

Bibliothèque numérique

medic@

Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Brissaud (maladie de)

BRISSAUD, Edouard. - La chorée
variable des dégénérés

*In : Revue neurologique (Paris), 1896, vol. 4, pp.
417-31*

SOMMAIRE DU N° 14

	Pages
I. — TRAVAUX ORIGINAUX. — La chorée variable des dégénérés, par E. BRISSAUD.....	417
II. — ANALYSES. — Anatomie pathologique : 566) LANNOIS et PIERRET. Tumeur kystique sous-bulbaire. 567) KAM. Dégénérescences secondaires du pédoncule, consécutives aux lésions cérébrales en foyer. 568) BOUVERET. Ramollissement qui entoure les tumeurs cérébrales. 569) HANOT et MEUNIER. Gomme de la moelle ayant déterminé un syndrome de Brown-Séquard bilatéral avec dissociation syringomyélique (fig. 57, 58, 59). 570) DELORE. Actinomycose cérébro-spinale, méningite suppurée.....	431
III. — SOCIÉTÉS SAVANTES. — 571) RENDU et BODIN. Note sur un cas d'aphasie urémique. 572) ACHARD. Syringomyélie avec amyotrophie Aran-Duchenne et anesthésie en bande zostéroïde. Origine spinale du zona. 573) JOLLY. Éruption syphilitique chez un ancien paralytique infantile, ayant respecté le membre atrophié. 574) RAMOND. Un cas de neuro-fibromatose. 575) VERMOREL et R. MARIE. Tumeur du cerveau. 576) ZUBER. Ramollissement des lobes latéraux du cervelet. Artérite syphilitique. Syndrome cérébelleux. 577) DUFOUR. Endothéliome développé au voisinage d'une ostéite tuberculeuse, comprimant les nerfs de la queue de cheval. 578) BOURNEVILLE. Crânes et cerveaux d'idiots; craniectomie. 579) SCHNEIDER. Sécrétion gastrique par influences nerveuses. 580) SCHLESINGER. Gliosarcome médullaire. 581) HOCK. Présentation de malades (myxodème, idiote, croissance crétinoïde), soumis au traitement thyroïdien. 582) BLAZICEK. Hystérie simulant la tétanie. 583) SCHLESINGER. Résultats du traitement thyroïdien à la clinique du professeur Schröter. 584) EISENSCHITZ. Extirpation des glandes cervicales; section de la branche externe du spinal. 585) SINGER. Diagnostic entre méningite et fièvre typhoïde. 586) HERZ. Athlète avec hypertrophie musculaire généralisée. 587) SPITZER. Pachymeningite cervicale externe caséeuse.....	438
IV. — BIBLIOGRAPHIE. — 588) OBERSTEINER. Structure des centres nerveux. 589) G. LE BON. Psychologie des foules.....	446
V. — INDEX BIBLIOGRAPHIQUE.....	448

TRAVAUX ORIGINAUX

LA CHORÉE VARIABLE DES DÉGÉNÉRÉS

Par E. Brissaud.

La critique pourra facilement s'exercer sur le nom de *chorée variable*. Mais le nom importe moins que la chose et je désire simplement désigner par là un trouble moteur parfaitement défini, dont j'ai vainement cherché la description dans les auteurs.

Sur la signification du mot chorée, aucune ambiguïté : la chorée consiste en des mouvements involontaires survenant sans but et en apparence sans cause, pendant le repos comme pendant l'action, par conséquent illogiques et maladroits ; ils suffisent pour caractériser symptomatiquement une névrose dont la durée est limitée lorsqu'il s'agit de la *chorée mineure* (dite de Sydenham) et illimitée lorsqu'il s'agit de la *chorée majeure* (dite d'Huntington). Quant aux faits que vise l'adjectif

variable, on peut presque les deviner : c'est une chorée qui n'a ni uniformité dans ses manifestations actuelles, ni régularité dans son évolution, ni constance dans sa durée. Elle va et vient, augmente et diminue alternativement, cesse tout d'un coup, réapparaît un jour, disparaît de nouveau, avec des mouvements tantôt brusques tantôt lents, sans localisation prépondérante. C'est une névrose qui manque — si l'on peut s'exprimer ainsi — de tenue symptomatique.

Quoiqu'il s'agisse indubitablement d'une chorée, c'est-à-dire d'une affection dont le diagnostic appartient presque au public, il est aussi difficile de savoir quand elle a commencé que d'affirmer qu'elle a cessé d'être. L'incertitude s'explique, car cette névrose est le propre d'un personnage essentiellement mobile lui-même, incorrect, fantasque et changeant. Jusqu'au jour où elle s'affirme par des signes de morbidité indéniables, ou la néglige, elle passe pour un simple caprice des muscles dépourvu de valeur pathologique ; et, de même, lorsqu'elle vient à disparaître, la bizarrerie du sujet ne s'en trouve pas tellement modifiée qu'on s'en aperçoive.

Les mouvements involontaires qui constituent le syndrome méritent-ils de figurer dans les pathologies au chapitre des myoclonies ? Si cette question se pose dès à présent c'est qu'il vient naturellement à l'esprit d'identifier aux myoclonies les contractions musculaires que le langage courant englobe sous le titre de *mouvements nerveux*.

Ce terme de myoclonie est remarquablement vague ; il ne signifie pas autre chose que secousse musculaire. D'autre part, on sait bien ce qu'il faut entendre par mouvements nerveux : ce sont des mouvements plus ou moins brusques des membres, spécialement des bras, des épaules, du visage, toujours involontaires et en général d'autant plus forts et fréquents que l'état nerveux est plus prononcé lui-même.

Ainsi des parents racontent que leur enfant est depuis quelque temps plus agité, plus irascible, et qu'il a également « beaucoup plus de mouvements nerveux ». Cette concordance est un fait constant. L'expression « mouvements nerveux » est consacrée dans la langue courante. Les médecins n'en font guère usage... Trouvent-ils qu'elle manque de précision ? Pas tant que cela ; elle dit très bien ce qu'elle veut dire. Les mouvements dont il s'agit ne sont ni des convulsions toniques, ni des spasmes cloniques, et encore moins des tics d'habitude ; ce sont des contractions complexes, en général assez vives mais sans violence, et montrant de grandes analogies avec les actes automatiques les plus simples : par exemple, un pas en avant, un haussement d'épaules, un froncement des sourcils, un soupir ou un gémississement, un appel de langue ou un claquement des doigts, le plus souvent un geste d'impatience ; mais tout cela est si varié, si fugitif qu'on ne saurait y voir un phénomène convulsif défini. Les dites contractions ont, en outre, ceci de spécial que malgré leur complexité, elles sont à peu près ignorées du malade qui les exécute : il est tout surpris qu'on lui demande ce que signifie le mouvement qu'il vient de faire, car c'est à peine s'il s'en est aperçu.

Bref, les mouvements nerveux dont nous voulons parler ne font partie ni des myoclonies, ni des tics ; leur multiplicité, leur inconstance ont quelque chose de très spécial. Enfin ils ne surviennent jamais en dehors d'un certain état névropathique dont la nature va être spécifiée, où les troubles mentaux dominent, tout comme dans la chorée ; et au demeurant *c'est de chorée et non d'autre chose qu'il s'agit*.

