

NEUVIÈME LEÇON

CHORÉE. — SPASMES RHYTHMIQUES.

(SUITE.)

De la pathogénie de la chorée. — Théorie de l'embolisme capillaire. — Examen de cette théorie. — De la nature et du siège des lésions. — De la localisation dans le corps strié. — Résultats des autopsies. — Faits cliniques et expérimentaux. — Des appareils de la coordination motrice. — Conclusions. — De l'embolisme capillaire au point de vue de l'embolie cérébrale en général.

Des désordres improprement appelés *chorées anormales*. — Impulsions locomotrices systématisées ; — rectilignes, saltatoires, rotatoires. — Des spasmes rythmiques. — Observation d'une forme nouvelle.

MESSIEURS,

Lorsqu'en 1863, Senhouse Kirkes revendiqua pour les lésions cardiaques l'influence causale attribuée au rhumatisme, il ne manqua pas de rechercher le lien pathogénique qui subordonnait la chorée aux affections du cœur, et il émit l'idée que de petites particules de fibrine détachées des valvules malades étaient portées par le sang dans les plus petits vaisseaux du cerveau ; et, à l'appui de cette suggestion, il invoquait ce fait que dans tous les cas mortels observés par lui, et dans la plupart de ceux qui sont relatés dans les auteurs, il y avait à l'autopsie un ramollissement blanc, soit de l'encéphale seul,

soit de la moelle seule, soit des deux à la fois. Cette idée a fait son chemin, car elle est la véritable origine d'une théorie dont l'extension peut surprendre, si on la compare au nombre des années.

Les faits qui ont engendré la théorie sont au fond semblables à ceux de Kirkes ; à quelques nuances près, ils se présentent ainsi : après une chorée mortelle, on constate des lésions mitrales anciennes ou récentes, et d'autre part des ramollissements plus ou moins nombreux, plus ou moins étendus, dans certaines régions de l'encéphale, notamment dans le corps strié ; tantôt les embolies capillaires génératrices de la nécrobiose peuvent être saisies, tantôt elles échappent, mais elles peuvent être affirmées, en raison de la similitude des lésions dans le cœur et dans le cerveau. Les premières observations de ce genre, après celles de Kirkes, sont celles dont Broadbent a entretenu la Société médicale de Londres en 1865 et 1866¹ ; bientôt viennent les faits de Russel et Hughlings Jackson², qui confirment l'opinion de Broadbent touchant la localisation de la chorée dans le corps strié et la couche optique ; mais Jackson ajoute une donnée : c'est à l'embolisme vasculaire qu'il attribue les altérations de ces ganglions sensitivo-moteurs. Vers le même temps, Ogle, Tuckwell, Fox et Gray font connaître des observations

1. Broadbent, *Remarks on the pathology of Chorea* (*Brit. med. Journal*, 1868).

2. Russel, *A contribution to the clinical history of chorea* (*Med. Times and Gaz.*, 1868).

Jackson (H.), *Obs. on the physiology and path. of hemichorea* (*Edinb. med. Journal*, 1868). — *On the pathology of chorea* (*Med. Times and Gaz.*, 1869).

très précises¹. Des faits analogues sont vus en Allemagne ; ils se multiplient assez pour rattacher Frerichs à la théorie de l'embolisme capillaire du cerveau ; c'est du moins ce que nous apprend Kretschmer dans sa dissertation inaugurale, laquelle renferme l'autopsie de trois femmes choréiques à la Charité de Berlin (Virchow) ; dans les trois cas, on a trouvé des modifications anatomiques grossières dans le cerveau et dans la moelle².

