

MYOCLONIES

Par PAUL BLOCQ et HENRI GRENET

Sous le nom de *chorées électriques*, de *pseudo-chorées*, on a désigné l'ensemble des faits pathologiques caractérisés, cliniquement, par des contractions cloniques brusques, semblables aux secousses provoquées par le choc électrique, contractions involontaires, non systématisées, plus ou moins localisées ou disséminées, se répétant à des intervalles variables.

Lorsque Bergeron et Hénoch⁽¹⁾ eurent décrit la chorée électrique qui porte leur nom; lorsque Friedreich⁽²⁾ eut décrit le paramyoclonus, on put croire qu'il s'agissait de maladies spéciales, d'affections autonomes et méritant une place distincte dans le cadre nosologique.

Or, on ne tarda pas à s'apercevoir que le type clinique décrit par Friedreich n'existe qu'exceptionnellement dans toute sa pureté, qu'il affecte avec la chorée électrique de Bergeron-Hénoch des rapports étroits, que de nouvelles formes de paramyoclonus ou de chorée électrique peuvent être observées, variant à l'infini; que chorée électrique et paramyoclonus sont souvent symptomatiques, et qu'il est bon, jusqu'à plus ample informé, de réunir, sous le nom de myoclonie (nom proposé par Ziehen), « 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 ». (Vanlair)⁽³⁾.

Une affection qui détermine des mouvements assez semblables à ceux de la chorée de Bergeron a été décrite autrefois par Dubini⁽⁴⁾. Il semble qu'il s'agisse là d'une maladie spéciale, dont la nature reste d'ailleurs tout-à-fait inconnue; elle rentre, au moins par un de ses principaux caractères cliniques, dans le grand groupe des myoclonies, qui sont des syndromes et non des entités morbides. Nous étudierons donc la maladie de Dubini à la fin de cet article.

Pour tous ces cas, nous préférons le nom de myoclonie à celui de chorée

⁽¹⁾ BERGERON. In Thèse de BERLAND, Paris, 1880. — HÉNOCH. *Berlin. klin. Woch.*, 1885.

⁽²⁾ FRIEDREICH. Paramyoclonus multiplex. *Virchow's Archiv.*, 1881, Bd LXXXVI, p. 421.

⁽³⁾ Voir : RICKLIN. Sur le paramyoclonus multiple (paramyoclonus multiplex de Friedreich). *Gaz. méd. de Paris*, 1888, n° 2, 5, 4, 5. — ZIEHEN. Sur le myoclonus et la myoclonie. *Arch. f. Psych. u. Nervenkr.*, 1888, XIX, p. 415. — VANLAIR. Des myoclonies rythmiques. *Revue de méd.*, 1887. — UNVERRICHT. *La myoclonie*, Vienne, 1891. — RAYMOND. Des myoclonies. *Sem. méd.*, 1895. — SCHUPFER. Les myoclonies. *Il Policlinico*, 1901, vol. VIII, fasc. 1, 2, 5, 5. — MURRI. Polyclonies et chorée. *Il Policlinico*, nov. et déc. 1899, p. 481 et 520. — DANA. Myoclonus multiplex et myoclonies; huit cas avec un essai de classification. *Journ. of nerv. a ment. disease*, août 1905, p. 449.

⁽⁴⁾ DUBINI. *Giorn. di Milano*, 1846.

électrique; ce dernier terme en effet peut créer une confusion. La chorée de Sydenham, la chorée variable, la chorée chronique, sont peut-être des affections très différentes quant à leur nature; elles ont au moins toutes un symptôme commun, à savoir le mouvement choréique, mouvement involontaire, désordonné, mais mouvement d'une certaine amplitude, et non simple secousse musculaire, brusque, analogue à la secousse produite par une décharge électrique; et ce dernier caractère est précisément celui des mouvements anormaux désignés sous le nom de myoclonies. Le mot *chorée* (*χορεία*) veut dire *danse*; le mot *clonie* (*κλόνος*) veut dire *agitation, désordre*, et malgré son sens assez vague, il s'applique mieux au syndrome étudié ici que le nom de chorée, qui serait tout à fait impropre. Il faut reconnaître toutefois qu'entre le mouvement choréique et la secousse myoclonique, existent tous les intermédiaires.

