

ment et la difformité monstrueuse qu'entraîne à sa suite l'hémiplégie de l'enfance. D'autre part, l'état général du sujet et la coexistence de lésions cardio-artérielles sont de nature à assombrir le pronostic. De même, de nouveaux ictus possibles et de nouvelles paralysies frappant plus tard le côté malade ou atteignant le côté sain doivent être prévus et interprétés d'une manière défavorable. Mais ce sont là, en somme, des éléments de gravité très généraux et qui comportent de nombreux correctifs.

Ce qui, en réalité, domine le pronostic, c'est la cause même et le mécanisme du syndrome hémiplégie. Une paralysie par destruction du système pyramidal est plus grave qu'une hémiplégie par compression. Celle-ci guérit, dans un certain nombre de cas ; celle-là conduit toujours à la contracture secondaire et à l'impotence motrice. Tantôt cette impotence est considérable et le sujet condamné, pour la vie, au décubitus horizontal, avec gâtisme précoce ou tardif et toutes les complications que comporte le séjour absolu au lit. Plus souvent, et fort heureusement, l'impotence devient incomplète ; et, à ce dernier point de vue, il y a une foule de degrés à établir. Entre l'hémiplégie qui se traîne péniblement sur un bâton et celui qui déambule presque sans encombre, on rencontre tous les degrés intermédiaires. Dans ces conditions, l'hémiplégie n'est qu'une simple infirmité. Il est vrai que des complications sensitives, motrices, trophiques, peuvent la rendre beaucoup plus sérieuse. De même, la coexistence de phénomènes surajoutés, tels que aphasie, convulsions partielles ou générales, troubles intellectuels, constituent des complications aggravantes, sur lesquelles il est inutile d'insister.

Quant aux hémiplégies qui ne relèvent pas d'une lésion de déficit, mais bien d'un processus circulatoire, toxique, infectieux ou inhibitif, elles sont généralement bénignes, transitoires et curables. Quelques-unes comportent cependant un pronostic grave ou fatal, comme l'hémiplégie pneumonique des vieillards. Ce qui fait cette gravité, c'est avant tout l'état général auquel elles sont subordonnées. Les malades, dans ces cas, succombent moins à l'hémiplégie qu'à l'intoxication ou à l'infection dont la paralysie n'est qu'un épiphénomène.

Pour ce qui concerne l'hémiplégie hystérique, il est évident que sa gravité est moins grande que celle des paralysies organiques. Mais il faut savoir qu'elle est souvent rebelle, tenace, récidivante, et que, le pronostic *quoad vitam* mis de côté, elle peut constituer une infirmité prolongée et sérieuse.

Si la cause est accessible à la thérapeutique, comme dans la syphilis, les traumatismes, le pronostic est souvent bénin, à la condition toutefois qu'on prévienne la dégénération secondaire par un traitement précoce et énergique.

**Traitement.** — Il est parfois possible de prévenir l'hémiplégie. Si, chez un syphilitique, par exemple, on constate dans un côté du corps des fourmillements ou des secousses convulsives, un traitement spécifique intensif peut, en ayant raison de ces prodromes, empêcher la paralysie de survenir. Une hémiplégie de cette nature, prise à son début, alors qu'il n'y a pas encore imminence de contracture secondaire, peut même guérir, si elle est attaquée d'assaut. D'ailleurs, dans tout syndrome hémiplégique, c'est toujours la cause qu'il faut viser, quand celle-ci est accessible à nos moyens thérapeutiques. L'hystérie et certains traumatismes crâniens rentrent dans cette catégorie.

Malheureusement, la cause est souvent au-dessus de tous les traitements médicaux ou chirurgicaux. Dans ces conditions, il faut recourir à un traitement

purement palliatif. A cet égard, il importe de distinguer et de traiter différemment les hémiplégies récentes et les hémiplégies anciennes.

Dans l'hémiplégie récente, il ne faut jamais abandonner le malade à lui-même ; il faut intervenir le plus tôt possible, dès que l'état général le permet, dans le courant de la première semaine. Il faut commencer par faire lever le malade et le faire mettre sur un fauteuil. Bientôt, il importe de recourir aux mouvements passifs et aux massages légers des muscles. C'est le moyen d'éviter les lésions articulaires et péri-articulaires, les troubles trophiques tendineux qui sont des facteurs puissants de contracture et qui entravent notablement les mouvements des jointures. Il faut, en outre, veiller à la rééducation de la station debout, de la marche, de l'usage du membre supérieur, c'est-à-dire de la motilité volontaire. Tous les jours, deux fois par jour, on fera marcher le malade, et on l'obligera à se servir de sa main pour les divers usages. Bref, la mécanothérapie et la rééducation systématiques et méthodiques constitueront le fondement rationnel de la thérapeutique.

