DIAGNOSTIC. — Il n'est guère possible d'hésiter sur le diagnostic d'une chorée confirmée. N'en eût-on jamais vu, qu'après simple lecture des descriptions on pourra toujours reconnaître le mouvement anormal.

C'est à titre de simple énumération didactique qu'on peut énumérer des désordres moteurs comme les *tremblements*, ceux de la sclérose en plaques, ceux des intoxications, ceux de l'hystérie, tous tremblements rythmés et à courtes oscillations. Ce ne sont d'ailleurs presque jamais des manifestations observées à l'âge où se rencontre la chorée.

Nous en dirons autant du sautillement qui caractérise certaines *astasies-abasies*.

On donne le nom d'*athétose* à un trouble moteur très voisin d'allures de la chorée ; il y a même des faits où l'on parle d'athétoso-chorée. Mais chez l'enfant l'athétose est double et due à des lésions cérébrales, congénitales ; elle évolue indéfiniment. — Une hémiplégie infantile peut être suivie d'*hémichorée* ; mais alors il y a, pour distinguer cette localisation de l'hémichorée de Sydenham, la coexistence d'amyotrophie, d'exagération des réflexes, et habituellement d'idiotie à un certain degré ; il est fréquent alors aussi d'observer des accès épileptiformes.

Chez l'enfant encore, on peut voir des troubles moteurs, ou secousses irrégulières, au cours de la *maladie de Friedreich*, sorte d'ataxie héréditaire bien caractérisée par le nystagmus et par l'embarras de la parole. Nous verrons ce que sont les *myoclonies*. Les véritables difficultés diagnostiques n'existent en réalité que pour les *tics*, et aussi pour la variété de troubles moteurs de l'hystérie dénommée « chorée arythmique hystérique ». — Nous reviendrons également ailleurs sur certaines suppléances fonctionnelles de l'épilepsie, sous forme de troubles choréiques (*épilepsie choréique*, de Féré).

Tics. — Des mouvements choréiques légers, partiels, du début de la chorée ; des mouvements partiels et légers aussi du déclin de la chorée, peuvent être confondus à première vue avec des *tics*.

De plus, chorée et tics peuvent coïncider. — Il est nécessaire, dans ces diverses circonstances, de préciser le diagnostic, car il en résulte, pour la pratique, une différence pronostique extrême. — Nous y revenons en détail au chapitre de la *Maladie des tics*. — Signalons simplement que la volonté, impuissante dans la chorée, est momentanément suspensive du tic.

Au point de vue de l'évolution et, par suite, à retenir pour le pronostic, cette différence capitale : le mouvement convulsif choréique, bien que parfois très prolongé, *guérit toujours*. Le tic convulsif vrai, au contraire, ne guérit pour ainsi dire *jamais* (Ch. Leroux) (1) — du moins spontanément.

(1) Ch. Leroux, Du tic post-choréique (*Revue des mal. de l'enfance*, août 1891).

Hystérie. — Nous étudierons ailleurs les relations possibles de l'hystérie avec la chorée. Ici nous avons à différencier, ce qui est facile : *a*. la *chorée rythmée* hystérique, à mouvements coordonnés, comme intentionnels et adaptés à une fonction, chorée malléatoire (mouvement de frapper avec un marteau), etc. ; *b*. la *chorée arythmique hystérique*, dans laquelle l'hystérie simule de tous points une chorée de Sydenham. Le symptôme mouvement anormal est le même dans les deux cas ; toute la différence vient de l'évolution : début brusque, période d'état d'emblée, dans l'hystérie ; de même, cessation brusque possible. Début et terminaison pouvant se marquer par une attaque d'hystérie convulsive.

Enfin, la chorée arythmique hystérique est EXCLUSIVEMENT UN SYMPTOME nerveux fonctionnel ; la chorée de Sydenham est une MALADIE et s'accompagne, à ce titre, fréquemment de symptômes généraux et de complications (fièvre, arthropathies, lésions cardiaques), qui font défaut dans la chorée de l'hystérie.

CHORÉE-MALADIE.

ÉTAT GÉNÉRAL DES CHORÉIQUES. — Pour bon nombre d'auteurs, et il y a lieu, d'ailleurs, de le reconnaître, pour la plupart des classiques, la chorée est un trouble ou un ensemble de troubles (moteurs surtout, sensitifs peut-être), évoluant comme nous venons de le voir à des degrés divers. Si chez un choréique on voit apparaître quelque modification de la santé générale (fièvre, état gastrique ou gastro-intestinal, complication cardiaque, arthropathies, anémie grave), il s'agit de coïncidences fortuites dont il ne faut pas trop s'occuper, de crainte de se laisser entraîner aisément vers des conclusions théoriques hasardeuses.

