

dont l'origine peut être une idée délirante, mais qui, souvent, demeurent inexplicables : quelques-uns affectent une démarche singulière, et font, par exemple, alternativement un grand et un petit pas ; d'autres ne marchent que sur la pointe des pieds ; d'autres se livrent à des grimaces caractérisées par des clignements d'yeux, du rictus, ou des mouvements des lèvres qu'ils contractent en forme de groin.

La stéréotypie du langage constitue la *verbigeration*. Les malades répètent indéfiniment, pendant des heures et même pendant des jours entiers le même

Chère Maman

*Je t'écris pour te dire
que j'irais vous voir.
Lorsque vous viendrez.
J'irai vous voir demain.
J'irai vous voir demain.
J'irai vous voir demain.
J'irai vous voir demain.
J'irai vous voir demain.
J'irai vous voir demain.
J'irai vous voir demain.
J'irai vous voir demain.*

Fig. 256. — Démence précoce à forme catatonique. — Écrit spontané. — Stéréotypie. — Figure empruntée à J. Rogues de Fursac ; *Les Écrits et les Dessins dans les maladies nerveuses et mentales*. Paris, Masson, 1905.

mot, la même phrase ou le même couplet. Quelques-uns font invariablement la même réponse, quelle que soit la question qu'on leur pose ; d'autres abordent les personnes qu'ils rencontrent avec la même phrase, le plus souvent dénuée de sens. La *verbigeration* se manifeste dans le langage écrit : il y a des malades qui noircissent des pages entières en reproduisant les mêmes mots (voir fig. 256).

IV. DÉMENCE PARANOÏDE. — Cette forme a fait et fera encore vraisemblablement longtemps l'objet de discussions. Elle correspond aux cas dans lesquels l'affaiblissement intellectuel précoce est précédé d'un délire à caractère de délire systématisé. Kräpelin a étendu autant qu'il est possible le domaine de cette forme au détriment de la *paranoïa* qui tend ainsi à disparaître : il va jusqu'à y

faire entrer le délire de persécution à évolution systématique dont la durée, on le sait, est d'ordinaire fort longue, qui n'aboutit pas toujours à la démence, et qui, s'il y aboutit, conduit à un affaiblissement intellectuel très incomplet. Nous pensons qu'on ne doit comprendre dans la démence paranoïde que les cas, assez nombreux à la vérité, où le délire n'a qu'une systématisation très incomplète et aboutit promptement à la démence, en une ou deux années au plus, quelquefois même beaucoup plus vite.

Ces cas sont considérés, en France, comme relevant des délires de dégénérescence. C'est à eux surtout que s'appliquent les réflexions générales que nous avons faites au commencement de cet article.

Quoi qu'il en soit, en n'envisageant la question qu'au point de vue clinique, la démence paranoïde se caractérise au début par des idées délirantes de forme et de contenu variables. Tantôt il s'agit d'idées de *persécution*, avec leur cortège habituel de troubles psycho-sensoriels pénibles (hallucinations de l'ouïe, de l'odorat, du goût, quelquefois de la sensibilité générale) ; ces idées sont beaucoup plus rapidement mais beaucoup moins étroitement systématisées que dans les délires systématisés à évolution lente. Elles sont moins cohérentes, plus vagues, plus mobiles que dans ces dernières formes.

D'autres fois on a affaire à des idées de grandeur, encore moins bien systématisées d'ordinaire que les idées de persécution, et revêtant d'emblée ou au moins assez vite un caractère d'absurdité. Comme les débiles délirants, ces malades, déjà affaiblis intellectuellement, s'attribuent des titres bizarres : empereur de la république, chef du conseil municipal et des eaux et forêts.

Ils s'affublent d'oripeaux voyants, d'ornements singuliers, tels que lambeaux de fourrure, plumes d'oiseaux, rubans multicolores. L'évolution des accidents dans cette forme est souvent très rapide : il n'est pas rare qu'après quelques semaines la démence soit déjà très accusée.

