

matismal. On coupera la boisson avec une eau alcaline (*Vals, Vichy, Pougues, etc.*) et on prescrira au besoin une saison à *Néris, Bourbon*, ou une station analogue.

5° Si au contraire il s'agit d'un enfant plus ou moins anémié, débilité, lymphatique, on prescrira les toniques, et surtout l'*arsenic* dont l'indication est ici précise, un régime fortifiant, l'*hydrothérapie*, le séjour à la montagne à une altitude moyenne, les eaux minérales de la *Bourboule* ou de *Salins*.

6° Dans les cas où dominent les phénomènes paralytiques, dans la chorée molle des auteurs anglais, il faut éviter les sédatifs, le bromure de potassium. Ollive vante dans ce cas les bons effets de l'*arsenic*. L'*hydrothérapie* y rendra aussi des services. Peut-être dans ce cas pourrait-on faire suivre le traitement *strychnique* de Trousseau en le mitigeant. J'ai récemment obtenu un succès rapide en faisant prendre trente gouttes de teinture de noix vomique par jour à une fillette de treize ans qui, à la suite d'une chorée intense, avait une impotence fonctionnelle à peu près absolue des membres inférieurs et une parésie des muscles de la nuque telle que le menton touchait le sternum.

7° Dans la chorée de la grossesse, on donnera du *bromure* s'il y a hystérie, et de l'antipyrine (mais pas de composés salicylés) s'il y a du rhumatisme. Le *chloral* est très bien supporté par les femmes enceintes et Pinard¹ a donné jusqu'à 8 et 10 grammes de façon à obtenir un sommeil presque continu qu'on interrompt seulement pour les repas. — La chorée peut persister malgré ce traitement et menacer la vie de la malade : on sait en effet que la chorée gravidique est d'un pronostic relativement sombre. On peut alors discuter la question de l'accouchement prématuré artificiel ou même de l'avortement provoqué. Ces pratiques ont donné des résultats favorables à Pollock, Spiegelberg, Lawson Tait, mais n'ont pas empêché une issue fatale chez les malades de Goodell et de Wasseige. Dans quelques cas la chorée a continué malgré

1. RICHE. — *Thèse de Paris*.

l'évacuation de l'utérus. Au contraire, la simple dilatation du col a parfois suffi pour faire disparaître la chorée sans interrompre la grossesse.

III

Chorées chroniques progressives.

Les chorées chroniques se développent chez l'adulte ou à un âge avancé de la vie : c'est à elles qu'il faut attribuer celles des chorées des adultes et des vieillards qui ne sont pas symptomatiques d'une grosse lésion des centres nerveux. Dans un nombre de cas que je considère comme relativement restreint, il est difficile de trouver une condition étiologique au développement de ces cas et c'est assez vaguement qu'on peut les attribuer à un rhumatisme (Osler), au traumatisme, à des maladies infectieuses accompagnées de troubles cérébraux. Le plus souvent la notion dominante de l'étiologie c'est l'*hérédité similaire*, d'où le nom de *chorée héréditaire* ou de *chorée de Huntington*, du nom du premier auteur qui en donna une description précise. Ici la chorée débute à trente, quarante, cinquante ans, parfois plus, rarement moins. Le malade devient choréique parce que son père l'était et son grand-père également, et ses enfants pour la plupart deviendront choréiques à leur tour : si l'un d'eux échappe, sa propre lignée sera indemne.

Cliniquement le début est lent, à peine marqué par quelques grimaces, quelques mouvements limités qui se généralisent lentement et sur lesquels le malade garde longtemps un degré assez net de contrôle volontaire : plus tard le malade devient incapable de travailler, de s'habiller, de manger. De plus, chez la plupart, il s'installe peu à peu une déchéance intellectuelle ou une véritable démence qui les mène à l'asile d'aliénés.

Dans l'un et l'autre de ces deux cas, chorée chronique avec ou sans hérédité, et sans tenir compte de quelques différences symptomatiques peu marquées, la marche de la maladie est fatalement *progressive* et incurable : c'est dire que le traitement est fort limité.