En dehors de toute théorie, voyons ce que nous donnent les faits d'observation clinique.

Fièvre. — D'après Raymond (article du *Dictionnaire*), s'il se présente une élévation thermique, au cours de la chorée, cette fièvre est la manifestation d'une complication.

Pour J. Simon, il peut y avoir de la fièvre en dehors d'une complication, et même en dehors de toute localisation splanchnique.

Sur une statistique de 305 cas (F. Triboulet), il y a eu 27 fois de la fièvre sans localisation.

Personnellement, sur 21 observations consignées dans ma thèse, j'ai vu 2 faits de fièvre sans localisation. J'y puis ajouter un nouveau fait personnel plus récent.

Dans mes observations il s'agit de formes *moyennes*, dans lesquelles l'élévation thermique fut soudaine et éphémère, et parfois récidivante à huit ou quinze jours même, avec retour assez franc à la normale entre deux poussées, et après la dernière.

Dans les formes graves, avec l'état de mal choréique on voit, d'ordinaire, la température s'élever.

Si la fièvre a été si insuffisamment étudiée dans la chorée, c'est qu'on ne prend pas de parti pris la température pour toutes les formes, fortes, ou moyennes, ou légères : on se lasse vite de constater chaque jour le chiffre normal, et on abandonne parfois la recherche à la veille d'un ressaut thermométrique. Cette opinion se trouve appuyée, dans une clinique médicale récente du professeur Gram (1). La conclusion à tirer, c'est que, sous les symptômes nerveux, il faut soupçonner fréquemment quelque modification de l'état de santé générale.

Pour confirmer l'existence du trouble suspecté il y aurait lieu, de parti pris, de faire une étude du syndrome urinaire chez les choréiques. L'école de Lyon (Teissier et ses élèves) insiste beaucoup sur l'importance de l'insuffisance des émonctoires (foie, rein), dans la pathogénie des névroses et des affections similaires du système nerveux. C'est une question qui reste tout entière à développer pour la chorée. Y a-t-il de l'albumine ? Dans une série de 300 observations, F. Triboulet n'en a que rarement signalé la présence. Y a-t-il augmentation de déchets dans l'urine à la période d'état, diminution à la guérison ? Ces déchets, quels sont-ils ? Y a-t-il de l'urobiline ? L'urine est-elle hypotoxique pendant le cours des phénomènes convulsifs comme l'a recherché Moussous (2), sans arriver à réaliser des expériences probantes ?

Certaines analyses ont donné des résultats intéressants par leur quasi-identité.

B. Jones avait montré que la quantité d'urée éliminée est augmentée chez les choréiques ; Stiebel, que la proportion de chaux est moindre ; beaucoup d'auteurs ont mentionné l'augmentation des urates.

D'une façon plus précise, Handfield Jones a noté la proportion d'urée et de phosphates à son maximum à l'apogée de la chorée, et la quantité minima à la convalescence.

Dans le service du professeur Baumel, de Montpellier, Babeau (3) a confirmé ces dernières constatations pour une forme très sévère de chorée chez une fille de onze ans (urée et PhO^5 très élevés à la période d'état, et au-dessous de la normale au déclin). Pour quatre chorées *légères*, Babeau a trouvé des proportions normales dans les déchets urinaires ; mais pour six chorées fortes, il a vu le taux d'acide phosphorique passer de 0,50 à 0,75 (normale), à 4 gr. 95, et dans une forme grave, l'urée passer de 12 grammes (normale) à 39 grammes. Par

(1) Prof. Chr. Gram (de Copenhague), La chorée infectieuse (*Journ. des Praticiens*, 12 mai 1900, p. 289).
(2) Moussous, *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1892, p. 57.
(3) Babeau, Urine dans la chorée (*Bull. méd.*, 9 juin 1897, p. 539).

ces données de chimie biologique, la chorée se rapproche des *manies* et de l'épilepsie : exagération de la désassimilation.

L'hyperphosphaturie relève surtout du surmenage musculaire ; mais la décharge exagérée en phosphates alcalino-terreux, et la présence des phosphates de chaux et de magnésie dépendent bien, pour une part, de la suractivité nerveuse médullo-cérébrale.

