

dans ces conditions, soit qu'il s'agisse de chorée véritablement congénitale, soit que les enfants reçoivent seulement la prédisposition à la chorée (Barnes et Bamberg, Spiegelberg).

Diagnostic. — Deux affections peuvent être confondues avec la chorée gravidique : la chorée hystérique et la maladie des tics convulsifs; nous renvoyons pour cette étude au chapitre traitant de la chorée de Sydenham, dont la chorée gravidique ne diffère ni dans sa nature, ni dans ses symptômes, ni dans son diagnostic. Un point qui peut être plus délicat que le diagnostic de la chorée est, dit Delage, de savoir si la femme est enceinte; car, dans quelques cas, la chorée s'est montrée dans les jours qui suivaient la fécondation.

Traitement. — En dehors des médicaments usités contre la chorée, la question pourra se poser de l'indication de l'accouchement prématuré artificiel, puisque la délivrance paraît susceptible de mettre fin à la maladie. Cette intervention sera indiquée dans les cas où l'épuisement dû à l'agitation, le délire maniaque, les complications cardiaques graves menaceront la vie de la malade à bref délai.

CHORÉE VARIABLE DES DÉGÉNÉRÉS

Synonymie : Chorée polymorphe.

Historique. — La chorée variable des dégénérés a été décrite pour la première fois par Brissaud, en 1896⁽¹⁾. Avant lui, cependant, Ziehen⁽²⁾ et Osler⁽³⁾ avaient rapporté des observations qui se rattachent sans doute à cette affection (chorée chronique récidivante de Ziehen); mais leurs études n'ont pas la précision nécessaire pour établir nettement un nouveau type morbide, et en tout cas, comme le dit Patry, « aucun d'eux n'a fait ressortir le symptôme essentiel de la chorée des dégénérés : la variabilité des mouvements, symptôme sur lequel M. Brissaud s'est basé pour établir l'existence de la dite forme de chorée. » Bien que Gilles de la Tourette ait voulu rattacher la chorée variable à la maladie des tics⁽⁴⁾, l'autonomie de ce type clinique semble indiscutable, et les principaux travaux publiés sur cette question ont, en somme, confirmé la conception de Brissaud⁽⁵⁾.

Étiologie. — Toutes les causes habituelles des chorées : hérédité nerveuse, émotions, maladies infectieuses, auto-intoxications, peuvent ici être invoquées.

⁽¹⁾ BRISSAUD. La chorée variable des dégénérés. *Revue neurol.*, 1896, n° 14; — *Presse méd.*, 15 février 1899, n° 13.

⁽²⁾ ZIEHEN. *Real Encyclop. d. gesamt. Heilk., Encyclopädisch. Jahrbüch.*, Bd. VI.

⁽³⁾ OSLER. Remarques sur les variétés de la chorée chronique, avec observation de deux familles atteintes de la forme héréditaire et une autopsie. *Journ. of nerv. and ment. disease*, 1895, vol. XVIII, n° 2, p. 97.

⁽⁴⁾ GILLES DE LA TOURETTE. La maladie des tics convulsifs. *Semaine méd.*, 5 mai 1899, p. 155.

⁽⁵⁾ PATRY. *De la chorée variable ou polymorphe*. Thèse de Paris, 1897; — FÉRÉ. Note sur un cas de chorée variable avec contractions fasciculaires des deltoïdes et craquements articulaires. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1898, n° 6; — MOUSSOUS. *A propos de la chorée des dégénérés*. Congrès de gynécol., d'obstétr. et de pédiatrie, Nantes, septembre 1901; — H. MEIGE et FEINDEL. *Les tics et leur traitement*. Paris, 1902.

La chorée variable frappe surtout le sexe féminin, et survient de préférence peu après la puberté. Mais le facteur étiologique principal, celui qui imprime à la maladie son caractère spécial, est la dégénérescence physique et mentale des sujets : ils sont infantiles, mal développés, de caractère bizarre, peu intelligents, et parfois ont des manies et des hallucinations. Ces stigmates de dégénérescence font d'ailleurs partie intégrante du tableau symptomatique.

Anatomie pathologique ; pathogénie ; nature. — Les lésions de la chorée variable sont encore inconnues, aucune autopsie n'ayant été faite. On peut seulement remarquer avec Patry que les troubles psychiques plaident en faveur d'altérations corticales.

