

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 *hémiplegique* 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.

involontaires et paraissent même s'exagérer, pour peu que le petit malade cherche à les empêcher. Elles disparaissent complètement pendant le sommeil. Elles n'affectent aucune symétrie dans les parties du corps qui en sont atteintes, mais parfois observent un certain rythme dans leur répétition.

Quant à leur répartition, elles peuvent être localisées, à la tête et aux membres, mais le plus ordinairement elles sont généralisées. A la tête les spasmes déterminent de brusques mouvements d'ensemble, d'extension ou de flexion. Au tronc, on constate une rapide inclinaison en avant ou en arrière : les épaules s'élèvent et s'abaissent en un rien de temps, puis les bras se rapprochent et s'écartent du tronc. Les secousses sont tellement vives et fréquentes que d'ordinaire le sujet doit renoncer à toute occupation. Parfois elles s'organisent en véritables paroxysmes dans l'intervalle desquels s'observe un calme relatif. Les muscles respiratoires peuvent participer aux spasmes, et il en résulte des bruits involontaires, parfois des sortes d'éruptions. Les mouvements sont exagérés par les émotions de toute nature.

Chez une malade de M. Joffroy, la compression du nerf facial suspendait les spasmes de la face.

Les convulsions ne s'accompagnent d'aucun autre trouble. La force dynamométrique, les réactions électriques des muscles, sont indemnes. La sensibilité de la peau reste normale. Parfois l'état mental est légèrement affecté, et l'on constate de la tristesse ordinaire ou de l'angoisse au moment des accès. Les divers appareils ne présentent pas d'altérations : toutefois la dilatation de l'estomac, cause, pour certains auteurs, de l'auto-intoxication produisant la maladie, peut exister et doit être recherchée.

L'évolution de l'affection est en général rapide, et elle se termine toujours par la guérison, qui parfois a succédé rapidement à l'absorption d'un vomitif. Le traitement de l'estomac devra en tous cas être institué, puisqu'on lui devrait des guérisons avérées.

Bibliographie. — BERGERON. In Thèse de Berland, Paris, 1880. — GUERTIN. Thèse de Paris, 1881. — HÉNOCH. *Berlin. klin. Wochenschrift*, 1885. — TORDEUS. De l'électrolepsie. *Journal de Bruxelles*, 1885. — LANNOIS. Thèse d'agrégation, Paris, 1886. — POTT. Sur un cas de chorée électrique. *Münchener medicinische Wochenschrift*, n° 9, 1890. — BOUVERET et CURTILLET. Un cas de myoclonie (chorée électrique de Bergeron). *Lyon médical*, 19 sept. 1890, p. 213. — MASSALONGO. Chorée électrique et myoclonie électroïde d'origine gastrique. *La Riforma medica*, 20 août 1892, n° 190, p. 471. — VARIOT. Un cas de chorée électrique (variété de tic curable juvénile). *Gaz. des hôp.*, 1901, p. 1401. — INGELRANS. Chorée de Bergeron guérie par suggestion. *Echo méd. du Nord*, 21 juin 1905.

IV. — CHORÉE FIBRILLAIRE DE MORVAN

« La maladie dont nous poursuivons l'étude est caractérisée par des contractions fibrillaires apparaissant tout d'abord dans les muscles des mollets et de la partie postérieure des cuisses, pouvant ensuite s'étendre aux muscles du tronc, et même à l'un des membres supérieurs, mais respectant toujours les muscles du cou et de la face. » Telle est la description que Morvan donne de la maladie pour laquelle il propose le nom de *chorée fibrillaire*.

La chorée fibrillaire serait une maladie de l'adolescence (de 16 à 22 ans); la plupart des sujets sont du sexe masculin. Chez certains malades, on a pu attri-

buer la maladie à des fatigues, à un excès de travail. On a relevé, parmi les antécédents, une fois la chlorose, deux fois des antécédents héréditaires nerveux.

Pour Morvan, la chorée fibrillaire relève d'une lésion de la corne antérieure de la substance grise de la moelle, lésion n'intéressant ordinairement que la portion où se trouve l'origine du nerf sciatique. Mais elle en peut sortir et gagner toute la hauteur du cordon antérieur. Limitée d'abord aux colonnes des cellules motrices, elle ne s'y confine pas toujours : on la voit alors gagner en profondeur, atteindre les centres excito-sudoraux et accélérateurs du cœur, et, arrivant jusqu'au cordon intermedio-latéral, intéresser le centre vaso-moteur lui-même. Étant donnée la curabilité de l'affection, il ne s'agit pas de sclérose, mais d'une simple irritation avec ou sans congestion.