Il est certain que tous les médecins qui s'occupent plus spécialement de ma-

dies nerveuses ont vu quelques types de ces chorées?inconstantes, inégales, intermittentes, généralement de très longue durée, qui ne sont ni la chorée de Sydenham ni la chorée d'Huntington, et qui sont cependant des chorées parfaitement authentiques. J'en ai montré de nombreux et beaux exemples aux élèves qui suivent la consultation externe de l'hôpital Saint-Antoine, mais j'ai toujours été embarrassé pour les désigner par un nom. La similitude des cas est trop évidente pour ne pas nous engager à les grouper, ne fût-ce que provisoirement, sous une appellation commune, et tel est précisément le but de ce petit travail. Longtemps nous avions laissé échapper les occasions d'augmenter la liste des faits qui pouvaient servir à l'histoire de la *chorée variable*. Tout récemment, nous avons pris le parti de les rassembler au fur et à mesure que le hasard nous les fournissait; en quelques semaines nous en avons recueilli quatre observations.

On retrouvera ici la prédisposition névropathique qui joue un si grand rôle dans l'étiologie des chorées; mais ce ne sera pas sous la mention vague de *tempérament nerveux familial*. Il n'y sera pas non plus question de l'hérédité similaire qui est comme une *spécificité causale* inhérente à la chorée chronique. Les faits que nous allons étudier ont leur caractéristique propre: la chorée variable se développe chez les *dégénérés*, et nous prenons le mot dans son acception la plus précise. D'ailleurs la première observation qu'on va lire permettra de juger simultanément de l'affection elle-même et du terrain qui lui est indispensable.

OBSERVATION I, recueillie par M. FURET, externe du service (résumée).

Infantilisme, microcéphalie, cryptorchidie; chorée à répétition, d'intensité inégale, à crises épiphémères. (CHORÉE VARIABLE.)

Jean Mass... est âgé de 16 ans, mais on lui en donnerait 12 à peine; c'est un vrai enfant, tout fluet, pâle, avec des yeux vifs et intelligents. Il a une tête remarquablement petite, et l'on ne s'en aperçoit bien qu'en le regardant de profil. Quoiqu'il n'ait encore que 1 m. 40 de haut, son crâne paraît avoir atteint sa forme et ses dimensions définitives: le front est bas et fait obliquement, la bosse occipitale est à peine développée, la face est proéminente, effilée en museau, sans asymétrie, et d'une façon générale beaucoup trop grande pour le crâne, malgré ses faibles dimensions. Jean Mass... est un véritable microcéphale.

Les oreilles sont assez bien conformées, mais la conquête regarde en avant et les lobules sont adhérents. La voûte palatine est peu excavée, les dents sont régulièrement plantées et ne chevauchent pas. L'œil gauche est peut-être un peu plus petit que le droit. Ainsi beaucoup de stigmates physiques de la *dégénérescence* sont défaut; cependant le cas est un des types du genre. Outre l'arrêt de développement général et la microcéphalie relative, Jean Mass... présente d'autres caractères morbides, le plus important consiste en une *monorchidie* pour laquelle il a été amené à l'hôpital le 16 janvier 1896, dans le service de M. Ch. Monod. A cette époque seulement sa mère s'aperçut qu'un seul testicule était descendu dans les bourses; elle remarqua aussi non sans étonnement que le pubis était encore glabre quoique l'enfant eût 16 ans.

L'orchidopexie fut pratiquée avec succès et les suites de l'opération retinrent le petit malade à l'hôpital pendant cinq semaines. C'est durant ce séjour qu'on observa pour la première fois les troubles nerveux spécialement visés ici: Le visage était grimaçant, la physionomie changeait d'un instant à l'autre, les mouvements des membres étaient saccadés, maladroits, avec d'étranges soubresauts.

Lorsque Jean Mass..., retourna chez sa mère, il voulut travailler; on l'employa dans une fabrique de bicyclettes au montage des roues, besogne très facile. Sa bonne volonté le trahit; il était incapable de rien faire. D'ailleurs son caractère s'était rapidement altéré. Il était devenu en quelques jours capricieux, entêté, indocile. Enfin des douleurs lombaires sur la nature desquelles nous sommes mal renseignés lui rendaient le travail pénible. C'est

alors que sa mère prit le parti de le ramener à l'hôpital, et nous raconta sur son passé pathologique ce qui suit.

L'enfant, né à terme, après un accouchement laborieux, a toujours été petit et débile. Mis en nourrice à la campagne et nourri au sein, il fut rapporté à la maison paternelle en assez mauvais état. Il avait un écoulement d'oreille intermittent, qu'aucun traitement n'a du reste jamais pu tarir. A 18 mois il eut quelques convulsions et *il ne sut marcher qu'à 3 ans*. Vers cette époque il eut aussi des crises nerveuses d'une nature assez spéciale et qui peuvent être considérées rétrospectivement comme des accès de *spasme glottique* : il tombait brusquement, en proie à une grande anxiété, sans perdre connaissance, sans se mordre la langue, sans avoir d'écume aux lèvres ; il se débattait, puis se mettait à crier et tout rentrait dans l'ordre. Plus tard, au lieu de tomber, il était saisi de la même angoisse avec un étouffement sans cause apparente, il se raidissait, faisait de violents efforts d'inspiration, ses yeux s'injectaient, la face devenait cyanique et plusieurs fois sa mère crut qu'il allait succomber. A l'école il apprit à lire et à écrire sans difficulté ; il avait l'humeur douce et le caractère soumis, il fit des progrès rapides et il figurait même parmi les bons élèves. Mais comme il était incapable d'effort, comme sa santé physique restait toujours précaire, comme il ne grandissait pas, on le garda à la maison sous la tutelle maternelle et *il resta enfant*.

Les antécédents héréditaires sont mal connus. Toutefois la mère nous apprend que le père était buveur. Elle-même est « impressionnable », pleure à la moindre contrariété, mais n'a pas de symptôme de névropathie définie. Elle a deux autres enfants dont la santé n'a jamais laissé à désirer.

Le jour où le petit malade fut amené à la consultation de l'hôpital, le diagnostic ne pouvait hésiter. C'était un beau cas de *chorée franche* ; et il était d'autant moins permis d'en douter que les douleurs lombaires survenues récemment s'étaient compliquées, deux ou trois jours auparavant, d'un léger gonflement des articulations tibio-tarsières.

L'admission fut signée avec la mention *chorée rhumatismale*. Le lendemain la situation n'avait pas changé et le diagnostic était confirmé : les grimaces, les gesticulations *involontaires*, l'incohérence des mouvements *volontaires*, tout plaidait en faveur de la chorée de Sydenham. Cependant, après un jour de repos, le gonflement des jointures avait complètement disparu. Nous apprenons, d'autre part, que l'enfant avait eu des accès de pleurs sans motif et de *véritables hallucinations* : il avait déclaré voir aux murs des yeux qui le regardaient fixement et qui lui causaient des terreurs subites et passagères. Quel peut avoir été ce mal nerveux survenu à la suite d'une opération bénigne ? Sans doute quelque fluxion corticale favorisée par le traumatisme chirurgical, avec des velléités de localisations rhumatismales sur les muscles et les jointures. Mais peu importe l'hypothèse quant à présent. Deux jours à peine s'étaient écoulés et la chorée avait déjà disparu. Cette guérison nous causa une surprise d'autant plus grande que les mouvements constatés la veille étaient encore assez caractérisés pour faire présager une chorée *normale*. Et puis la maladie était de date assez récente pour qu'on s'attendît à la voir durer plusieurs semaines. Les événements nous réservaient d'autres surprises. La guérison n'était qu'une rémission. La chorée ne tarda pas en effet à réapparaître telle qu'aux premiers jours : chorée des membres, du tronc, du visage, du larynx même, en un mot chorée complète, mais différente de la danse de Saint-Guy vulgaire par certaines particularités fort remarquables. Tout d'abord il était évident que les mouvements n'avaient pas la constance qu'on observe dans les cas francs. Au cours de l'examen ils s'arrêtaient ou diminuaient notablement sous je ne sais quelle influence ; et puis ils reprenaient de plus belle, pour disparaître encore, et ainsi de suite. En second lieu il n'était pas douteux que la volonté exerçait sur leur amplitude et leur fréquence un pouvoir d'inhibition qui n'est guère le fait de la chorée de Sydenham. Lorsqu'on disait à l'enfant de s'efforcer de garder l'immobilité, il y réussissait, au moins pendant quelques instants ; puis le besoin de remuer l'emportait, et peu à peu la gesticulation recommençait. Il pouvait aussi arrêter ses grimaces, ses clignements d'yeux, ses hoquets involontaires, mais seulement pour un moment, et lorsqu'on avait le dos tourné il prenait sa revanche comme s'il lui fallait une décharge de potentiel nerveux accumulé. Ainsi, les jours se suivaient mais ne se ressemblaient pas.