Il semble que, comme la chorée de Sydenham, la chorée variable soit de nature infectieuse ou toxique; dans les antécédents des malades de Brissaud, on relève : l'otite moyenne, la chlorose, la rougeole; mais il faut un autre facteur, à savoir la dégénérescence : « Sa pathogénie, dit Patry, se confond avec celle des autres formes de chorée, la dégénérescence mise à part. »

Reste à savoir quelle place doit, dans la nosologie, occuper la chorée variable. Pour Gilles de la Tourette, elle est une forme de la maladie des tics convulsifs, et l'on trouve en effet certaines analogies entre les deux affections, dans lesquelles l'état mental est le même, et où l'on peut observer l'émission de syllabes explosives et de la coprolalie. Cette opinion pourtant ne semble guère admissible; et voici quels arguments permettent à Brissaud de ranger dans le groupe des chorées la maladie par lui observée : « Sur la signification du mot *chorée*, aucune ambiguïté, la chorée consiste en des mouvements involontaires, survenant sans but et sans cause, pendant le repos comme pendant l'action, et par conséquent illogiques et maladroits, ils suffisent pour caractériser symptomatiquement une maladie. Les mouvements involontaires qui constituent le syndrome méritent-ils de figurer dans les pathologies au chapitre des *myoclonies*? Si cette question se pose dès à présent, c'est qu'il vient naturellement à l'esprit d'identifier aux myoclonies les contractions musculaires que le langage courant englobe sous le titre de *mouvements nerveux*. Ce terme de myoclonie est remarquablement vague; il ne signifie pas autre chose que « secousse musculaire. » D'autre part, on sait bien ce qu'il faut entendre par « mouvements nerveux. » Ce sont des mouvements plus ou moins brusques des membres, spécialement des bras, des épaules, du visage, toujours involontaires, et en général d'autant plus forts et fréquents que l'état nerveux est plus prononcé lui-même.... Les mouvements dont il s'agit ne sont ni des convulsions toniques, ni des spasmes cloniques, et encore moins des *tics* d'habitude; ce sont des convulsions complexes, en général assez vives, mais sans violence, et montrant de grandes analogies avec les actes automatiques les plus simples.... Bref, les « mouvements nerveux » dont nous voulons parler ne font partie ni des myoclonies, ni des tics. C'est de chorée, et non d'autre chose qu'il s'agit. » Toutefois, il est certain, comme l'avait déjà signalé Brissaud et comme le remarquent Moussous, Meige et Feindel, que tics et chorée variable sont deux affections voisines, se développant sur le même terrain mental : « La chorée variable diffère des autres chorées par sa *nature*; elle est semblable aux autres chorées par la *forme* des mouvements. Elle diffère des tics par la *forme* des mouvements; elle leur est identique dans son essence. » (Meige et Feindel). Voilà donc une affection qui, par son étiologie et ses symptômes se rapproche

à la fois de la chorée (toxi-infection, forme des mouvements)⁽¹⁾ et de la maladie des tics (terrain de dégénérescence, état mental). D'autre part, elle a une longue durée; si les mouvements choréiques s'améliorent, il n'en est pas de même de l'état psychique; et nous avons déjà vu que Ziehen avait considéré son malade, qui paraît avoir été atteint de chorée variable, comme présentant une variété de *chorée chronique*. De telle sorte qu'il est difficile d'établir nettement la place qui revient, dans la classification, à la chorée variable: type clinique spécial, elle semble participer à la fois de la chorée de Sydenham, de la chorée chronique, et de la maladie des tics. Et sans doute, faute de mieux, doit-on ici encore s'en tenir à la comparaison des névroses « arbres d'essence inconnue, dont les branches, nées d'un tronc commun, s'éloignent en divergeant, mais non sans envoyer les uns vers les autres quelques rameaux qui les unissent étroitement. » (P. Marie.)

Symptômes. — Les principaux symptômes de la chorée variable sont déjà indiqués dans les considérations qui précèdent.

Un premier signe important est le *terrain dégénéré* sur lequel évolue la maladie; il existe toujours, en effet, des stigmates *physiques* et *psychiques* de dégénérescence; l'infantilisme, les malformations génitales, la cryptorchidie, le retard dans l'établissement de la menstruation, le développement rudimentaire des seins, l'absence de poils au pubis ou aux aisselles, la microcéphalie, sont des faits signalés dans la plupart des observations. D'autre part, les malades sont inintelligents, bizarres, d'une sensibilité excessive, ont des manies; un malade de Brissaud ne se sert que de cuillers et fourchettes, de couteaux lui appartenant en propre; il faut que ces objets n'aient servi qu'à lui seul pour qu'il prenne ses repas avec sécurité; dans un cas rapporté par Gilles de la Tourette et rangé par lui, à tort selon nous, dans la maladie des tics, la malade a des angoisses, des manies sans nombre; elle ne peut se coucher sans s'assurer à plusieurs reprises que personne n'est caché sous son lit, a des craintes irraisonnées, des peurs sans causes. Deux malades de Brissaud ont des hallucinations de la vue; tous ont un sommeil agité, troublé par des cauchemars. La mémoire est d'ordinaire diminuée; les sentiments affectifs sont peu développés.