Pour ma part j'ai pu recueillir neuf observations de choréiques héréditaires et, pas plus dans ces cas que dans ceux de chorée progressive sans hérédité, je n'ai obtenu de résultat appréciable par le traitement. Un seul malade accusait une amélioration à la suite du traitement par l'arsenic à doses élevées; chez une autre les *injections d'hyoscine* diminuaient passagèrement les mouvements.

Tous les médicaments utilisés contre la chorée de Sydenham ont été employés dans la chorée chronique progressive: on a même pratiqué la suspension comme dans le tabes. Les seuls médicaments qui paraissent avoir une action favorable pour modifier les symptômes concomitants et procurer aux malades un sommeil tranquille sont le *bromure* et le *chloral*.

Il faut bien dire que le traitement est toujours appliqué à une période avancée de la maladie. La lésion de la chorée héréditaire étant une infiltration interstitielle de l'écorce cérébrale diffuse, lentement progressive, ayant vraisemblablement son origine dans une altération congénitale¹, on aurait peut-être plus de chances de succès en intervenant dès le début. Une surveillance attentive doit donc être exercée sur tous les membres d'une famille de choréiques héréditaires: Huet, en appelant l'attention sur ce point, a proposé les révulsifs sur le cuir chevelu et sur la nuque (*pointes de feu, vésicatoires, teinture d'iode*) et les *iodures*. Malgré cela il est à craindre que le traitement ne réussisse pas à arrêter la marche progressive et fatale de la maladie.

IV

Chorées symptomatiques.

A. — CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES.

Les chorées symptomatiques se rattachent facilement au point de vue clinique aux deux groupes précédents, même

1. LANNOIS et PAVIOT. — *Congrès des neurologistes*, Toulouse, 1897.

dans les formes assez différentes qui constituent les athétoses. Elles en diffèrent au point de vue anatomo-pathologique, car elles sont liées à des lésions grossières du système nerveux central: au reste, c'est l'étude de ces lésions qui a permis de se faire la première idée rationnelle sur la pathogénie des mouvements choréiques. Toutefois, et bien que le mécanisme intime du mouvement anormal soit toujours identique, ces lésions nous paraissent suffisantes pour établir une ligne de démarcation nette entre nos deux premières classes de chorée et les formes qu'il nous reste à énumérer, surtout au point de vue thérapeutique qui nous intéresse spécialement ici.

Les chorées symptomatiques peuvent se diviser en trois groupes principaux.

Le premier est constitué par l'*hémichorée* et l'*hémiathétose*. Depuis les travaux de W. Mitchell, Charcot, Raymond, Hammond, Oulmont, qui en ont précisé à la fois la symptomatologie et l'anatomie pathologique, ces chorées symptomatiques sont trop connues pour qu'il soit nécessaire d'insister ici. Je rappellerai seulement qu'on n'admet plus aujourd'hui la localisation trop étroite proposée au début, surtout après les remarquables travaux de Veyssière et de Raymond, d'un centre choréigène unique siégeant à la partie postérieure de la capsule interne, en avant du faisceau sensitif. Les recherches de Kahler et Pick, de Demange et Ricoux, mais surtout celles de Pierret et de ses élèves (G. Lemoine, Foucherand, Sage, etc.), ont bien montré que des lésions irritatives quelconques du faisceau moteur, depuis l'écorce jusqu'aux nerfs, étaient capables de déterminer l'hémichorée symptomatique.

Ces données nouvelles sur le mode de production des mouvements anormaux limités à une moitié du corps et plus ou moins liés à l'hémiplégie, permettent de comprendre et de classer un certain nombre de cas de *chorée symptomatique généralisée*, de forme chronique le plus souvent et habituellement confondus avec les formes chroniques progressives de notre deuxième groupe. On observe les chorées généralisées dans les lésions diffuses et étendues de l'encéphale, dans la

paralysie générale (Golgi), les tumeurs multiples de la dure-mère (Mac Leod) ou du cerveau, les hématomes méningés, les traumatismes, etc. J'ai observé, dans le service du professeur Lépine, un cas de ce genre chez un malade qui avait eu dans l'enfance des symptômes de méningite à la suite d'une maladie aiguë, et j'ai suivi longtemps un malade qui était devenu choréique intense depuis une chute sur la tête d'un lieu élevé.

