

67. La contracture des extrémités qui est accompagnée de troubles nerveux sensoriels et de fièvre est symptomatique d'une maladie des centres nerveux.

68. La contracture qui succède à l'éclampsie a son siège dans les muscles.

69. La contracture des extrémités amène quelquefois l'atrophie des muscles, la dégénérescence graisseuse de leur tissu et les difformités articulaires.

70. La contracture essentielle des extrémités disparaît très-souvent en quelques heures sous l'influence des applications métalliques de plaques de laiton.

CHAPITRE XVII

CHORÉE, OU DANSE DE SAINT-GUY

La chorée, ou danse de Saint-Guy, est une névrose convulsive caractérisée par des mouvements irréguliers, permanents et involontaires des muscles de la vie de relation. C'est le type des *convulsions cloniques*.

Elle dépend d'un état hyperhémique de la moelle dû à des causes fort différentes et qui en fait une névrose congestive spinale.

On n'observe presque jamais cette affection dans les muscles de la vie organique ou de nutrition, et les faits de cette nature relatifs à des chorées de l'estomac, du larynx, sont pour moi des névroses spéciales distinctes de la chorée.

Toutefois dans les chorées violentes le diaphragme est toujours plus ou moins affecté.

La chorée n'est pas une maladie du premier âge : on ne l'observe que très-rarement chez les enfants à la mamelle, et elle est au contraire assez commune dans la seconde enfance.

Anciennement décrite, signalée par Galien et ses successeurs, par Sydenham, Cullen, Mead, elle n'a pourtant été étudiée avec soin qu'au commencement de ce siècle. Bouteille, à cette époque, publia une monographie qui est encore le travail le plus complet que nous possédions sur la matière (1). Depuis lors, Rutz, Dufossé, Blache, Rilliet, Barthez et Germain Sée (2), etc., ont publié d'excellents travaux sur cette maladie. Aussi est-elle aujourd'hui bien connue, et il n'y a plus que l'histoire des chorées anormales qui exigent de nouvelles et plus complètes recherches.

Division. — Bouteille avait divisé la chorée en *essentielle*, en *symptomatique* ou *secondaire*, et en *bâtarde* ou *anormale*. — Ces divisions ont un peu vieilli et ne sont plus généralement adoptées. La chorée n'est pas une maladie essentielle, c'est une hyperhémie spinale. Quand les chorées symptomatiques, d'ailleurs, ne peuvent plus être considérées comme des chorées, elles résultent de maladies du cerveau, dont la symptomatologie est plus compliquée.

Il faut cependant admettre plusieurs espèces de chorée d'après la cause qui produit l'hyperhémie spinale. Ce sont : la chorée *anémique*, — la chorée *vermineuse*, — la chorée *rhumatismale*, — la chorée de seconde dentition ; — et la chorée *symptomatique* ; ou, si l'on ne s'occupe que de la forme présentée par cette névrose, la chorée est *aiguë* ou *chronique*, — *régulière* ou *anormale*, *irrégulière*, — *partielle* ou *générale*.

(1) Bouteille, *Traité de la chorée, ou danse de Saint-Guy*. Paris, 1810.

(2) G. Sée, *De la chorée* (*Mémoires de l'Académie de médecine*. Paris, 1850, tome XV).

Causes. — Comme je l'ai dit, la chorée ne s'observe presque jamais chez les nouveau-nés et chez les enfants à la mamelle. Baron ne l'a jamais vue aux Enfants-trouvés pendant une pratique de plus de trente ans. Les seuls médecins qui aient vu la chorée dans le premier âge sont : Michaud, qui dit en avoir vu un cas au moment de la naissance, et Constant, qui en a observé un exemple sur un enfant de quatre mois ; Bourdon en a vu un exemple que j'ai également observé et qui était relatif à un enfant de cinq mois. Ordinairement, la maladie se développe de dix à quinze ans, depuis la seconde dentition jusqu'à la puberté. A l'âge adulte, elle est exceptionnellement primitive. Andral en rapporte cependant un cas à quarante-deux ans, Bouteille un à quatre-vingts ans.

Cette maladie est beaucoup plus fréquente chez les filles que chez les garçons, et les relevés faits à cet égard établissent les proportions de cette fréquence relative à 2 sur 3.

La chorée se développe après une chute, ainsi que j'en ai rapporté un exemple (1), ou spontanément sans maladie antérieure et sans cause appréciable. Chez quelques enfants elle est consécutive à une émotion morale vive, telle que la peur d'un objet effrayant, l'effet violent d'un chagrin, ou l'aspect d'un enfant atteint de danse de Saint-Guy.