Une accalmie de deux ou trois semaines permit d'espérer la guérison définitive : il n'en

fut rien. Un matin, l'enfant avait été pris d'une colère violente, pour un motif futile, et la situation était redevenue identiquement la même qu'au début.

Actuellement, après trois mois de séjour à l'hôpital, Jean Mass... est relativement tranquille, mais il subit les moindres influences, et il prend prétexte de tout pour gesticuler. Ses mouvements sont évidemment beaucoup moins large, moins incoordonnées que par le passé ; il agite surtout les doigts, il tourne les mains, il a de petits haussements d'épaule, il écarte les commissures labiales comme s'il voulait simuler le rire ; d'ailleurs il rit et il pleure, comme un enfant, pour la moindre chose. L'examen physique de ses organes n'indique aucun progrès dans la croissance. Il y a quelques poils au pubis, mais les testicules sont presque ceux d'un nouveau-né, le gauche surtout qui malgré l'opération ne reste pas en permanence dans les bourses et reste presque toujours appliqué contre l'arcade de Fallope. Les facultés intellectuelles sont atrophées à l'avant. Ce garçon de 16 ans n'est capable de faire que de petites additions et soustractions ; il ne sait que très imparfaitement sa table de multiplication, il lit des livres tout à fait enfantins, il écrit mal, il a grand'peine à former ses lettres. Il a le caractère assez doux, mais il a des colères et des frayeurs d'enfant.

L'histoire de cette chorée peut être résumée en peu de mots.

Chez un sujet de 16 ans, monorchide, arriéré sous tous les rapports et réellement microcéphale, survient, à la suite d'une orchidopexie, une chorée dont les caractères cliniques semblent, à première vue, identiques à ceux d'une chorée franche. Mais les mouvements gesticulatoires sont inconstants d'un jour à l'autre et même d'un moment à l'autre ; ils disparaissent parfois plusieurs jours de suite et reparaissent tout à coup lorsqu'on croit la névrose guérie. Ils peuvent être, dans une certaine mesure, enravés par l'action de la volonté, mais l'effort de volonté n'a pas de durée. Bref, il s'agit d'une sorte de chorée spéciale, changeante, variable à tous égards, et différente de la chorée intermittente elle-même, en ce sens qu'elle n'a pas, comme cette dernière, des retours complets à longs intervalles, après rémission complète. Elle présente enfin cette particularité qu'elle s'est développée accidentellement sur un fond de dégénérescence physique et mentale, avec une tendance à s'y installer en tant que stigmate fonctionnel permanent. Nous allons retrouver cette association symptomatique dans l'observation suivante.

OBSERVATION II, recueillie par M. FRINDEL (résumée).

Déséquilibration mentale. Stigmates physiques de dégénérescence. (CHORÉE VARIABLE.)

Henriette L..., employée dans une fabrique de drap à Sedan, est âgée de 30 ans. C'est une petite femme maigre, malingre, pâle, avec des taches mélanodermiques sur le visage, et dont l'aspect extérieur rappelle celui du paludisme chronique. Elle arrive de Sedan où elle a toujours vécu, pour se faire soigner à Paris. Elle est amenée à l'hôpital par une de ses parents qui déclare ne pouvoir garder chez elle cette jeune fille dont le caractère est trop désagréable. Le véritable motif du voyage à Paris serait même, selon la parente de la malade, l'incompatibilité d'humeur de la mère et de la fille, rendant à l'une et à l'autre l'existence en commun tout à fait impossible. Nous supposons d'abord qu'il ne s'agit que d'une altération passagère du caractère liée à une chorée non douteuse. Mais il résulte des renseignements recueillis ultérieurement que la chorée franche n'a rien à voir avec la maladie actuelle.

Les mouvements incessants, illogiques, involontaires, constatés le jour de l'admission étaient absolument conformes à ceux de la chorée de Sydenham, chorée légère il est vrai, en tout cas parfaitement authentiques. Déjà un premier interrogatoire laissait deviner un grand changement d'humeur, une susceptibilité extrême. Cet examen fut un peu superficiel, le diagnostic ne comportant aucune difficulté.

A la visite du lendemain la nature et la forme des mouvements sont étudiés de plus

près. Il s'agit d'une instabilité permanente sans grand désordre. La malade ne peut rester en place. Assise sur son lit elle change à tout instant de posture, se redresse, se recouche, s'assied de nouveau, lève un bras, hausse les épaules, se frotte les mains, s'épluche des briques d'épiderme autour des ongles, fronce les sourcils, fait un bruit d'aspiration humée avec la commissure des lèvres, de temps en temps pousse un petit grognement, sorte de glouissement laryngien, souffre profondément et parfois est prise d'un essoufflement singulier, sans cause, comme on est essoufflé après une longue course. Lorsqu'on la fait marcher, on s'aperçoit que les mouvements involontaires sont relativement moins désordonnés et surtout moins fréquents que dans le déebutus horizontal ou dans la position assise. Il est tout autre évident que ces mouvements résultent de l'exagération des contractions destinées à changer ou à maintenir les diverses attitudes. Ainsi, lorsque la malade se tient debout, on la voit de temps en temps plié comme si elle cherchait son équilibre; lorsqu'elle marche, elle lance une jambe trop en dehors ou trop en avant, tous les cinq ou six pas environ.

De même, elle exagère sans s'en douter le balancement alternatif de ses bras. Lorsqu'on lui dit de faire volte-face, elle se retourne brusquement et dépasse le but, mais elle se rend parfaitement compte de l'incoordination de ses gestes et elle la corrige aussitôt par un mouvement inverse. Dans tout cela il n'y a rien qui soit comparable à l'ataxie; c'est un simple défaut de mesure dans l'exécution de tous les actes, — aussi bien des actes qui ont pour but un changement de position que des actes insensibles qui ne visent que la stabilité.

Fait capital, lorsque la malade est debout, si on lui dit de garder une immobilité absolue, elle y peut réussir avec un petit effort de volonté; mais si petit que soit cet effort, il ne dure jamais plus de quelques instants.

Peu de jours après son entrée à l'hôpital, Henriette L... se trouvait beaucoup plus calme et les mouvements choréiformes avaient presque complètement disparu. Ce ne fut qu'une accalmie. La même instabilité, la même incoordination réapparurent bientôt puis s'atténuerent encore. Les gesticulations sont de faible amplitude, le visage est moins grimant lorsque la malade est seule. Dès qu'on s'occupe d'elle, lorsqu'elle prévoit seulement qu'on va s'approcher de son lit, on remarque toujours qu'elle commence à s'agiter, mais elle reste maîtresse de son agitation au même degré qu'au premier jour. Depuis plus de deux mois qu'elle est à l'hôpital, sa situation n'a en somme guère varié et rien ne fait pressentir la fin de cette période de névrose, qui a, comme chez le malade précédent, ses bons et ses mauvais jours.