Enfin ce sont quelquefois des idées de culpabilité, d'auto-accusation, ou des préoccupations hypocondriaques qui précèdent les troubles démentiels. D'ailleurs les diverses sortes d'idées délirantes peuvent succéder les unes aux autres ou même s'associer. A ces idées mal systématisées s'ajoutent assez souvent quelques troubles de la conscience et certains des signes des autres formes (stéréotypie, *verbigeration*, attitudes théâtrales).

A mesure que l'affaiblissement intellectuel progresse, quelle que soit la variété du délire (délire de persécution, de grandeur ou mélancolique), les sentiments affectifs se pervertissent, puis s'affaiblissent, les réactions diminuent d'intensité en même temps que les idées délirantes diminuent de nombre et deviennent plus incohérentes. Cette incohérence se manifeste souvent d'une façon remarquable dans les écrits et dans les dessins des malades (voir fig. 257). Il ne reste plus à la fin que quelques idées stéréotypées que le malade ressasse sur un ton indifférent, un véritable résidu paranoïque. C'est également à cette période ultime que s'observent les attitudes singulières, les bizarreries de costume, et celles de langage avec les néologismes se rattachant en général à d'anciennes idées délirantes.

Les formes que nous venons de décrire ne sont pas toujours dans la réalité aussi nettement séparées les unes des autres que leur description, forcément un peu schématique, porterait à l'admettre.

C'est ainsi que la forme paranoïde peut être précédée ou interrompue à diverses reprises par des accès d'excitation ou de dépression rappelant, suivant

le cas, la forme hétérophrénique ou la forme catatonique. De même les symptômes de ces deux dernières peuvent alterner ou se succéder. Quelquefois, quand

