

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 reparissent 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.

congénitale(?), le mémoire de Osler⁽¹⁾, qui propose une nouvelle division des chorées, et contient un fait avec autopsie, les examens anatomiques de Oppenheim et Hope, Kronthal et Kalischer, Clarke, Lannois et Paviot, Rispal, Kattwinkel, Lannois, Paviot et Mouisset.

Définition. — Tous ces travaux ont trait à la chorée chronique, tous n'ont pas trait à la chorée chronique de Huntington : cette dernière, telle que l'a décrite cet auteur, est héréditaire, progressive, et s'accompagne de troubles mentaux graves. Sans doute, l'hérédité a paru manquer dans quelques cas semblables. Cliniquement, au type d'Huntington; mais les troubles mentaux font partie intégrante de la maladie, ils en sont un trait caractéristique, et c'est souvent parce qu'on a méconnu la valeur de ce symptôme qu'on a identifié la chorée de Huntington à la chorée de Sydenham. Sans doute il arrive parfois que la chorée de Sydenham devienne chronique : ces cas sont rares ; mais nous croyons, avec Osler, Ladame, qu'ils doivent encore se distinguer de la chorée de Huntington, différente dans sa nature ; c'est elle seule que nous allons décrire ici.

Étiologie. — L'hérédité est le facteur prépondérant dans la majorité des cas : alors que dans la forme vulgaire l'hérédité directe similaire est rare, ici elle est presque de règle, et c'est là un argument important pour les partisans d'une chorée héréditaire autonome. On a rapporté des cas de chorée où l'affection a frappé quatre générations successives, affectant dans chacune plusieurs enfants de la même famille⁽²⁾. Toutefois l'hérédité similaire n'est pas constante dans la chorée chronique, et sur 17 cas, Huet l'a rencontrée 9 fois seulement.

Quoi qu'il en soit, le caractère d'hérédité, de maladie familiale, reste assez fréquent dans la chorée chronique pour lui constituer un cachet spécial. A cet égard, Huntington a signalé un point particulier. Lorsqu'un enfant choréique est épargné, ses descendants restent indemnes : la chorée ne saute pas une génération. Ce serait là une règle à laquelle on n'a pas encore trouvé d'exception. En dehors de l'hérédité similaire, il n'est pas rare d'observer l'hérédité nerveuse de transformation.

La chorée chronique est tout à fait exceptionnelle dans l'enfance ; elle est moins rare à partir de la puberté, et s'observe avec le plus de fréquence de 30 à 45 ans. A partir de 45 ans, et jus qu'à 55 ans, elle se voit encore assez souvent, pour redevenir rare ensuite. Que la chorée chronique procède ou non de l'hérédité similaire, il n'y a pas de différences sensibles entre ces chiffres. d'après les documents rassemblés à cet égard par Huet ; toutefois, on ne connaît pas encore d'exemple de chorée héréditaire ayant débuté dans l'enfance.

Quant au sexe, contrairement à ce que l'on sait de la chorée vulgaire qui est plus fréquente dans le sexe féminin, les hommes seraient plus atteints de la chorée chronique (44 H et 36 F, d'après Huet). Le rhumatisme paraît être l'exception dans les antécédents des choréiques chroniques, et c'est là un point

⁽¹⁾ OSLER. *Loco citato*.

⁽²⁾ Citons, parmi les plus typiques, les observations récentes d'ORMEA : 11 cas en 4 générations (*Riforma medica*, 25 mars 1904), et de MACKAY : 48 cas en 4 générations (*Med. News*, 10 septembre 1904).

que Charcot avait déjà mis en relief : il existe là encore une différence à noter avec l'étiologie de la chorée vulgaire.

Parmi les causes occasionnelles, les *émotions morales*, la frayeur en particulier, joueraient un rôle important, et il existe à cet égard plusieurs observations concluantes dans lesquelles le trouble moteur est survenu quelques heures après une vive terreur. Il semble également que les chagrins soient susceptibles de produire des paroxysmes au cours de la maladie. Il existerait des rapports d'association entre la chorée chronique et l'épilepsie presque parallèles à ceux que l'on a signalés entre la chorée vulgaire et l'hystérie. Il ne semble pas que la *syphilis*, non plus que d'autres maladies infectieuses, aient des relations directes avec la chorée chronique.

Anatomie pathologique. — Pathogénie. — Les anciens examens anatomiques n'avaient révélé, dans la chorée de Huntington, que des lésions banales et variables. Il semble que, depuis quelques années, on commence à entrevoir des altérations plus spéciales. Nous ne rapporterons pas en détail les résultats de ces examens pratiqués par Huber, Macleod, Maclaren, Berkley, Mackensie, Vassitch, Tissier, Charcot, Hoffmann, Kræmer, Kronthal, Kalischer et Osler, il nous suffira de rappeler quelles ont été les lésions le plus souvent signalées.

