chorée chronique, comme celle de la chorée de Sydenham aiguë, est encore inconnue », disait Huet en 1889. — « Selon toute vraisemblance, ajoutait-il, c'est une affection cérébrale, ou cérébro-spinale; nous sommes porté à penser que le siège des lésions anatomiques doit être cherché du côté de la couche corticale des circonvolutions. » Il semble bien que ce soit dans ce sens que parlent les faits. Il y a actuellement plusieurs autopsies positives. Voici le compte rendu d'une des plus récentes (1):

« L'examen histologique a montré une raréfaction protoplasmique périnucléaire, la désintégration même du corps cellulaire de nombreuses cellules pyramidales, et des petites cellules de l'écorce du cerveau ; et une infiltration interstitielle et péricellulaire de petites cellules rondes vraisemblablement de nature névroglique. »

Si on y joint, ce qui est commun à un certain nombre d'observations, des lésions des méninges, voilà qui rapproche assez bien la chorée chronique de la périméningo-encéphalite interstitielle diffuse, avec laquelle, cliniquement, elle a quelques analogies, surtout mentales.

TRAITEMENT. — Il n'y a guère d'action possible contre une chorée chronique confirmée. Peut-être, ainsi que le pense Huet, doit-on attaquer énergiquement une chorée au début chez l'adulte, ou chez le vieillard, en raison du passage si fréquent à chronicité. Mais par quels moyens? Le bromure, l'antipyrine, l'arsenic, le chloral, et peut-être l'iodure, contre l'infiltration embryonnaire interstitielle encéphalique. Dans ce même but (phase de début inflammatoire), Huet propose la révulsion à la nuque ou sur le cuir chevelu par vésication ou par ignipuncture. On voit combien tout ceci reste problématique.

L'étude des chorées symptomatiques ressortit à des chapitres distincts : hémiplégie, tumeurs, athétose, etc., et chacune de ces chorées symptomatiques sera décrite aux divers articles correspondants de ce Traité. Toutefois, il nous a paru utile de présenter en une vue d'ensemble cette question de nosographie, d'ordinaire un peu sacrifiée dans les ouvrages didactiques.

CHORÉES SYMPTOMATIQUES.

Les diverses variétés de chorée que nous avons passées en revue, aigües, chroniques, peuvent, dans une classification, être réunies par un caractère commun: l'ARYTHMIE. Dans la classification des chorées arythmiques, il faudrait assurément, avec Lannois (2), faire entrer les chorées symptomatiques; — et comme symptomatiques

il faut entendre seulement à l'heure actuelle les chorées avec lésion; j'ajouterai avec lésion matérielle, grossière, macroscopique.

Ce n'est pas, comme le dit fort bien Rénon (1), une solution définitive, mais une solution *temporaire* de la question, un chapitre d'attente de la pathologie nerveuse au début de l'année 1902.

Existe-t-il des lésions dans les diverses chorées (dites essentielles) que nous venons d'étudier? C'est possible. Déjà, la chorée chronique, maladie essentielle (sans lésions), il y a dix ans à peine, est devenue une affection symptomatique d'une sorte de périméningo-encéphalite histologiquement bien caractérisée. — On peut donc prévoir le démembrement de la chorée, comme celui de l'épilepsie; mais, pour s'en tenir aux données classiques, on doit, à notre époque encore, étudier exclusivement comme chorées symptomatiques les trois variétés:

1º Hémichorée pré- ou post-hémiplégiques (2), avec ou sans athétose;

2º Les chorées symptomatiques généralisées des lésions cérébrales plus ou moins diffuses : paralysie générale, hématomes, tumeurs, traumatisme; méningites, etc.

3º La choree congénitale accompagnée d'athétose double, symptomatique d'une diplégie cérébrale (3).

FAUSSES CHORÉES.

Il nous reste ici à passer en revue encore certaines modalités de troubles choréiformes qu'on a coutume de réunir sous le titre de « FAUSSES CHORÉES ». Sont des fausses chorées ces syndromes dans lesquels domine la convulsion clonique étendue à un groupe de muscles, circonscrite à une individualité musculaire, ou même à une unité fibrillaire, avec ou sans tonisme : chorée électrique de Bergeron, de Dubini; chorée fibrillaire de Morvan et, enfin, d'une façon plus générale, toutes les modalités du myoclonus, de la myoclonie.