Les altérations de l'état mental apparaissent ou s'accroissent toujours avant l'apparition des mouvements choréiques: ceux-ci peuvent être provoqués par une émotion forte, représentée dans un cas par l'opération de l'orchidopexie.

Les mouvements sont irréguliers dans leur forme et dans leur amplitude. Dans un cas de Brissaud, ils consistent en une série de gesticulations, qui tiennent à la fois des tics et de la chorée. Certains de ces mouvements se reproduisent en effet beaucoup plus fréquemment que les autres. Ce sont des gestes illogiques exécutés à l'improviste, presque à l'insu du malade lui-même, et dans des conditions déterminées: ainsi, « lorsqu'il va au collège, tenant son paquet de livres sous son bras gauche, il porte constamment la main droite à son cou, à sa casquette, à ses yeux... En dehors de ces mouvements, dont la

(1) Couvelaire et Crouzon ont publié trois observations qui établissent, cliniquement, la transition entre la chorée de Sydenham et la chorée variable (COUVELAIRE et CROUZON. A propos de la chorée variable de Brissaud, trois observations de chorée. *Revue neurol.*, 1899, p. 599.

constance et la répétition rappellent les « tics d'habitude », il a de véritables secousses ou gesticulations choréiques des membres, du tronc et de la tête, avec les maladroites inévitables qui en résultent... Lorsqu'on dit à l'enfant de rester une minute tranquille, il y réussit, mais l'immobilité lui coûte trop; et finalement la danse musculaire recommence ».

Les mouvements choréiques sont *variables* dans le temps et dans l'espace: irréguliers dans leur amplitude ils changent de fréquence d'un jour à l'autre, disparaissant brusquement pour reprendre au bout de quelques heures ou de quelques jours: « Ils s'exagèrent, dit Patry, ou s'atténuent au gré de circonstances indéterminées, changent de localisation comme d'intensité, se généralisent, se limitent ou disparaissent, sans que rien permette de prévoir ni la forme ni l'époque de ces variations. »

Comme nous venons de le voir, les mouvements choréiques peuvent s'associer à des *tics* (Brissaud, Féré, R. Bernard). Il existe même parfois des tics phonatoires: cris, hoquets, coprolalie: la coexistence des tics et des mouvements choréiques ne prouve nullement qu'il s'agisse d'une seule maladie, comme le voulait Gilles de la Tourette; et les deux affections, voisines par leur nature, peuvent fort bien s'associer sans se confondre.

Parfois la chorée variable est une *hémichorée*, ainsi qu'il résulte d'une observation de Meige et Feindel.

Marche. Durée. Terminaison. Pronostic. — La variabilité même des mouvements, qui est un des caractères essentiels de la maladie, indique que celle-ci a une marche fort irrégulière: « On s'attend, lors d'une accalmie, à voir un malade tout à fait guéri, quand pour la moindre cause, souvent même sans cause, une recrudescence survient, qui peut donner aux gesticulations choréiques une amplitude qu'elles n'avaient pas encore eu jusqu'alors » (Patry).

La maladie dure toujours longtemps, plusieurs années, mais elle finit par guérir en tant que chorée. Quant à l'état mental, qui lui préexiste, il lui survit aussi, et le malade reste toujours un déséquilibré, de telle sorte que le pronostic, bénin au point de vue de l'existence, sérieux au point de vue des mouvements en raison de leur longue durée, est sévère au point de vue des désordres psychiques.

Diagnostic. — Dégénérescence physique et mentale, mouvements choréiques *variables* dans leur localisation et leur fréquence, disparaissant quelques heures pour reparaitre avec une nouvelle intensité, tels sont les principaux éléments du diagnostic.

La chorée de Sydenham a une évolution régulière, et ne présente pas d'accalmies et d'exacerbations brusques; mais la chorée variable débute souvent comme la chorée de Sydenham, et ce n'est parfois qu'au bout de quelque temps, lorsqu'on la voit guérir puis reparaitre du jour au lendemain, que le diagnostic s'impose (Brissaud, Féré).

