

Le bromure de potassium et le chloral seront employés avec succès.

Le bromure de potassium sera donné en solution aromatisée avec un sirop approprié au goût de l'enfant, et exactement titrée par cuillerées à café ou à bouche ; on le donnera au moment du très léger repas du soir. La dose variera, suivant l'âge, de 25 centigrammes à 1 gramme : quand il y a des phénomènes d'excitation nerveuse très marquée, il sera utile de donner le bromure deux fois par jour, le matin au premier déjeuner, et le soir. Le médicament devra être continué pendant plusieurs semaines, la durée du traitement étant subordonnée à son efficacité ; en tout cas, il sera sage d'y revenir, après une suspension plus ou moins prolongée. West insiste sur l'utilité de l'association du bromure de potassium et du chloral. Elle réussit très bien, dans le plus grand nombre des cas, à calmer l'irritabilité du système nerveux. L'opium n'est pas indiqué : il a l'inconvénient d'être souvent mal supporté par l'estomac, et surtout il amène la constipation ; il ne doit pas être employé. Le sulfate de quinine peut aussi être très utile, quand le bromure et le chloral, isolés ou associés, n'ont pas modifié les accidents. On le prescrira, à dose variable, suivant l'âge, au repas du soir.

En fait, les deux agents thérapeutiques à employer, en pareil cas, sont le bromure de potassium et le chloral.

Enfin, si la médication indiquée ici échoue, on pourra se rappeler l'observation très intéressante de Beztchincki (de Saint-Petersbourg), sur l'influence de la musique chez certains sujets. Appelé auprès d'un enfant de 5 ans atteint depuis longtemps de terreurs nocturnes que ni le bromure, ni le chloral n'avaient pu modifier, et s'inspirant du rapport de Ferrand à l'Académie (septembre 1896) sur l'effet physiologique de la musique, et son rôle possible en thérapeutique, notre confrère eut l'idée de traiter sa malade par la musique. Il choisit une valse de Chopin. Le résultat fut remarquable. Après le premier essai l'enfant dormit toute la nuit d'un sommeil calme, sans se réveiller. Au bout de quelques jours, pour se rendre compte de la valeur du traitement, on le supprima momentanément. La nuit suivante la fillette eut un accès, mais relativement léger. Les séances musicales ont été reprises, et répétées pendant un certain temps avec le même succès que la première fois : d'abord tous les soirs, puis en les espaçant d'un jour ou de deux. Au bout d'un mois la guérison fut complète. C'est là, évidemment, une observation très curieuse bien qu'unique jusqu'à présent. Il pourra être utile de s'en souvenir dans les cas où la médication habituelle serait inefficace.

Quoi qu'il en soit, il faut se rappeler que les attaques survenant toujours dans la première moitié de la nuit, c'est les prévenir d'une manière presque certaine que d'assurer le sommeil pendant les trois ou quatre premières heures.

XX

## CHORÉE

PAR LE D<sup>r</sup> CH. LEROUX

Médecin en chef du dispensaire Furtado-Heine.

*Synonymie* : Chorée vulgaire, danse de Saint-Guy, chorée des enfants, chorée de Sydenham.

**Définition.** — La chorée des enfants est une affection du système nerveux caractérisée par des mouvements désordonnés, arythmiques, involontaires (folie gesticulaire) des membres et de la face, accompagnés de troubles psychiques et quelquefois de troubles sensitifs, affection qui, sans lui être spéciale, s'observe plus particulièrement dans l'enfance.

**Délimitation.** — Suivant les enseignements de l'École de la Salpêtrière, la chorée des enfants, avec sa variante la chorée molle, rentre dans le groupe des chorées dites essentielles jusqu'alors, mais elle doit être séparée cliniquement des autres chorées essentielles et des chorées symptomatiques : les chorées essentielles comprenant la chorée des femmes enceintes, la chorée chronique de Huntington et diverses myoclonies encore mal classées ; les chorées symptomatiques englobant les chorées organiques (post-hémorragiques, congénitales, etc.), et les chorées hystériques.