Faut-il recourir à l'électrothérapie ? Il importe de savoir que l'électricité, comme la strychnine, est plus nuisible qu'utile, car elle hâte et exagère la contracture. Si, à cet égard, le médecin se laisse forcer la main par le malade ou par son entourage, il doit employer des courants de faible intensité, et particulièrement des courants galvaniques en les limitant aux cas déjà anciens.

Un médecin allemand, Huchzermeyer, a récemment conseillé l'hydrothérapie sous la forme de bains chauds et salés. Dans l'eau, en vertu du principe d'Archimède, les membres perdent de leur poids, si on peut ainsi dire, et les mouvements se font facilement et sans fatigue, ce qui permet de prolonger la durée des exercices et d'accentuer l'étendue des mouvements.

Dans l'hémiplégie ancienne, il faut mettre en œuvre les moyens précédents : mouvements passifs, rééducation, massages, bains, doses faibles d'iodure de sodium. Mais il ne faut pas attendre de trop brillants résultats de cette thérapeutique palliative, et il est sage de ne promettre aux malades qu'une amélioration. Quand, enfin, le malade est dément ou gâteux, il faut redouter l'apparition d'escarres et d'accidents infectieux, et tâcher de les éviter par des soins de propreté réguliers et minutieux.

#### ATHÉTOSE DOUBLE

Un an après la description de Hammond, Clifford Albutt <sup>(1)</sup> publia la première observation d'athétose double. Purdon ne tarda pas à rapporter un cas analogue. Mais c'est en réalité Clay Schaw <sup>(2)</sup> qui, le premier, en traça un tableau d'ensemble et attira l'attention sur ce sujet. Depuis lors, les observations et les mémoires ont surgi un peu dans tous les pays. On en trouvera l'indication dans deux intéressantes monographies dues l'une à Audry <sup>(3)</sup>, l'autre à Michailowski <sup>(4)</sup>.

Malgré la multiplicité de ces travaux, de nombreux points restent encore

<sup>(1)</sup> CLIFFORD ALBUTT. Case of athetosis. *Med. Times*, 1872.

<sup>(2)</sup> CLAY SCHAW. On athetosis or imbecility with ataxia, six cases. *St. Barth. Hosp. Rep.*, London, 1875.

<sup>(3)</sup> AUDRY. *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance*. Paris, 1892.

<sup>(4)</sup> MICHAÏLOWSKI. *Étude clinique sur l'athétose double*. Thèse de Paris, 1892.

obscur. Nous connaissons mal les conditions étiologiques de l'athétose double, nous ignorons souvent son substratum anatomique, et ne pouvons par suite que formuler des hypothèses sur sa pathogénie. S'agit-il d'une maladie autonome? Ne s'agit-il pas plutôt, comme le veut Audry, d'un symptôme commun, non seulement à diverses affections cérébrales mais encore à des lésions spinales, à des névrites périphériques, et même à des névroses? Dans l'état actuel de la science, il est impossible de trancher une fois pour toutes la question. Il nous semble cependant que l'athétose double d'origine périphérique ou névrosique ne doit pas être confondue avec l'athétose double d'origine cérébrale. Celle-là en effet est une simple complication, un pur épiphénomène curable. L'athétose double, d'origine cérébrale, a une physionomie toute différente.

Elle n'est pourtant pas non plus une entité morbide; c'est simplement un syndrome commun à diverses lésions *cérébrales*, tout à fait voisin de la chorée chronique symptomatique et de la maladie de Little, avec lesquelles, du reste, certains auteurs la confondent. Jusqu'à nouvel ordre, on peut, ces réserves étant faites, lui garder son autonomie clinique et la décrire séparément comme une variété de diplégie cérébrale de l'enfance<sup>(1)</sup>.

