

que ces actes exigent une durée un peu longue pour que les mouvements reparassent. On ne saurait donc se fonder sur ce signe pour établir une distinction.

Les mouvements de la *face*, de la *langue*, du *pharynx*, du *larynx*, du *diaphragme*, déterminent des désordres pareils à ceux qui ont été déjà décrits; mais les muscles des *globes oculaires* sont ordinairement indemnes. Toutefois, dans la pathogénie des *troubles de la parole*, il y a lieu souvent de faire intervenir, non seulement les spasmes de l'appareil vocal, mais encore l'état de déchéance intellectuelle.

Il n'y a guère de particularité à noter relativement aux mouvements des *membres* et du *tronc*, qui ressemblent à ceux de la chorée vulgaire, et présentent seulement plus de variété dans leur intensité. Néanmoins, la *marche* de ces malades est peut-être plus souvent troublée, et de façon assez spéciale. Elle ressemble, ainsi que l'a montré King, à celle d'un homme pris de boisson. La difficulté augmente peu à peu jusqu'à en arriver à l'impossibilité. Le malade fait rapidement plusieurs pas maladroits, il s'arrête brusquement, se lance de nouveau et repart en gesticulant; souvent une flexion brusque de la jambe intervient, le membre est projeté de côté, et la perte d'équilibre qui en résulte contribue à donner à la progression le type ébrieux.

La *force musculaire* est d'habitude amoindrie, tout en se conservant avec une relative énergie, et il est très rare que les muscles, bien qu'amaigris, soient réellement atrophiés.

Leurs *réactions électriques*, de même que l'excitabilité des nerfs, tant au courant faradique que galvanique, persiste indemne. Le plus souvent les *réflexes tendineux* sont exagérés, mais ce n'est qu'exceptionnellement qu'on a rencontré le clonus du pied.

La *sensibilité* de la peau, de même que la sensibilité spéciale, ne présente pas d'altérations.

Les troubles de l'état *mental* existent dans presque tous, sinon dans tous les cas, et constituent l'un des traits essentiels du tableau clinique; toutefois, ils paraissent manquer dans quelques rares observations (Ewald, Huet, Löwenfeld); mais on peut se demander, avec Dutil, si vraiment il s'agit bien alors de chorée de Huntington: « Ces cas n'entraînent pas absolument la conviction: dans l'un, la maladie a débuté à l'âge de 15 ans; dans l'autre, la maladie a été suivie trop peu de temps; dans le troisième, il s'agit vraisemblablement d'une maladie des tics. En résumé, il ne nous semble pas qu'il existe, jusqu'à ce jour, une observation probante de chorée de Huntington sans trouble psychique (1). »

Ils ont le plus souvent un début lent, caractérisé parfois par de la tristesse et des préoccupations hypochondriaques; puis, peu à peu, la mémoire se perd, les conceptions s'affaiblissent. Une irritabilité extrême et surtout un affaiblissement progressif des facultés intellectuelles, affaiblissement allant jusqu'à la démence (*dementia choreica* de Hallock), sont les traits les plus caractéristiques des troubles psychiques dans la chorée chronique. Pour plusieurs auteurs, il y a là plus d'un rapport avec l'état mental de la paralysie générale, dont on a rapproché la chorée chronique même au point de vue anatomique (Osler(2)).

(1) DUTIL. *Traité de pathologie mentale*, publié sous la direction de G. BALLEZ. Paris, 1905.

(2) OSLER. Remarques sur les variétés de la chorée chronique, avec observations de deux familles de la forme héréditaire et une autopsie. *Journ. of nerv. and mental disease*, février 1895, vol. XIII, n° 2, p. 97.

Facklam(3). Mais ce n'est là qu'une apparence, « la paralysie générale étant une maladie essentiellement *infectieuse*, individuelle, la chorée de Huntington une affection essentiellement héréditaire, familiale, *dégénérative*. Ces deux états morbides n'ont en réalité d'autre trait commun que le caractère progressif de la démence qui les termine » (Dutil). Pour Facklam, on note souvent des idées délirantes et des hallucinations (surtout auditives) de nature dégénérative; on a signalé comme fréquentes les idées mélancoliques avec tendance au suicide: Ladame(4) remarque que, si les choréiques menacent souvent de se tuer, jamais ils ne le font; il y a loin de la parole à l'acte, et aucun cas de suicide n'a pu être relevé.