Les contractions fibrillaires ont pour caractères de cesser dans les muscles dès que ceux-ci se contractent pour un mouvement volontaire, et de ne pas entraîner de mouvements du membre. Elles n'occupent pas en général le muscle entier, mais une partie de son étendue (contractions fasciculaires). Elles donnent lieu seulement à des élevures dans les muscles longs, à des tressaillements dans les muscles plats; ces tressaillements, irréguliers, fréquents, multiples, peuvent tout au plus donner lieu à quelques soubresauts des doigts, mais le plus souvent ils ne déterminent ni tremblement ni déplacement. Aussi n'empêchent-ils en rien les mouvements volontaires, qui s'exécutent sans douleur ni difficultés.

Au début, les contractions apparaissent dans les muscles des mollets et des cuisses, elles s'étendent ensuite aux muscles du tronc et des membres supérieurs, respectant en tous cas ceux du cou et de la face.

Elles ne s'accompagnent pas de troubles de la sensibilité, non plus que de troubles généraux ou des divers appareils. Parfois on a constaté de l'hyperhydrosé, de la tuméfaction des extrémités avec rougeur.

L'affection se termine par la guérison, mais est susceptible de récurrences fréquentes.

L'auteur s'appuyait sur les caractères suivants pour différencier la chorée fibrillaire et le paramyoclonus, qui se rapprochent l'un de l'autre en ce que dans les deux cas les convulsions peuvent affecter tous les muscles autres que ceux de la face et du cou, et cessent dans les muscles affectés pendant l'exécution des mouvements auxquels ils prennent part. Tout d'abord, dans la chorée fibrillaire, la convulsion n'intéresse que les éléments du muscle, fibres ou faisceau, tandis que dans le paramyoclonus la convulsion occupe le muscle dans son ensemble, dans toute sa masse. En second lieu, dans la chorée fibrillaire, la convulsion ne produit ni tremblement ni déplacement d'aucune sorte, tandis que dans le paramyoclonus la convulsion est suivie de mouvement.

Toutefois, on a rapporté des cas (Toletti, Kny) de paramyoclonus dans lesquels la convulsion se réduisait à des contractions fibrillaires. Aussi Morvan est-il lui-même disposé à admettre « que la chorée fibrillaire, malgré certaines particularités, ne serait qu'une variété du paramyoclonus de Friedreich, la variété sans mouvements, sans déplacement d'aucune partie du corps, et parfois avec troubles sudoraux et vaso-moteurs ».

V. — MYOCLONIE FAMILIALE AVEC CRISES ÉPILEPTIFORMES (TYPE UNVERRICHT)

Unverricht a publié, en 1891, l'observation de cinq frères et sœurs ayant présenté, dès leur jeune âge, des crises épileptiformes, qui cédèrent peu à peu pour faire place à des secousses musculaires ressemblant au paramyoclonus multiplex, secousses marquées surtout aux membres et au tronc, moins accentuées à la face, et se compliquant peu à peu de bégaiement et de difficulté de la déglutition⁽¹⁾. Il a rapporté, en 1895, une observation analogue. Le caractère familial de la myoclonie, qui avait déjà été signalé par Ewald⁽²⁾, a été noté depuis par Weiss, Massaro, d'Allocco⁽³⁾, Seppili, Bühler⁽⁴⁾, Lundborg⁽⁵⁾. Ces auteurs ont noté l'association avec des crises épileptiformes et contribué à établir le type indiqué par Unverricht.

Les conditions étiologiques de l'affection sont constituées surtout par son caractère familial; elle évolue sur un terrain de dégénérescence; l'hérédité alcoolique est notée par Bühler.

Toujours il s'agit d'enfants ayant des convulsions épileptiformes dans leur jeune âge; les crises ne s'accompagnent pas forcément de perte de connaissance. Vers dix ou quinze ans, elles deviennent moins fréquentes; elles peuvent disparaître alors que se développe la myoclonie; dans d'autres cas, l'épilepsie persiste, et les secousses musculaires sont fortes et fréquentes surtout avant les accès, pour diminuer ensuite. Comme Unverricht, Seppili a signalé des troubles du langage. Il a constaté en outre l'absence d'altérations de l'excitabilité électrique et mécanique des muscles. Fischer pense que, de la myoclonie épileptique, on peut rapprocher le tic de Salaam.

Schupfer admet qu'il s'agit là d'une affection très spéciale, différente de la maladie des tics, du paramyoclonus de Friedreich; seule l'hystérie peut la simuler. Elle aurait des liens étroits avec la maladie de Dubini, toutes deux étant d'origine infectieuse ou toxique, toutes deux pouvant se présenter de façon endémique.

S'appuyant sur l'existence d'accès épileptiformes, Seppili pense que cette myoclonie est d'origine cérébrale; pour Schupfer, les altérations frappent tout l'axe cérébro-spinal. Cependant, une autopsie de Lundborg n'a donné que des résultats négatifs.