**Symptomatologie.** — Habituellement congénitale, l'athétose double débute dans les deux premières années de la vie. Elle survient rarement soit dans la seconde enfance, soit dans l'adolescence, et exceptionnellement dans l'âge adulte. Tantôt elle s'installe sans prodromes appréciables, tantôt elle est précédée de convulsions plus ou moins répétées, accompagnées ou non de fièvre et de délire. On l'a vue, dans quelques faits exceptionnels, succéder à une attaque de paralysie généralisée, à un accident de chemin de fer, etc...

Très rarement, elle se généralise d'emblée. D'habitude, elle envahit progressivement la face, les membres supérieurs et inférieurs, le tronc, qu'elle qu'ait été du reste la région frappée la première. Cet envahissement est essentiellement insidieux et lentement progressif. Plusieurs années peuvent même s'écouler, comme dans les observations de Greidenberg, de Blocq et Blin, entre l'envahissement respectif de chaque membre.

Une fois constituée, l'athétose double se présente avec une physionomie très particulière. Elle est essentiellement caractérisée par les trois signes suivants : *mouvements involontaires, état spasmodique, débilité intellectuelle.*

**A. Mouvements athétosiques.** — Ce sont des mouvements involontaires, irréguliers, illogiques, de petite amplitude et habituellement généralisés à tout le corps (surtout aux extrémités).

A la *face*, l'amyotaxie est constante ou presque constante. Dans les observations de Drechseld, Oulmont, Warner, le visage était cependant respecté. C'est par la face que débute le plus souvent les mouvements involontaires. D'ordinaire, ils siègent dans les deux côtés, quelquefois exclusivement dans la moitié inférieure du visage (Charcot et Huet, Kurella), ou même dans un seul côté (Barrs, Leube). C'est toujours dans la partie inférieure qu'ils sont le plus accusés. « Les mouvements de la face, dit Clay Schaw, sont vraiment extraordinaires et donnent naissance à des expressions variées, les plus fréquentes étant celles d'un large rire, dû au spasme des rétracteurs des angles de la mâchoire, du risorius, des zygomatiques, des fibres inférieures de l'orbiculaire des paupières qui élèvent

<sup>(1)</sup> Voy. LANNOIS. Diplégies de l'enfance. *Revue de méd.*, 1895.

légèrement la paupière inférieure, tandis que le front se ride. Puis à cette expression succède celle d'un calme relatif, produite par le relâchement de ces muscles; mais l'empreinte de leurs ondulations se marque par des rides qui vieillissent la figure. On voit se produire sous les yeux l'aspect de l'étonnement et du chagrin. » Oulmont<sup>(1)</sup> les décrit ainsi : « Ce sont des contractions isolées, indépendantes, de tous les muscles de la face. De là des grimaces qui représentent toutes les variétés de sentiments expressifs : chez l'un des malades c'est le rire; chez l'autre, le découragement ou bien l'admiration, la curiosité. » Ces diverses expressions ne sont aucunement en rapport avec l'idée actuelle des sujets.

Comme tous les muscles de la face, la langue au repos est animée de mouvements qui s'accroissent lorsque le malade la tire hors de la bouche. Elle se tord alors et s'agite en tous sens. Par suite de ces trémulations incessantes, la langue peut quelquefois s'hypertrophier au point de perdre droit de domicile dans la cavité buccale. Michaïlowsky a signalé des troubles de la déglutition et de la respiration.

Les *membres supérieurs* sont pris avant ou en même temps que la face. Habituellement les mouvements n'y apparaissent qu'après avoir atteint la figure. Ces mouvements prédominent souvent dans un membre. Ils sont toujours plus marqués et quelquefois uniquement localisés aux *mains*. Au niveau des *doigts*, où ils rappellent les mouvements des tentacules du poulpe, ils se passent surtout dans l'articulation métacarpo-phalangienne. « Les mouvements les plus frappants, d'après Michaïlowsky, sont la flexion et l'extension alternatives (sans être véritablement rythmées) des doigts, d'où résultent des mouvements de fermeture et d'ouverture de la main. A ces mouvements de flexion et d'extension s'ajoutent ceux d'abduction et d'adduction qui font que, lorsque la main s'ouvre, les doigts sont en général fortement écartés les uns des autres, et rapprochés au contraire lorsqu'elle se ferme. Dans cette série de contractions, les doigts jouissent d'une indépendance complète. L'index et le médius d'une part, l'annulaire et le petit doigt de l'autre, forment des groupes qui se meuvent de préférence ensemble, et dans le même sens, mais isolément l'un de l'autre. »

Au poignet, les oscillations présentent les mêmes caractères que celles des doigts, elles sont simplement moins étendues. Elles impriment à la main des attitudes variées de flexion, d'extension, de latéralité cubitale ou radiale, etc.