Kny⁽¹⁾ a décrit et Schultze⁽²⁾ a étudié, sous le nom de *myokymie* (de *κῶμα*, ondulation), une affection, ou mieux un symptôme, caractérisé par des contractions fibrillaires continues, pouvant se produire au niveau des divers muscles. Tous les auteurs s'accordent à reconnaître l'étroite parenté unissant la myoclonie et la myokymie; nous dirons donc ici quelques mots de ce dernier trouble.

Avant d'entreprendre l'étude des types les plus différenciés de myoclonie, nous voulons donner une rapide description générale de ce syndrome: aussi bien, les principales variétés que l'on a décrites ont tant de points communs qu'elles arrivent presque à se confondre (il faut toutefois faire une exception pour la maladie de Dubini, dont l'évolution est assez spéciale); et déjà Seeligmüller identifiait le paramyoclonus de Friedreich et la chorée électrique de Bergeron-Hénoch; et Schultze ne voyait entre elles que des différences de degré, la chorée électrique étant plus particulière à l'enfance et le paramyoclonus plus fréquent chez l'adulte.

I. — ÉTUDE GÉNÉRALE DES MYOCLONIES

Étiologie. — Le facteur qui domine l'étiologie des myoclonies est la *dégénérescence*: l'hérédité névropathique existe dans la plupart des cas: on retrouve chez les parents des tares telles que l'hystérie, l'épilepsie, la paralysie générale; chez les malades eux-mêmes, on note d'ordinaire des stigmates nets de dégénérescence: un sujet de Raymond a un faciès exprimant la niaiserie, « il a de l'exophtalmie, du strabisme externe de l'œil droit; les oreilles sont peu ourlées, très détachées, légèrement asymétriques, la droite un peu plus petite que la gauche. La face est allongée dans le sens vertical; la distance bi-malaire est moins marquée qu'à l'état normal ». D'ailleurs, la myoclonie s'associe souvent à d'autres affections nerveuses: hystérie, épilepsie, maladie des tics (Lemoine, Raymond), paralysie générale (Raymond), neurofibromatose (Feindel et Froussard,) spondylose rhizomélique (Léop. Lévi et Follet)⁽³⁾. Dans un certain

⁽¹⁾ KNY. *Archiv. f. Psych. u. Nervenkr.*, 1888, t. XIX, p. 577.

⁽²⁾ F. SCHULTZE. *Deutsch. Zeitsch. f. Nervenkr.*, 1894, t. VI, p. 65 et 167.

⁽³⁾ LEMOINE. Note sur un cas de paramyoclonus multiplex suivi de troubles psychiques et d'écholalie. *Revue de méd.*, novembre 1892. — RAYMOND. *Loc. cit.* — FEINDEL et FROUSSARD. Dégénérescence et stigmates mentaux; malformation de l'ectoderme; myoclonie épisodique; acromégalie possible (paramyoclonus multiplex dans un cas de maladie de Recklinghausen). *Revue neurol.*, 1899, p. 46. — LÉOP. LÉVI et FOLLET. Myoclonie et spondylose rhizomélique. *Soc. de neurol.*, 6 décembre 1900, in *Revue neurol.*, 1900, p. 1121.

nombre de cas, la myoclonie apparaît à la suite d'une maladie infectieuse; ou bien elle est d'origine toxique, survenant au cours d'une maladie de l'estomac, et guérissant avec celle-ci, sous l'influence d'un traitement purement gastrique⁽¹⁾.

Telles sont les causes déterminantes des myoclonies; l'influence de l'âge est peu importante: c'est tout au plus si elle modifie l'allure du syndrome; dans quelques cas, l'affection semble congénitale (Seeligmüller, Gucci).

Comme causes occasionnelles, on a signalé la fatigue, le surmenage, la misère; mais ce sont surtout les *émotions vives*, la peur, parfois le refroidissement ou le traumatisme, qui provoquent l'éclosion des spasmes.