**Historique**<sup>1</sup>. — Il n'y a pas lieu de rechercher ici si les pères de la médecine ont connu la véritable chorée, d'autres ont discuté longuement les points intéressants de cet historique rétrospectif. Il n'est pas davantage utile de remonter au xv<sup>e</sup> siècle pour savoir si la *dansomanie*, la *grande danse de Saint-Guy*, la *chorée giratoire*, les *convulsions démoniaques* avaient ou non des analogies avec la chorée vulgaire, et de reproduire ici l'histoire des épidémies de danse de Saint-Guy du moyen âge ou les pèlerinages à la chapelle de Saint-Guy (en Souabe), puisque la chorée des enfants, celle que nous étudions ici, est nettement séparée aujourd'hui des affections saltatoires. Cette étude rétrospective est, du reste, parfaitement faite et fort bien exposée dans l'excellent article du professeur Raymond et n'a plus actuellement qu'un intérêt historique et nullement doctrinal.

On ne peut cependant passer sous silence les remarquables travaux qui font époque dans l'histoire de la chorée, aussi devons-nous montrer brièvement les phases diverses par lesquelles a passé cette affection.

Jusqu'au travail de Sydenham, la confusion la plus grande régnait parmi les chorées, les maladies saltatoires, l'hystérie. Le premier il fit sortir du chaos clinique « une forme de convulsions que l'on rencontre le plus sou-

<sup>(1)</sup> Consulter pour l'histoire détaillée l'excellent article du professeur Raymond : DANSE DE SAINT-GUY. *Dict. encycl. des sc. méd.*, t. XXV, 1880.

vent chez les enfants des deux sexes, depuis la dixième année jusqu'à l'époque de la puberté ». Sa description est si précise qu'il mérite à juste titre le parrainage de l'affection. En France, il faut arriver à la monographie de Bouteille pour voir luire quelque lumière. Il substitua, sans grand avantage du reste, la dénomination de chorée à l'ancienne expression de danse de Saint-Guy et distingua diverses variétés : les chorées essentielles, les chorées secondaires, et les fausses chorées.

G. Sée en 1850, Roger en 1867, ont montré dans de remarquables mémoires les liens qui unissent la chorée au rhumatisme et aux cardiopathies. D'autres cliniciens Bouchut, Grisolles, Barrier, Jaccoud se déclaraient beaucoup moins exclusifs; leurs descriptions ainsi que celles d'Axenfeld, de Rilliet et Barthez, de J. Simon, de Ch. West donnèrent à la chorée sa véritable physionomie clinique.

Malgré ces travaux, la nosographie des chorées restait quelque peu confuse; Charcot dans ses leçons (1877), Raymond dans son article (1880), Lannois dans sa thèse d'agrégation (1886), ont discuté cette question et, à partir de cette époque, la distinction des diverses formes cliniques était à peu près établie, la chorée de Sydenham demeurant le type clinique des chorées essentielles.

Dès lors, les recherches prirent une autre direction et la question de nature fut étudiée de nouveau. Les uns, avec G. Sée et Roger, démontrent que la chorée est une maladie rhumatismale (Senhouse Kirkes, Cadet de Gassicourt, J. Simon, Herringham, Peiper, Bouchaud, Dyce Duckworth, Cook). Les autres, battant en brèche l'exclusivisme de la théorie rhumatismale, défendent la théorie nerveuse (Charcot, Joffroy, Saric, Comby, Ch. Leroux, Bloq).

Dans ces dernières années enfin, une théorie nouvelle a pris naissance : l'origine infectieuse de la chorée. Saquet, Strümpel ouvrent la voie en resserrant les relations étiologiques de la chorée et des maladies infectieuses; Marie la précise en montrant le rôle de l'infection dans la pathogénie de diverses affections du système nerveux : la sclérose en plaques, l'hémiplégie infantile, etc. L'école de Lyon, particulièrement les professeurs Pierret, Tessier se servent de la théorie de l'infection pour expliquer la pathogénie de certaines névroses (*Thèse* de Crespin). Pianese décrit un microbe spécial, Leredde trouve un microcoque doré. La théorie microbienne est défendue par Möbius, Berkley, Osler, Dana, mais le travail le plus important est celui de Triboulet, qui, dans sa thèse, montre le rôle que joue l'infection, quelle qu'en soit la cause, dans le développement de la danse de Saint-Guy.