Pendant ce temps, les fonctions des *appareils* de la nutrition s'accomplissent régulièrement et les *sphincters* restent normaux.

Marche. Terminaison. — Le début et la marche de la chorée chronique sont lents et insidieux. Pendant très longtemps les mouvements involontaires sont peu prononcés; il leur arrive de s'étendre à l'occasion d'impressions morales vives; il en est de même en ce qui concerne les troubles intellectuels, et il n'y a pas parallélisme entre le développement des uns et des autres. L'affection dure ainsi très longtemps, de 10 à 50 ans, et, par suite, laisse les malades parvenir à un âge avancé, 70 ans, 80 ans; elle ne compromet, en effet, l'existence, qu'alors qu'il y a des troubles de la déglutition ou de la respiration. On ne connaît pas jusqu'à présent d'exemple de guérison. Aux approches de la mort, les mouvements cessent(5).

Pronostic. — C'est dire que le pronostic est grave, non pas parce que l'affection menace directement l'existence, mais parce qu'elle compromet la vie sociale en raison de l'incapacité de travail qui en résulte. La gravité du pronostic s'étend en partie à la descendance des choréiques, puisque leurs enfants sont menacés de la même affection jusqu'à un âge relativement avancé: il est à considérer à cet égard que, si un descendant direct de choréique est épargné, ses enfants restent indemnes.

Diagnostic. — Très peu de maladies ressemblent à la chorée de Huntington, aussi le diagnostic en est-il généralement facile.

La *chorée de Sydenham* est surtout une maladie de l'enfance, alors que la chorée chronique est une affection de l'âge adulte et de la vieillesse. Dans les cas rares où la chorée chronique débute dans l'enfance, c'est surtout l'évolution de la maladie qui permet de trancher la question. A cet égard, il faut se rappeler que la chorée de Sydenham procède souvent par une série de récives, en quelque sorte subintrantes, et qui pourraient donner le change; il faudra donc s'informer avec soin si la chorée n'a pas cessé pendant un intervalle, si court soit-il, pour reprendre ensuite. On pourra tenir compte également, pour distinguer la forme aiguë de la chronique, de ce que, dans celle-ci, l'influence d'arrêt de la

(3) FACKLAM. Contribution à l'étude de la nature de la chorée de Huntington. *Arch. für Psychiatrie*, 1897, t. XXV, fasc. 1, p. 157.

(4) LADAME. Des troubles psychiques dans la chorée dégénérative. *Arch. de neurol.*, février 1900, t. I, p. 97.

(5) VASCHIDE et VURPAS. Contribution à la psycho-physiologie des mourants. Deux cas de chorée chronique. *Revue neurol.*, 1902, p. 589.

volonté est ordinairement plus manifeste sur les mouvements. Lorsque la chorée de Sydenham passe à l'état chronique, elle ne détermine pas, en général, les mêmes troubles mentaux, et Gilles de la Tourette insiste sur la différence entre le délire de la chorée infantile et de la vésanie de la chorée de Huntington⁽¹⁾.

Le diagnostic peut être très difficile avec la *chorée variable*; en étudiant celle-ci, nous avons indiqué les principaux éléments permettant d'éviter la confusion; c'est parfois l'évolution seule de la maladie qui juge la question.

On ne saurait différencier autrement que par leurs commémoratifs, et par la connaissance de l'époque de l'invasion de la maladie, les diverses *variétés de la chorée chronique, héréditaire*, des adultes, des vieillards.