Ce qu'il importe d'étudier, c'est seulement le cerveau et ses enveloppes ; au niveau de la moelle, on a trouvé, d'une façon inconstante, des lésions banales : aussi bien, l'évolution même de la maladie et ses troubles mentaux montrent assez quelle doit être l'importance des altérations corticales. Au niveau du cerveau les méninges sont presque toujours atteintes : on note de la congestion de la pie-mère, des opalescences de l'arachnoïde, de l'épaississement de la dure-mère, des adhérences des méninges entre elles et avec la convexité des hémisphères. La lepto et la pachyméningite, souvent hémorragique, l'œdème méningé, sont communément observés.

Quant au cerveau lui-même, il est atteint dans ses vaisseaux et dans sa substance propre : les lésions d'endartérite et de périartérite, les petites hémorragies dans l'écorce et dans la région sous-corticale, l'infiltration leucocytaire des gaines périvasculaires, les lésions cellulaires elles-mêmes, jointes aux altérations des enveloppes, témoignent d'une méningo-encéphalite que Osler considère comme ne différant de la péri-encéphalite de la paralysie générale que par la moindre intensité des lésions.

Mais plusieurs auteurs ont constaté une altération qui semble plus spéciale, et qui est constituée par l'infiltration de l'espace péri-cellulaire des grandes cellules pyramidales. Pour les uns : il s'agit d'une lésion inflammatoire, inflammation circonscrite corticale et sous-corticale (Oppenheim et Hoppe)⁽¹⁾, ou encéphalite interstitielle diffuse (Kronthal et Kalischer⁽²⁾, Facklam⁽³⁾), l'infiltration étant leucocytaire (Kattwinkel)⁽⁴⁾. Pour les autres, il s'agit d'une lésion

⁽¹⁾ OPPENHEIM et HOPPE. Contribution à l'anatomie de la chorée chronique progressive héréditaire. *Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, 1895, t. XXV, 5^e livraison.

⁽²⁾ KRONTHAL et KALISCHER. Nouvelle contribution à l'anatomie pathologique de la chorée chronique progressive. *Archiv. f. pathol. Anat. u. Physiol. u. f. klin. Medicin.* Bd CXXXIX. Heft 2, 1895.

⁽³⁾ FACKLAM. Contribution à l'étude de la nature de la chorée de Huntington. *Arch. f. Psych.*, 1897, t. XXX, fasc. I, p. 137.

⁽⁴⁾ KATTWINKEL. Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique de la chorée de Huntington. *Deutsch. Archiv. f. klin. Med.*, 1900, p. 25.

névroglique : d'après Greppin, des cellules épithéliales restées embryonnaires se développeraient à un âge avancé, déterminant alors l'apparition des symptômes ; Clarke⁽¹⁾ admet l'altération des cellules corticales par la prolifération de la névroglie : c'est également l'opinion soutenue par Lannois et Paviot⁽²⁾, Rispal⁽³⁾, Kéval et Raviart⁽⁴⁾, Lannois, Paviot et Mouisset⁽⁵⁾. Mais ce qui semble certain, c'est que les lésions méningées et vasculaires sont inconstantes et secondaires, qu'il existe toujours une infiltration de l'écorce et des gaines lymphatiques des cellules pyramidales par des grains, et que cette infiltration prédomine dans la zone psycho-motrice. Stier adopte une conclusion analogue, à propos d'une observation récente⁽⁶⁾.

Nature. — Charcot, Huet, Diller, Jolly, Joffroy, Breton, et, dans la première édition de ce traité, P. Blocq, soutiennent l'identité de nature de la chorée de Sydenham et de la chorée de Huntington. Au contraire, pour Lannois, Lenoir, Warthon Sinkler, Herringham, Déjerine, Osler, Dana, Ladame, il s'agit d'affections différentes. C'est également cette opinion que nous défendons ici. Nous avons déjà fait remarquer que le terme *chorée de Huntington* n'est pas synonyme de *chorée chronique*. Voici quels arguments permettent de considérer comme une maladie spéciale la chorée de Huntington telle que nous l'avons définie.

L'hérédité nerveuse est presque toujours similaire dans la chorée chronique, tandis qu'elle l'est rarement dans la chorée vulgaire. Il est pourtant quelques cas de chorée chronique progressive sans hérédité similaire. D'autre part, la chorée aiguë relève parfois de l'hérédité similaire. Un argument plus important peut être tiré de ce fait, que rien ne permet d'affirmer la *nature infectieuse* de la chorée chronique de Huntington ; elle apparaît le plus souvent sans qu'on retrouve à son origine ni rhumatisme ni maladie infectieuse ; alors que, de plus en plus, on relève aujourd'hui de tels antécédents chez les enfants atteints de chorée de Sydenham. Sans avoir fait connaître les lésions de la chorée de Sydenham, les autopsies y ont du moins décelé, presque toujours, des altérations d'ordre infectieux ; et celles-ci sont fort inconstantes dans la chorée de Huntington.