Après lui, Massalongo, Duchâteau, Haushalter, Meyer, etc., appuient la théorie de quelques faits nouveaux; Paul Chéron, Ch. Leroux, dans deux revues documentées, montrent le rôle pathogénique des infections et des intoxications dans la chorée.

Récemment enfin divers travaux de Favier, Babeau, Oddo, etc., complètent le tableau clinique de cette affection.

**Étiologie.** — L'étiologie s'est précisée dans ces dernières années; malgré ces progrès quelques points restent indécis et tant que la nature de la chorée

ne sera pas définitivement établie, il sera difficile de classer suivant leur valeur réelle les causes prédisposantes et les causes déterminantes.

**Age.** — La plupart des auteurs sont d'accord : c'est ordinairement entre 9 et 12 ans, puis entre 12 et 15 ans qu'on observe le maximum de fréquence.

Avant 5 ans l'affection est rare, mais nullement exceptionnelle; tous les médecins d'enfants en ont observé des exemples. On en a cité des cas chez de tout jeunes enfants, chez des nourrissons même. Ces faits, très rares du reste, paraissent douteux. Quant aux exemples de *chorée congénitale*, ils sont encore moins probants. Vignaud Dupuy a réuni 29 observations de chorée congénitale. Or, il y a lieu dans ces faits de distinguer deux groupes : le premier comprenant les observations de chorée congénitale avec spasmes, contractures, etc., nettement symptomatiques (pseudo-chorées congénitales); le second comprenant des observations de chorées arythmiques, sans contractures, analogues cliniquement à la chorée de Sydenham; mais rien ne prouve qu'il ne s'agisse pas là de chorées symptomatiques, très voisines de celles du groupe précédent. De plus l'évolution, dans ces cas, est celle des chorées chroniques, caractère qui les sépare de la chorée de Sydenham dont la congénitalité n'est dès lors pas prouvée.

**Sexe.** — Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître la fréquence plus grande de la maladie chez les filles, dans la proportion de deux filles pour un garçon.

**Hérédité.** — Il y a deux formes d'hérédité à étudier : l'hérédité similaire et l'hérédité de transformation.

L'hérédité *similaire* (enfant choréique né de père ou de mère choréique) existe réellement. G. Sée en cite 18 cas; Money l'a trouvée 14 fois sur 214 cas; Triboulet 4 fois sur 500; Ch. Leroux 1 fois sur 162 observations. En somme l'hérédité directe est rare.

L'hérédité *de transformation* joue, au contraire, un rôle beaucoup plus important. L'hystérie existe souvent chez la mère des choréiques, 14 fois sur 80 cas (Leroux); l'épilepsie paraît plus rare. Charcot, dans ses leçons du mardi (1888-1889), montre combien est fréquente l'hérédité nerveuse et combien fréquemment on trouve chez les ascendants non seulement l'hystérie, mais l'aliénation mentale, le suicide, la manie puerpérale, l'exaltation. Déjerine reproduit un tableau familial qui montre les relations héréditaires de la chorée, de l'hystérie, de l'hypochondrie, de la mélancolie. En résumé, les névroses et les psychoses sont fréquentes chez les ascendants et cette hérédité explique comment, pour certains auteurs (Joffroy), les choréiques sont des dégénérés.

L'alcoolisme des ascendants a une part étiologique importante. Sur 80 cas, Ch. Leroux a trouvé 12 fois l'alcoolisme chez le père; Legroux cite des faits analogues; Triboulet, dans sa thèse, relève souvent l'alcoolisme dans les antécédents paternels.

L'arthritisme et particulièrement le *rhumatisme* sont fréquemment notés dans les antécédents héréditaires des enfants (G. Sée, Herringham). Garrod l'a noté 45 fois sur 100; Dyce Duckworth 27 fois sur 70 observations.

En résumé, l'hérédité arthritique et l'hérédité nerveuse sont fréquentes chez les choréiques, et, comme le fait observer Charcot, elles sont souvent réunies chez le même sujet.