Dans les cas que je viens de rappeler, l'embolisme capillaire n'est ni une théorie, ni une hypothèse, c'est un fait ; mais ce fait est devenu une théorie, et une théorie fort discutable, le jour où, transporté du domaine anatomopathologique sur le terrain clinique, il a été transformé en une interprétation pathogénique générale de la chorée. La chose vaut la peine d'être regardée de près ; mais, avant de procéder à l'examen critique de cette théorie, je tiens à vous faire connaître les arguments à l'appui, qui ont été avancés par Broadbent, Russel, Jackson et Tuckwell. Ils ont signalé en premier lieu la fréquence très grande de la forme unilatérale, ou hémichorée ; cela est un fait qu'on ne peut contester. — Ils ont dit que les mouvements choréiques n'ont pas le caractère des mouvements réflexes. En cela ils ont été moins heureux ; les auteurs qui ont localisé la chorée dans l'appa-

1. Ogle, *Remarks on chorea Sancti Viti* (*Brit. and for. med. chir. Review*, 1868).

Tuckwell, *Contributions to the pathology of chorea* (*St. Bartholomew's Hosp. Reports*, V, 1869).

Fox, *Case of acute chorea, cerebral hæmorrhage, etc.* (*Med. Times and Gaz.*, 1870).

Gray, *Fatal chorea autopsy, etc.* (*Eodem loco*, 1870).

2. Kretschmer, *Ueber den Veitstanz*. Berlin, 1868.

reil spinal n'ont point prétendu pour cela que les mouvements choréiques fussent des mouvements réflexes ; et, d'autre part, pour différencier ces deux ordres de mouvements, on invoque un caractère que je ne puis admettre, à savoir que la volonté peut ordinairement maîtriser les mouvements choréiques ; or, c'est là un fait absolument insolite, absolument exceptionnel ; la règle, c'est que l'hyperkinésie de la chorée est exagérée par l'incitation volontaire, à ce point que si l'on dirige l'attention du malade sur un des mouvements anormaux en particulier, et qu'on l'engage à faire effort pour le réprimer, ce mouvement devient aussitôt plus accentué. — Broadbent fait remarquer que dans l'hémichorée, l'anesthésie cutanée, lorsqu'elle existe, occupe le même côté que l'ataxie musculaire, tandis que dans les lésions unilatérales de la moelle, dans les héli-paraplégies, l'anesthésie siège du côté non paralysé. C'est là un fait positif, mais dans l'espèce il n'est pas probant, car il n'y a pas de rapprochement légitime entre les lésions spinales qui engendrent la paralysie, et celles qui troublent la coordination seule sans altérer la transmission motrice.

Je passe sur quelques autres arguments moins importants encore, et j'arrive à la discussion de la théorie elle-même. On pourrait y objecter tout d'abord qu'elle n'est applicable qu'aux cas mortels, et que pour ceux beaucoup plus nombreux qui guérissent, il n'est pas possible d'admettre l'embolisme capillaire du corps strié ou optostrié ; je ne me prévaudrai pas cependant de cette observation ; nous ne savons rien de la tolérance du corps strié, rien non plus des limites dans lesquelles sont réparables les lésions très circonscrites de cet organe ;

conséquemment, si les partisans de la théorie font une hypothèse en affirmant la curabilité des embolies capillaires, j'en ferais une non moins incertaine en soutenant l'incurabilité. Il est donc préférable de laisser cette inconnue, et de faire intervenir de plus sérieux éléments d'appréciation.

La théorie nouvelle de la chorée comprend deux propositions qu'il convient d'examiner séparément ; l'une a trait à la nature même de la lésion encéphalique, c'est une embolie capillaire ; l'autre concerne le siège de cette lésion, c'est le corps opto-strié. Il suffit de connaître les observations pour être assuré que la première de ces propositions n'exprime point un fait constant. Interrogez les autopsies, et je ne parle en ce moment que de celles qui sont récentes et contemporaines de la théorie, vous trouverez déjà des cas réfractaires. Reportez-vous, par exemple, aux seize nécropsies de W. Ogle, vous verrez que la lésion du cœur n'a été présente que dix fois, et que dans six cas, par conséquent, il n'a pu se faire d'embolie, puisque la source de l'embolus faisait défaut. Envisagez encore les trois autopsies de Steiner ; dans l'une il y avait lésion du cœur, et j'admets qu'il se soit agi d'embolie, bien que l'observation soit muette sur ce point ; mais dans les deux autres il n'y avait pas d'altération cardiaque, et partant pas d'embolisme. Rappelez-vous les faits déjà cités de Spencer, de Lawson Tait, les observations de Barnes, qui s'est précisément appuyé sur ses autopsies pour combattre devant la Société obstétricale de Londres l'idée de l'embolisme, et vous enregistrerez autant de cas qui font échec à la théorie. — Dans le fait dont Meynert a entretenu la Société de médecine de