Les avant-bras, le bras et même la racine du membre sont parfois animés de mouvements involontaires.

Dans les *membres inférieurs*, les secousses sont moins marquées que dans les membres supérieurs. Là comme ici, elles sont avant tout accusées aux extrémités, c'est-à-dire aux *pieds* et aux *orteils*, et offrent la même lenteur et le même caractère d'indépendance. Lorsque l'articulation tibio-tarsienne y participe, le pied passe par des positions variées de flexion, d'extension, etc. Dans quelques observations, on a noté des mouvements involontaires de flexion et d'extension de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin.

Enfin le *cou* et le *tronc* peuvent être intéressés. On voit alors la tête osciller lentement en avant, en arrière, sur les côtés, dans une série de combinaisons imprévues. Plus rarement, le tronc est touché. Adersen a noté sa torsion dans toutes les positions.

Quel que soit le siège de ces mouvements athétosiques, qu'on les considère

<sup>(1)</sup> OULMONT. Thèse de Paris, 1878.

au niveau de la face ou des membres, il faut leur reconnaître un certain nombre de caractères communs. Ils sont involontaires, arythmiques, incessants, peu étendus, lents. Leur amplitude est, du reste, variable. A côté du type moyen que nous avons eu en vue, on voit quelquefois soit des mouvements atténués (type atténué), soit des mouvements plus ou moins étendus (type choréiforme). Ils existent au repos. Les émotions, les efforts, les actes voulus, la température extérieure même les exagèrent. MM. Bourneville et Pilliet ont fait voir que, dans les actes volontaires, ils augmentaient parfois au point de ressembler à de véritables secousses choréiformes, surtout dans la première moitié du temps

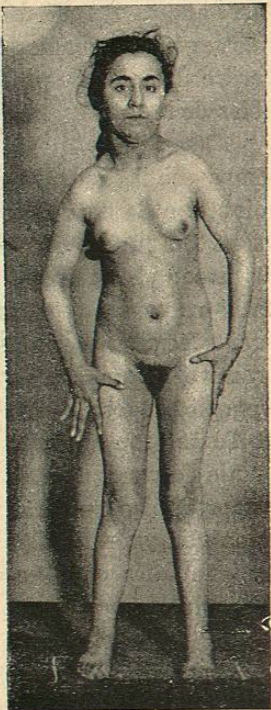


FIG. 25. — Attitude rigide dans l'athétose double.

demandé par l'accomplissement de l'acte. La volonté n'a pas d'influence dynamogénique ou inhibitrice bien marquée sur cette *amyotaxie* qui cesse durant le sommeil, sauf dans certains cas très exceptionnels (Massalongo, Kurella). Dans quelques cas cependant la volonté peut atténuer les mouvements (Eulenburg, Lange).

**B. Rigidité musculaire.** — La rigidité des membres est, dit Gowers, un des signes les plus importants de l'athétose double. Elle est au minimum à l'état de repos, comme les mouvements involontaires. A propos d'un acte volontaire, d'un effort, elle augmente considérablement et aboutit à une véritable contracture. Le spasme est parfois tellement intense qu'il immobilise les membres et fait disparaître les mouvements athétosiques. Aux membres inférieurs, où la contracture est plus fréquente, la jambe est en flexion et le pied en varus équin; aux membres supérieurs, le type de flexion est presque la règle.

Avec cet état spasmodique coexiste une exagération des réflexes. Cette exaltation, constante pour Massalongo, est souvent difficile à mettre en évidence, à cause de la raideur musculaire.