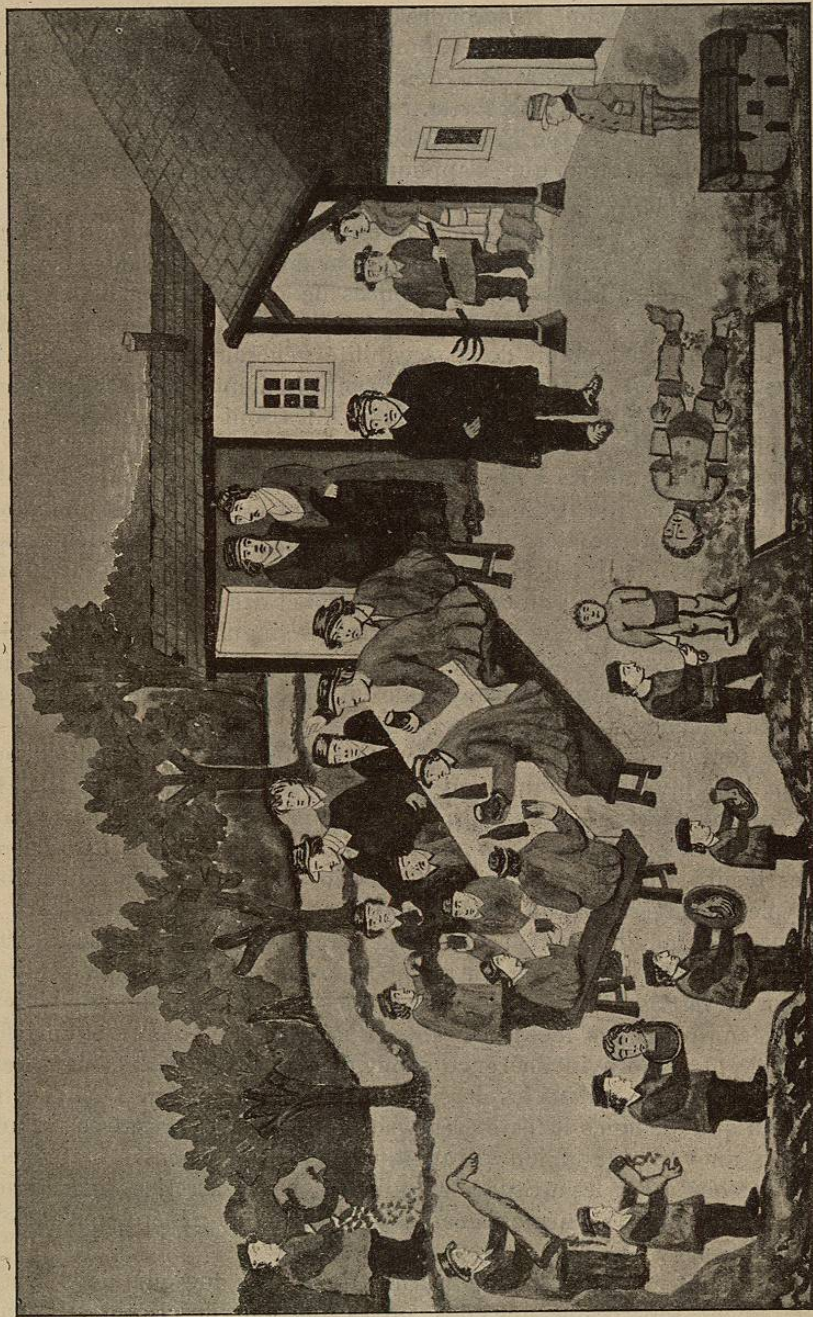


Fig. 257. — Démence précoce à forme paranoïde. — Les persécutions endurées par le malade. Les personnages qui sont autour de la table boivent le sang de la victime. (Aquarelle. — Réd. = 3/411. — Figure empruntée au livre de J. Rogues de Fursac.

cette alternance de l'excitation et de la stupeur se fait avec quelque régularité, on pourrait à un examen superficiel penser à une psychose circulaire.

B). **Troubles somatiques et signes physiques**(¹). — Aux troubles mentaux qui réalisent, suivant la physionomie qu'ils revêtent, les formes diverses que nous avons décrites, s'associent assez souvent des troubles somatiques et des signes physiques sur lesquels on a fait fonds pour chercher à établir l'individualité nosologique de la démence précoce. Ces troubles, il faut le dire, sont trop inconstants et trop banals pour qu'on en puisse actuellement tirer le parti qu'on avait espéré.

C'est surtout dans la forme catatonique qu'on les observe. Ce sont des troubles convulsifs à physionomie épileptiforme; Masoin(²) les a rencontrés 5 fois sur 65 cas; ce sont des troubles pupillaires (inégalité quelquefois, myosis ou mydriase, signe de Piltz-Westphal). On sait que ce dernier, fréquent surtout chez les paralytiques généraux et les tabétiques, consiste dans le rétrécissement transitoire de la pupille sous l'influence d'un effort d'occlusion des paupières(³), suivi à l'ouverture des yeux d'une dilatation pupillaire. Dide et Assicot ont également constaté des alternatives de congestion et de pâleur de la papille(⁴). C'est encore quelquefois de l'exagération des réflexes tendineux.

On observe en outre de la sialorrhée, de la tachycardie (Mairet), des hypothermies locales, du dermatographisme (Séglas, Dide)(⁵), du rétrécissement du champ visuel, de la cyanose et de l'œdème des extrémités. Dide(⁶) a récemment insisté sur l'analogie que cet œdème présente avec celui des myxœdémateux.

Les urines chez les catatoniques ont été trouvées rares, peu riches en azote, très riches en chlorures (Dide et Chesnais)(⁷).

Deny et Roy(⁸) ont constaté des poussées fébriles éphémères.

La valeur, la signification ou la pathogénie de ces divers troubles restent encore indéterminées. On peut, à plus forte raison, penser de même des attaques hystéroides, de la céphalée, des névralgies variables, des vertiges, des hypoesthésies ou des analgésies relevées dans un certain nombre de cas.