Symptômes. — Nous décrirons plus complètement les symptômes en étudiant le type *paramyoclonus multiplex*. Toutefois, ce qui caractérise les myoclonies, ce sont des *troubles moteurs*, convulsions *toniques*, *cloniques*, *tétaniques* et *fibrillaires* (Lemoine). Le type clonique est le plus fréquent: les secousses apparaissent subitement, dans un ou plusieurs muscles, qui se contractent, puis se relâchent presque aussitôt; elles sont instantanées et involontaires, se produisent souvent sans cause appréciable, ou bien sont provoquées par un choc léger, un simple frôlement, ou le fait de relever les couvertures du lit où est couché le malade; leur variété est telle que parfois elles ne produisent pas d'oscillations étendues, que parfois même elles ne produisent pas de déplacement notable des membres, et que, dans d'autres cas, elles déterminent des effets locomoteurs (Marie, Kowalewski, Lemoine et Lemaire, Bechterew). D'ordinaire, elles débutent par un groupe spécial de muscles (muscles des membres inférieurs dans le type Friedreich) pour se généraliser ensuite; elles épargnent le plus souvent la face, mais peuvent aussi l'atteindre (Homen, Starr, Francotte, Bechterew, Jaccoud, Seeligmüller); peuvent se limiter à une moitié du corps (Minkowski, Chauffard, Raymond). Heldenberg a décrit un type spécial dans lequel, à l'occasion d'un mouvement involontaire, survient dans les muscles antagonistes une contraction brusque susceptible d'empêcher ou d'arrêter le mouvement: le malade saisit-il un objet en contractant les fléchisseurs des doigts, aussitôt se produit dans les extenseurs une secousse assez brusque pour faire lâcher l'objet⁽²⁾. Le plus souvent les convulsions cessent pendant le sommeil, mais quelquefois elles persistent (Bechterew, Venturi) ou, se reproduisant soudain, réveillent le malade; la *volonté* les arrête souvent, et reste parfois sans influence; les *émotions* les exagèrent toujours; la *percussion* des muscles et des tendons, et les diverses *excitations péripnéuriques*, les provoquent facilement. Au moment des convulsions, on entend, à l'auscultation des muscles, un bruit de rouet assez particulier (Sicuriano).

Les contractions *toniques* sont plus durables et plus intenses. Certaines séries sont séparées par des intervalles tellement courts qu'elles acquièrent l'apparence *tétanique*. Quant aux contractions *fibrillaires*, elles atteignent, non pas la totalité du muscle, mais ses fibres ou ses faisceaux en particulier, de sorte qu'elles ressemblent complètement aux trémulations fibrillaires des atrophies musculaires myélopathiques. La chorée fibrillaire de Moryan est caractérisée par ce mode de contraction, qui existe aussi dans le type Friedreich.

⁽¹⁾ MASSALONGO. Chorée électrique ou myoclonie électroïde d'origine gastrique. *Riforma medica*, 1895.

⁽²⁾ HELDENBERG. Myoclonus intermittent et paradoxal. *Semaine méd.*, 1899, p. 194; *Belgique méd.*, 22 juin 1899.

Les réflexes paraissent tantôt exagérés et tantôt diminués.

D'après Bastianelli, on noterait dans certains cas une augmentation inconstante de l'excitabilité électrique, avec persistance constante de la contraction après l'excitation; mais cette réaction électrique serait le propre d'un type spécial de myoclonie⁽¹⁾.

La sensibilité n'est pas atteinte, au moins dans les cas purs; il n'en est pas de même lorsque la myoclonie est associée à l'hystérie, ou mieux est d'origine hystérique.

L'intelligence n'est pas troublée du fait de la myoclonie; mais elle peut l'être du fait de l'affection causale.

La *marche* de la maladie est progressive, et sa durée peut être extrêmement longue, mais le pronostic est assez favorable: l'amélioration est la règle, la guérison complète n'est pas exceptionnelle; mais les récidives sont fréquentes.

Diagnostic. — On voit par la description précédente combien la myoclonie peut varier dans sa forme; un élément seul persiste, constant, et caractérisant le syndrome: c'est la secousse musculaire, la convulsion, fibrillaire ou non, surtout clonique.