Il y aurait actuellement peut-être avantage à faire d'ensemble une étude de la *myoclonie*, et à réunir en un même chapitre bien des variétés artificiellement tenues pour distinctes.

Toutefois, conformément à l'usage, nous allons résumer les traits de quelques syndromes cliniques qui ont reçu une dénomination particulière, et que l'étiologie ou que l'allure des symptômes permettent, si l'on veut, de classer à part,

CHORÉE ÉLECTRIQUE.

Des contractions musculaires cloniques, semblables aux secousses provoquées par le choc électrique, contractions involontaires, non

⁽¹⁾ KERAVAL, Arch. de neurol., nº 8, 1900.

⁽²⁾ LANNOIS, Sem. méd., 1895, p. 500.

⁽¹⁾ Rénon, Gaz. des hôp., 1902, p. 1.

⁽²⁾ Voy. tome VIII de ce Traité, p. 470.

⁽³⁾ Voy. plus loin : Art. Athérose.

systématisées, plus ou moins localisées ou disséminées, se répétant sans rythme, à des intervalles variables, tels sont les caractères principaux et communs des chorées électriques (P. Blocq).

CHORÉE DE DUBINI.

C'est, par ordre historique, la première chorée électrique qui ait été décrite (1845). Ce qui fait que la chorée de Dubini est bien une fausse chorée, une chorée électrique, c'est le caractère de la secousse : rapide, instantanée.

L'élément dominant dans l'évolution clinique de cette affection, c'est l'apparition intermittente d'attaques convulsives suivies de manifestations hémiparétiques, mais non généralisées d'emblée. Le plus souvent, on voit d'abord quelques convulsions localisées, à type monoplégique; puis progressivement, en plusieurs semaines seulement, quelquefois, l'état convulsif se généralise; de même aussi l'état parétique.

Il semble qu'il y ait diffusion des désordres ici, comme dans ces états convulsifs épileptiques qui débutent par le type jacksonnien et qui, après quelques accès apoplectiformes, se transforment en épilepsie généralisée. En quatre ou cinq mois au plus, parfois rapidement, après quelque attaque convulsivo-parétique brutale, le malade tombe en coma apoplectique et meurt.

Que peut bien représenter au point de vue nosologique une telle affection? A n'en pas douter, il s'agit d'une chorée symptomatique de quelque lésion cérébrale insuffisamment déterminée dans son siège et dans sa nature, mais très certaine.

La nature congestive des désordres observés ne représente rien de précis; quant au siège des lésions, il paraît diffus et nullement localisé. Certains auteurs, et notamment Jaccoud, ont pensé qu'il pouvait s'agir de quelque méningite du type cérébro-spinal. Il est indiqué à l'heure actuelle de tenter, de fixer par la bactériologie l'origine infectieuse vraisemblable des accidents aigus de cette affection.

CHORÉE DE BERGERON.

Affection bien caractérisée par une notion étiologique, l'apparition dans la deuxième enfance, entre six et douze ans, cette chorée est, elle aussi, par le type de ses secousses une fausse chorée, une chorée électrique.

Débutant brusquement, soit sous forme d'hémispasme monoplégique, soit rapidement généralisée, en un mot partielle ou diffuse, on voit la secousse convulsive faire exécuter de petites secousses à l'épaule, au cou, à la tête, au tronc, ou bien réaliser dans les formes intenses des spasmes salutatoires au grand complet. En même temps,

la face est secouée de spasmes plus ou moins rythmiques, et il arrive assez souvent que le diaphragme est également intéressé, et qu'à ses secousses brusques sont dus des bruits expiratoires, peut-être en rapport avec quelque spasme laryngé.

Dans ses formes atténuées, la chorée de Bergeron peut se limiter à la face et au bras.

Légère ou plus accentuée, cette chorée électrique guérit rapidement, et disparaît presque aussi brusquement qu'elle est venue.