C). **Période terminale. Démence proprement dite.** — L'affaiblissement intellectuel est l'aboutissant des diverses formes de l'affection qui, à cet égard, mérite bien le nom qu'on lui a donné de *démence précoce*. On a cité des cas de guérison : Kräpelin l'a observée dans 8 pour 100 des cas d'hétérophrénie et dans 15 pour 100 des cas de catatonie; Elminger(⁹) dans 22 pour 100 de ses observations. Dupré a également rapporté deux cas de démence précoce à forme catatonique terminés par la guérison(¹⁰). Dans bon nombre de ces cas il ne s'agissait vraisemblablement que de rémissions : d'autre part, les malades réputés guéris, bien qu'ils soient aptes à reprendre leur place dans la société, restent très différents de ce qu'ils étaient antérieurement : leur mémoire est moins bonne, leur faculté d'initiative moins développée; leur caractère est

(¹) P. SÉRIEUX et MASSELON. Les troubles physiques chez les déments précoces. *Soc. méd. psych.*, juin 1902.

(²) MASOIN. Congrès des aliénistes et neurologistes. Bruxelles, 1905.

(³) PILTZ. *Soc. de neurol.*, 5 juillet 1900.

(⁴) *Soc. de neurol.*, 7 janvier 1904. Voir aussi G. Blin, Th. Paris, mai 1904.

(⁵) SÉGLAS. Le dermatographisme dans les maladies mentales. *Ann. méd. psych.*, 1902. — DIDE. Communication au Congrès des médecins aliénistes et neurologistes, Pau, 1904.

(⁶) DIDE. *Soc. de neurol.*, 5 novembre 1905. — TREPSAT. Un cas de pseudo-œdème compliqué de purpura dans la démence précoce. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, mai-juin 1904.

(⁷) DIDE et CHESNAIS. *Soc. de neurol.*, 15 mai 1902. — D'ORMEA et MAGIOTTO. Ricerche sul ricambio materiale nei dementi precoci. Ricerche urologische. *Giorn. di psichiat. clinic. e di tecnica manicomiale*, 1904, n° 5 et 4.

(⁸) DENY et ROY. *Loc. cit.*, p. 54.

(⁹) ELMINGER. *Allg. Zeitsch. für Psychiatr.*, juin 1905. Cité par Deny et Roy.

(¹⁰) Congrès des médecins aliénistes et neurologistes. Pau, 1904.

modifié dans le sens de l'indifférence et de l'apathie. On ne peut affirmer sans doute qu'aucun catatonique et surtout qu'aucun hébéphrénique n'est susceptible de guérir, mais, dans la plupart des cas de prétendue guérison, s'il ne s'agit pas de simples rémissions, il s'agit d'affaiblissement mental au degré le plus léger.

La démence peut s'accuser d'une façon précoce; mais il est fort difficile d'en affirmer la réalité tant qu'existent les troubles délirants du début, du moins ceux à forme d'agitation hébéphrénique, et particulièrement ceux à forme de stupeur catatonique. Il n'est pas exceptionnel qu'un malade qu'on avait cru déjà très affaibli recouvre ses facultés et revienne temporairement à la santé. Ces rémissions sont communes et donnent aux parents l'illusion d'une guérison complète et définitive; celle-ci n'est malheureusement ni complète ni définitive et la récurrence ne tarde pas à se produire. Petit à petit, en un espace de temps fort variable, de quelques mois à deux ans, l'agitation chez les hébéphréniques, la stupeur chez les catatoniques, le délire chez les paranoïdes, s'atténuent ou se dissipent pour faire place aux symptômes d'affaiblissement intellectuel.

Cet affaiblissement est très variable quant à son degré: dans les cas légers, les malades reprennent la vie commune, mais apathiques, indifférents aux personnes et aux choses, quelquefois irritables et difficiles à vivre; sans initiative, sans véritable activité intellectuelle, ils vivent en marge de la famille, incapables d'activité régulière et d'efforts suivis.

Plus souvent la déchéance cérébrale est plus marquée et le malade est destiné à demeurer le reste de ses jours pensionnaire d'asile. Dans ce cas, la mémoire se réduit aux souvenirs anciens; les acquisitions nouvelles sont nulles; l'attention ne se fixe plus. L'indifférence émotionnelle est complète: les malades ne songent plus aux leurs, les reçoivent sans plaisir quand ceux-ci viennent les voir; ils ne s'intéressent à rien de ce qui les entoure; ils ne réclament pas leur sortie de l'asile ou, s'ils le font, c'est machinalement, sans paraître attacher d'importance à leur réclamation. Ils acceptent sans protester la vie monotone qu'ils mènent, ils ne manifestent aucun ennui.