*Climats. Saisons. Races.* — On a prétendu que la maladie était inconnue dans les pays tropicaux, et, de fait, en 50 ans, Darcote ne l'a pas observée à la Martinique, ni Rochoux à la Guadeloupe. D'autre part, on l'a signalée en Algérie, en Égypte, en Espagne (Bertherand, Pruner-Bey, Faur). On a prétendu qu'elle était plus fréquente en automne et en hiver, plus fréquente dans les climats froids et humides; on a dit qu'elle était inconnue dans la race nègre; mais les renseignements sur ces divers points sont peu précis et de notables divergences existent entre les auteurs.

*Impressions morales. Imitation. Épidémies.* — Barthez et Sanné ont constaté les émotions vives dans 86 cas sur 557; d'Espine et Picot 115 fois sur 585 cas relatés par divers auteurs. Il est certain que des enfants sont devenus choréiques à la suite d'une peur provoquée par la vue d'un cheval emporté, ou d'un chien enragé. Peut-être doit-on rapporter à l'émotion les chorées consécutives au *traumatisme*, aux mauvais traitements, signalés par plusieurs médecins. L'*imitation* a été invoquée comme cause de la maladie. On a signalé de nombreuses *épidémies*. Il y a lieu de faire à ce propos quelques réserves; Korner a montré que, dans les cas d'imitation et de contagion épidémique, l'hystérie était en cause et non la chorée de Sydenham.

Quant aux *excitations génésiques*, invoquées par quelques auteurs, il paraît difficile d'avoir une opinion sur ce point délicat à établir.

*Rhumatisme et cardiopathies.* — Le rhumatisme joue un rôle étiologique très important; le fait n'est pas contestable et les auteurs sont unanimes sur ce point. Le désaccord surgit quand il s'agit d'en déterminer la fréquence, et les statistiques montrent des écarts considérables.

D'un côté la fréquence est si grande que toute chorée devient une chorée rhumatismale. G. Sée, sur 128 chorées, note 61 coïncidences avec le rhumatisme, c'est-à-dire 2 au moins sur 5. Roger n'observe guère que des chorées compliquées de rhumatisme. Hughes, sur 108 chorées, a vu 14 cas compliqués de rhumatisme articulaire aigu ou d'affection cardiaque. D'autres statistiques donnent les proportions suivantes: Hughes et Burton Browne 89 chorées rhumatismales sur 104 cas; Senhouse Kirkes 53 sur 56; enfin Dyce Duckworth estime à 78,5 pour 100 les cas dans lesquels existent des traces de rhumatisme.

A ces statistiques favorables, on peut en opposer d'autres dans lesquelles les proportions sont renversées: Steiner, 4 chorées rhumatismales sur 252 observations; Prior 2 sur 92 cas; Comby 16 cas sans rhumatisme. Duchâteau, en réunissant 16 statistiques différentes, a trouvé 451 cas de rhumatisme sur 1600 observations de chorée, soit une proportion de 28,1 pour 100; Ch. Leroux, antérieurement, avait donné la proportion de 22,2 pour 100.

Quelques auteurs (Tuckwell, Senhouse Kirkes), ayant observé des choréiques atteints antérieurement de maladies du cœur et exempts de rhuma-

tisme ont pensé que les *cardiopathies* devaient être rangées parmi les causes de la chorée.

De tout cet exposé ce qu'il faut retenir, c'est la fréquence relative du rhumatisme comme agent provocateur, et des cardiopathies antérieures ou concomitantes; mais, ce qu'il faut aussi savoir, c'est que, dans un nombre de cas plus considérable encore, la chorée évolue sans la moindre manifestation rhumatismale ou cardiaque. D'autres causes interviennent alors.

*Maladies infectieuses.* — Triboulet, dans un travail basé sur 527 observations, estime que l'infection existe dans les neuf dixièmes des cas, autrement dit qu'elle est à peu près constante. Quelques réserves paraissent toutefois nécessaires, car les maladies infectieuses sont tellement fréquentes chez les enfants qu'on peut toujours ou à peu près en rencontrer dans les antécédents rapprochés ou éloignés des choréiques; mais y a-t-il toujours relation de cause à effet?

Quoi qu'il en soit, les infections jusqu'ici observées ont été les suivantes: les unes nettement définies, rougeole, érysipèle, coqueluche, varicelle, variole, pneumonie, fièvre typhoïde, scarlatine, oreillons, fièvre intermittente, dysenterie, grippe, zona, impétigo, diphtérie, blennorrhagie; les autres mal déterminées, auto-infections, angines diverses, embarras gastriques, gastro-entérites, colites, etc.