Il n'en est pas de même de la chorée chronique de Huntington; ici, il s'agit le plus souvent de dégénérés, les mouvements peuvent présenter des périodes de rémission; mais dans la chorée variable, les rémissions sont très courtes (quelques heures ou un ou deux jours); elles peuvent être de plusieurs semaines dans la chorée de Huntington; les changements dans la localisation des mouvements sont plus rapides et plus grands dans la chorée variable.

Toutefois, le diagnostic est bien souvent très difficile dans les premières périodes; et, dans un cas de Brissaud, « sans l'accalmie ou la guérison réalisée par le temps, la nature et la forme des mouvements choréiques auraient pu faire supposer une chorée chronique ou chorée d'Huntington. »

Dans la maladie des tics, la brusquerie des mouvements et leur moindre diversité permettent le diagnostic : « Ce sont des tics, disent Meige et Feindel, parce qu'ils reparaissent toujours les mêmes, avec une allure systématique, coordonnée; ils sont variables, car ils passent d'une région à une autre, sans suivre une marche déterminée. Celui qui naît aujourd'hui peut disparaître demain, soit de façon définitive, soit pour se montrer de nouveau quelques jours après. Ils n'ont entre eux aucune liaison; l'un n'entraîne pas forcément l'autre; chacun a son individualité propre. Leur nombre est limité; on peut les compter. Dans la chorée variable, au contraire, les mouvements sont moins brusques, plus onduleux, fondus les uns avec les autres, d'une diversité infinie, indescriptibles, incomptables. » Il ne faut pas oublier que tics et chorée variable peuvent fort bien coexister chez le même sujet. L'hystérie peut simuler complètement la chorée variable, et le diagnostic entre les deux affections est parfois impossible.

Traitement. — Le traitement doit être purement psychique, et consiste à changer le malade de milieu, à le raisonner, à lui montrer le ridicule de ses mouvements. La méthode de rééducation préconisée par Brissaud contre les tics et vulgarisée par Meige et Feindel trouve ici son application; et ces derniers auteurs en ont obtenu de bons effets dans un cas d'hémichorée variable.

CHORÉE CHRONIQUE DE HUNTINGTON

Synonymie : Chorée des vieillards. Chorée chronique progressive. Chorée héréditaire. Chorée héréditaire de l'adulte.

Historique. — Bien que les chorées chroniques fussent connues depuis longtemps, puisqu'elles sont signalées dès 1816 par Thilenius⁽¹⁾, notées chez les enfants par Rüzf⁽²⁾, on peut dire qu'elles n'ont préoccupé les médecins que depuis le mémoire de Huntington⁽³⁾ en 1872 : cet auteur eut le mérite de mettre en valeur le caractère prédominant de cette affection, l'hérédité, qui déjà avait été constatée par G. Sée⁽⁴⁾. Ce travail resta néanmoins oublié pendant quelque temps, bien que l'on publiât diverses observations parmi lesquelles nous citerons celles de M. Landouzy⁽⁵⁾, celles de Macleod, Wagner, Berkley, Saundby.

En 1884, M. Ewald⁽⁶⁾ attire de nouveau l'attention sur cette forme de chorée, puis King⁽⁷⁾ rapporte plusieurs cas de chorée héréditaire et insiste sur les troubles psychiques qui l'accompagnent; il rapproche de la chorée vulgaire,

(1) THILENIUS. *Med.-chir. Bemerkungen*, Frankfurt-a-M., 1816.

(2) RÜZF. Recherches sur quelques points de l'histoire de la chorée. *Arch. gén. méd.*, 1854, t. IV.

(3) HUNTINGTON. De la chorée. *Med. and surg. Reporter*, Philadelphie, 15 avril 1872.

(4) G. SÉE. De la chorée. *Mémoires de l'Académie de médecine*, t. XV, 1850.

(5) LANDOUZY. *Soc. de biologie*, 31 mai 1875.

(6) EWALD. Deux cas de mouvements choréiques. *Zeitschrift für klin. Medec.*, 1884.

(7) KING. Chorée héréditaire. *New York med. Journal*, 1885.

l'affection qu'il appelle « chorée héréditaire ». Peretti⁽¹⁾ s'occupe des rapports et des différences cliniques qui peuvent exister entre les deux formes. Huber⁽²⁾ en publie bientôt de nouvelles observations; Hoffmann⁽³⁾ lui consacre un important mémoire, Herringham⁽⁴⁾ et Seppilli⁽⁵⁾ en font l'objet de revues critiques.