Le troisième groupe des chorées symptomatiques est des plus intéressants, parce qu'il est constitué par des faits encore à l'étude par certains côtés : ce sont ceux qu'on a désignés sous le nom un peu impropre de *chorée congénitale*. De même qu'on rattache à l'hémichorée symptomatique l'hémiathétose et les hémitremblements, quelle que soit leur forme clinique (Grasset, R. Tripier, Demange), l'*athétose double* doit être rapprochée de la chorée congénitale, dont elle n'est qu'une variante. Dans son très remarquable *Traité de l'athétose double*, J. Audry répète qu'elle est souvent très difficile à distinguer de la chorée congénitale, et Brissaud et Hallion ont proposé de désigner les faits de cet ordre sous le nom d'athétosochorée.

Adoptant les idées des auteurs anglais et de Freud, j'ai admis, ainsi que l'ont fait Raymond, Van Gehuchten, etc., que ces cas, dans la grande majorité desquels il existe des phénomènes spasmodiques, doivent être rattachés aux diplégies cérébrales (affections spasmo-paralytiques de Raymond). Les mouvements choréiques ou athétosiques sont des phénomènes surajoutés à la symptomatologie de ces diplégies, mais prenant la première place et forçant l'attention. Comme étiologie, on trouve celle de Little (accouchement prématuré ou laborieux, asphyxie à la naissance) ou plus souvent des maladies aiguës de la première enfance, survenant alors que le faisceau pyramidal a commencé à se développer, et capables de laisser des lésions du cerveau et des méninges. Récemment Ballet et son élève de Saint-Florent, dans une thèse très étudiée, ont cherché à rejeter du cadre de la chorée congénitale tous les faits que nous

venons de signaler, pour ne conserver sous ce nom que ceux dans lesquels il n'y a ni spasmes, ni contractures, ni rigidité. Sans entrer ici dans une discussion approfondie, nous ferons remarquer que le spasme, la contracture et la rigidité peuvent s'atténuer dans la maladie de Little au point de ne plus se traduire que par l'exagération des réflexes rotuliens : or, cette exagération existe dans deux des quatre observations que de Saint-Florent retient comme démonstratives. Toutes ses autres observations, sauf celle de Ballet, prêtent à contestation ; d'ailleurs il conclut : « La pathogénie des chorées congénitales se rapproche beaucoup de celle des diplégies cérébrales ;... peut-être au fond n'y a-t-il entre elles qu'une différence de siège ou d'étendue dans les altérations cérébrales dont elles paraissent dépendre. » Je crois donc inutile d'insister plus longtemps sur ce point, qui n'a au reste qu'une importance minime au point de vue thérapeutique.

L'hémichorée et l'hémiathétose se montrent le plus souvent quelques mois après que l'hémiplégie s'est installée et au moment où elle présente une tendance à la guérison, d'où l'épithète de *post-hémiplégiques* qu'on leur donne habituellement. Dans ce cas le traitement est fort limité et n'est autre que celui de l'hémiplégie : il faut y ajouter les médicaments indiqués comme ayant une action sur la chorée vulgaire, et notamment les calmants du système nerveux, surtout le bromure de potassium.

Mais les mouvements anormaux sont parfois *préhémiplégiques*. Le plus souvent ils précèdent de un à plusieurs jours l'apparition de l'hémiplégie et disparaissent au moment où celle-ci s'installe. Ils correspondent très évidemment à une lésion cérébrale, d'abord limitée mais à marche extensive, qui interrompt le faisceau pyramidal après l'avoir seulement irrité. On conçoit même facilement que la lésion causale puisse rester assez localisée pour ne pas déterminer de paralysie ultérieure : j'en citerai plus loin un cas chez un malade atteint de rétrécissement mitral. L'hémichorée acquiert alors une haute valeur au point de vue du pronostic et du traitement.