La brusquerie des mouvements permet de distinguer les myoclonies des chorées; dans celles-ci, les mouvements sont plus « ronds », ont une plus grande amplitude. C'est surtout avec la maladie des tics qu'il importe de ne pas les confondre, d'autant plus que l'association des deux affections n'est pas exceptionnelle, et que « les tics eux-mêmes ayant été englobés dans les myoclonies, il faudrait passer en revue toutes les observations publiées sous ce titre, pour en extraire celles qui appartiennent vraiment aux tics » (Meige et Feindel). Les caractères différentiels principaux consistent en ce que les tics sont coordonnés et représentent ordinairement la répétition d'actes volontaires ou réflexes, qu'ils figurent des mouvements systématisés, tandis qu'au contraire les mouvements myocloniques sont tout à fait incoordonnés. Les troubles mentaux ne sont pas aussi habituels dans les myoclonies que chez les tiqueurs. Malgré ces éléments, le diagnostic reste d'autant plus difficile que le groupe des myoclonies englobe des faits disparates, et que sous ce nom on a réuni à tort un certain nombre d'observations de tics.

Anatomie pathologique. — Les lésions des myoclonies sont mal connues; et, d'ailleurs, il paraît évident que ce symptôme variable dans ses manifestations et dans ses causes ressortit à des altérations variables, et est même, très souvent, un simple trouble fonctionnel, de nature hystérique. Quoi qu'il en soit, nous devons indiquer brièvement les principaux résultats obtenus.

Dans un cas de paramyoclonus de Friedreich (autopsie par Schultze), aucune lésion n'a été relevée.

Dans un cas de myoclonie avec épilepsie, Rossi et Gonzales ont noté une dégénération d'origine ischémique de tous les organes centraux et périphériques; les lésions prédominaient aux zones rolandiques et sur le pied des 5^{es} circonvolutions frontales droite et gauche⁽²⁾.

⁽¹⁾ BASTIANELLI. Sur un type de myoclonie fibrillaire. *Rivista di psicol., psichiatr. e neuropatol.*, 1897, vol. 1, fasc. 5.

⁽²⁾ ROSSI et GONZALES. Myoclonie avec épilepsie; autopsie. *Annali di Neurol.*, 1900, fasc. 4, p. 317.

Léopold Lévi a pratiqué l'examen histologique d'un fragment de muscle enlevé pendant la vie dans un cas de paramyoclonus multiplex; il a trouvé une névrite parenchymateuse avec boules et disparition de la myéline; les fibres musculaires présentaient des lésions parenchymateuses, caractérisées par la netteté d'apparence du sarcolemme, la prolifération des noyaux musculaires, les modifications qualitatives et quantitatives de la coloration des fibres, et l'atrophie portant sur les trois quarts des fibres musculaires⁽¹⁾.

Pathogénie. Nature. — La myoclonie est un syndrome qui survient au cours d'affections très diverses, mais évoluant toutes sur un terrain de dégénérescence; et, à ce point de vue, il semble que l'on doive, avec Raymond, considérer seulement les états myocloniques comme des expressions ou des produits de l'état de dégénérescence, « comme un syndrome épisodique pouvant évoluer soit chez des psychasthéniques, soit chez des hystériques, soit chez des épileptiques », soit chez des paralytiques généraux⁽²⁾.

Schupfer remarque avec raison que le symptôme myoclonie se rencontre dans les affections les plus diverses, soit sous la forme de contractions de groupes musculaires ou de muscles isolés, soit sous la forme de contractions fasciculaires ou fibrillaires. Parmi les cas étiquetés paramyoclonus multiplex, les uns appartiennent à la chorée, à la maladie des tics convulsifs, aux spasmes rythmiques, à la neurasthénie; d'autres dépendent de lésions organiques de l'axe cérébro-spinal (poliomyélite chronique, syringomyélie, lésions rolandiques); d'autres dépendent de psychoses. Le petit nombre de cas n'appartenant pas à ces maladies n'ont pas une symptomatologie uniforme, et il est douteux qu'on puisse les réunir sous le nom de paramyoclonus essentiel; seul se distingue peut-être un type spécial, la myoclonie familiale avec accès épileptiformes d'Unverricht⁽³⁾. C'est dire combien il est difficile de se reconnaître au milieu de cette confusion, et d'élucider la pathogénie et la nature d'un syndrome, dont la pathogénie et la nature paraissent avoir, pour caractère principal, une infinie diversité.