VI. — MYOKYMIE

La myokymie (ou myochymie) a été étudiée par Kny⁽⁶⁾ et par Schultze⁽⁷⁾; auquel elle doit son nom. C'est un symptôme caractérisé par des secousses

⁽¹⁾ UNVERRICHT. *La myoclonie*, Vienne, 1891.

⁽²⁾ EWALD. *Berlin. klin. Woch.*, 1885.

⁽³⁾ D'ALLOCO. Quelques cas de myoclonie, pour la plupart familiaux. *Riforma medica*, 1897, vol. I, p. 19, 20, 21.

⁽⁴⁾ BÜHLER. Observation d'un cas de myoclonie d'Unverricht. *Correspond. Blatt. f. Schweizer Aertze*, 1901, p. 201.

⁽⁵⁾ LUNDBORG. Myoclonie, épilepsie progressive; myoclonie d'Unverricht. Analyse in *Revue neurol.*, 1904.

⁽⁶⁾ KNY. Sur un type clinique voisin du paramyoclonus multiplex. *Arch. f. Psych. u. Nervenh.*, 1888, t. XIX, p. 577.

⁽⁷⁾ SCHULTZE. *Deutsch. Zeit. f. Nervenh.*, 1894, t. VI, p. 65 et 167.

fibrillaires continues, se produisant dans les mollets, les muscles des extrémités et du tronc. En même temps, on note des douleurs et de l'hyperhydrose. La myokymie est compatible avec une parfaite santé; elle dure pendant des années, sans jamais altérer l'état général.

Comme les myoclonies, la myokymie telle que l'ont décrite Kny et Schultze ne paraît avoir aucune autonomie; elle est symptomatique d'affections nerveuses diverses évoluant chez des dégénérés.

D'ailleurs la myokymie n'est pas localisée seulement aux groupes musculaires signalés par les auteurs précédents: Bernhardt⁽¹⁾, Newmark⁽²⁾ et Frenkel⁽³⁾ l'ont vue limitée au territoire du facial. Dans le cas de Frenkel, il n'y avait ni douleurs ni troubles vaso-moteurs. Ce même observateur a signalé une augmentation de l'excitabilité mécanique des muscles, une légère diminution de l'excitabilité faradique des muscles, et surtout du nerf, sans modifications qualitatives au courant galvanique.

VII. — MALADIE DE DUBINI⁽⁴⁾

Dubini a décrit, en 1845, sous le nom de *chorée électrique*, « une affection dont il n'a pu indiquer ni les causes ni la nature, mais dont il a su tracer clairement la symptomatologie » (Lannois).

L'anatomie pathologique n'est pas bien déterminée. Il existe des cas où l'on n'a rencontré aucune lésion anatomique, mais le plus souvent il existe des altérations, non seulement associées, comme la congestion pulmonaire, la broncho-pneumonie ou la tuberculose, mais encore efficientes ou paraissant telles. Celles-ci frappent le système nerveux, mais elles n'ont rien de spécifique. On a noté la congestion et l'inflammation des méninges avec augmentation considérable du liquide céphalo-rachidien; on a signalé également de la congestion cérébrale prédominant dans les ganglions de la base, et des foyers de ramollissement, soit de l'écorce, soit des corps opto-striés. Les recherches récentes de Bonardi n'ont donné aucun résultat nouveau.

Pour Grocco, la lésion est purement cérébrale. Stefanini, après avoir cru qu'il s'agit d'une myélite, a admis depuis qu'il est des cas où une localisation cérébrale est indiscutable; telle est également l'opinion de Cavagnis. Jaccoud avait pensé autrefois que la maladie de Dubini représente une forme particulière de méningite cérébro-spinale.

De par ses caractères cliniques, la maladie de Dubini paraît être une maladie infectieuse; mais les recherches bactériologiques ont été jusqu'ici négatives.

L'étude clinique de la maladie de Dubini repose sur des observations plus concluantes. Son début est le plus souvent brusque, et s'annonce par des phénomènes douloureux.

⁽¹⁾ BERNHARDT. Cas anormal de contracture du facial (myokymie limitée au territoire du facial gauche). *Neurol. Centralbl.*, 1902, p. 689.

⁽²⁾ NEWMARK. *Neurol. Centralbl.*, 1905, p. 461.

⁽³⁾ FRENKEL. *Revue neurol.*, 1905, p. 609.

⁽⁴⁾ Avec Grocco, nous préférons le nom de *maladie de Dubini* à celui de *chorée électrique de Dubini*: il ne s'agit pas d'une chorée; et cette affection est différente de la myoclonie dite chorée électrique de Hénoch-Bergeron. Dans l'incertitude où l'on se trouve encore sur la véritable nature de la maladie, il semble prudent de ne lui donner aucune appellation trop précise et de la désigner seulement sous le nom de l'auteur qui, le premier, l'a décrite.