La *question d'âge* a un certain intérêt, sans que sa valeur soit absolue : la chorée aiguë débute le plus souvent dans l'enfance, et la chorée chronique plutôt vers l'âge adulte. Il est vrai que l'on retrouve exceptionnellement chez l'adulte et le vieillard des chorées aiguës à terminaison heureuse et favorable ; d'un autre côté, il existe des cas où la chorée chronique s'est établie dès l'enfance. On peut même ajouter que l'on a rencontré dans une même famille, bien plus, chez le même individu, et la chorée aiguë et la chorée chronique : mais s'agissait-il bien alors de chorée chronique du *type Huntington* ?

(1) MICHELL CLARKE. Chorée de Huntington. *Brain*, 1897.

(2) LANNOIS et PAVIOT. Deux cas de chorée héréditaire. *Revue de médecine*, 10 mars 1898, p. 207.

(3) RISPAL. Lésions histologiques du système nerveux central dans la chorée chronique héréditaire. X^e Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France, Marseille, 1899.

(4) KÉRAVAL et RAVIART. Observation de chorée chronique héréditaire d'Huntington examen histologique. *Arch. de neurol.*, juin 1900, t. I, p. 466.

(5) LANNOIS, PAVIOT et MOUISSET. Contribution à l'anatomie pathologique de la chorée héréditaire. *Revue neurol.*, 1901, p. 455.

(6) STIER. Sur l'anatomie pathologique de la chorée d'Huntington. *Arch. f. Psych.*, 1905, t. XXXVII, fasc. I.

Au point de vue *symptomatique* on constate, chez la plupart des choréiques chroniques, la possibilité d'arrêter volontairement les mouvements, contrairement à ce qui se passe dans la chorée vulgaire. Cette différence n'est pas essentielle : l'arrêt des mouvements ne s'observe pas toujours, en effet, dans la chorée chronique, et, de plus, il se voit quelquefois dans la chorée vulgaire.

Les troubles de l'état *mental* sont bien plus importants : sans doute, dans les deux cas, on se trouve sur un terrain de dégénérescence ; mais la chorée de Sydenham n'entraîne pas la démence, qui est toujours l'aboutissant de la chorée de Huntington.

L'évolution de la maladie, n'a pas une valeur indiscutable, quant à la nature des deux affections : car, après quelques récurrences de chorée vulgaire guéries, d'autres surviennent, de plus en plus tenaces, rapprochant au point de vue de la marche, la chorée vulgaire et la chorée de Huntington : toutefois, les troubles mentaux ne sont jamais aussi accentués dans le premier cas.

Sans doute, ces arguments ne permettent pas d'affirmer, d'une manière absolue la nature différente des deux affections, et le doute restera permis tant qu'on n'en connaîtra pas mieux la pathogénie et l'anatomie pathologique, d'autant plus que, dans les deux cas, la maladie évolue sur un terrain de dégénérescence qui constitue entre eux une parenté certaine. Toutefois, il nous paraît très probable que la chorée de Huntington ne saurait être considérée comme une simple variété de la chorée de Sydenham, et qu'entre ces deux affections il existe autant de différence qu'entre le rhumatisme articulaire aigu et le rhumatisme chronique progressif.

Symptômes. — Nous pourrions être bref en ce qui concerne le tableau symptomatique de la chorée chronique, car il diffère peu de celui de la chorée de Sydenham.

Le *début* se fait lentement, soit par des troubles moteurs, soit, ce qui est plus rare, par des troubles de l'intelligence. Ces derniers consistent en de l'affaiblissement — perte de la mémoire, difficultés du raisonnement — qui, ultérieurement, va en s'accroissant progressivement et insensiblement jusqu'à la démence.

C'est par la *face* que commencent ordinairement les *troubles moteurs*, parfois aussi ce sont les troubles de la *démarche* qui attirent les premiers l'attention. Les caractères des *mouvements* sont à peu près les mêmes que dans la chorée vulgaire, toutefois ils en diffèrent par un peu plus de lenteur et un peu moins de fréquence. Ils sont plus souvent généralisés, bien qu'on ait observé aussi les formes paraplégique et hémiplegique.

Ils sont diminués par le repos et disparaissent le plus souvent pendant le sommeil. Ils sont au contraire exagérés par les émotions morales. Ils peuvent presque toujours s'arrêter transitoirement sous l'influence de la volonté. M. Lannois a attribué une très grande importance à cette particularité, qui, à son avis, différencie la chorée héréditaire des autres. A l'encontre de cette opinion, M. Huet a fait remarquer que, tout d'abord, ce caractère se retrouve dans toutes les observations de chorée chronique, avec ou sans hérédité, et qu'en outre cette influence de la volonté se rencontre également dans la chorée de Sydenham, chaque fois que l'agitation n'est pas intense. En dernier lieu, cet arrêt de mouvement ne se produit que sur les muscles qui entrent en jeu dans les actes à accomplir, et n'est même pas complet, en ce sens qu'il suffit