Ainsi, j'ai vu la chorée se développer un ou deux jours après le moment où une jeune fille, se promenant sur les bords du canal Saint-Martin avec son frère, le vit tomber dans l'eau et périr sous ses yeux. Dans un autre cas, ce fut chez une fille qui, allant avec ses parents au Champ-de-Mars à une fête publique, se trouva devant les Invalides au moment où, sans qu'elle s'en doutât, on tira le premier coup de canon ; ailleurs, parce qu'une fille fut poursuivie dans le corridor de sa maison par un homme qui voulut l'embrasser ; ailleurs encore, parce qu'une jeune fille vit le cheval d'un garde de Paris s'abattre devant elle sur le pavé avec le plus grand fracas ; ailleurs, parce qu'une fille, entraînée à la Morgue par son frère, fut épouvantée de la vue d'un cadavre ; chez une autre enfin, parce que, dans un escalier obscur, un homme la saisit dans ses bras sans lui faire d'autre mal, mais dans ce cas la terreur fut telle, que la chorée commença le lendemain et se termina par la mort au bout de huit jours, etc.

Assez souvent c'est à l'état général de la chloro-anémie que la chorée doit être rapportée. Cet état est quelquefois primitif, d'autres fois il est secondaire à l'apparition de la maladie. On ne s'explique pas pourquoi, sous l'influence de cette cause, cette maladie serait plus fréquente chez les filles que chez les garçons : car jusqu'à l'âge de la puberté, l'état général, la constitution dans les deux sexes, sont les mêmes.

Les maladies aiguës, la pneumonie, ainsi que j'en ai signalé un exemple, les fièvres éruptives ou continues, telles que la rougeole, la scarlatine, la fièvre typhoïde, etc., amènent pendant la convalescence un état chlorotique, entraînant une paralysie vaso-motrice spinale, et c'est sans doute à ce titre qu'elles favorisent l'apparition des mouvements choréiques. Ce sont les *chorées anémiques*.

Cette névrose est quelquefois *sympathique*, et résulte, soit du travail de la seconde dentition, ce qui est assez commun, soit dit-on, de la présence de vers dans l'intestin, notamment des lombrics ; mais cela est rare. J'en ai vu plusieurs exemples.

Enfin la chorée succède fréquemment au rhumatisme musculaire et articulaire aigu, constituant ainsi la *chorée rhumatismale*. Serait-elle toujours due à l'in-

(1) Bouchut, *Gazette des hôpitaux*, 1863, p. 389.

fluence rhumatismale? Germain Sée a soutenu cette opinion. Ses preuves sont de divers ordres. Dans certains cas, les douleurs rhumatismales antérieures sont évidentes; chez d'autres, il se développe pendant la chorée des rhumatismes articulaires ou musculaires, des névralgies, etc. Chez ceux qui n'ont pas offert de rhumatisme et dont l'autopsie a été faite, on a retrouvé des adhérences des méninges, de la plèvre, des plaques laiteuses sur le péricarde, et M. Germain Sée a établi un rapport entre ces anciennes phlegmasies réputées rhumatismales et la chorée. Enfin, lorsqu'on ne trouve pas d'indice d'une affection rhumatismale chez les sujets choréiques, on retrouve presque toujours l'origine de cette diathèse chez le père ou la mère du malade.

Cette argumentation est évidemment fautive, car il y a des faits assez nombreux de chorées développées sous l'influence d'une émotion morale vive. Une enfant devient subitement choréique, parce qu'un homme la poursuit pour l'embrasser, une autre parce qu'elle entend tirer le canon, une autre parce qu'elle voit son jeune frère périr sous ses yeux dans le canal Saint-Martin. Ces exemples que j'ai observés ne se rattachent pas plus à la diathèse rhumatismale que ceux dans lesquels on voit la maladie dépendre d'une affection vermineuse de l'intestin et guérir sous l'influence des vermifuges. Aussi, après ces faits, concluons-nous que la chorée est une névrose qui dépend d'une hyperhémie spinale, et qui souvent est liée, soit au rhumatisme, soit à la chlorose, soit à une souffrance intestinale vermineuse, soit à la seconde dentition.

La chorée est généralement *sporadique*; cependant Hecker (1) en a rapporté une *épidémie* en Allemagne, on en a signalé aussi une à Strasbourg: ces faits sont rares, mais on ne sait à quelles causes rattacher l'état général qui les a produits.