Dana a tenté une classification des myoclonies, et il y a fait rentrer un grand nombre d'affections qui paraissent assez bien isolées, telles que les tics, la chorée variable, la chorée de Huntington, la chorée de Sydenham⁽⁴⁾. Sans nier les rapports unissant entre elles ces affections qui évoluent toutes sur un terrain semblable, il semble que l'on risque de créer une confusion fâcheuse en réunissant sous le nom d'un symptôme, secondaire en somme, des maladies aussi bien individualisées que la chorée de Sydenham.

Tout ce que l'on peut dire à l'heure actuelle, c'est que la myoclonie, simple secousse musculaire, est le plus souvent symptomatique d'une affection nerveuse, de l'hystérie en particulier, et que le diagnostic de myoclonie essentielle ne doit jamais être qu'un diagnostic d'attente.

⁽¹⁾ LÉOPOLD LÉVI. Examen histologique d'un fragment de muscle enlevé pendant la vie dans un cas de paramyoclonus multiplex symptomatique. *Soc. anat.*, avril 1895.

⁽²⁾ RAYMOND. Discussion d'une communication de LAMY. *Soc. de neurol.*, 5 mai 1904, in *Revue neurol.*, 1904, p. 498.

⁽³⁾ SCHUPFER. Les myoclonies. *Il Policlinico*, 1901, fasc. 1, 2, 5, 5.

⁽⁴⁾ DANA. Myoclonus multiplex et myoclonies; huit cas avec un essai de classification. *Journ. of nerv. a ment. disease*, août 1905, p. 449.

Certains auteurs expliquent la *physiologie pathologique* des myoclonies en admettant une altération fonctionnelle des cellules motrices des cornes antérieures. Tambroni et Pieraccini, observant chez une idiote des signes de paramyoclonus, puis d'atrophie musculaire, pensent qu'à un simple trouble dynamique (irritation cellulaire : myoclonie) a succédé une lésion cellulaire traduite par l'amyotrophie. Vanlair estime que l'altération frappe, soit l'écorce cérébrale, soit surtout l'axe médullo-bulbaire dans toute son étendue, avec prédominance au niveau des renflements (convulsions généralisées, mais plus marquées aux membres). D'après Vanlair et Masius, la forme des convulsions s'explique si l'on admet l'irritation simultanée d'un groupe cellulaire dynamogène (tendant à produire une contraction soutenue), et d'un groupe inhibiteur, enrayant cette tendance. Pour Lugaro, les mouvements cloniques ne sont que l'extériorisation d'un état spécial des éléments nerveux centraux, état *neuroclonique*; c'est un symptôme élémentaire dont l'origine réside dans les protoneurones moteurs (cellules des cornes antérieures : tremblement fibrillaire des neurasthéniques, chorée fibrillaire, paramyoclonus de Friedreich), ou dans les neurones moteurs de deuxième ordre (chorée électrique, tics vulgaires), ou dans les neurones psycho-moteurs (maladie des tics). Le phénomène myoclonique rentrerait dans le cadre d'un grand ordre de phénomènes neurocloniques, ordre qui comprend, avec les myoclonies, les actes impulsifs, les idées fixes, les hallucinations⁽¹⁾. Soury adopte la conception de Lugaro, qui a le mérite d'être compréhensive, et le tort de rester vague, l'état neuroclonique étant à la fois hypothétique et non défini⁽²⁾.

Traitement. — La myoclonie n'étant qu'un symptôme, il importe avant tout de traiter la maladie causale. Comme elle est souvent de nature hystérique, la suggestion peut avoir une heureuse influence: Carrière a obtenu la guérison complète dans un cas de paramyoclonus hystérique⁽³⁾. Cependant le traitement habituel des névroses, l'hydrothérapie, ne paraît pas convenir dans la cure des myoclonies: pour la majorité des auteurs les douches tièdes ou froides, de même que les bains, seraient contre-indiqués.