L'*hémichorée symptomatique*, en raison de sa longue durée, pourrait être confondue plus facilement. Toutefois, on apprendra qu'elle a débuté à la suite d'une attaque apoplectiforme, on constatera sa limitation nettement hémiplegique, son association avec une hémiplegie, soit motrice, soit sensitive, on remarquera enfin que les mouvements sont à peine marqués au repos, et ne se manifestent guère qu'à l'occasion des actes volontaires. Même dans ce cas, ils sont moins variés et moins illogiques que dans la chorée chronique.

Nous ne parlerons que pour mémoire de la *chorée hystérique rythmique*, avec laquelle, tant en raison de la systématisation des mouvements que de leur apparition sous forme d'accès, la confusion n'est guère possible.

L'*athétose double*, au contraire, se rapproche beaucoup de la chorée, au point que pour M. Brissaud les deux syndromes pourraient reconnaître une commune origine et mériter la dénomination d'*athétoso-chorée*. Toutefois l'athétose double est ordinairement congénitale, ou à début infantile, elle s'accompagne souvent d'arrêt de développement des membres qui sont le siège des mouvements. Les mouvements involontaires sont beaucoup plus lents et moins étendus que dans la chorée, et surtout ne vont guère sans des raideurs des muscles, qui déterminent presque toujours des déformations consécutives analogues à celles du rhumatisme noueux. Ajoutons en dernier lieu que les troubles intellectuels, quand ils existent, consistent en un état d'imbécillité *stationnaire*, et non en un affaiblissement *progressif* comme dans la chorée. Il s'agit là de troubles moteurs d'espèces voisines, mais auxquelles il importe sans doute de laisser une autonomie distincte.

La *maladie des tics* est également susceptible d'être confondue avec la chorée, bien que la localisation faciale habituelle des spasmes du tic constitue par elle-même un premier élément de distinction. Les convulsions sont néanmoins généralisées parfois dans la maladie des tics, mais alors leur brusquerie, leur apparence de mouvements coordonnés, leur répétition dans le même ordre, leur évolution sous forme d'accès, sont autant de signes qui permettront d'éviter l'erreur. D'autre part, l'état mental des deux affections est tout à fait différent. Les obsessions conscientes, la coprolalie, l'écholalie, les formes diverses du délire du toucher, habituelles chez les tiqueurs, ne sont, en effet, nullement comparables à l'affaiblissement intellectuel des choréiques.

Les signes différentiels des mouvements de la chorée, de ceux des *tremblements* et de l'*ataxie*, que nous avons indiqués à l'occasion de la chorée de Sydenham, sont applicables également en ce qui concerne la chorée chronique.

(1) GILLES DE LA TOURETTE. Discussion d'une communication de CHAUFFARD. *Soc. méd. des hôp.*, 5 avril 1895.

Traitement. — Ce que nous avons dit sur l'incurabilité de la chorée chronique montre assez que les diverses médications employées ont été suivies de peu de succès.

On a essayé ainsi : le bromure, les arsenicaux, l'antipyrine, les ferrugineux, à l'intérieur, et l'hydrothérapie comme traitement *externe*. On a préconisé l'application de pointes de feu et le stypage de la région de la colonne vertébrale, enfin la suspension par la méthode de Sayre.

L'électricité donne parfois des améliorations légères : « On utilise surtout les bains statiques. La galvanisation, pratiquée *avec prudence* peut, dans certains cas, diminuer quelque peu les manifestations de la chorée chronique » (Delherm, communication orale).

On sera autorisé, malgré leurs insuccès, à essayer les antispasmodiques, comme le bromure et le chloral, l'antipyrine, qui paraît active dans les cas de chorée aiguë, enfin la révulsion sur la nuque, sous forme de teinture d'iode ou de pointes de feu, conseillée par M. Huet; M. Biernacki pense que l'impuissance de la thérapeutique provient surtout de ce que le traitement n'est généralement mis en œuvre que très longtemps après le début de la maladie et, pour sa part, il a observé un cas favorable sous l'influence de la médication arsenicale.

Il conviendra, au point de vue préventif, de recommander aux enfants de choréiques d'éviter toute excitation du système nerveux et de se conformer à des conditions hygiéniques sévères, pour lutter dans la mesure du possible contre la prédisposition menaçante.