L'étiologie reste très vague dans la majorité des cas ; mais elle se précise d'une façon intéressante quand on la voit évoluer au cours d'un état gastrique, et qu'on la voit ensuite céder avec un vomitif, ou encore avec une purgation qui a expulsé quelque lombric.

On est peut-être allé un peu loin en comparant ces accidents aux symptòmes tétaniformes des dilatations et des hypersécrétions gastriques, d'après les données de Kussmaul et de Bouveret et Devic; mais chez les jeunes sujets on sait combien de manifestations convulsives peuvent dépendre d'irritations gastro-intestinales.

Au point de vue de la physiologie le spasme, qu'il soit, ou non, d'origine réflexe ou toxique, est enrayé par le sommeil, exaspéré par la volonté, et peut être momentanément supprimé par la compression de certains nerfs moteurs : la compression du nerf facial, notamment, arrête les spasmes de la face (Joffroy).

Myoclonie.

Si, avec Vanlair, on appelle myoclonie « l'ensemble des états morbides plus ou moins permanents caractérisés par des contractions forcées, brusques, incoordonnées, à répétition rapide, rythmiques ou arythmiques, avortées ou suivies d'un déplacement effectif, occupant toujours les mêmes parties, et résultant de l'alternance entre l'action et le relâchement de certains muscles », on voit, d'après cette définition purement physiologique, qu'on peut comprendre au nombre des myoclonies toutes les fausses chorées. Mais, nous l'avons dit, par la clinique (étiologie, symptômes) certaines variétés se constituent une réelle autonomie : telle la chorée de Dubini, telle la chorée de Bergeron. Il faut encore détacher du groupe des myoclonies définies par la seule physiologie les types morbides bien spécifiés, comme la maladie des tics.

Ces réserves faites, il est intéressant de suivre Vanlair (1); puis, après lui, Lemoine (2) dans leur conception des myoclonies.

Symptomatologie. — Pour Vanlair, il y aurait lieu de reconnaître:

⁽¹⁾ VANLAIR, Revue med., 1889, p. 1 et p. 111.

⁽²⁾ Lenoine, Revue med., 1892.

1º des myoclonies stasiques (gonflement musculaire), sans déplacement effectif d'un membre ou d'un segment. Dans ce groupe rentre la chorée fibrillaire de Morvan, qui atteint muscles longs ou courts, en totalité ou partiellement (d'où l'épithète de fibrillaire);

2º Des myoclonies astasiques, entraînant des mouvements, des déplacements :

3º Des myoclonies rythmiques (plutôt chez l'animal); des myoclonies arythmiques dont le paramyoclonus multiplex de Friedreich est le type chez l'homme;

4º Des myoclonies symétriques, asymétriques, limitées, disséminées, etc.

Continuant sa classification, Vanlair décrit une myoclonie de la musculature extérieure; une myoclonie de la musculature viscérale, et des formes *mixtes*. Et puis encore, des formes de localisation: myoclonie faciale (tics); puis des hémiclonies, des diclonies, des paramyoclonies, où domine la localisation paraplégique.

Plus simplement, avec Lemoine, on peut considérer quatre types : convulsions clonique, tonique, tétanique et fibrillaire.

ÉTIOLOGIE. — Les myoclonies seraient psychopathiques ? hystériques? neurasthéniques? dyshémiques?

Pathogénie. — C'est-à-dire que vraisemblablement, comme le pensait Friedreich, il y a sous des influences variées une surexcitation morbide de certains groupes cellulaires des cornes antérieures déterminant des contractions intermittentes des muscles, et l'exagération des réflexes. Vanlair et Mäsius ont supposé l'existence de centres ganglionnaires antagonistes dynamogénisants et empêchants, sur lesquels se feraient sentir des influences inhibitrices. Parmi celles-ci certaines excitations périphériques actionnant une impressionnabilité excessive des cellules sensitives joueraient un rôle important, ce que semble prouver l'influence calmante d'injections de cocaïne à dose faible sur le trajet des nerfs périphériques et, par contre, la possibilité de solliciter le spasme musculaire par excitation de ces mêmes nerfs.