Les mouvements involontaires et l'état spasmodique des membres amènent une série de troubles fonctionnels plus ou moins marqués suivant les cas. Ils rendent les mouvements voulus difficiles ou impossibles, en troublent la direction et le but. Ainsi les malades sont souvent incapables de s'habiller, de manger, de boire. Ils y parviennent souvent, mais en usant de procédés très ingénieux. La marche est troublée. Quand elle est possible, la démarche est spasmodique : le sujet progresse, les cuisses et les genoux légèrement fléchis, les genoux frottant l'un contre l'autre, les jambes très écartées. Les bras restent accolés au tronc, les avant-bras écartés en balancier, le tronc raide et cambré; le malade marche en se dandinant « comme un canard ». Des troubles de la parole et de l'écriture sont encore la conséquence de cette rigidité musculaire et de ces mouvements athétosiques (muscles de la langue, des lèvres, du voile du palais). Parfois la parole est tout à fait impossible. Souvent elle est lente, « comme tirée hors de la bouche » péniblement. C'est une dyslalie difficile à décrire, facile à concevoir quand on l'a entendue, et qui peut du reste présenter tous les degrés imaginables. « L'aphasie, dit Audry, n'existe pas dans l'athétose double. La surdité verbale ainsi que la cécité verbale ne paraissent

avoir jamais été rencontrées; quelques-uns de nos patients, les plus incompréhensibles, les plus muets, comprennent facilement les demandes et y répondent par signes; d'autres, en assez grand nombre, savent parfaitement lire et même écrire. » En effet, ces malades ne sont pas plus agraphiques qu'ils ne sont aphémiques. Si l'écriture est empêchée ou gênée, c'est par suite de simples troubles moteurs de la main, à moins que cette dysgraphie ne relève d'une débilité intellectuelle. Généralement l'écriture de ces sujets est tremblée, griffonnée, à peu près illisible.

Il faut encore mettre sous la dépendance de l'état spasmodique et de l'athétose l'hypertrophie des muscles par excès de fonctionnement, les laxités articulaires, les sublaxations des phalanges et les déformations des doigts qu'on rencontre dans certains cas. L'hypertrophie des muscles, due à un excès d'exercice, se voit surtout dans les muscles qui ont à lutter contre la contracture de leurs antagonistes. Dans certains cas, lorsque l'hypertrophie et la contracture sont très marquées, si la contracture persiste après l'exécution d'un mouvement volontaire, on peut constater une sorte d'association d'athétose et de myotonie (Mills, Kaiser). Il semble même que la déviation rachidienne, qu'on trouve dans 1/6 des cas, d'après Audry, sous forme de cyphose, de scoliose ou de lordose, doive reconnaître le même mécanisme pathogénique.

**C. Troubles intellectuels.** — Ces troubles sont habituellement congénitaux et se manifestent dès les premières années de la vie; ils peuvent cependant survenir ultérieurement. Ils sont fréquents. Dans un quart des cas, l'intelligence semble encore assez bien conservée; dans le reste, elle est plus ou moins altérée (arriérés, idiots). Ces troubles ont pour caractère de rester stationnaires, au lieu d'augmenter progressivement comme dans la chorée de Huntington. Du reste, les troubles intellectuels sont moins accusés qu'on pourrait le croire. Dans beaucoup de cas, l'intelligence n'est pas affaiblie; elle peut même être fort brillante chez quelques sujets. L'athétose double respecte souvent les fonctions intellectuelles et, sous ce rapport, se distingue encore de la chorée de Huntington. Il va sans dire que les troubles de l'intelligence sont d'autant plus accentués que la maladie a débuté à un âge moins avancé.

Telle est la triade symptomatique qui a fait de l'athétose double une maladie spéciale cliniquement. Il nous reste à signaler quelques symptômes inconstants et de moindre importance.

D'abord les *convulsions*. Elles sont fréquentes, presque constantes, quand la maladie débute dans la première enfance, tantôt transitoires, tantôt permanentes, survenant par paroxysmes plus ou moins répétés. Les *attaques apoplectiformes* sont beaucoup plus rares et se rencontrent surtout chez les adultes; elles laissent rarement derrière elles une paralysie durable. On a assez souvent signalé l'existence de *troubles vaso-moteurs* au niveau des extrémités, sous forme de rougeur livide des téguments, d'hyperhydrose, etc.

D'habitude la sensibilité générale est intacte. L'anesthésie, l'hyperesthésie, des douleurs musculaires ont quelquefois été mentionnées. De même, du côté des sens, l'intégrité est la règle. Le strabisme, le nystagmus ont été cités. L'obnubilation de l'ouïe et de l'odorat, quand elle existe, semble relever des troubles intellectuels. Le système musculaire ne présente pas de troubles électriques; les fonctions organiques s'exercent d'une manière normale, en général.

**D. Évolution.** — L'athétose double, ainsi que nous l'avons déjà vu, s'installe d'une manière progressive et lente. Une fois établie, elle reste stationnaire et