La médication externe la plus usitée est l'électrisation: « Le traitement des myoclonies, nous dit M. Delherm (communication orale) doit consister en des bains statiques prolongés, avec la technique décrite pour la chorée de Sydenham. M. Raymond a vu la franklinisation exercer une influence salutaire sur le paramyoclonus. » Les résultats, souvent bons, sont inconstants.

De nombreux médicaments ont été préconisés, et peu ont répondu aux espérances qu'on avait fondées sur leur emploi: l'alcool, le valériane de zinc, l'ésérine et le sulfate d'atropine en injections sous-cutanées sont à peu près abandonnés. Les bromures ne paraissent pas avoir d'effets démonstratifs. En dehors de l'hyoscine, efficace, mais dangereuse à manier, la cocaïne, proposée par Vanlair, aurait une influence réelle: on l'emploierait méthodiquement, à doses très faibles, en injections répétées. Lemoine pense qu'on pourrait essayer l'antipyrine et les médicaments analogues, qui ont fait leurs

⁽¹⁾ LUGARO. Sur la myoclonie. *Riv. di Patol. neur. e ment.*, 1896, fasc. 10.

⁽²⁾ SOURY. Les myoclonies; physiologie pathologique. *Ann. médico-psych.*, 1897, t. XL, p. 598.

⁽³⁾ CARRIÈRE. Sur un cas de paramyoclonus multiplex et de lordo-scoliose hystériques chez un enfant. *Nord méd.*, 1^{er} mai 1902, p. 98.

preuves dans le traitement de la chorée. On ne négligera pas de traiter l'état habituel de faiblesse générale par des moyens toniques appropriés.

Nous allons indiquer, très brièvement, les types les mieux isolés de myoclonie. Qu'on ne s'attende pas à trouver la description de toutes les variétés signalées par les auteurs, d'autant plus qu'elles comprennent des affections très diverses. Seuls, le paramyoclonus multiplex de Friedreich, la chorée de Bergeron-Hénoch, la chorée fibrillaire de Morvan, la myoclonie familiale avec crises épileptiformes d'Unverricht, et les myokymies méritent quelques mots. Nous décrirons ensuite la maladie de Dubini, affection spéciale, de nature inconnue, et dans laquelle on observe le symptôme myoclonie.

II. — PARAMYOCLONUS MULTIPLEX (DE FRIEDREICH)

Étiologie. — L'étiologie ne diffère pas, dans son ensemble, de l'étiologie générale des myoclonies. Il faut remarquer seulement que le *sex* ne semble pas avoir grande influence, bien que l'on compte plus d'hommes que de femmes (20 hommes pour 8 femmes); l'affection se développe plutôt à l'âge *mûr*, quoiqu'on en connaisse plusieurs cas chez des enfants.

Symptômes. — Le début se fait parfois insidieusement, mais le plus souvent l'affection se manifeste brusquement très peu de temps après une émotion, ou après l'effet de l'une des autres causes que nous venons de rapporter.

Le paramyoclonus se caractérise essentiellement par des troubles de la *motilité*, consistant en des contractions musculaires cloniques, qui se montrent tout d'abord aux muscles des membres inférieurs, se généralisent ensuite, en respectant d'ordinaire les muscles de la face, et en épargnant presque toujours les muscles de la vie de relation. Nous en avons indiqué les caractères dans le chapitre précédent.

Chaque fois que prédomine un des types de spasme (clonique, tonique, tétanique ou fibrillaire), il en résulte de même la formation d'une variété particulière. Le plus ordinairement, on observe en même temps les diverses espèces de contractions avec prédominance de spasmes cloniques.

Les convulsions sont habituellement bilatérales; mais quand elles affectent des muscles symétriques, elles ne se produisent pas pour cela au même instant dans les muscles correspondants des deux côtés du corps, et il n'y a guère qu'une apparence dans la simultanéité. De plus, la symétrie elle-même n'est pas de règle, bien qu'elle se trouve notée dans la plupart des observations.