Elle est parfois *contagieuse*, mais l'épidémicité et la contagion de cette névrose ont quelque chose de particulier qui ne ressemble pas à la contagion et à l'épidémicité des fièvres au moyen des *virus*. C'est une contagion spéciale sur laquelle j'ai appelé l'attention, à propos des *impressions névrosiques*, en parlant de la *contagion nerveuse* et de l'imitation (2). Il se fait une sorte d'imitation organique chez le sujet qui a été témoin de la maladie nerveuse qu'il reproduit. Distinctes des impressions morales qui effrayent ou terrifient et produisent des conclusions, les impressions névrosiques produisent constamment la maladie correspondant à leur nature: ici la syncope, ailleurs l'hystérie, l'épilepsie, l'aliénation, le suicide, et chez quelques malades les convulsions, la chorée.

Lésions anatomiques. — La chorée entraîne-t-elle des lésions des nerfs, des modifications matérielles appréciables de la moelle et du cerveau? Dans les cas, rares d'ailleurs, où l'on a eu l'occasion de faire la nécropsie, d'individus morts de chorée ou plus souvent de complications, on a trouvé des fausses membranes à la base du cerveau, des tubercules des méninges, une infiltration de sérosité dans la pie-mère ou dans les ventricules, une méningite cérébro-spinale, un ramollissement de la moelle dorsale (de Beauvais); enfin, des cysticerques du cerveau, comme je l'ai observé à l'hôpital Sainte-Eugénie. On a encore rencontré une hypertrophie de la substance corticale, ou des ramollissements de la substance cérébrale, en rapport avec des embolies des artères du cerveau produites par la

(1) Hecker, *Mémoire sur la chorée épidémique du moyen âge* (Ann. d'hyg. publ., 1834, 1^{re} série, t. XII, p. 312).

(2) Bouchut, *Nouveaux éléments de pathologie générale et de sémologie*, avec planches d'anatomie pathologique, 3^e édition. Paris, 1875, p. 169. — Voyez aussi Bouchut: *De la contagion nerveuse et de l'imitation* (Bulletin de l'Académie de médecine, 1861, t. XXVI).

migration de quelques végétations des valvules du cœur altérées par une ancienne endocardite. C'est ce qu'on a appelé des *Embolies capillaires* (1).

Chez deux malades, je n'ai constaté qu'une forte hyperhémie spinale, médullaire et méningée. A côté de ces cas, il y en a beaucoup d'autres dans lesquels on n'a rien découvert à l'autopsie. De son côté, l'anatomie pathologique comparée fournit quelques cas analogues. En effet, quelques animaux, les chiens et les chats, sont sujets à la chorée; et ici, comme on pouvait sacrifier les individus à une époque quelconque de la maladie, les observations ont pu être complètes. Le résultat des nécropsies a toujours été négatif.

Enfin, chez quelques malades on trouve des traces anciennes ou récentes de pneumonie, de pleurésie ou de péricardite, et d'endocardite avec végétations valvulaires qui, selon Tuckwell, pourraient donner lieu à des embolies et à des accidents cérébraux (2), mais ces lésions n'ont aucun rapport direct avec la chorée. Il est donc bien évident, par l'absence de lésions matérielles, par leur variété quand elles existent, et par l'inconstance de leurs rapports avec les désordres nerveux, que la nature de la maladie est une névrose.

De ces recherches anatomiques à résultats inconstants et incertains faut-il conclure que la chorée est une maladie essentielle sans lésion cérébro-spinale. Je ne le pense pas. S'il n'y a pas de lésion permanente il y a des lésions temporaires comme le sont les phénomènes congestifs, et ces lésions disparaissent après la mort. D'après ce que j'ai vu avec l'ophthalmoscope, il y a pendant la vie, chez un très-grand nombre d'enfants, une hyperhémie du nerf optique ou une névrite qui prouve que, derrière l'œil, le nerf optique jusqu'à ses racines et la moelle épinière sont dans le même état d'hyperhémie. Par l'intermédiaire du grand sympathique qui prend ses racines dans la moelle, si ce cordon nerveux est malade, les phénomènes congestifs oculo-papillaires se manifestent, ce qui produit l'hyperhémie et le gonflement de la papille; puis, si cet état se prolonge, il en résulte une véritable névrite. De là semble résulter qu'il faut considérer la chorée comme une névrose congestive de la moelle épinière.

Symptômes. — Les symptômes de cette névrose convulsive sont parfaitement caractérisés, et ils sont à peu de chose près les mêmes dans les différentes espèces de chorée, quand la chorée résulte d'une impression morale.