*Troubles nutritifs divers.* — Dans ce groupe, il faut ranger toute la séquelle des maladies fébriles passagères de l'enfance, les troubles nutritifs (auto-intoxications), qui accompagnent la croissance rapide, la menstruation, la courbature, etc.

*Intoxication.* — On a signalé des cas de chorée consécutive à une intoxication par l'iodoforme (Demme), par l'oxyde de carbone (Leudet).

*Maladies chroniques. Dégénérescence.* — Les maladies chroniques débilitantes favorisent l'écllosion de la chorée; on a invoqué l'albuminurie, l'anémie, le rachitisme, la scrofule, la tuberculose.

L'hystérie existe assez fréquemment dans les antécédents des enfants; on trouve souvent des symptômes qui ont permis de rapprocher la chorée de l'hystérie: ovarie, anesthésie, points douloureux, etc. A côté de l'hystérie, il faut signaler les névralgies, la migraine, l'incontinence d'urine, la neurasthénie; l'épilepsie est rare; le goitre exophtalmique a été signalé.

Par leur hérédité nerveuse et arthritique, par leurs antécédents nerveux, les choréiques appartiennent à la grande famille neuro-pathologique. Ils portent quelquefois sur leur physionomie la marque de leur origine: face asymétrique, front plus bas d'un côté, nez dévié de l'axe, un des côtés de la face plus petit, bosses pariétales inégales, adhérence du lobule de l'oreille, tels sont les signes de dégénérescence rencontrés chez quelques choréiques, ordinairement isolés et peu accentués.

*En résumé*, prédisposition neuro-arthritique héréditaire ou acquise, voilà le terrain; maladies infectieuses, rhumatisme, troubles nutritifs divers, choc nerveux, voilà la cause déterminante.

*Anatomie pathologique.* — Il n'existe pas actuellement d'anatomie pathologique propre à la chorée de Sydenham. Nous décrirons brièvement

les lésions rencontrées dans les observations anciennes pour insister davantage sur les données récentes fournies par l'examen histologique et la bactériologie.

Le professeur Raymond, dans son remarquable article, a réuni 80 observations dont voici le résumé : du côté de l'encéphale, on a rencontré l'hyperémie des méninges et des parties sous-jacentes, ailleurs l'hyperémie de la substance grise, de la protubérance ou encore du corps strié, plus rarement une pachyméningite hémorragique.

Le ramollissement a été moins fréquemment observé, presque toujours d'origine embolique avec siège varié : circonvolutions, corps strié, voûte à trois piliers, lobe postérieur, centre des lobes moyens, etc. Dans presque tous les cas le cœur était malade (endocardite valvulaire, endo-péricardite).

L'encéphalite chronique a été plus rarement constatée.

La moelle est fréquemment intéressée en même temps que l'encéphale. Dans deux cas, elle est seule lésée. Les lésions ont été les suivantes : hyperémie, ramollissement en foyers avec embolies, méningite néo-membraneuse, sclérose et dégénérescence des cellules nerveuses. Dans un seul cas, les nerfs périphériques (sciatique, médian), examinés par Elischer, ont été trouvés altérés.

Dans les observations plus récentes, les auteurs ont serré de plus près les lésions anatomiques. Cadet de Gassicourt, dans son traité, rapporte le fait d'un enfant atteint de chorée qui, sans manifestations articulaires ou cardiaques, succombe à un rhumatisme cérébro-spinal. Dans ce cas, les lésions trouvées par Balzer, du côté de l'encéphale, sont analogues à celles décrites par Ollivier et Ranvier dans le rhumatisme cérébral : hyperémie de la pie-mère avec prolifération des cellules conjonctives, formation d'amas de ces cellules autour des vaisseaux ; partout exsudations hématiques et leucocytiques dans le voisinage des vaisseaux. Du côté de la moelle, on retrouve ces mêmes lésions congestives ; les grandes cellules des cornes antérieures offrent un aspect brillant des plus remarquables. Cette réfringence apparaît aussi nette dans toute l'étendue du protoplasma et des prolongements des cellules. Les noyaux sont granuleux et se colorent moins fortement que d'habitude.