Communément, et d'ailleurs fréquemment sans complications qui l'expliquent, un état d'*anémie* très prononcé peut s'observer chez les choréiques. Certaines grandes filles, plus rarement de jeunes garçons, présentent les allures franches de la chlorose, et celle-ci se caractérise par les bruits de souffle systolique siégeant à la base, au foyer pulmonaire, et s'accompagnant de bruits musicaux à l'auscultation des veines du cou.

Un état défectueux des voies digestives, sans être la règle, est d'une extrême fréquence, au cours de la chorée (65 fois sur 305, F. Triboulet), et, presque à égalité, ce sont tantôt l'embarras gastrique fébrile, tantôt la colite, tantôt des troubles intestinaux variés : la constipation est fréquente.

Il nous reste maintenant à envisager, au cours de la chorée, certaines manifestations qui ont trop souvent, et trop fortement peut-être, contribué à étayer une théorie pathogénique exclusive, mais dont la valeur clinique a été, par contre, trop fréquemment méconnue, dont la réalité même a pu être contestée par bon nombre d'auteurs. On rejette une interprétation, mais on ne conteste pas des faits qui s'accumulent par centaines chez tant d'observateurs différents, et ces faits, les voici :

Cardiopathies. — En premier lieu, par leur fréquence, se montrent les *cardiopathies*. Fixer un chiffre de leur proportionnalité n'est pas chose facile si l'on prend les statistiques diverses. Les unes retranchent, émondent au point d'arriver à la proportion de $\frac{1}{40}$; d'autres tiennent compte de tout élément anormal, organique et fonctionnel, et arrivent ainsi à la proportion de $\frac{1}{2}$, de $\frac{2}{3}$, et même $\frac{9}{10}$. Sans prétendre à l'impeccabilité, voici deux statistiques dont les éléments, bien connus de nous, nous donnent, l'une (F. Triboulet) 58 cardiopathies sur 305 observations, c'est-à-dire $\frac{1}{5}$, environ ; et la nôtre, 5 cardiopathies sur 21 observations, c'est-à-dire $\frac{1}{4}$

La *péricardite* est relativement rare ; l'*endocardite* est la localisation généralement observée. Les deux manifestations peuvent d'ailleurs coïncider, et il n'est pas exceptionnel de voir l'endopéricardite suivre une évolution progressive, et entraîner la mort par asystolie aiguë, ou constituer une infirmité grave durable.

A quel moment de la chorée se montrent les manifestations cardiaques? C'est là chose très variable, impossible à préciser. Les enfants n'entrent guère à l'hôpital qu'après une assez longue période passée à domicile. Mais le pronostic doit comporter une réserve extrême, car au cours d'une chorée moyenne, et déjà longue (un mois, deux mois même), on peut voir le cœur se prendre. L'endocardite mitrale paraît la plus fréquente ; mais dans nos observations personnelles la localisation aortique l'égale presque.

La complication cardiaque s'accompagne le plus souvent de manifestations arthropathiques, au cours desquelles elle se montre; mais, parfois, ces dernières font défaut. La réunion de ces deux symptômes, arthropathies, endocardite, est en général escortée de fièvre. Celle-ci se retrouve, d'ailleurs, avec les cardiopathies seules quand on la cherche bien ; mais elle est assez éphémère.

Il est inutile de nous attarder à l'exposé symptomatique des complications cardiaques: elles sont ici ce qu'elles sont ailleurs, légères ou graves ; mais il est bon de rappeler que l'auscultation doit savoir faire la part des souffles anémiques, et de l'arythmie quand il y a chorée cardiaque.

A notre époque, une endocardite est une manifestation d'infection; il serait nécessaire d'étudier par la bactériologie tous les faits d'endocardite signalés avec la chorée, qu'il y ait, ou non, du rhumatisme antérieur, ou concomitant. Cette recherche n'a pas été faite d'une façon suivie; cependant nous aurons à étudier plus loin ce qu'on a déjà obtenu.

Manifestations arthropathiques. — Dans le nombre des douleurs articulaires, il est possible que quelques-unes n'aient rien de rhumatismal (arthropathies nerveuses de Joffroy; que quelques-unes relèvent d'infection surajoutée (pseudo-rhumatisme); mais il faut n'avoir jamais suivi de près toutes ces chorées infantiles qui passent dans les services hospitaliers pour ne pas reconnaître la fréquence remarquable des coïncidences entre la chorée et les poussées de rhumatisme vrai. Ici, comme pour l'endocardite, les statistiques donnent des chiffres trop différents ($0 - \frac{4}{5}$) pour répondre à l'exacte proportion. Pour nos observations personnelles je trouve, d'une part 51 fois sur 305, d'autre part 6 fois sur 21 ; et il importe de noter que 34 fois les manifestations rhumatismales ont *précédé*, et que 23 fois elles ont *accompagné* la chorée.