L'histoire pathologique du sujet, antérieurement à l'état actuel, présente un grand intérêt. Henriette L... est fille d'une mère vigoureuse, et qui, âgée aujourd'hui de 70 ans, n'a jamais été malade et continue de travailler, mais elle n'a pas connu son père qui a quitté le toit conjugal lorsqu'elle avait cinq ans à peine. Elle sait simplement qu'il est mort à 58 ans. Sa désertion constitue un antécédent héréditaire qui équivaut largement à une névropathie officielle. Quatre frères ou sœurs sont inconnus d'Henriette, qui n'a d'ailleurs jamais entendu dire qu'il y ait eu dans sa famille des nerfs ou des aliénés. Elle est venue à terme, bien constituée. Elle aurait eu le carreau à cinq ans et la rougeole à six ans. Elle n'en sait pas davantage sur son propre compte, mais elle peut nous dire que lorsqu'elle était petite fille, elle était triste et renfermée; elle ne jouait pas, elle restait auprès de sa mère sans entraînement et sans gaîté. Sa croissance a été lente. Elle n'a été réglée qu'à dix-sept ans. Elle a peu fréquenté l'école. Elle y a appris à lire, à écrire et à compter. Elle sait encore sa table de multiplication, mais elle est incapable de faire la division la plus simple. Sa conformation n'est pas correcte: l'angle inférieur de l'omoplate droite est situé à trois ou quatre centimètres plus bas que celui du côté gauche, sans qu'on puisse constater la moindre déviation scolotique. Le front est proéminent et bombé. Les deux lobules des oreilles sont adhérents. Les dents ont une implantation absolument irrégulière, extravagante; presque toutes celles du côté gauche sont gâtées. Les incisives sont crénelées et leur bord libre est excavé comme s'il avait été usé par une ligne convexe.

L'ensemble du visage est asymétrique: la moitié gauche est plus petite que la moitié droite. Les doigts sont mal formés, sinuex, noueux; l'auriculaire de la main droite est maintenu en demi-flexion par une rétraction tendineuse.

Tous ces caractères, quoique de second ordre, forment un ensemble où l'on ne peut méconnaître la marque de la dégénérescence.

Henriette L... est vierge, elle a les seins à peine développés et son aspect général est celui de l'*infantilisme*.

Les conditions dans lesquelles la maladie est survenue, ne sont pas faciles à déterminer. Les renseignements fournis par la malade elle-même sont incertains et changeants : tantôt elle parle d'une frayeur récente, tantôt elle dit qu'elle est devenue nerveuse peu à peu surtout depuis deux ans. En réalité, il semble qu'elle n'ait jamais été normale, jamais bien équilibrée. Elle était employée dans une fabrique de drap où sa besogne consistait à arracher du drap tissé « les petits bouts de fil qui dépassent ». Or, il lui a toujours été impossible d'accomplir régulièrement cette besogne qui n'exige aucun apprentissage. Elle avait à chaque instant des interruptions de travail motivées invariably par des caprices d'humeur. Elle ne fait aucune difficulté pour reconnaître qu'elle s'abandonnait souvent à des colères de la dernière violence ; elle ne parloit plus à sa mère qu'avec vivacité ou insolence ; elle avoue même l'avoir parfois brutalisée. A la suite de ces colères, elle cessait tout travail. Elle prétend aussi s'être trouvée dans l'impossibilité de travailler par le fait, soit d'une faiblesse de la vue, soit d'une fatigue générale. Le trouble visuel qu'elle accuse est une simple asthénopie nerveuse constatée, à l'hôpital même, par M. le Dr Péchin. Quant à la fatigue intermittente sur laquelle ses explications sont des plus vagues, il semble qu'on puisse la considérer comme une sorte de rachialgie neurasthénique.

Cette femme n'est pas hystérique : elle n'a jamais eu de crises, elle ne porte aucun stigmate de la névrose et nous n'avons constaté chez elle qu'un très léger degré d'hypoesthésie gauche.

Résumons encore cette observation : Nous nous trouvons en présence d'une chorée particulière survenue progressivement sans infection préalable chez une femme adulte dont le développement physique et intellectuel a été tardif, lent, incomplet et incorrect. Des phénomènes psychiques et somatiques qui caractérisent l'état morbide actuel, on ne saurait dire lesquels sont prépondérants, car les uns et les autres paraissent avoir pris naissance à la même date et évolué parallèlement. Cette femme, fille d'un père à peu près inconnu, porte l'empreinte de la *dégénérescence* dans toute l'acception de ce terme ; et aux signes matériels, tangibles et visibles de son infériorité constitutionnelle se joint une instabilité choréiforme de tout le système des muscles de la volonté. C'est une agitation, une gesticulation, un désordre incorrigible de la motilité avec une noire incapacité d'agir utilement. Ce vice fonctionnel ne se révèle que peu à peu — on ne sait sous quelle influence — en même temps que s'affirme, d'une manière formelle et définitive, l'infériorité intellectuelle. Il s'exagère ou s'atténue au gré de circonstances indéterminées ; il change de localisation comme d'intensité, tantôt se généralise, tantôt se limite, tantôt disparaît, sans que rien permette de prévoir ni la forme ni l'époque de ces variations. C'est bien un cas typique de « chorée variable » chez une dégénérée.

La troisième observation qu'on va lire est en beaucoup de points superposable aux deux précédentes.

OBSERVATION III, recueillie par M. MAUCHAMP, externe du service (résumée).

Dégénérescence mentale ; hystérie, troubles trophiques. (CHORÉE VARIABLE.)

Marie M..., domestique, âgée de 26 ans, est une fille de taille moyenne, de notable embonpoint, vigoureuse, bien musclée, forte en couleurs. Elle se présente le 20 mars dernier à la consultation de l'hôpital Saint-Antoine, et dans le trajet de huit à dix mètres qu'elle a à parcourir depuis la porte de la salle jusqu'à nous, elle est secouée quatre ou cinq fois par des sortes de spasmes musculaires brusques et soudains qui nous font porter à distance le diagnostic de *chorée électrique*. Elle s'arrête, se campe droit sur ses jambes, les pieds un peu écartés, une main solidement appuyée au dossier d'une chaise, comme si elle craignait

de tomber et elle demande à entrer à l'hôpital. Elle n'a pas sitôt ouvert la bouche que son visage est pris lui-même de contortions cloniques; et la question une fois posée, le visage redeviennent immobile. Mais les secousses continuent d'agiter de temps à autre ses bras, ses jambes, sa tête, ses épaules, tantôt séparément, tantôt simultanément. Ce sont de véritables décharges de bouteille de Leyde, sinon douloureuses du moins fort désagréables par leur violence et leur instantanéité imprévues. Non seulement cette fille est incapable de travailler, mais il lui est impossible de se maintenir debout en sécurité. La force des contractions dont les membres inférieurs sont le siège, l'a plusieurs fois déjà renversée à terre. Nous l'engageons à s'asseoir et aussitôt les secousses diminuent considérablement de fréquence et d'intensité. Le bulletin d'admission étant signé, nous commettons la faute de réservé pour le lendemain l'examen plus détaillé de ce beau cas de chorée électrique, et notre malade se lève et se retire, reprise à nouveau par les mêmes secousses.

Le diagnostic ne devait pas être maintenu. Après un repos de vingt-quatre heures, les secousses avaient presque complètement disparu; elles ne se reproduisaient qu'à de rares intervalles, principalement dans la station verticale.

Mais voici d'abord, résumée à grands traits, l'histoire qui nous fut racontée.

