varie d'après les différents moments. Chez les malades livrés tranquillement à eux-mêmes, les contractions sont ordinairement peu marquées. Toute émotion morale les excite davantage. Aussitôt que les malades voient qu'on les observe, dès qu'ils veulent exécuter des mouvements intentionnels et pour peu qu'on s'entretienne avec eux, leur état empire à l'instant. Pendant le *sommeil* les mouvements choréiques s'arrêtent complètement.

Si, dans beaucoup de circonstances, l'ensemble des muscles volontaires est atteint, dans d'autres, la maladie se borne à certains départements musculaires. C'est très souvent l'une moitié du corps (surtout le côté gauche) qui est affectée de préférence (*hémichorée*), tandis que l'autre moitié présente peu ou point de mouvements involontaires. Nous avons dit plus haut que les muscles de la face et des bras sont souvent plus fortement atteints que ceux du tronc et des jambes.

Le trouble de la motilité que nous venons de décrire est parfois le seul symptôme de la chorée, ou du moins le symptôme prédominant. Il n'y a presque jamais de symptômes de paralysie, et la force musculaire est bien conservée. Il est même étonnant que le *sentiment de fatigue* fasse défaut, nonobstant la continuité des mouvements. Ce n'est que bien rarement que, dans des cas de chorée légitime, nous avons vu une véritable parésie des muscles, d'un bras par ex., ou bien, dans l'hémichorée, une hémiparésie

légère du même côté. La *sensibilité* est tout à fait normale. Les *réflexes* ne présentent rien de particulier. Nous avons trouvé les réflexes tendineux, tantôt à l'état normal, tantôt remarquablement affaiblis. Parfois, mais pas toujours, on découvre le long de la *colonne vertébrale* quelques points *particulièrement douloureux à la pression*. Nous avons dit que la chorée se complique d'*affections articulaires* et de *lésions des valvules*. Mais on ne doit se prononcer qu'avec réserve sur l'existence de celles-ci, vu que l'expérience apprend que des bruits cardiaques accidentels et une légère arythmie cardiaque se rencontrent assez souvent chez les choréiques. La chaleur n'est pas accrue, malgré les contractions musculaires incessantes, pas plus que la *proportion d'urée* dans l'urine.

On observe souvent des *anomalies mentales* d'un faible degré. Les malades sont parfois difficiles, chagrins, capricieux, incapables de tout effort intellectuel, irritables et enclins à pleurer. Mais on n'a presque jamais à craindre de *vésanies graves* ni un affaiblissement durable de l'intelligence.

La *durée* totale de la chorée s'étend d'ordinaire à plusieurs mois. On a pourtant vu des cas légers parvenir à la guérison, après quelques semaines, tandis que d'autre part il y a des cas de très longue durée, qui peuvent traîner près d'un an et au delà encore. Il se produit parfois, dans l'intensité de la chorée, des oscillations qui sont tantôt spontanées et qui tantôt dépendent de circonstances extérieures. Même quand l'affection paraît s'être éteinte complètement, on doit se tenir en garde contre l'éventualité d'une *récidive*. On a vu la chorée faire retour à diverses reprises dans l'espace de plusieurs années, et alors il est difficile de dire s'il s'agit d'une rechute ou d'une maladie nouvelle. Les cas de longue durée ont en général une plus grande bénignité de symptômes, tandis que la chorée qui s'inaugure avec beaucoup de violence, s'apaise dans un temps relativement court. Nous avons pourtant constaté chez des adultes quelques exemples de chorée grave, à allures très chroniques, qui finissaient par entrer dans une phase *stationnaire*.

La *terminaison* de la maladie est le plus souvent *favorable*. Mais il y a par ci par là un cas grave qui se termine par la *mort*. Alors les mouvements choréiques sont de la dernière violence. Les malades sont jetés avec véhémence de part et d'autre de leur lit, savent à peine prendre quelque nourriture et sont complètement privés de sommeil. Nous avons pour notre part vu trois cas se rapportant à des filles de 14 à 17 ans et qui, dans l'espace de 2 à 3 semaines, ont conduit à la mort, deux avec les signes d'un épuisement général et du collapsus, le troisième à la suite d'une multitude de plaie.

cutanées devenues gangréneuses et qui s'étaient produites malgré toutes les précautions imaginables.

