

CHAPITRE XIII⁽¹⁾

IDIOTIE

Définition. — L'*idiotie*, c'est l'arrêt de développement de l'intelligence. « L'*idiot*, dit Esquirol, est un individu chez lequel les facultés intellectuelles instinctives et morales ne se sont pas développées. » Avant Esquirol, Pinel confondait avec l'idiotie la démence, affaiblissement d'une intelligence plus ou moins normale autrefois, et la stupeur, qui est « caractérisée par la suspension plus ou moins complète de l'exercice des facultés intellectuelles (Cullerre) ». L'idiotie est *congénitale* ou *acquise*; et, dans tous les cas, elle n'est que le résultat d'une encéphalopathie infantile intra ou extra-utérine, que cette encéphalopathie résulte d'ailleurs d'un simple arrêt de développement, d'une lésion évolutive ou accidentelle.

C'est donc un symptôme, mais un symptôme contingent de ces encéphalopathies. Suivant que le déficit encéphalique sera diffus ou localisé, l'idiotie sera associée ou non à des troubles moteurs, sensitifs et sensoriels⁽²⁾. Plus l'idiotie est précoce, et plus les malformations physiques coïncidentes seront accentuées. L'idiotie acquise se développe plus souvent dans la première enfance que dans la seconde. D'une façon générale, l'idiotie est plus fréquente chez les garçons.

Étiologie. — Les causes de l'idiotie sont variables suivant la forme anatomique, suivant la lésion causale. Étudiées en général, elles se rangent en cinq groupes : 1° causes héréditaires; 2° accidents de la conception; 3° accidents de la grossesse; 4° accidents de l'accouchement; 5° affections méningo-encéphaliques et infections de la vie intra ou extra-utérine.

1° L'idiotie est une maladie *héréditaire* et *familiale*⁽³⁾. Il y a même des variétés familiales d'idiotie⁽⁴⁾. C'est alors le dernier degré de la dégénérescence. La tare nerveuse n'est pas toujours particulièrement lourde chez les parents d'idioties. On trouvera des névroses, des psychoses, ou des maladies organiques du système nerveux chez les ascendants. On trouvera chez eux l'imbécillité, la criminalité, le suicide, la prostitution; ils peuvent cependant avoir été d'intelligence normale ou supérieure; il faut alors incriminer le surmenage mental⁽⁵⁾. On recherchera aussi les infections chroniques telles que la *syphilis*, l'impaludisme; il faut rechercher les intoxications professionnelles, l'intoxication

(1) Ce chapitre a été entièrement rédigé par M. le Dr Paul LONDE.

(2) FÉRÉ (*Traité de path. gén.*, t. VI, p. 96) subordonne les troubles de l'intelligence aux troubles somatiques.

(3) BOURNEVILLE et SÉGLAS. *Arch. de neurol.*, 1885, p. 186, 347, Des familles d'idioties.

(4) Voir *Revue neurol.*, 1900, 1901, 1902 et 1905. — B. SACHS. Sur une forme familiale d'idiotie avec cécité précoce; analyse en *Semaine méd.*, 1896, p. 206.

(5) MAUDSLEY (cité par PAUL LE GENDRE, *Traité de pathologie générale*, de Bouchard, t. I, art. Hérédité) dit avoir observé fréquemment que les descendants d'hommes ayant acquis de grandes fortunes, après beaucoup de peine et de privations, présentent les signes de la dégénérescence physique et mentale.

saturnine ou phosphorée, etc.; il faut rechercher surtout l'*alcoolisme*, que l'on trouve soit chez les deux conjoints, soit chez l'un des deux dans près de la moitié des cas⁽¹⁾.

« La consanguinité, seule, ne nous semble avoir aucune influence », dit Bourneville.

2° L'état des parents, notamment l'état mental, au moment de la *conception*, a au contraire beaucoup d'importance. La conception durant l'ivresse alcoolique a été relevée par le même auteur 255 fois dans une statistique portant sur 2554 malades; encore est-ce là un chiffre trop faible, étant donnée la difficulté de l'enquête.

3° Pendant la *grossesse*, l'aliénation mentale, les infections, les intoxications (alcool, café, éther, opium, etc.), les traumatismes et même les émotions vives ont une influence indiscutable.

4° Pendant l'*accouchement*, la compression exercée par le forceps, le séjour prolongé de la tête au passage, les circulaires du cordon, sont capables de produire des troubles circulatoires encéphaliques allant jusqu'à l'hémorragie méningée, d'où diplégie cérébrale avec ou sans idiotie⁽²⁾.

L'emploi du chloroforme pendant le travail a été incriminé par plusieurs auteurs anglais.