Marie M... est née à terme d'une mère nerveuse qui mourut à 57 ans, paralysée. Son père est mort phthisique à 47 ans. En dehors de ses six frères et sœurs, elle ne connaît pas sa famille ni les antécédents pathologiques qu'il nous serait utile d'y relever. Une de ses sœurs est morte du croup à 7 ans; un frère est mort poitrinaire à 24 ans. Deux autres enfants sont morts en bas âge. Elle a encore une sœur âgée de 24 ans phthisique, et un frère plus jeune qu'elle, de caractère violent, emporté, avec lequel il lui a été impossible de vivre en bonne intelligence. Elle aurait eu à l'âge de onze ans des crachements de sang et, à la suite, une toux opiniâtre dont elle n'est pas encore débarrassée. Disons dès à présent qu'elle n'a aucune manifestation rationnelle ou sémiologique de tuberculose. Ce qui est singulier, c'est que malgré ses belles apparences, son embonpoint, son teint rouge et sa face jouffue, elle n'est réglée que tous les trois ou quatre mois. Les premières règles n'ont fait leur apparition qu'à 20 ans. Nous sommes donc en présence d'une *chlorose floride*, associée, comme cela a lieu si souvent, à une névropathie caractérisée. Notre malade, placée comme domestique en Bretagne depuis l'âge de 14 ans, se montra franchement hystérique dès l'époque où la menstruation aurait dû s'installer. Elle avait des crises surtout nocturnes caractérisées par des étouffements avec la sensation de boule suivies de colères impétueuses et d'impulsions irrésistibles. Dans ces colères elle brisait tous les objets qui lui tombaient sous la main. Il lui fallut quitter sa place: alors, elle rentra chez sa mère à qui elle donna des soins pendant trois ans, car celle-ci était paralysée et ne pouvait vaquer aux soins du ménage. Lorsque sa mère fut morte, elle alla demander asile à son frère qui habitait Montereau; elle passa deux années avec lui, mais leur incompatibilité d'humeur l'obligea à le quitter. Elle revint à Fougères, où elle prit du service dans un café comme fille d'office. Une paralysie de la jambe gauche, survenue au bout de six mois, lui fit encore interrompre son travail. C'était une paralysie très douloureuse — sans doute quelque coxalgie hystérique avec contracture — compliquée de céphalée intense avec insomnie rebelle. Cela dura plusieurs mois; après quoi, elle alla s'installer chez sa sœur. Là encore, elle ne fit pas un long séjour; elle avait un insurmontable besoin de déplacement. Elle entra comme domestique, au Mans, chez un vieux célibataire dont les ardeurs n'étaient pas complètement éteintes. Elle prétend avoir eu à soutenir plusieurs assauts, victorieusement du reste, car elle s'est plu à en fournir les preuves. Enfin, il y a huit mois, elle arriva à Paris. Depuis longtemps elle avait des mouvements convulsifs qui l'empêchaient de marcher, de se tenir debout et même de travailler assise. Elle voulait se soigner une bonne fois et elle descendit du train à la gare Montparnasse pour entrer à l'hôpital Necker. Elle se souvient qu'on appela sa maladie : chorée avec hystérie. Pendant son séjour à l'hôpital, elle eut plusieurs grandes crises, si violentes qu'on dut la camisoler, elle perdait complètement connaissance. A la suite d'une de ces crises, elle resta un mois *sans manger et sans maigrir*. Lorsqu'elle quitta l'hôpital Nécker après y être demeurée six mois, elle avait encore une éruption « scarlatiniforme » que les médecins auraient attribuée au chloral, car on lui administrait des narcotiques contre son insomnie et sa céphalée persistantes. De

Necker, elle passa directement à la Salpêtrière, dans le service de M. Dejerine, où elle ne resta que quelques jours. Là encore, elle dit avoir eu des crises diurnes et nocturnes avec chute soudaine, perte de connaissance, morsure de la langue et même — deux ou trois fois — émission involontaire d'urine. Jamais elle n'avait eu de pareils accès. Ceux-là furent les premiers, et ils sont jusqu'ici les derniers. S'ennuyant à la Salpêtrière, elle quitte le service de M. Dejerine et entre à Saint-Antoine dès le lendemain matin.

Questionnée sur la date exacte à laquelle les mouvements choréiques auraient débuté, la malade répond qu'elle ne peut rien dire de précis, mais que les secousses sont devenues certainement plus violentes et plus nombreuses depuis huit mois environ. Elle affirme que c'est aussi vers la même époque que des douleurs lui ont rendu tout travail définitivement impossible : ce sont des douleurs vagues mais très pénibles sans relation topographique avec les muscles convulsés. Elle ne sait pas d'où elle souffre, elle sait simplement qu'elle souffre beaucoup et de partout, des membres, du ventre, de la poitrine, et surtout de la tête. Elle ne dort jamais et les secousses lui seraient indifférentes si les douleurs et l'insomnie cessaient.

Les mouvements choréiques ne sont plus ceux des premiers jours. Ce sont des mouvements non rythmés, généralisés, sans brusquerie, sans grande amplitude, déplaçant lentement les différentes parties du corps en masse, s'arrêtant ou diminuant par instant pour s'exagérer à nouveau, et ainsi de suite. Ils sont beaucoup plus prononcés aux extrémités qu'à la racine des membres. La malade fléchit les poignets, relève les mains, tourne et retourne les avant-bras, doucement, constamment, frotte ses doigts les uns contre les autres, relève ses cheveux, les ramène, s'agitte enfin comme une personne dévorée par des myriades d'insectes. Particularité assez remarquable, le visage reste relativement immobile.

Le lendemain du jour où furent faites ces constatations, tout était à peu près rentré dans l'ordre, c'est-à-dire que la chorée à mouvements lents observée la veille avait presque complètement disparu. La malade cependant avait eu dans l'après-midi une exagération très considérable des mouvements involontaires, et cela à plusieurs reprises : c'étaient de véritables accès de *chorée gesticulatoire* avec des actes si désordonnés qu'on l'accusait tacitement d'y mettre de la bonne volonté. Elle lançait principalement ses bras dans toutes les directions, vivement, soudainement, sans rythme, par une sorte de détente brusque et en les tordant parfois sur eux-mêmes. Pendant ces accès et même dans leurs intervalles, il lui était presque impossible de marcher : les deux jambes étaient agitées constamment et se croisaient par saccades, les pieds venant inopinément se placer en travers et en avant l'un de l'autre. Elle parvenait néanmoins à marcher en s'appuyant sur le bord externe du métatarsé, mais elle serait tombée à chaque instant si elle n'avait toujours pris un point d'appui, soit au bras d'une infirmière, soit aux barres des lits, car le tronc semblait obéir passivement et mollement aux impulsions et aux saccades des membres. Il y avait dans cet ensemble de phénomènes contradictoires un mélange de chorée spasmodique, de chorée paralytique et de chorée électrique.

A un jour d'accalmie ou de rémission complète devait succéder un jour de crises nouvelles. Nous avons assisté à cette rechute qui se produisit sous la forme de chorée électrique constatée dès le début.

Mais cette fois, la malade était beaucoup plus maîtresse d'elle-même qu'on n'aurait pu le supposer. Lorsqu'on lui disait de rester tranquille en lui faisant remarquer combien tous ses mouvements étaient ridicules, elle gardait un repos relatif et n'avait plus que l'instabilité des attitudes mentionnée dans les observations précédentes.