Dana conclut de ses recherches que les lésions de la chorée siègent dans la pie-mère, l'écorce, le tractus pyramidal, le noyau lenticulaire et la moelle. Elles consistent, d'après lui, dans les cas aigus, en une hyperémie intense avec dilatation des vaisseaux et production de petits foyers d'hémorragie et de ramollissement. Il y a infiltration des espaces périvasculaires par des cellules rondes et prolifération périartérielle ; il s'agirait, en somme, d'un processus inflammatoire causé par un micro-organisme infectieux ou un produit toxique semblable à celui qui détermine les lésions rhumatismales ou cardiaques.

D'autre part, Jakowenko, après Klein, Flechsig et Wollenberg, a décrit des *corps spéciaux* (*Chorea Körperchen*) qui se rencontreraient uniquement dans la chorée, en certaines parties du système nerveux. Jakowenko a examiné les pièces provenant de sept autopsies de choréiques et en parti-

culier la moelle épinière, le bulbe, la protubérance, le cervelet, l'écorce et les ganglions du cerveau. Les altérations qu'il a découvertes siègent, en tous les faits, dans les ganglions centraux, et plus particulièrement dans la partie antérieure du segment du noyau lenticulaire qu'on appelle le *Globus pallidus* ; parfois elles se rencontrent, mais non toujours, car il s'agit alors de cas particuliers, dans le noyau caudé et à la partie postérieure des couches optiques. Ces lésions sont constituées essentiellement par des amas de corpuscules lenticulaires anormaux qui s'agglomèrent particulièrement autour des vaisseaux, aux parois desquels ils confinent souvent, et dans les espaces périvasculaires. Ces petits corps sont de forme ovoïde et présentent une partie centrale sombre qui se colore avec intensité, sous l'influence de certains réactifs, et une partie périphérique claire. Il s'agissait probablement là d'une dégénérescence hyaline à localisation spéciale.

Ces lésions vasculaires et périvasculaires n'ont pas été retrouvées par tous les auteurs ; elles sont, du reste, analogues à celles qu'on rencontre chez les sujets morts d'infection (Laufenauer, Ch. Turnes), les *corps spéciaux*, décrits par Wollenberg et Jakowenko, n'auraient non plus rien de particulier à la chorée ; c'est l'avis de P. Manassé qui les croit d'origine infectieuse.

Krœmer, dans un travail d'ensemble, reprend l'étude de l'anatomie pathologique et conclut que, quelle que soit la cause étiologique (rhumatisme, lésion cardiaque, infection, etc.), la chorée résulte d'une irritation ou d'une lésion de la couche optique, du corps strié et du faisceau pyramidal ou des régions voisines.

Des recherches plus récentes ont ajouté quelques données nouvelles. Campbell Thomson (1899) a trouvé, dans un cas, de l'hyperémie des méninges et de l'encéphale avec quelques hémorragies punctiformes de la substance blanche. Au microscope, il a rencontré, à la périphérie des cellules du cerveau, une modification de coloration avec un peu de gonflement et de déformation de quelques-unes de ces cellules ; sur les préparations au nitrate d'argent, on voyait aussi des varicosités des prolongements cellulaires. Il n'y avait pas d'altérations vasculaires définies et les cellules motrices de la moelle étaient normales.

Richon, de son côté, a constaté (1902), dans plusieurs autopsies, l'œdème sous-arachnoïdien avec épaissement des méninges, avec suffusions sanguines en placards vers la région postérieure de l'écorce ; du côté de la moelle il trouve uniquement des lésions des cellules radiculaires caractérisées par un état globuleux des cellules et la disparition des prolongements, et par une modification de coloration de ces cellules ; ces lésions siégeaient dans les renflements cervical et lombaire et surtout dans la région dorsale.

À côté de ces faits positifs, il est utile de citer les observations négatives dans lesquelles aucune lésion n'a pu être décelée du côté du système nerveux. Charcot n'a trouvé aucune lésion chez cinq choréiques examinés par lui ; Triboulet n'a obtenu qu'un résultat négatif dans deux cas ; Gombault, cité par Triboulet, n'a jamais rencontré, pour sa part, de lésions appréciables dans la chorée.