Vienne en 1868, et qui concerne une fille non réglée de seize ans, les lésions cérébrales n'étaient point celles de la nécrobiose embolique, et elles s'étendaient bien au delà du corps opto-strié, puisque de l'insula de Reil, elles pouvaient être suivies jusqu'aux petits corpuscules nerveux de la substance grise qui entoure l'aqueduc de Sylvius ; il y avait, d'ailleurs, des altérations de la moelle, et l'observation est muette sur les lésions de l'endocardie ¹.

Si maintenant nous tenons compte des autopsies un peu plus anciennes, nous en trouverons un bon nombre qui ne sont point favorables à la théorie anglaise, puisque les lésions étaient purement spinales ; tels sont entre autres les faits de Rokitsansky, de Demme, d'Eisenmann, qui concernent des scléroses de la moelle à différents degrés de développement. Enfin, pour épuiser l'argument tiré de l'anatomie pathologique, je dois encore vous rappeler les cas non moins positifs dans lesquels l'examen

1. Je ne puis reproduire ici la description micrographique extrêmement minutieuse que Meynert a donnée de ces lésions ; j'en indique seulement les caractères généraux : dans le cerveau, intumescence hyaline de certains corpuscules nerveux avec dégénérescence moléculaire du protoplasma ; — scission multiple et prolifération des corpuscules conjonctifs ; — scission et sclérose d'un grand nombre de corpuscules nerveux dans les noyaux gris de l'insula, des ganglions opto-striés, des tubercules quadrijumeaux, au pourtour de l'aqueduc de Sylvius. — Dans la moelle, réplétion et épaissement des vaisseaux, tuméfaction des corpuscules interstitiels en voie de scission ; dans l'intérieur du cordon antéro-latéral, les trabécules du réticulum épaissi sont formés d'une substance granuleuse, et donnent l'image d'une légère dégénérescence grise.

Meynert, *Ueber die geweblichen Veränderungen in den Centralorganen des Nervensystems bei einem Falle von Chorea minor* (*Allg. Wiener med. Zeitung*, 1868).

cadavérique n'a révélé que les congestions cérébro-spinales insignifiantes, ou même moins encore ¹.

La théorie ne tient pas mieux sur le terrain de la clinique, puisque dans un grand nombre de cas de chorée, ainsi que nous l'avons vu, il n'y a pas de lésion du cœur ; on serait certes mal venu alors à parler d'embolisme, à moins qu'on ne veuille imaginer des embolies tellement multiples, qu'elles aient enlevé de l'endocarde toute trace de l'altération préalable ; ce refuge de l'argumentation me paraît manquer de solidité. — A cette objection, qui suffit pour interdire la généralisation de la théorie, s'ajoute une autre difficulté, complètement méconnue par les partisans de l'embolisme quand même : s'il est un fait bien avéré, c'est la prédominance des embolies cérébrales à gauche ; la chorée unilatérale ou hémichorée devrait donc affecter principalement le côté droit ; or il n'est pas moins certain que l'hémichorée existe presque toujours à gauche ; si donc vous voulez rapporter tous ces cas à des lésions du corps strié, il vous faut du même coup admettre arbitrairement une dérogation formelle à la foi topographique qui régit les embolies du cerveau.

Ainsi, Messieurs, la première des deux propositions

1. Tout récemment, un médecin distingué de Lille, le docteur Folet, a rapporté l'autopsie négative d'un homme de quarante-trois ans qui avait succombé à une chorée générale ; en admettant qu'on veuille contester ici l'intégrité des centres nerveux, vu l'absence d'examen microscopique, le fait n'en est pas moins significatif au point de vue de la théorie discutée, puisque « le péricarde et l'endocarde, examinés avec soin, ne présentaient aucune trace d'inflammation ancienne, de lésions rhumatismales. Les orifices cardiaques étaient tout à fait normaux ».