Le défaut des conclusions de Vanlair, c'est d'être en trop grande partie suggérées par l'étude de la myoclonie chez le chien, et d'être théoriquement reportées aux myoclonies humaines.

Ni chez l'homme, ni chez le chien on n'a trouvé dans les muscles, dans les nerfs périphériques, dans les centres (moelle, bulbe, cerveau) de lésion explicative; aussi en est-on réduit aux théories purement spéculatives.

Ces longues prémisses une fois posées, nous allons passer en revue les quelques détails afférents à cette affection de la clinique humaine, le paramyoclonus multiplex de Friedreich, étudié cliniquement en France par Marie.

PARAMYOCLONUS MULTIPLEX.

Le terme de « para » a été employé par Friedreich pour désigner la bilatéralité, ce qui est — et non la paraplégie — qui n'est pas. D'après la classification de Vanlair, le type décrit par Friedreich est « une diclonie extérieure stasique non toujours arythmique, et symétriquement disséminée ». Il a été étudié chez nous par Marie (1).

Insidieusement ou, plus rarement, brusquement, s'établissent des convulsions généralement cloniques, brusques, involontaires, sans déplacements, sauf pour les fortes secousses; survenant à intervalles rapprochés, mais inégaux; occupant bilatéralement, mais non symétriquement, des groupes musculaires des membres supérieurs plus encore que des inférieurs; épargnant habituellement la face, mais non constamment. Ces convulsions diminuent dans la station debout, s'accentuent dans le décubitus, mais cèdent au sommeil; la volonté les atténue également dans une notable mesure. Il n'y a pas d'incoordination motrice, pas d'amyotrophie, pas de modifications mécaniques ou électriques de la musculation; mais une notable exagération du réflexe rotulien.

A côté de cela pas de troubles sensitifs, vaso-moteurs, sécrétoires, ni psychiques. A signaler quelques faits possibles de convulsions de la musculature viscérale (myoclonie intérieure de Vanlair), d'ailleurs sans perturbations organiques.

Améliorée, guérie même, en apparence, l'affection a tendance à récidiver; mais elle ne saurait compromettre l'existence.

ÉTIOLOGIE. — Développé chez des sujets entachés de tare névropathique héréditaire, le paramyoclonus multiplex se déclare à la suite de commotions morales, le plus habituellement. Plus fréquent chez l'homme, il appartient d'ordinaire à l'âge mûr, ce qui le distingue des chorées électriques et des tics convulsifs que nous avons vus plus particuliers à l'enfance.

D'après quelques observations récentes, Carrière, de Lille (2), arrive à ces conclusions : « Je crois que l'affection décrite par Friedreich sous le nom de paramyoclonus multiplex est due à l'hyperexcitabilité fonctionnelle des neurones moteurs, hyperexcitabilité exceptionnellement due à une lésion anatomique, en rapport quelquefois avec la neurasthénie, le plus souvent avec l'hystèrie. » Et Carrière insiste beaucoup sur cette notion étiologique dernière.

Traitement. — Il est celui des névroses sans étiologie définie, c'est-à-dire empirique. Toutefois, d'après Vanlair, on pourrait

⁽¹⁾ P. Marie, Progrès méd., 1886, nos 8 et 12.

⁽²⁾ G. Carrière, Le « paramyoclonus multiplex » (Presse méd., 7 août 1901).

SYMPTOMATOLOGIE.

efficacement intervenir par des injections hypodermiques locales, périphériques, très modérées de cocaïne.

Comme déduction pratique de son hypothèse pathogénique (hystérie), Carrière « croit qu'il y a lieu de toujours commencer le traitement par des tentatives de suggestion hypnotique, ou à l'état de veille ».

CHORÉE VARIABLE.

Nous ne pouvons ici donner à ce chapitre toute l'étendue désirable; aussi bien l'affection qui prend ce nom ne se rattache-t-elle à la chorée que par un de ses symptòmes; elle appartient par d'autres à la maladie des tics convulsifs, et dépend en réalité par sa pathogénie de la dégénérescence mentale dont elle n'est qu'un cas particulier (Féré, Brissaud).