Mal tenus, débraillés, n'ayant aucun souci de leur toilette, ils ont des gestes et des habitudes stéréotypés. Les uns se tiennent debout toujours à la même place, ou se promènent dans le même coin de la cour ou du jardin, d'autres ont des tics bizarres, s'arrachent les cheveux, s'égratignent la face. Leur langage se réduit souvent à quelques phrases toujours les mêmes (verbigération) ou à une série de locutions incompréhensibles (jargonaphasie) (1).

Ils ont assez souvent conservé l'orientation: ils savent où ils sont, ne se trompent pas sur la saison, sur les mois de l'année; quelquefois même ils peuvent dire le jour et le quantième. Cette lucidité persiste souvent, malgré une incohérence très marquée du langage et suffit à différencier la démence précoce de la confusion mentale à laquelle elle peut ressembler par certains côtés et à laquelle certains auteurs, Régis notamment, ont cherché à l'assimiler (2).

Les uns sont plutôt agités et ont par périodes de l'excitation avec actes impulsifs (démence agitée). Les autres au contraire ont plutôt de la tendance à s'immobiliser sur leur chaise ou dans un coin de la chambre (démence apathique):

(1) BIANCHINI. Neologismi e scrittura nella demenza paranoïde, contributo clinico alla psicologia della demenza primitiva e precoce. *Giorn. di psichiat. clin. e tecnic. manicom.*, 1905.

(2) D. RÉGIS. Note à propos de la démence précoce. *Journ. de méd. de Bordeaux*, 27 mars 1904, et *Rev. de psychiat.*, avril 1904.

on retrouve parfois chez eux, au moins temporairement, quelques-uns des phénomènes de négativisme qui ont marqué la première période (refus d'aliments).

Le gâtisme n'est pas rare, quand la démence est accusée.

L'état physique peut être parfait; souvent ces malades prennent un embonpoint démesuré qui, lorsqu'il s'établit, est un signe de mauvais augure au point de vue de la déchéance définitive des facultés intellectuelles. La survie des déments précoces peut être fort longue. Un certain nombre meurent de tuberculose.

Diagnostic (1).—Les difficultés du diagnostic de la démence précoce, souvent très grandes au début de l'affection, diminuent, on le conçoit, à mesure que la maladie s'accuse et devient plus ancienne. Mais c'est précisément au début qu'il importe de reconnaître celle-ci, car le pronostic est étroitement subordonné au diagnostic, les affections que peut simuler la démence précoce à sa première période présentant, pour la plupart, une gravité beaucoup moindre que cette dernière.

Chez un adolescent, la céphalée, la perte de l'appétit, l'inaptitude au travail, les modifications du caractère, peuvent être la conséquence d'une simple *asthénie nerveuse* due à la croissance et au surmenage. Quand ces symptômes se rapportent à la démence précoce commençante, ils s'associent à certains troubles qu'il faut toujours attentivement rechercher et dont la signification n'échappera pas à l'observateur prévenu: c'est à la place du simple découragement, dans une certaine mesure logique et légitime, du neurasthénique, une tristesse morne qu'on ne s'explique pas, une indifférence singulière pour les personnes et les choses que le malade aimait, parfois une sorte d'hostilité inexplicable à l'égard de l'entourage, les apparences d'une défiance injustifiée vis-à-vis des parents les plus proches, plus rarement de véritables idées de persécution. Ce sont là des indices, légers sans doute, mais singulièrement significatifs: ils attestent qu'il y a chez le malade toute autre chose qu'une simple fatigue nerveuse, un trouble mental déjà caractérisé. L'affaiblissement des facultés ne tarde pas en général d'ailleurs à éclairer plus encore la situation.