Les contractions sont surtout inégales, irrégulières et non rythmiques. Quant à leur nombre relatif, il est des plus variables. Tantôt elles se multiplient et se rapprochent assez pour entraîner une agitation continue, tantôt elles procèdent par petits accès, séparés par des intervalles de calme d'un quart d'heure à une demi-heure. Pour citer des chiffres, on peut voir, d'après certains auteurs, de 60 à 100 mouvements en une minute. De plus, ce nombre varie non seulement selon les sujets, mais encore selon les muscles du même sujet, les muscles de certaines régions se contractant plus fréquemment que ceux de certaines autres.

L'intensité des contractions est, elle aussi, soumise à d'extrêmes limites: par-

fois la contraction est insuffisante à provoquer le déplacement du membre, parfois elle ne détermine qu'un changement de position à peine appréciable. En d'autres cas, elle entraîne, au contraire, des déplacements de grande étendue, et, à cet égard, il semble exister une relation directe entre la fréquence et l'intensité des contractions.

Diverses influences sont susceptibles de modifier les contractions: nous avons indiqué plus haut l'action de la volonté, du sommeil, des excitations, etc.

La *répartition* des convulsions varie, et selon qu'elles affectent les divers membres et le tronc, il en résulte des déformations particulières, ainsi que des troubles fonctionnels consécutifs. Le plus souvent les *membres inférieurs* sont pris les premiers, et demeurent encore les plus atteints si les mouvements se généralisent ensuite progressivement. Parfois le début se fait par les *membres supérieurs*; il arrive aussi qu'on observe la distribution *hémiplégique* des spasmes, du moins pendant un certain temps. Nous avons dit que l'intégrité de la *face* est loin d'être constante, comme le pensait Friedreich.

Sous l'influence des convulsions, la *tête* se meut brusquement de droite à gauche et d'avant en arrière, comme dans les gestes de négation et d'affirmation. A la *face* ce sont les lèvres qui sont les plus agitées, tirées en haut et en bas, et donnant à la physionomie des expressions diverses. Les paupières, les globes oculaires eux-mêmes sont agités également. On peut voir aussi la mâchoire inférieure se fermer tout d'un coup ou présenter des mouvements de diduction. La *langue* est plus rarement le siège de contractions; celles-ci entraînent, quand elles se manifestent, des perturbations de la parole, dont l'articulation est subitement interrompue.

Les mouvements des *membres supérieurs* sont des plus variés: extension, flexion, abduction des bras, supination, pronation des avant-bras, flexion et extension des doigts, telles sont les attitudes que l'on voit le plus ordinairement se succéder, parfois au point de mettre obstacle à l'exercice de la profession.

Aux *membres inférieurs* on observe les mêmes contractions, mais elles aboutissent à de moindres déplacements. Aussi bien les secousses s'atténuent-elles assez pendant la marche pour ne pas l'entraver d'ordinaire. Souvent néanmoins les contractions peuvent encore troubler la locomotion, qui devient maladroite, ébrieuse. Exceptionnellement, l'accroissement des convulsions a été vu lors des mouvements de la marche, et suffisant à les empêcher (Homen). Il n'y a donc pas de caractère absolu dans la conservation de la faculté de la locomotion.

Au *tronc* les mouvements sont relativement plus rares. Ils consistent en élévation des épaules et en des attitudes rappelant celles de l'opisthotonos, du pleurosthotonos, etc.

Les *muscles de la vie organique* participent au désordre dans quelques cas, et leur atteinte se manifeste par des troubles de la déglutition quand il s'agit des muscles du pharynx, par des désordres respiratoires quand il existe des contractions des muscles du larynx ou du diaphragme. Dans ces circonstances on a noté des bruits respiratoires et du hoquet. On a même observé des irrégularités du pouls et des palpitations qu'on a mis sur le compte de contractions cardiaques anormales.

Les muscles affectés conservent leur *force* dynamométrique, et n'offrent pas d'altérations de leurs réactions électriques. Toutefois les excitations électriques directes exagèrent les spasmes.