Cette affection convulsive choréiforme n'est pas la chorée de Sydenham, et n'est pas non plus la chorée chronique de Huntington: elle peut limiter encore ses convulsions au point de rappeler certaines myoclonies partielles (observation de Féré). Ce qui la caractérise, c'est de posséder en propre la faculté de changer à l'infini la QUALITÉ de ses secousses musculaires (Brissaud).

Débutant parfois comme une chorée franche, parfois comme un tic, le mouvement anormal peut apparaître et disparaître avec une brusquerie absolument impossible à prévoir. Cette disparition peut être passagère, éphémère, ou même longue, et le retour des désordres est toujours possible. Aussi l'évolution est-elle indéterminée, et généralement fort longue. Elle est accompagnée de troubles d'ordre psychique (stigmates de dégénérescence), fixes, non progressifs, comme dans la chorée de Huntington, mais qui peuvent toutefois, à un moment donné, aboutir à la démence.

Encore une fois, il est indiqué de faire rentrer cette affection dans le cadre de la dégénérescence mentale; mais il nous a paru intéressant d'en interposer le résumé entre les chorées et les tics auxquels elle touche, au moins par la symptomatologie.

CHORÉE ÉPILEPTIQUE.

C'est encore là une appellation qui demande à être justifiée dans une Histoire des chorées. Le terme a été créé par Féré pour désigner certains faits d'épilepsie dans lesquels l'accès classique a pour équivalent une secousse choréique ou choréiforme.

On a encore constaté des secousses choréiques dans certains faits de goitre exophtalmique, y a-t-il pour cela lieu de parler d'une chorée basedowienne?

TICS

MALADIE DES TICS CONVULSIFS.

PAR

H. TRIBOULET

Le tic est un mouvement convulsif, habituel et conscient, résultant de la contraction involontaire d'un ou de plusieurs muscles du corps, et reproduisant le plus souvent, mais d'une façon intempestive, quelque geste réflexe ou automatique de la vie ordinaire (G. Guinon).

SYMPTOMATOLOGIE. — La description symptomatique s'occupe de la localisation et de la forme ou variété du désordre fonctionnel (1).

Le siège de prédilection du tic est la face; et à la face, c'est le clignement qui est le mouvement le plus fréquent, qu'il soit, d'ailleurs, seul ou associé. Puis viennent les mouvements de la bouche : mordillement des lèvres, pseudo-béement, entrebâillement ; les mouvements combinés des releveurs de la lèvre et de l'aile du nez, hémispasme, moue; et aussi l'acte du reniflement à vide, avec un bruit plus ou moins intense. Il arrive que dans la phase d'entrebâillement de la bouche, accidentel ou prémédité, s'intercalent des mouvements de propulsion ou de circumduction de la langue, ce qui constitue encore une variété fréquente de tics.

Ce sont là, en quelque sorte, des tics purement partiels. Si les spasmes atteignent la musculature latérale, postérieure, ou antétérieure du cou; s'ils se fixent au sterno-mastoïdien, au trapèze, à un seul ou à deux de ces muscles, etc., on voit alors se constituer les tics de salutation, de provocation, d'affirmation, de dénégation, de moquerie, de dédain, etc., pour peu qu'aux grimaces, à la moue du visage, s'adjoignent des secousses de dénégation, le soulèvement des épaules, etc.

Pour les membres supérieurs, la variété est moins grande : le geste le plus habituel est celui de la friction, soit des mains, soit d'un bras par l'autre; aussi le geste de resserrement des bras vers le tronc; et encore, et surtout, les mouvements de grattage (nez, oreille, etc.); passage de la main sur la tête, dans la barbe, etc.

C'est à titre exceptionnel qu'on signale des tics localisés à un seul membre inférieur (ruade, allongement forcé); plus ordinairement, il y a des mouvements de totalité, et on en cite de fort curieux. Le malade peut se lever brusquement, comme à dessein, et prendre telle ou telle pose pour se donner une contenance; on a vu certains tiqueurs exécuter un ou plusieurs pas, ou quelques flexions, et reprendre leur place.

⁽¹⁾ Voy. GILLES DE LA TOURETTE, Sem. méd., 1899, p. 154.