Quand la maladie débute par une crise d'agitation, précédée ou non des symptômes dont nous venons de parler, comme cela a lieu assez souvent, on pourrait penser à un simple accès d'excitation maniaque ou de manie aiguë. Mais la manie succède d'ordinaire à un choc physique ou moral, tandis que l'accès d'agitation de l'hébéphrénique se montre sans cause extérieure susceptible de l'expliquer. Dans le premier cas, si les idées se succèdent à l'aventure, sans direction et sans ordre, elles présentent entre elles cependant un lien réel, bien que superficiel: il y a des *associations* par assonance, par ressemblance, par contiguïté dans le temps et dans l'espace; dans la démence précoce, au contraire, il y a moins des associations que des *juxtapositions* d'idées. Dans la manie, l'état émotif, le délire, les réactions forment un tout harmonique qui ne s'observe pas chez les hébéphréniques, chez qui d'ailleurs l'agitation est plus monotone avec des ébauches de stéréotypies des mouvements et du langage plus ou moins accusées.

Ces caractères de la manie hébéphrénique permettront aussi de la différencier

(1) DUNTON. Diagnostic de la démence précoce. *Amer. Journ. of insanity*, 1902. — G. DARCENON. Contribution au diagnostic clinique de la démence précoce. *Thèse de Paris*, 1904.

d'un premier accès d'excitation de la folie intermittente. Dans cette dernière, qui débute d'ordinaire d'ailleurs à un âge plus avancé que l'hébéphrénie, l'excitation s'accompagne de suractivité cérébrale, avec grande vivacité de la mémoire, malignité du caractère se traduisant par des traits d'esprit, par des saillies mordantes. Il n'y a rien de semblable dans la démence précoce.

Dans la *confusion mentale* primitive ou secondaire à une auto-intoxication, comme l'urémie, ou à l'épilepsie, on peut observer des phases d'agitation qui rappellent celles de l'hébéphrénie. Mais le confus ressemble à un rêveur, il a perdu la notion du temps et des lieux : l'expression du visage est celle de l'étonnement, de l'ahurissement. L'hébéphrénique est simplement un indifférent ; il n'est pas en général désorienté comme le confus. Son langage consiste dans un verbiage incohérent et emphatique, tandis que les réponses du confus sont simplement indécises, hésitantes, inachevées.

On pourrait confondre encore la démence précoce à forme maniaque avec la paralysie générale juvénile quand celle-ci s'accompagne d'excitation. Mais la paralysie générale juvénile est beaucoup plus rare que la démence précoce : elle se traduit d'autre part par des signes physiques (troubles pupillaires, troubles de la parole) qui permettraient toujours, sinon dès le début, du moins après quelque temps d'observation, d'établir le diagnostic.

La forme catatonique, avec le négativisme, la suggestionnabilité et la stéréotypie qui l'accompagnent, est d'ordinaire plus facile à reconnaître. Toutefois certains états de stupeur mélancolique, de confusion mentale avec stupidité, de paralysie générale avec dépression, peuvent d'autant mieux la simuler qu'on y rencontre quelquefois des ébauches de phénomènes catatoniques et de négativisme. Mais dans la mélancolie (simple ou intermittente) il existe entre l'état émotif, les réactions et le délire un parallélisme qui manque dans la démence précoce : le trouble affectif y est beaucoup plus intense et plus stable. Au premier abord le négativisme de la catatonie et l'inhibition de la mélancolie se ressemblent : mais tandis que le négativisme est un phénomène actif résultant d'une perversion de la volonté, et à ce titre, présente les caractères d'obstination dans la résistance, l'inhibition est un phénomène purement passif dépendant d'une paralysie de la même faculté : avec de l'insistance on arrive à en triompher dans une certaine mesure.

Quant au diagnostic avec la confusion mentale à forme stupide et avec la paralysie générale à forme dépressive les éléments en sont les mêmes que ceux que nous avons précédemment indiqués à propos de l'hébéphrénie et des formes avec excitation.