Folet, *Chorée vulgaire et chorée rythmique* (Bulletin méd. du nord de la France, 1872).

qui composent la théorie, ne peut être acceptée, et Broadbent était bien inspiré lorsque, plus réservé que Jackson et Tuckwell, il se bornait à affirmer la question de siège, sans soutenir la constance de l'embolie. Voyons si cette seconde proposition est mieux assise que la première ; rien de plus facile que de la juger. Étudiez les autopsies de chorée, vous constaterez que dans bon nombre d'entre elles les lésions opto-striées ont manqué, et vous conclurez avec raison que l'affirmation de Broadbent n'est vraie que pour une certaine proportion de cas. D'autre part, la participation de la moelle à la production de la chorée est démontrée par quelques particularités cliniques, sur lesquelles je veux fixer votre attention. Les douleurs dorsales sur lesquelles Stiebel a tant insisté, les points dits choréiques de Triboulet, sont des phénomènes nécessairement imputables à l'axe spinal ; il s'agit en effet de douleurs qui occupent divers points de la région vertébrale, qui sont spontanées, ou qui ne se révèlent qu'à la pression qui les cherche ; en outre, cette pression exagère immédiatement et pour un temps plus ou moins durable les mouvements choréiques. Ces symptômes intéressants n'existent pas, selon moi du moins, dans toutes les chorées ; mais là où ils sont présents, ils démontrent à coup sûr une influence spinale.

Quelque fréquente que soit l'hémichorée, elle n'est pourtant pas la seule forme de la maladie ; la chorée double existe ; invoquera-t-on pour l'expliquer une altération (fonctionnelle ou matérielle) des deux corps striés ? Cela devient déjà plus difficile. Mais d'ailleurs, si la chorée a son siège pathogénique dans le corps strié, comment se fait-il que dans certains cas, et ils ne sont point rares,

l'ataxie musculaire soit bornée aux membres et respecte la face? La jeune fille de la salle Sainte-Claire avait, au moment de son entrée, quelques contractions grimaçantes dans le côté gauche de la face; mais, après quelques jours de traitement, ces mouvements ont cessé, et l'agitation choréique a été limitée aux membres.

Des faits expérimentaux, enfin, viennent démontrer pour leur part l'impossibilité d'une localisation exclusive et constante dans le corps strié. On observe parfois chez le chien des mouvements choréiformes; ils ne font pas une chorée véritable, c'est vrai, mais la situation est la même que pour les mouvements épileptiformes provoqués par l'expérimentation; ces mouvements, eux non plus, ne constituent pas l'épilepsie, et pourtant leur étude peut produire d'utiles enseignements. Eh bien, les expériences de Chauveau, de Longet, de Bert, établissent que les mouvements choréiformes du chien persistent après la section de la moelle à sa partie supérieure, d'où résulte clairement que cette hyperkinésie, semblable par ses caractères extérieurs à celle de la chorée, n'est point sous la dépendance de l'encéphale. Tout récemment, Legros et Onimus ont repris ces expériences¹, et, après avoir vérifié les résultats annoncés par leurs devanciers, après avoir établi d'autre part que la dénudation simple de l'axe spinal et la section des racines postérieures n'exercent aucune modification durable sur les mouvements choréiformes, ils ont signalé un fait nouveau que je tiens pour le plus important: ces habiles

1. Legros et Onimus, *Recherches sur les mouvements choréiformes du chien* (*Compt. rend. Acad. sc.*, 1870).

expérimentateurs sectionnent une portion des cornes et des cordons postérieurs; les mouvements rythmiques deviennent plus faibles, ils paraissent même s'effacer en certains points, mais ils ne cessent tout à fait que lorsque le segment postérieur de la moelle a été entièrement enlevé. Remarquez, Messieurs, que par cette opération on enlève non seulement le système spinal postérieur lui-même, mais aussi les éléments qui, à travers l'épaisseur de la moelle, l'unissent aux cellules motrices des cornes antérieures, c'est-à-dire le système que j'ai appelé intermédiaire; songez en outre que l'intégrité de ces deux systèmes est la condition *sine qua non* de la coordination motrice normale, et vous arriverez nécessairement à cette conclusion, que les mouvements choréiformes ont pour siège pathogénique l'appareil coordinateur contenu dans l'axe spinal, appareil qui résulte des rapports anatomiques préétablis entre le système postérieur et l'antérieur. Les remarquables expériences de Legros et Onimus apportent donc une éclatante confirmation à la doctrine que j'ai exposée dès 1864 touchant la coordination motrice et ses anomalies¹.