Le diagnostic d'hystérie porté antérieurement dans un autre hôpital et certainement justifié par la nature des accidents dont on fut témoin, ne pouvait plus être maintenu que sous bénéfice d'inventaire ; car l'inventaire des symptômes actuels n'était guère en rapport avec autre chose qu'une névropathie choréiforme : pas la moindre anesthésie, pas de points hystérogènes, pas de diminution du réflexe pharyngien, pas de modification des réflexes tendineux, pas de rétrécissement du champ visuel, pas de vomissements, pas d'anorexie, pas de crises convulsives. A peine trouvions-nous une sensibilité particulière des régions ovarianes et quelques points d'hyperesthésie rachidienne. Un seul stigmate d'hystérie aurait pu nous faire pencher vers le diagnostic antérieurement posé : nous voulons parler d'un œdème bleu et dur localisé aux deux mains, avec fourmillements, engourdissements,

démangeaisons et abaissement de la température. Toutefois, cet œdème bleu s'arrêtait nettement au pli radio-carpien et la malade nous faisait remarquer qu'elle avait toujours eu les mains gonflées et violettes, étant sujette aux engelures *depuis son enfance*. En somme, il nous était impossible de décider si nous avions affaire à un œdème bleu hystérique ou à un érythème pernio chronique ; ce qui est certain, c'est que nous étions en présence d'une chlorose floride nerveuse chez un sujet déséquilibré et dont toute l'existence antérieure suffisait plus qu'amplement à caractériser la dégénérescence mentale.

Dans cette observation, l'hystérie figure à titre de symptôme intermittent. Il s'agit avant tout d'un trouble psychique dont l'origine remonte à l'adolescence. Cette jeune femme, dont la vie a été sans cesse abandonnée à l'imprévu, qui n'a appris aucun métier, qui n'a pu vivre en bon accord avec le seul frère, également déséquilibré, qui lui reste, est en butte aux attaques réitérées d'un mal constitutionnel, d'une névropathie complexe où les symptômes de dégénérescence dominent. Elle a été hystérique, elle le sera encore et, par conséquent, elle l'est foncièrement. Dans le court séjour qu'elle a fait à l'hôpital, l'hystérie était masquée par les phénomènes moteurs qui sont l'objet même du présent travail. Peut-être a-t-elle eu également des crises d'épilepsie ? Il est des sujets chez lesquels toutes les manifestations névropathiques se donnent rendez-vous. Mais, au point de vue mental comme au point de vue physique, ce qui caractérise le cas, c'était l'extraordinaire instabilité des intentions et des actes. La meilleure preuve nous en a été fournie par le départ précipité de cette malade qui, malgré les attentions spéciales dont elle était entourée, disparut un beau matin de l'hôpital sans qu'on ait jamais su le motif de cette fuite inopinée. D'autre part, aucune autre observation ne saurait réaliser plus complètement le type des désordres musculaires pour lesquels nous proposons le nom de *chorée variable*.

Le mot de chorée est exactement celui qui convient, si l'on considère la variété des gesticulations par lesquelles se manifestèrent, à plusieurs reprises, les mouvements involontaires. Au premier abord, on supposait n'avoir affaire qu'à une chorée électrique : la suite des événements démontra que la dite chorée était capable de tous les travestissements. Elle offrait, en outre, cette particularité de disparaître et de réapparaître, non seulement d'un jour à l'autre, mais encore d'un moment à l'autre — et cela plusieurs fois dans la même journée. Enfin, contrairement aux habitudes de la chorée vulgaire, elle s'était développée insidieusement, en dehors de toute condition infectieuse ou toxique et sans qu'il ait été possible de remonter à la date même approximative de son origine.

Voici enfin une quatrième observation dont l'intérêt consiste principalement dans le fait que les troubles choréiques constatés durant plusieurs années consécutives chez un adolescent ont cessé définitivement à la fin de la période de croissance.

OBSERVATION IV

Bizarries, excentricités, déséquilibration temporaire. (CHORÉE VARIABLE.)

Denis X..., âgé de 15 ans, m'est amené par sa mère en 1893. C'est un enfant bien conformé de corps, mais le visage, le regard, la physionomie ont quelque chose d'étrange qui défie l'analyse. Suivant le témoignage de sa mère — sujette à caution — il serait très intelligent, aurait la répartie vive, éprouverait beaucoup de plaisir à dire et à lire « des choses drolatiques », enfin sa mémoire serait excellente et son jugement sain. De tout temps, il a été bizarre, très lent, très timide, d'une sensibilité excessive ; aujourd'hui encore, dit sa mère, il est tendre et affectueux comme une petite fille, prodigue à tous les siens des caresses qui

ne sont plus de son âge, s'émeut et pleure pour des riens. Il a des manies : ainsi il ne se sert que de cuillers, de fourchettes, de couteaux lui appartenant en propre. Il faut que ces objets n'aient servi qu'à lui seul, pour qu'il prenne ses repas avec sécurité. Lorsqu'il n'a pas son couvert à lui, il manifeste une inquiétude singulière. Le matin à son réveil, il se frotte le cou, s'habille et se débarbouille avec une grande lenteur, puis descend dans la salle à manger pour prendre son premier déjeuner, mais il ne déjeunera pas s'il n'a pas touché les quatre ou cinq boutons de porte qu'il rencontre quotidiennement sur ce parcours. En cela, la manie a acquis chez lui le caractère d'un impérieux besoin. Il craint l'eau froide à un tel degré que la toilette du matin est une véritable cérémonie, une scène invariablement orageuse, et comme il n'est plus d'âge à être débarbouillé par sa mère, il résulte de cette appréhension maladive, qu'il a toujours le visage et les mains sales. Il passe une demi-heure à cette opération, toujours imparfaite, durant laquelle il a des crachotements nerveux dont il va être question dans un instant. En classe il est attentif et docile. Il étudie avec grand plaisir le latin et le grec, mais il a une passion pour l'allemand : tout ce qui est allemand lui cause une joie indicible, au point qu'il embrasse son dictionnaire avec une effusion enfantine. Il écoute les observations de ses professeurs avec une grande déférence mais n'en tient absolument aucun compte. Il est le premier dans quelques facultés (allemand, grec, latin), il est le dernier dans d'autres (histoire, mathématiques).

Les « mouvements nerveux » pour lesquels on vient me consulter consistent en une série de gesticulations, qui tiennent à la fois des tics et de la chorée. Certains de ces mouvements se reproduisent en effet beaucoup plus fréquemment que les autres. Ce sont des gestes illogiques exécutés à l'improviste, presque à l'insu du malade lui-même et dans des conditions déterminées. Ainsi, lorsqu'il va au collège, tenant son paquet de livres sous son bras gauche, il porte constamment la main droite à son cou, à sa casquette, à ses yeux.

En classe, il fait les mêmes gestes, principalement avec la main droite, et comme il a toujours les doigts tachés d'encre, il revient chaque soir avec le cou et les yeux barbouillés de noir. À table, il se frotte le dos contre sa chaise, et durant tout le repas, étend et plie la jambe droite alternativement. En dehors de ces mouvements dont la constance et la répétition rappellent les « tics d'habitude », il a de véritables secousses ou gesticulations choréiques des membres, du tronc et de la tête, avec les maladresses inévitables qui en résultent. Son lit au réveil est toujours en désordre, sa place à table est malpropre, ses livres et ses cahiers sont tout maculés d'encre, les cordons de ses souliers sont dénoués, son pantalon est toujours incomplètement boutonné. Lorsqu'il se promène avec ses parents, il n'est jamais à côté d'eux : en général, il marche lentement puis, tout à coup, fait quelques pas précipités pour regagner le temps perdu, il entrecroise ses pieds et se frotte les malléoles, a des haussements d'épaule, ferme les yeux, fait des grimaces, etc. Tous ces mouvements peuvent être arrêtés pendant un certain temps par un effort de volonté. Lorsqu'on dit à l'enfant de rester une minute tranquille, il y réussit, mais l'immobilité lui coûte trop et finalement la danse musculaire recommence. Il a, lui aussi, ses bonnes et ses mauvaises périodes, de bons et de mauvais jours, de bonnes et de mauvaises heures.