Il serait très important de distinguer les délires à ébauche de systématisation de la démence paranoïde des délires systématisés (paranoïaques) des débiles et des déséquilibrés. Mais à l'origine, il faut le dire, ce diagnostic est souvent fort embarrassant, d'autant plus que la différence nosologique des uns et des autres n'est pas parfaitement établie. Ce qu'on peut dire, c'est que dans le second cas on retrouve toujours un état mental habituel anormal et antérieur au délire qui n'en est que le développement, tandis que le plus souvent chez le dément précoce aucune anomalie mentale n'avait été relevée avant l'apparition du délire. D'autre part, dans le premier cas, les phénomènes démentiels apparaissent assez promptement ; enfin il n'est pas rare que la verbigération, le langage emphatique, les gestes prétentieux s'associent à quelque degré aux idées délirantes et en précisent la signification clinique.

A une période avancée de l'affection le diagnostic perd une partie de son intérêt. Toutefois il faudra éviter de confondre le dément précoce, arrivé, par l'une ou l'autre des quatre voies qui l'y conduisent, à la période de grand affaiblissement intellectuel, avec l'idiot, le paralytique général, le dément alcoolique ou sénile. Sans rappeler la physionomie propre à ces diverses variétés de faiblesse intellectuelle congénitale ou acquise, qu'il nous suffise de dire que les anamnétiques aident à résoudre le problème et que, d'ailleurs, les caractères de la démence précoce, comme on l'a vu, sont assez spéciaux pour qu'il soit aisé d'éviter la confusion.

Étiologie (1). — L'étiologie de la démence précoce présente un double intérêt : intérêt pratique, car elle permettra peut-être un jour de jeter les bases de la prophylaxie de l'affection ; intérêt doctrinal, car, en l'absence de caractéristique anatomo-pathologique, c'est elle seule qui peut nous renseigner sur la nature de la maladie.

A envisager dans leur ensemble les affections mentales, on voit qu'elles se divisent en deux grands groupes : celles qu'on peut appeler accidentelles et dont la cause nécessaire, constante et d'habitude suffisante est une infection ou une intoxication : tel est le cas de la paralysie générale, par exemple, conséquence de la syphilis ; et celles qui méritent le nom de psychoses constitutionnelles, parce qu'elles tiennent à un vice d'organisation du système nerveux ordinairement d'origine héréditaire ou quelquefois acquis pendant la grossesse de la mère ou la toute première enfance. Tout problème étiologique en pathologie mentale se ramène donc avant tout à déterminer si l'affection que l'on envisage appartient au premier ou au second de ces groupes. Sans doute des causes accidentelles peuvent intervenir pour favoriser le développement d'une psychose constitutionnelle, ou une faiblesse héréditaire et native du système nerveux pour seconder l'action des intoxications et des infections (2), mais ces éléments étiologiques inconstants et contingents ne changent rien au fond des choses. En ce qui concerne l'étiologie de la démence précoce, la question primordiale est donc de savoir si l'on doit envisager l'affection comme une psychose accidentelle ou comme une psychose constitutionnelle. Elle est l'une ou l'autre : toute solution intermédiaire doit être d'avance considérée comme insuffisante et bâtarde.

Or il faut reconnaître qu'actuellement il n'est pas possible de dégager avec certitude la solution radicale que le problème comporte. Il n'est pas démontré que les quatre formes attribuées à la démence précoce relèvent d'une seule et même affection. Il pourrait se faire qu'il s'agisse là d'un groupe à dissocier et dont les divers membres n'auraient ni même nature ni même étiologie.

Quoi qu'il en soit, un premier fait semble hors de doute, c'est que les déments précoces, au moins pour la très grande majorité, n'étaient ni des débiles, ni des anormaux jusqu'au jour où sont apparus chez eux les premiers signes de la maladie. Christian note le fait expressément. Nous avons nous-même fait la même remarque, chez les filles, comme chez les garçons. Aschaffenburg sur 200 malades en a trouvé 48 qui avaient antérieurement une intelligence moyenne,

(1) Crocq. Fréquence et étiologie de la démence précoce. *Bull. de la Soc. de méd. ment. de Belgique*, 1905.

(2) M. DIDE. La démence précoce est un syndrome mental toxi-infectieux subaigu ou chronique. *Rev. neurol.*, 15 avril 1905.