Le début est quelquefois brusque, et c'est d'une manière subite que les *convulsions cloniques* de la chorée apparaissent; — d'autres fois, au contraire, quand la chorée est anémique, vermineuse ou rhumatismale, l'apparition de la chorée est marquée par une certaine exaltation morale, qui rend les enfants susceptibles, irritables et chagrins, par une sorte d'excitation physique, et les membres, un peu douloureux, offrent déjà une certaine incertitude dans les mouvements. Les enfants font des grimaces involontaires; ils laissent souvent tomber ce qu'ils tiennent à la main; ils mangent salement, sans que les admonitions de leurs parents puissent les corriger.

Ce n'est qu'après quelques jours que l'on devine la nature de la maladie. Les muscles du visage et des membres sont affectés de convulsions cloniques. La bouche se tord, les yeux se ferment et s'ouvrent involontairement, le cou est agité

(1) Senhouse Kirkes, *On chorea, its relation to valvular disease of the heart* (Med. Times and Gaz., 1863). — Voir Broadbent, *Remarks on the pathology of chorea*, Mémoire lu en 1865 et 1866 (Brit. med. Journal, 1869). — Russel, *A contribution to the clinical history of chorea* (Med. Times and Gaz., 1868). — Jackson, *Observations on the physiology and pathology of hemichorea* (Edinb. med. Journal, 1868, et Med. Times and Gaz., 1869).

(2) Voyez Gazette hebdomadaire, 1867, p. 765.

par des mouvements convulsifs. Les soubresauts des membres font que les enfants jettent par-dessus leur épaule ou à leur figure les aliments qu'ils dirigeaient vers leur bouche. La marche est difficile par suite du défaut de coordination des membres inférieurs, les enfants ne marchent qu'en fauchant, leurs jambes se croisent involontairement; d'autres fois une jambe se dérobe, ils tombent, et leur chute est d'autant plus facile que les mouvements désordonnés du tronc et des membres supérieurs leur font perdre facilement l'équilibre.

La préhension des objets devient difficile, quelquefois même impossible. Tout ce qu'ils tiennent leur tombe des mains avec la plus grande facilité. Les enfants ne peuvent manger ni boire; ils avalent des bouchées entières, au risque de s'étouffer.

La parole est embarrassée, saccadée, parce que la langue n'obéit plus aux mouvements nécessaires à l'articulation des sons; elle se porte sous les arcades dentaires, et les enfants se mordent cruellement. Maval cite même un cas de glossite ainsi provoquée et dont le résultat a été une asphyxie mortelle. Ailleurs la parole est complètement abolie, il y a *aphasie complète*; j'en ai observé trois cas, tous les trois développés à la suite d'une impression morale.

Les mouvements choréiques existent tout le jour et cessent la nuit. Ce n'est pas qu'ils soient soumis à l'influence de la volonté, car la volonté n'agit plus sur ces mouvements désordonnés; mais le sommeil est calme. La colère, les passions, les impressions nerveuses, la crainte, les exaspèrent quelquefois à un haut degré.

Les convulsions de la chorée sont *partielles* ou *générales*; quelquefois elles sont bornées à une portion du visage, à un membre, mais cette forme est rare. D'autres fois elles existent dans une moitié du corps sous forme *hémiplégique*; rarement elles sont bornées aux membres inférieurs.

Chez l'adulte il y a des *chorées posthémipéliques* consécutives à des hémorragies cérébrales guéries (M. Mitchell) ou à des atrophies partielles anciennes du cerveau, mais ce ne sont pas des chorées, et cette manière de parler n'a d'autre effet que de jeter une extrême confusion dans la science.

Les chorées générales et les hémichorées existent ordinairement sans lésion, ou seulement avec une hyperhémie spinale. Les chorées partielles, au contraire, limitées à un membre, et quelques hémichorées sont souvent liées à l'existence d'une lésion matérielle des centres nerveux ou de leurs enveloppes.

OBSERVATION I. — Une enfant, âgée de onze ans, sans hérédité nerveuse, habituellement bien portante, n'ayant jamais eu de convulsions, est entrée à la salle Sainte-Catherine, n° 45, le 10 juin 1863. Elle en est sortie guérie le 6 juillet suivant.

Trois semaines avant son entrée à l'hôpital, pendant une promenade au Luxembourg, où elle jouait en sautant à la corde, elle tomba, et sa tête porta violemment sur le sol. Elle perdit connaissance pendant trois quarts d'heure, et elle eut pendant plusieurs jours une petite bosse sanguine sur la région frontale gauche.