Presque en même temps, Charcot⁽⁶⁾ présentait à ses auditeurs des sujets atteints de chorée chronique à l'occasion desquels il professait à son cours son opinion sur l'unité de la chorée, et M. Lannois⁽⁷⁾ publiait un important travail où il admettait, au contraire, l'autonomie de la chorée héréditaire. La thèse de Lenoir⁽⁸⁾, faite sous l'inspiration de ce dernier auteur, donne un exposé complet de l'état de la question à ce moment. Nous trouvons encore à signaler ensuite les faits de Korniloff⁽⁹⁾, avant d'en arriver à la remarquable thèse de M. Huet⁽¹⁰⁾. Celle-ci, outre qu'elle constitue une mise au point très complète, produit de nouvelles observations, et défend à l'aide d'arguments fondés sur ce matériel la doctrine unitaire de M. Charcot. Il ne s'agit pas selon lui d'une maladie spéciale, autonome; on a affaire à une simple variété de la chorée vulgaire de Sydenham, et les formes avec hérédité ne diffèrent pas essentiellement des autres formes chroniques de cette même maladie.

Peu après, Biernacki⁽¹¹⁾ s'occupe du traitement de la chorée chronique, Mirto⁽¹²⁾, Fry⁽¹³⁾, Berkley⁽¹⁴⁾ produisent de nouvelles observations; Wharton-Sinckler⁽¹⁵⁾, Kronthal⁽¹⁶⁾, Schlesinger⁽¹⁷⁾ rapportent des cas, dont l'un, celui de Kronthal, est suivi de recherches histologiques minutieuses. Les travaux se sont véritablement multipliés en ces dernières années sur cette affection, autrefois considérée comme exceptionnelle, et nous trouvons encore à mentionner : les relations de Schmidt⁽¹⁸⁾ et de Phelps⁽¹⁹⁾, la thèse de Juvaux⁽²⁰⁾ faite en France et qui combat l'opinion de la Salpêtrière en défendant l'autonomie de la chorée héréditaire, la communication de Gray⁽²¹⁾ qui a trait à un cas de chorée

(1) PERETTI. Sur les mouvements choréiques héréditaires. *Berliner klinische Wochenschrift*, 1885.

(2) HUBER. Chorée héréditaire de l'adulte. *Virchow's Archive*, Bd CVIII, 1887.

(3) HOFFMANN. Sur la chorée chronique progressive. *Virchow's Archive*, Bd III, 1888.

(4) HERRINGHAM. Chorée chronique héréditaire. *Brain*, 1888.

(5) SEPELLI. Chorée héréditaire. *Revista speriment. di frenatria*, 1888.

(6) CHARCOT. *Leçons du mardi*, 1888-1889.

(7) LANNOIS. Chorée héréditaire. *Revue de médecine*, 10 août 1888.

(8) LENOIR. *Étude sur la chorée héréditaire*. Thèse de Lyon, 1888.

(9) KORNILOFF. Chorée chronique héréditaire. *Messenger de psychiatrie*, St-Petersbourg, 1889.

(10) HUET. *De la chorée chronique*. Thèse de Paris, 1888-1889.

(11) BIERNACKI. Un cas de chorée chronique héréditaire. *Berliner klin. Woch.*, 2 juin 1890.

(12) MIRTO. Sur la chorée chronique progressive. *Riforma medica*, 3 août 1891.

(13) FRY. Chorée chez les vieillards. *The Journal of nervous and mental diseases*, 1891.

(14) BERCKLEY. Un cas de chorée avec troubles mentaux. *The John Hopkins Hospital Reports*,

août 1891.

(15) WHARTON-SINKLER. Sur la chorée héréditaire. *Medical Record*, 12 mars 1892.

(16) KRONTHAL et KALISCHER. Un cas de chorée progressive. *Neurolog. Centralblatt*, 1^{er} et

15 octobre 1892.

(17) SCHLESINGER. Sur quelques cas rares de chorée. *Zeitschrift f. klin. med.*, Bd XX, H. 4

et 6.

(18) SCHMIDT. Deux cas de chorée chronique progressive. *Deutsche medicinische Woch.*,

25 juin 1892.

(19) PHELPS. Nouvelles considérations sur la chorée héréditaire. *The Journ. of ment.*

diseases, octobre 1892.

(20) JUVAUX. *Chorée chronique héréditaire*. Thèse de Paris, 1892.

(21) GRAY. Cas de chorée congénitale de Huntington. *Association der Neurol. améric.*,

24 juillet 1892.