Pathogénie. Dans les recherches anatomo-pathologiques qui ont porté sur la chorée essentielle, on n'est arrivé à aucun résultat auquel on puisse assigner une valeur certaine. Dans les trois cas que nous avons cités plus haut, l'autopsie a donné, au point de vue du système nerveux central, une solution complètement négative. Force est donc pour le moment de considérer la chorée comme une « *névrose* », c'est-à-dire une maladie dont les désordres fonctionnels ne sont basés sur aucun substratum organique connu. La symptomatologie de cette affection dénote à l'évidence qu'elle consiste principalement en une altération d'un département moteur du système nerveux. Mais quant à savoir quel est ce département moteur spécial, on ne peut faire à ce sujet que des conjectures. Il est pourtant très vraisemblable que le *siège* propre de la chorée se trouve dans le *cerveau*. On invoque en faveur de cette opinion, d'abord la fréquence de la chorée unilatérale, puis la coexistence de la chorée avec de légères anomalies mentales, et enfin la circonstance que les mouvements choréiques (choréiformes) peuvent se présenter uniquement à titre de *symptômes* de maladies incontestablement cérébrales (par ex. dans l'hémichorée posthémiplegique). Mais il est impossible d'affirmer à cette heure si les zones motrices de la couche corticale du cerveau sont atteintes de préférence à d'autres départements moteurs. Nous tenons également pour indémontrée et même improbable, l'idée assez répandue qui consiste à attribuer la chorée à des *processus emboliques* de petite dimension. Nous avons insinué plus haut que l'affinité qui existe entre la chorée et le rhumatisme articulaire aigu, donne peut-être une indication sur la nature de la première.

Diagnostic. La chorée est ordinairement facile à reconnaître, il suffit le plus souvent d'un simple coup d'œil. Les phénomènes d'excitation motrice dans l'athétose, la paralysie agitante, les différentes formes de tremblement (tremblement sénile, alcoolique, saturnin, mercuriel, etc.), se distinguent aisément des mouvements choréiques par leur modalité spéciale. Il n'est pas malaisé non plus de différencier d'avec la chorée idiopathique légitime, les mouvements choréiques symptomatiques d'autres affections cérébrales.

Pronostic. Le pronostic de la chorée est presque constamment favorable, comme il a été dit, même quand la maladie traîne en longueur. Nous avons parlé plus haut de la possibilité des récidives. Le pronostic ne devient douteux que dans les formes graves de chorée aiguë, quand les forces générales du malade sont ruinées en peu de temps.

Traitement. Il importe, même dans la chorée peu intense, de retenir les enfants de l'école, de les garder à la maison et de les préserver de toutes les émotions morales inutiles, d'agaceries, etc. Si la maladie n'est pas très prononcée, il ne faut pas que les enfants gardent le lit. Il est même bon en ce cas de leur faire faire des exercices modérés à l'air. Dans la chorée violente il faut recourir à des mesures préservatrices appropriées (coussins, lits capitonnés), pour éviter les blessures.

Parmi les médicaments préconisés contre la chorée, l'*arsenic* et l'*antipyrine* sont au premier rang. Celui-là surtout exerce, selon toute apparence, une action favorable. On prescrit la *solution de Fowler* dont on donnera trois fois par jour, d'abord 5, puis en augmentant graduellement les doses, 8 à 10 gouttes *dans de l'eau*. Chez les enfants au-dessous de 6 ans la dose doit être un peu moindre. S'il s'agit d'enfants anémiques, on pourra combiner la liqueur de Fowler avec la teinture de Mars cydonisée, et avec des remèdes narcotiques quand le malade est très agité et privé de tout sommeil. L'*antipyrine* également (à la dose de 0,5 à 1,0 plusieurs fois par jour) est parfois, dans la chorée grave, d'une utilité signalée. En outre on peut encore essayer le *bromure de potassium* à haute dose (3,0 à 5,0 et plus par jour), surtout quand les remèdes susmentionnés restent sans effet. Citons encore entre tous les autres moyens qu'on recommande, l'*oxyde de zinc*, le *valérianate de zinc*, le *nitrate d'argent* et le *sulfate de cuivre*. Actuellement pourtant on y a rarement recours. Par contre RIESS a tout dernièrement vanté l'usage de la *physostigmine* (1 à 2 milligramm. par jour, le mieux en injection sous-cutanée). Dans la chorée consécutive au rhumatisme articulaire, on peut faire un essai avec les *préparations salicylées* ou avec l'*antipyrine*. Mais qu'on soit *prudent* avec les *narcotiques* ! Bien que récemment l'*hydrate de chloral* ait été à diverses reprises préconisé contre la chorée grave, nous n'en connaissons pas moins des conséquences désastreuses imputables à son emploi.

L'*hydrothérapie* doucement appliquée est, dans la plupart des cas de chorée, d'un effet avantageux et d'un emploi facile ; des bains tièdes, des draps mouillés et des ablutions légères avec de l'eau à 18 à 22° R. sont très recommandables.

L'*électrothérapie* peut aussi être employée. On se servira d'un courant galvanique faible à la tête (à la région des centres moteurs) ou le long de la moelle épinière. S'il existe des points douloureux sur le trajet de la colonne vertébrale, on obtiendra un avantage marqué en les traitant au moyen de l'anode. Toutefois les résultats du traitement électrique sont rarement très frappants.

Dans la *chorée des femmes enceintes* qui a quelquefois un caractère excessivement dangereux, les mêmes moyens sont en usage. Mais s'ils restent inopérants, on pourrait, dans des cas graves, avancer artificiellement l'heure de la naissance. Après l'*accouchement prématuré*, on voit quelquefois rapidement décliner les symptômes, comme dans un cas qui nous est propre.