Les mouvements ne sont pas invariablement les mêmes ni par la forme ni par l'intensité. Sa mère ne peut dire depuis quand son fils est malade. Elle lui a toujours vu des « mouvements nerveux ». Cependant, elle n'a commencé à soupçonner un état maladif réel que depuis deux ou trois ans, sans préciser davantage. Aujourd'hui, elle se préoccupe de cet état parce que l'aggravation est notoire : l'enfant est tourné en dérision pendant les heures de récréation par ses petits camarades et il a bien fallu le retirer du collège. Il n'y va plus qu'aux heures de classe.

Aucun signe d'hystérie n'a pu être relevé. Les antécédents morbides sont absolument nuls.

Telle était la situation lors du premier examen, en 1893.

Actuellement (mai 1896) tous les symptômes de chorée ont disparu. Denis X... a 18 ans. C'est un grand garçon vigoureux, bien constitué, encore bizarre et timide, laborieux et, me dit-on, bien préparé pour ses examens de fin d'études. Il a pu rentrer au collège il y a un an comme interne.

Ainsi, la chorée variable surajoutée aux nombreux symptômes de dégénérescence qui viennent d'être énumérés n'a été qu'un épisode lié à l'évolution de l'adolescence. La durée

en a été longue, mais la névrose paraît avoir presque complètement disparu en tant que désordre musculaire. Ce fait a une grande valeur au point de vue du pronostic d'abord, cela va de soi; il en a une non moins grande au point de vue du diagnostic, puisque sans l'accalmie ou la guérison réalisée par le temps, la nature et la forme des mouvements choréiques auraient pu faire supposer une chorée chronique ou chorée d'Huntington.

Les quatre observations qui précèdent ont des analogies assez grandes pour qu'il nous soit maintenant possible de les condenser en quelque sorte et d'en dégager les caractères communs, propres à établir la pathologie de la *chorée variable*. Au demeurant cette pathologie repose sur les éléments cliniques du diagnostic différentiel. Au début de ce travail, j'ai pris soin de montrer que les mouvements involontaires qui constituent le syndrome pouvaient être considérés comme une variété de myoclonie. Mais les myoclonies forment un groupe nosographique très mal déterminé. Ce qui est certain, c'est que la chorée toute spéciale que nous avons en vue n'a rien de commun avec le *paramyoclonus multiplex*, et ce qui n'est pas douteux non plus, c'est qu'elle englobe la plupart des troubles moteurs vulgairement et vaguement désignés sous le nom de *mouvements nerveux*.

Abstraction faite de la chorée rythmée qui appartient en propre à l'hystérie et dont il ne peut être ici question, nous ne connaissons que deux sortes de chorée qui affectent une certaine ressemblance avec la chorée variable : ce sont la chorée mineure de Sydenham et la chorée majeure d'Huntington.

1^e En ce qui concerne la chorée mineure, les différences l'emportent sur les ressemblances. Si, comme l'a si fréquemment et si chaleureusement soutenu Charcot, la chorée de Sydenham relève surtout de la prédisposition neuropathique, il n'en est pas moins vrai qu'elle survient le plus souvent à la suite d'un incident toxique ou infectieux. Elle est notamment plus fréquente chez les enfants et chez les adolescents que chez les adultes. Elle a une période d'augmentation, une période d'état, une période de déclin. Les circonstances qui en font varier l'intensité au cours de cette évolution habituelle, ne sont jamais assez puissantes pour la supprimer momentanément, soit du jour au lendemain, soit d'un moment à un autre moment de la même journée.

Une ou plusieurs accalmies passagères suivies d'une ou plusieurs recrudescences, lui confèrent parfois le caractère rémittent. On a même décrit des chorées intermittentes. Il y a cependant loin de là aux atténuations et aux exaspérations si soudaines et si inattendues de la forme de chorée que j'ai en vue. Aucun des attributs pathologiques dont l'énumération précède n'appartient à la chorée variable. Celle-ci a en outre deux caractères qui font défaut à la chorée de Sydenham : le premier consiste dans la multiplicité des formes des mouvements, et le second dans le fait que le malade peut faire cesser momentanément ses mouvements *involontaires* par un effort de volonté. Pour toutes ces raisons, l'assimilation des deux types cliniques n'est pas possible et il me paraît certain que, dans la pratique, la confusion de l'un avec l'autre ne sera jamais commise.

2^e Reste la chorée d'Huntington, ou chorée majeure, appelée encore chorée chronique. Ici, l'erreur pourrait être plus difficile à éviter. La vraie chorée chronique est une névrose incurable : elle dure toute la vie. Lorsqu'on se trouve en présence d'un sujet atteint de chorée depuis cinq, dix, vingt ans, le diagnostic n'est vraiment pas malaisé. Forcément il s'agit d'une chorée chronique et jamais d'autre chose. Mais cette chorée a eu un commencement et le problème est précisément de prédire si une chorée qui ne date encore que de quelques semaines ou de quelques mois deviendra une chorée chronique. La longue

durée habituelle de la chorée variable nous place nécessairement en face de ce problème. D'autre part, la constance des troubles intellectuels persistants dans cette chorée, ajoute encore à son analogie avec la chorée chronique d'Huntington. Je passerai donc en revue les symptômes fondamentaux de la chorée chronique en m'efforçant de faire voir par où ils se distinguent de ceux de la chorée variable.

Le caractère familial de la chorée chronique entrevu par Stiebel dès 1837, n'est pas — cela va sans dire — indispensable au diagnostic. Si l'hérédité est le plus souvent similaire, elle est aussi, comme l'a montré Hoffmann, fréquemment dissemblable. On ne peut admettre que la chorée chronique se transmette comme un héritage direct et inaliénable des parents aux enfants, car en remontant de génération en génération, la chorée chronique se trouverait n'être l'apanage que d'un nombre déterminé de familles. Le tempérament névropathique est un élément de prédisposition largement suffisant : Hay l'a prouvé par des exemples et Zacher et Weir-Mitchell ont vu la chorée chronique se développer spontanément, c'est-à-dire en dehors de toute hérédité, chez des sujets arriérés ou simplement débiles d'intelligence. La chorée variable ne nous a pas paru représenter une acquisition héréditaire. A peine avons-nous constaté — dans un cas seulement — l'influence du nervosisme familial. Le nervosisme autochtone du sujet, réalisé par diverses circonstances étiologiques, semble devoir être mis seul en cause.

La chorée chronique se manifeste en général à l'époque de la puberté (Hoffmann), mais elle peut apparaître dès l'enfance (Jolly, Schlesinger, Schmidt). Deux fois, nous avons vu la chorée variable survenir après la puberté, une fois au moment même de la puberté, et une fois avant la puberté. Donc, jusqu'à présent, si nous nous en tenons à l'étiologie seule, la différentiation est à peu près impossible.

La symptomatologie proprement dite nous renseignera beaucoup mieux.

La chorée chronique est caractérisée par des troubles du mouvement, par des troubles psychiques, et plus encore peut-être par l'aggravation fatalement progressive de ces deux ordres de troubles.