Il va sans dire que ces deux ordres de faits, arthropathies, manifestations cardiaques, doivent être envisagés d'ensemble dans leurs rapports avec la chorée; et alors on trouve, comme l'a vu H. Roger, que la chronologie des accidents peut donner tous les groupements et l'ordre de succession suivants :

Rhumatisme, cœur, chorée ;

Rhumatisme, chorée, cœur;

Chorée, rhumatisme, cœur, etc.

Mais il ne faut pas oublier ce groupement : chorée, cœur, qui n'a rien d'exceptionnel, et nous aurons à nous expliquer sur la pathogénie vraisemblable de ces faits cliniques : les chorées avec cardiopathies sans rhumatisme.

Syndrome dit rhumatisme cérébral. — Est-il bien nécessaire de signaler l'apparition des pyrexies et autres incidents pathologiques qui peuvent frapper les choréiques hospitalisés? Nous ne le pensons pas ; mais il y a lieu de faire place à des manifestations non encore définies, qui peuvent transformer la chorée, affection curable, en une maladie mortelle.

Il paraît, si l'on compare les faits mortels entre eux, que la mort est plus rare dans la chorée de l'enfant que dans la chorée des adultes. Aux divers âges, la mort peut survenir par *épuisement nerveux* (Trousseau) ; douleurs, contusions, suppurations, conduisent à la fièvre hectique; et, d'autre part, le désordre moteur peut être tel que l'alimentation soit difficile, impossible même : c'est alors l'inanitiation. Voilà les éléments dominants de cet épuisement nerveux dont les enfants peuvent mourir lentement (huit jours à plusieurs semaines). Mais ils peuvent aussi mourir rapidement, et les symptômes présentés sont ceux de ce symptôme dénommé en nosologie : le *rhumatisme cérébral*.

Des observateurs comme H. Roger, comme Cadet de Gassicourt, n'hésitent pas dans leur appréciation des faits ; pour eux, il y a cet enchaînement : le rhumatisme, la chorée rhumatismale, et des accidents suraigus, rhumatisme cérébral. Acceptons ce mot pour ce qu'il désigne *cliniquement*, sans théories. « Ce qu'on voit communément, chez l'enfant, c'est un demi-coma avec mutisme, coma qui vient graduellement, dont l'intensité est variable, et qui dure au minimum quelques jours pour se terminer le plus souvent par la guérison, tandis que, aux autres âges, la mort en est la fin la plus ordinaire. » (H. Roger.) Mais chez l'enfant aussi mort peut s'ensuivre, et cela, d'ailleurs, avec, ou *sans rhumatisme*. Cadet de Gassicourt (1) en rapporte une remarquable observation, où le syndrome rhumatisme cérébral termine une hyperchorée à marche rapide, avec alternances de baisse et d'augment dans les symptômes choréiques : « La terminaison survenait en moins de vingt heures après une accalmie trompeuse. Le soir, au milieu du calme, le malade vomissait tout à coup des matières verdâtres, se mettait presque aussitôt à pousser des cris déchirants, et à se plaindre de douleurs vagues, de siège imprécis ; l'intelligence restait d'ailleurs nette, et les membres n'étaient agités d'aucune convulsion. Le matin, les traits prenaient une expression d'angoisse extrême, les yeux s'excavaient, la face et

(1) Cadet de Gassicourt, Clin. des Mal. de l'enfance, t. II, p. 245.

les extrémités devenaient bleuâtres, la respiration s'embarrassait, et l'enfant mourait asphyxié, en moins d'une heure. Température rectale, 43°. »

Dans une observation personnelle, au cours d'une chorée moyenne, sans rhumatisme antécédent, avec état général satisfaisant mais avec tendance manifeste à la *dépression mentale*, nous avons constaté le dénouement brusque dans les mêmes conditions cliniques : on voyait apparaître une éruption morbilliforme généralisée très confluente (antipyrine, 4 grammes)? Pendant quarante-huit heures, température, 37°. — Un soir, brusquement 40°. L'enfant est devenu sombre ; il s'enfonce dans son lit ; les mouvements ont un peu augmenté ; le lendemain matin, 40°,5, stupeur plus marquée, mouvements choréiques à grandes oscillations, cœur très irrégulier. Le soir, 41°,2. Dans la nuit, vomissements, selles verdâtres, mort rapide dans le coma (1).