B. — TRAITEMENT.

1° En effet, si l'on a des raisons de penser à une hémorragie cérébrale, il faudra recourir à un traitement énergique par la *révulsion* sur la nuque, la *dérivation intestinale*, la *saignée* locale ou générale, les *injections sous-cutanées d'ergotine* ou *d'ergotinine*, un régime sévère et une hygiène diminuant autant que possible la congestion cérébrale. Si l'on soupçonne une embolie limitée, dans les corps opto-striés par exemple, c'est au cœur qu'il faudra s'adresser par une thérapeutique appropriée. Si enfin la syphilis est en jeu, le traitement spécifique par le *mercure* et l'*iodure de potassium* s'impose. Dans ces diverses éventualités, nous ne sommes plus désarmés et l'action thérapeutique peut avoir une grande importance.

2° En ce qui concerne l'athétose double et les chorées congénitales, les insuccès thérapeutiques sont le plus souvent complets (J. Audry). Le *bromure*, l'*arsenic*, l'*opium*, l'*atropine*, le *chloral*, la *paraldéhyde*, le *sulfonal*, etc., sont sans action appréciable. L'*électricité* est le plus souvent inutile, aussi bien que l'*hydrothérapie*. La *suspension* n'a rien donné à Adam ni à Haushalter, mais était réclamée par la malade d'Audry qui paraissait en retirer quelque bien-être. Il faut surtout employer la *gymnastique* modérée, les mouvements provoqués des segments contracturés longtemps continués et combinés avec le *massage*, essayer la rééducation des mouvements. Il importe d'assurer aux malades un régime tonique, de les entourer d'une atmosphère de repos qui diminue leur excitabilité nerveuse.

On a proposé des *interventions chirurgicales* : dans les cas où les contractures sont dominantes et amènent des déformations, on a fait, comme dans la maladie de Little, des *ténotomies*, surtout du tendon d'Achille, avec des succès variables. L'*élongation nerveuse* n'a rien donné dans l'hémiathétose. Reste la *craniectomie* que Sarah Mac Nutt avait même indiquée comme une opération possible préventive, dans les

cas où il existe des convulsions répétées plusieurs jours à la suite d'accouchements laborieux. Horsley, Oppenheim, Broca n'ont obtenu que des améliorations insignifiantes par la trépanation et l'ablation d'un lambeau de substance cérébrale (Horsley). Elle a été pratiquée également par Lannelongue qui, on le sait, la préconisait surtout dans les ossifications prématurées du crâne, chez les microcéphales. Ses résultats, ainsi que ceux de Maunoury, sont peu encourageants comme résultat final, de sorte qu'Audry ne s'en montre pas partisan. On se rappelle que Bourneville a nettement condamné cette pratique.

Parmi les médicaments qui paraissent avoir une réelle efficacité, je citerai le *chlorhydrate d'hyoscine*, qui m'a également réussi dans deux cas de névralgie épileptiforme de la face, mais avec lequel j'ai échoué dans la chorée vulgaire. Chez une malade atteinte d'hémiplégie infantile avec chorée chronique et raideurs musculaire, l'hyoscine à la dose de

Écriture d'un malade hémichoréique droit avant et après l'injection hypodermique de 2 milligr. d'hyoscine.

Astier Louis

deux dixièmes de milligramme, diminuait les mouvements et rendait assez de souplesse à la main pour que la malade revint à l'hôpital pour recommencer le traitement. J'ai vu plusieurs fois l'injection d'hyoscine permettre au malade d'écrire lisiblement plusieurs lignes de suite. Je citerai notamment un malade du service du professeur Lépine qui avait un tremblement hémichoréique lié probablement à une embolie cérébrale, car il était porteur d'un rétrécissement mitral, et qui ne pouvait écrire son nom qu'avec la plus grande difficulté : une demi-heure après l'injection son écriture était normale et elle est restée très améliorée par la suite, même après la cessation complète du traitement.