Après avoir démontré que la localisation de la chorée dans le corps strié ne peut être acceptée comme fait constant, je tiens à vous faire observer que cette hypothèse pathogénique exclusive est encore une conséquence de cette erreur fondamentale contre laquelle je ne cesserai de m'élever, je veux dire la faute qui consiste à assigner à chaque opération fonctionnelle un organe unique. Tenez-le pour certain, Messieurs, il n'y a pas plus de

1. Jaccoud, *Les paraplégies et l'ataxie*, Paris, 1864.

centre de la coordination motrice qu'il n'y a de centre de la parole. Que le corps strié puisse prendre part à la production des phénomènes choréiques, c'est un fait certain; mais qu'il en soit le centre exclusif, c'est une erreur palpable. Je l'ai dit, et je le redirai à satiété, les appareils anatomiques qui assurent la coordination motrice sont échelonnés dans toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal, et il n'y a pas plus de raison pour limiter cette fonction à la moelle que pour la restreindre aux organes supérieurs.

L'observation clinique, de son côté, démontre clairement que ces appareils coordinateurs, qui sont aussi nombreux que les régions musculaires elles-mêmes, ne sont pas toujours intéressés dans la même étendue, et il conviendrait pourtant de s'incliner devant les faits : dans certains cas de chorée, le désordre est limité aux membres, dans d'autres il occupe aussi les muscles de la face, ailleurs il gagne les muscles de l'œil, ceux du larynx; comment prétendre que le siège pathogénique des phénomènes est le même dans toutes ces circonstances, à moins de méconnaître ce principe fondamental, cet axiome qui établit *un rapport adéquat entre les symptômes et leur siège organique*? Il est bien certain que la localisation varie suivant la diffusion des phénomènes; dans le premier cas supposé, les appareils coordinateurs de la moelle cervico-lombaire sont seuls intéressés; dans le second cas, le centre bulbaire de l'innervation faciale est également touché; dans les autres, enfin, le désordre s'étend plus loin encore, de manière à porter et sur les nerfs moteurs issus du bulbe et sur le nerf oculaire émergeant du pédoncule cérébral. C'est seulement dans ces chorées

générales qu'on est fondé à localiser le point de départ des accidents dans le corps strié, ganglion moteur central. Parfois même l'ataxie s'étend plus loin encore, et dans les chorées graves avec troubles intellectuels, délire, accès de manie, il est bien certain que la couche corticale des hémisphères est, elle aussi, intéressée; il ne viendra pourtant à l'esprit de personne, je suppose, d'en faire le siège exclusif de la chorée. Ne l'oubliez jamais, Messieurs, c'est d'après la diffusion des symptômes que vous devez en rechercher les centres pathogéniques, et la mobilité dans l'un de ces deux éléments étroitement corrélatifs implique nécessairement dans l'autre une variation parallèle.

Pour le cas où la chorée tient réellement à des lésions du corps strié, bien et dûment constatées à l'autopsie, une question se présente, et j'ai d'autant plus à cœur de vous la signaler, qu'elle n'a point été indiquée par les partisans de la théorie de Broadbent. Comment agissent ces lésions du corps strié pour produire l'ataxie choréique? agissent-elles directement en tant qu'intéressant un ganglion central, dernière et dominante étape des appareils coordinateurs? ou bien agissent-elles par une influence à distance, par une irritation propagée à l'axe bulbo-spinal? Rien ne prouve en effet que les systèmes coordinateurs se prolongent au delà de la protubérance. Eh bien, Messieurs, la seconde interprétation est la plus vraisemblable, ou du moins je puis citer en sa faveur un fait qui me paraît très probant : un vieillard de soixante-treize ans, dont l'observation a été rapportée par Magnan, fut pris d'une hémichorée droite; à l'autopsie, on trouva un foyer hémorragique dans le pédoncule cérébral