Les mouvements involontaires de la chorée chronique, tout comme ceux de la chorée de Sydenham, sont « illogiques », mais ils affectent une certaine coordination d'ensemble, c'est-à-dire que certains groupes musculaires fonctionnellement associés agissent simultanément comme en vue d'un acte à accomplir : le malade a des haussements d'épaule, des pronations avec fermeture énergique de la main, des claquements des doigts, des appels de langue; il déglutit, renifle, fait avec ses lèvres l'inspiration et le bruit du baiser, etc., toutes actions qui impliquent la participation de muscles régis par des groupes nucléaires à connexions préétablies. Cela ne l'empêche pas d'avoir aussi de petites secousses musculaires isolées et même des tremblements fibrillaires. Les mouvements ne sont pas limités à une seule moitié du corps. Ils se propagent, tantôt d'un muscle à un autre, tantôt d'une région à une autre; ils ne sont pas rythmés mais, d'une manière générale, on en compte six ou sept à la seconde. La démarche est, selon les cas, sautillante, dansante, titubante, entrecoupée de chutes ou de brusques saccades des reins. La parole est heurtée, indécise, ou monotone; et, de même, l'écriture est incorrecte et déformée, parfois illisible. Fait capital, tous ces mouvements involontaires peuvent être heureusement modifiés, tempérés, et comme assagis par des mouvements volontaires en sens inverse. La faculté de vouloir, qui corrige le désordre, est assurément limitée,

mais elle est chez quelques-uns assez développée pour leur permettre encore d'exercer un métier.

Tout cela n'est-il pas comme la répétition de ce que nous avons signalé dans les quatre observations qu'on vient de lire ? — Assurément, mais avec cette différence que, chez nos malades, on ne constatait jamais plusieurs jours, ni même plusieurs heures de suite, l'égale continuité de mouvements qui appartient à la chorée chronique. La variabilité est donc par excellence le caractère différentiel. Il y a plus : la plupart des auteurs, Huntington tout le premier, ont insisté sur la progressivité de la chorée chronique. C'est une chorée de Sydenham qui s'aggraverait sans cesse. Dans la chorée variable, rien de pareil, puisque les rémissions ou les accalmies font de cette névrose une maladie essentiellement mobile et changeante.

Les symptômes psychiques de la chorée chronique ont eux-mêmes une tendance marquée à empirer avec le temps. Si l'on ne tenait compte de ce fait, la similitude de la chorée d'Huntington et de la chorée variable serait absolue. L'intelligence est toujours défectueuse dans l'un et l'autre cas, tant au point de vue de la quantité que de la qualité de la pensée. Invariablement, il s'agit de sujets incorrects ou débiles chez lesquels l'affaiblissement des idées et des sentiments élémentaires peut aboutir à l'insanité morale et à la démence.

Nous avons vu, dans la chorée variable, cette déchéance se compliquer d'hallucinations isolées, comme il en existe dans la chorée chronique. L'importance des troubles psychiques est telle qu'on les a signalés comme précurseurs des troubles de la motilité (Huber). Pas plus dans la chorée variable que dans la chorée chronique, il n'y a de concordance entre l'aggravation des troubles moteurs et des troubles intellectuels. L'influence des émotions n'est toutefois pas discutable, et d'ailleurs toutes les circonstances capables d'agir défavorablement sur l'état mental, sont également capables d'augmenter la fréquence et l'intensité des phénomènes moteurs. La chorée chronique se complique, en pareil cas, d'athéose et de myoclonies diverses. Il n'est pas jusqu'à l'épilepsie qui ne puisse incidemment se manifester sous sa forme convulsive la plus franche. Une de nos observations de chorée variable nous a fourni un exemple de cette complication fortuite. Bref, c'est ici encore, dans l'ordre des symptômes psychiques, la progressivité inéluctable de la chorée chronique qui permettra la différenciation.

Cependant, une grosse difficulté surgit ; la chorée chronique présente parfois des rémissions et des alternances de localisation. En ce qui concerne les rémissions, je ferai remarquer que la chorée variable se sépare nettement de la chorée chronique par le fait de leur courte durée. Celles de la chorée chronique sont de plusieurs jours, de plusieurs semaines et même de plusieurs mois (Ziehen). Quant aux alternances de localisation, elles n'ont pas, au point de vue du diagnostic, l'importance qu'on pourrait leur attribuer au premier abord. La chorée chronique affecte quelquefois d'une manière prépondérante tels ou tels groupes de muscles (Hoffmann). La chorée variable au contraire dans les cas qu'il nous a été donné d'observer, ne montre guère de préférences, et cela en vertu même de sa variabilité ; autre qu'elle passe presque instantanément d'un groupe à un autre, elle possède en propre la faculté de changer à l'infini la qualité de ses secousses musculaires ; et si elle se traduit de temps à autre par des mouvements violemment désordonnés ou par des contractions brusques identiques à celles des décharges électriques, il est certain qu'elle affecte le plus ordinairement une allure symptomatique assez calme. Nous avons dit qu'on la reconnaissait de

loin à une instabilité continue avec des gestes plus ou moins complexes traduisant une sorte d'impatience ou d'inquiétude. Ces gestes se succèdent sans se répéter, et quelque analogie qu'ils présentent avec les tics, ils n'ont de ceux-ci ni le rythme, ni la fixité de lieu; enfin j'ai suffisamment insisté sur l'action inhibitrice de la volonté à leur égard.

C'est donc toujours la variabilité des symptômes qui, par opposition à l'évolution progressive de la chorée chronique, nous mettra en mesure de décider.

Enfin, n'avons-nous pas le devoir de nous demander si la chorée variable ne serait pas à la rigueur une variété de chorée chronique non progressive? Etant donné un ensemble d'analogies si frappantes, la variabilité des troubles moteurs — dans le temps et dans la forme — suffit-elle à constituer un type clinique distinct ou même, comme il ressort de tout ce qui précède, une espèce nosographique? La question a été déjà posée. Ziehen, qui a consacré à la chorée héréditaire une étude fort intéressante (1), soupçonne qu'il existe des variétés de chorée chronique non progressives. Je le cite textuellement: « Celles-ci ont été encore très peu étudiées. Je crois qu'il s'agit en réalité de cas de chorée mineure à récidives successives. Grosse a très justement insisté sur les rapports de cette forme de chorée avec l'*endocardite récurrente*. Ces cas auxquels ressortissent beaucoup de chorées séniles en imposent pour des chorées chroniques. Au point de vue de leur développement, elles sont aiguës; au point de vue de leur évolution consécutive elles sont récidivantes et non chroniques. Enfin il est très remarquable que presque jamais elles n'aboutissent à cette démenance complète qui est si régulièrement le terme de la *chorée chronique progressive héréditaire*. Pour tous ces motifs, il appert que la chorée aiguë, la chorée progressive et la *chorée chronique récidivante* sont apparentées mais ne sont pas des maladies identiques. »

Peut-être Ziehen lorsqu'il parle de chorée chronique *récidivante* fait-il allusion à des cas de la même nature que ceux dont je viens de donner un aperçu? Il semble néanmoins que la variabilité des symptômes n'en soit pas le caractère essentiel. Dans les faits que j'ai rapportés, il n'y avait rien qui pût frapper davantage. En outre, il ne pouvait être question de *récidives*, au sens qu'on prête habituellement à ce terme. Enfin, la chorée récidivante est une chorée chronique d'une durée indéterminée et probablement même illimitée, tandis que la chorée variable est un trouble passager. Nous avons vu qu'elle peut se prolonger pendant plusieurs années, mais de cette constatation il ne résulte pas que son pronostic soit aussi grave que celui de la variété récidivante de Huntington. En commençant ce travail, je disais que la chorée variable était comme un caprice de la fonction musculaire. Si peu scientifique que ce mot paraisse, il répond assez exactement au trouble fonctionnel que j'ai décrit et qui n'est en somme qu'un de ces désordres passagers dont la dégénérescence mentale est coutumière.

ANALYSES

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

566) **Tumeur kystique sous-bulbaire**, par L'ANNOIS et AL. PIERRET. *Lyonnais médical*, 7 juin 1896.

Observation rare et intéressante que nous résumons:
L..., 42 ans, blanchisseur, entre à l'hôpital le 5 juillet 1895.

(1) *Réel Encyclopädie der gesammten Heilkunde (Encyclopädische Jahrbücher, VI, Band)*.