Dès le lendemain de l'accident, elle eut des mouvements désordonnés, choréiques, dans le côté droit du corps, de la *diplopie* sans strabisme, des douleurs de tête vives à la région frontale, des tintements d'oreilles, un peu de surdité, de l'amnésie tellement caractérisée que l'enfant oubliait presque aussitôt ce qu'on venait de lui dire; mais avec cela l'appétit était bon, et il n'y eut pas un seul jour de lit.

Au moment de son entrée à l'hôpital, la douleur de tête existait encore, avec diplopie, mais sans surdité et sans amnésie. L'enfant était gaie, fort intelligente et fort bien portante, à cela près du trouble des mouvements dans le côté droit du corps. Elle était sans fièvre.

A droite, des mouvements choréiques existaient dans le membre supérieur et inférieur; mais il n'y en avait pas dans la face. La main tient avec peine les objets dont elle s'empare; elle est sans force, et serre faiblement. Le bras ne peut être levé sur

la tête, et n'atteint que la hauteur de l'œil. Enfin, il y a impossibilité de se tenir sur le pied droit ou de lever cette jambe aussi haut que l'autre. Dans la marche, cette jambe traîne un peu sur le sol, et l'on constate que la peau sur tout le corps est le siège d'une anesthésie incomplète.

Des bains sulfureux furent administrés tous les jours. Dès le premier, la diplopie cessa, et le mal de tête disparut; les jours suivants, disparurent la paralysie, la chorée, l'anesthésie, et au cinquième l'enfant se trouvait guérie.

Les mouvements choréiques occupent exclusivement les muscles de la vie de relation, et, comme je l'ai dit, ils ne s'étendent jamais aux muscles de la vie organique.

La sensibilité générale est souvent altérée. Quelques enfants rient et pleurent sans motifs; leur caractère est aigri, et souvent ils se plaignent de céphalalgie ou de rachialgie. Ils ont quelquefois de la mydriase, de l'affaiblissement visuel et souvent, dans les cas graves, une névrite optique caractérisée par la rougeur, le gonflement et la diffusion de la papille. Cette névrite est en rapport avec l'hyperhémie spinale.

Ces phénomènes sont fréquemment accompagnés d'affaiblissement, de trouble de l'intelligence et de perte de la mémoire. Les enfants oublient ce qu'ils savaient; incapables d'apprendre de nouveau, ils tombent dans un état d'hébétude très-caractérisé. C'est la plus fâcheuse conséquence de cette maladie. Quelques-uns, ce qui est très-rare, car je n'en ai vu qu'un seul exemple, ont des *hallucinations* [Marcé (1), Bergeron (2)], ou de la *folie* [Quekwell (3)].

Dans un cas de ce genre observé sur un sujet de dix-sept ans il y eut un violent délire pendant quelques jours, et à l'autopsie on trouva des végétations de la valvule mitrale et une embolie de l'artère cérébrale postérieure ayant produit deux ramollissements, l'un à la partie inférieure et interne du *lobe* postérieur et l'autre à la surface supérieure de l'hémisphère droit.

Avec ces phénomènes coïncident souvent des troubles du côté de la sensibilité tactile, et les membres sont le siège d'une anesthésie ou d'une analgésie plus ou moins complète. Chez quelques enfants il y a, dit Triboulet, des points douloureux à la pression sur le trajet des nerfs qui animent les membres agités de mouvements choréiques (4). J'ai recherché ces points douloureux sans pouvoir les trouver d'une façon évidente, à moins d'exercer des pressions très-violentes. Ils s'agit d'une douleur siègeant, en des points déterminés, sur le trajet des nerfs, correspondant exactement à la distribution des mouvements choréiques.

Cette douleur n'apparaît pas spontanément, mais on la provoque par la pression, et alors elle peut, si la pression est continuée graduellement, s'exagérer au point de devenir intolérable et d'amener des modifications remarquables du côté des mouvements et de l'intelligence.

Pour la produire, il faut presser avec la pulpe du doigt successivement sur toute l'étendue d'un nerf et de ses principales ramifications. On reconnaît et l'on circonscrit parfaitement, par ce mode d'exploration, la surface occupée par les points douloureux. On constate aussi que ce sont des points qui n'ont que 1 à 2 centimètres de diamètre, et souvent on voit la douleur cesser brusquement pour reparaitre ensuite 5 à 6 millimètres plus loin.

(1) Marcé, *De l'état mental dans la chorée* (*Mémoires de l'Acad. de méd.*, 1860, XXIV, p. 1)

(2) Bergeron, *Gazette des hôpitaux*, 1861.

(3) Quekwell, *De la chorée avec manie, et de ses rapports avec l'embolisme* (*Gazette hebdomadaire*, 1867, p. 765).

(4) Triboulet, *De la douleur chez les choréiques*.