Si nous avons insisté un peu longuement sur les complications de cet ordre, c'est que, dans des Traités classiques, des faits de cette importance sont presque passés sous silence. Or, ils sont connus de tous les médecins d'enfants, et ceux-là surtout ont pu voir tout ce qui peut concerner la chorée, et c'est par leurs observations qu'il faut étudier l'affection.

Mentionnons encore la mort subite, imprévue, inexplicable à l'autopsie ; ou survenant rapide par hémorragie cérébrale, ce qui est une grande rareté.

Si on fait abstraction des maladies graves intercurrentes, des septicémies traumatiques, et enfin des cardiopathies, la mort par la chorée est, il faut le reconnaître, exceptionnelle ; mais les complications y sont fréquentes ; elles sont nombreuses et variées, et toutes celles qui surviennent (fièvre, anémie, arthropathies, cardiopathies, troubles nerveux graves) sont nettement d'ordre infectieux ou toxique.

Malheureusement, dans le nombre des désordres observés il n'en est aucun qui soit pathognomonique et qui se révèle à nous par une lésion, ou par un élément (chimique, humoral ou bactériologique) spécifique : l'anatomie pathologique et la bactériologie de la chorée restent encore dans l'incertitude absolue ; plus encore, l'une et l'autre étude manquent de documents initiaux. Nous allons étudier actuellement l'anatomie pathologique ; la bactériologie trouvera sa place à propos de l'étiologie et de la pathogénie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Raymond a pu dire : « La définition que nous avons donnée de la chorée (névrose) semble exclure l'idée d'un chapitre consacré à l'étude des lésions anatomiques. Il faut cependant passer en revue tous les matériaux que nous fournit

(1) H. Triboulet, Chorée. Th. de Paris, 1893, p. 37.

la science, pour ne pas courir ce risque qu'une théorie soit renversée par un fait positif laissé inaperçu. Toute la difficulté consiste à savoir si, dans ces lésions, les unes appartiennent en propre à la chorée, tandis que les autres sont de simples accidents. »

Ces lignes datent de plus de vingt ans ; elles sont toujours de mise à l'heure actuelle. Il y a des lésions observables chez les choréiques, c'est-à-dire avec la chorée ; mais personne ne peut encore affirmer qu'il y ait des lésions *par* la chorée — c'est-à-dire spécifiquement choréiques.

En dehors de notre étude nous laissons les altérations viscérales diverses, même les lésions endo- et péricardiaques ; nous ne nous attachons qu'aux modifications macroscopiques ou histologiques du système nerveux. Macroscopiquement, on a signalé assez fréquemment l'*hyperémie* : une congestion durable des méninges, de l'encéphale ou de la moelle, qui peut se retrouver après la mort, n'est certes pas un fait négligeable ; bien localisé, le trouble vasculaire pourrait servir à l'interprétation physiologique du désordre moteur. La congestion a, contre elle, d'être de constatation banale, d'appartenir à une foule de maladies aiguës des centres nerveux, et surtout d'être une lésion presque constante des agonies dramatiques dont la chorée nous offre tant d'exemples : ainsi les localisations hyperémiques qu'on a signalées sur la protubérance, sur le bulbe, sur le corps strié.

La congestion active, l'hyperémie, est à noter. Elle s'observe dans l'encéphale et dans la moelle, ou dans cette dernière seule. La congestion peut réellement avoir sa valeur dans la chorée puisqu'elle est, comme le désordre nerveux choréique, un phénomène passager et qui guérit. On a signalé de petits foyers hémorragiques, épanchements ventriculaires, foyers de ramollissement intéressant la profondeur nerveuse ou l'écorce encéphalique, telle ou telle région médullaire ; ils peuvent se voir dans une autopsie de chorée, mais ce sont là des lésions *avec* et non *par* la chorée.

Une lésion *durable*, *irrémédiable* ne peut rendre compte d'une affection *passagère*, éminemment *curable*. Quand il s'agit de ramollissement, il arrive qu'on trouve parfois un embolus dans un vaisseau encéphalique, embolus détaché de quelque végétation valvulaire. [Il est vraiment incroyable qu'on ait pu tenter d'expliquer la chorée par des faits de ce genre : il faudrait qu'un choréique eût toujours une affection cardiaque, à savoir même une endocardite végétante, pour engendrer des lésions centrales point de départ du trouble nerveux (*théorie anglaise*).]

Il est indispensable de limiter la question aux cas où le désordre nerveux paraît seul en cause, où la chorée est *pure*, où le choréique est, et reste exclusivement un choréique. Ce que nous voyons alors, c'est l'existence d'un désordre nerveux, léger ou intense ; mais dans