CHAPITRE TROISIÈME.

PARALYSIE AGITANTE.

(Maladie de Parkinson.)

Étiologie. Les causes de cette affection insolite que PARKINSON a décrite le premier en 1817 sous le nom de « *Shaking palsy* », sont encore obscures. La maladie évolue d'ordinaire d'une façon insidieuse et sans qu'on puisse remonter à une origine appréciable. Elle atteint le plus souvent des *personnes âgées* ; avant 35 à 40 ans elle est très rare. Le *sex*e semble n'avoir aucune influence sur son développement. Il est vrai qu'il existe quelquefois une prédisposition héréditaire aux névroses ; cependant dans la paralysie agitante cette prédisposition est moindre que dans beaucoup d'autres maladies nerveuses (épilepsie, etc.). On a parfois signalé comme *cause occasionnelle* particulière, les *refroidissements*, les *émotions morales* vives, les *traumatismes* (blessures de nerfs, brûlures, etc.). BERGER mentionne deux cas où les premiers symptômes de la maladie se sont déclarés *consécutivement à une affection aiguë* (typhus abdominal).

Symptômes et marche morbide. Deux symptômes surtout caractérisent la paralysie agitante : d'abord des symptômes particuliers d'excitation motrice qui se montrent sous forme de *tremblements*, et puis un état de *rigidité et de raccourcissement persistant de certains muscles*, lequel donne lieu à une série de troubles moteurs d'un genre spécial.

Le *tremblement* est ordinairement le premier symptôme dont les malades s'aperçoivent. Commencant aux mains et surtout à la *main droite*, il s'étend progressivement au bras et à la jambe du même côté, puis au bras et à la jambe du côté opposé, jusqu'à ce que, dans les cas confirmés, le corps tout entier soit secoué par une incessante trémulation. Ce trémulus a une forme très caractéristique. Ce sont des *oscillations rythmiques uniformes* et rapides, d'une étendue plus ou moins considérable. Elles sont le plus marquées d'ordinaire aux mains et aux bras. Les pouces et les doigts à demi fléchis sont animés d'un mouvement très analogue à celui qu'ils pré-

sentent dans l'action de filer ou de rouler des pilules. Dans l'avant-bras, c'est le plus souvent un mouvement alternatif de flexion et d'extension, quoiqu'il soit difficile de déterminer quels muscles y participent. Quant aux muscles du tronc, on ne sait trop s'ils s'agitent d'une manière autonome, ou s'ils le font en vertu seulement d'un tremblement associé, dans toute l'étendue du corps, aux oscillations des bras et des jambes. L'idée autrefois émise par CHARCOT, d'après laquelle la *tête* et les *muscles de la face* ne prennent pas part au tremblement, n'est pas généralement adoptée. Avec d'autres observateurs, nous avons pu observer que la tête est animée de mouvements oscillatoires indépendants. Les muscles du menton paraissent le plus fréquemment atteints parmi les muscles de la face.

La trépidation dans la paralysie agitante est *presque incessante*. Elle s'arrête parfois pour un moment dans un membre pour reprendre de plus belle aussitôt après. Plus les malades se tiennent en repos et moins on les importune, plus les oscillations diminuent d'intensité. S'ils éprouvent une émotion morale, qu'ils se mettent à parler ou qu'ils se sentent observés, le tremblement s'accroît immédiatement et peut devenir tellement violent que tout le corps en est ébranlé convulsivement. Les mouvements volontaires n'ont pas pour effet d'augmenter le tremblement. Au contraire, on remarque fréquemment qu'il s'arrête quand les muscles sont tendus par une forte contraction intentionnelle, quand le malade soulève des poids, qu'il donne énergiquement une poignée de main, etc.

Le deuxième symptôme capital de la paralysie agitante, la *rigidité* spéciale des muscles, est presque plus caractéristique encore que les tremblements. A la *face* on remarque le plus souvent une raideur musculaire spéciale ; c'est elle qui donne au visage cette fixité d'expression et cette immobilité de traits qui ne sont pas le propre d'une figure sereine. La *tête* prend peu à peu une attitude penchée, qui fait qu'après quelques années le menton se fixe complètement sur la poitrine. La rigidité musculaire qui petit à petit envahit également le *tronc* et les *membres* finit par amener des poses particulières et éminemment caractéristiques de la maladie. Le thorax se courbe en avant, les bras sont serrés contre les parois de la poitrine et fléchis dans l'articulation du coude, les doigts ramenés dans la paume de la main, les pouces fixés contre les doigts comme dans l'action d'écrire, ou également à l'état de flexion, les jambes légèrement ployées dans la jointure des genoux. L'image ci-après (fig. 48) qui reproduit une photographie d'un malade qui a séjourné longtemps dans notre clinique, rend parfaitement l'attitude pathognomonique de la paralysie agitante.

En outre la rigidité musculaire met obstacle à l'accomplissement de beau-