5° Après la naissance, on a invoqué l'usage vicieux des coiffures spéciales qui exercent sur la tête de l'enfant une compression fâcheuse, telles qu'on en rencontrait en Normandie, dans les Deux-Sèvres et aux environs de Toulouse⁽³⁾. Mais les causes prépondérantes sont les *méningites*, les *encéphalites* avec ou sans convulsions, et les *infections*, particulièrement la fièvre typhoïde, ou toute autre infection gastro-intestinale. Il faut ajouter ici l'*alcoolisme* de la nourrice ou de l'enfant.

La localisation sur les méninges ou l'encéphale des infections a en somme dans l'enfance, au point de vue même qui nous occupe, un intérêt considérable. Chez le fœtus aussi l'infection doit jouer un rôle encore mal élucidé dans certaines lésions diffuses ou en foyer.

C'est encore par l'infection ou l'intoxication que l'on tend à expliquer les altérations thyroïdiennes, causes du crétinisme.

La cause de l'absence de corps thyroïde qui produit l'*idiotie myxœdémateuse* nous échappe.

Tous ces facteurs étiologiques ne sont pas également valables pour toutes les formes de l'idiotie.

Classification. — Bourneville distingue, au point de vue anatomo-pathologique, les formes suivantes :

« 1° Idiotie symptomatique de méningite chronique (*idiotie méningitique*);
2° idiotie symptomatique de méningo-encéphalite chronique (*idiotie méningo-*

(1) BOURNEVILLE. *Idioties, Traité de méd.*, de P. Brouardel et A. Gilbert, t. IX, article que nous avons largement mis à contribution.

(2) Les circulaires du cordon peuvent agir pendant la grossesse comme dans le cas suivant. Une enfant naquit avec un torticolis et les marques d'une stricture du cou si prononcée (sur le côté droit surtout), qu'il existait à ce niveau des altérations cutanées d'ailleurs passagères. L'attitude vicieuse disparut au bout de quelques mois, mais le développement de cette fillette fut des plus lents. Elle resta une arriérée, mal formée d'ailleurs, avec une division congénitale du voile du palais.

(3) JULES VOISIN. *L'idiotie*, 1895.

encéphalitique); 5° idiotie symptomatique d'un arrêt de développement des circonvolutions sans malformations, avec lésions des cellules nerveuses (*idiotie congénitale idiopathique*); 4° idiotie symptomatique de *sclérose hypertrophique ou tubéreuse*; 5° idiotie symptomatique de sclérose atrophique : a) sclérose d'un hémisphère ou des deux hémisphères du cerveau (*sclérose hémisphérique ou bi-hémisphérique*); b) sclérose d'un lobe du cerveau (*sclérose lobaire*); c) sclérose des circonvolutions isolées; d) sclérose chagrinée du cerveau (?); 6° idiotie hémiplegique ou diplégique symptomatique de lésions en foyer dues à une oblitération vasculaire ou à une hémorragie (*pseudo-porencéphalie*, etc.); 7° idiotie symptomatique de l'hydrocéphalie ventriculaire simple ou compliquée d'hydrocéphalie extra-ventriculaire (*idiotie hydrocéphalique*); 8° idiotie avec cachexie pachydermique ou *idiotie myxœdémateuse* liée à l'absence de la glande thyroïde; 9° idiotie symptomatique d'un arrêt de développement du cerveau avec malformations congénitales (*porencéphalie vraie*), absence du corps calleux, etc.); 10° idiotie symptomatique de microcéphalie par arrêt de développement avec ou sans malformations, ou reconnaissant pour causes des lésions survenues après la naissance (*idiotie microcéphalique* proprement dite ou symptomatique).

En résumé, l'idiotie est due soit à un *arrêt de développement* portant sur le cerveau ou le corps thyroïde, soit à une *lésion* accidentelle en foyer ou évolutive (sclérose) : processus méningitique, méningo-encéphalique ou purement encéphalique. Il n'y a pas d'ailleurs entre ces deux ordres de facteurs une démarcation tranchée, car l'arrêt de développement peut être dû à une lésion survenue à une époque précoce de la vie intra-utérine.

En fin de compte, on en arrive à ne mettre à part des autres formes d'idiotie que l'*idiotie myxœdémateuse*, si différente des premières par l'anatomie pathologique, la pathogénie, la symptomatologie et l'évolution. L'idiotie myxœdémateuse ne sera donc étudiée ici que succinctement, pour être opposée dans ses symptômes aux autres formes d'idiotie. Le lecteur trouvera à l'article « myxœdème » l'étude complète du syndrome.

Anatomie pathologique. — Si nous faisons abstraction pour le moment du myxœdème, les lésions causales de l'idiotie doivent être cherchées dans l'encéphale.

I. Lésions méningées. — Les *méninges* ne sont pas toujours altérées; on peut trouver de l'adhérence de la dure-mère au crâne, de l'épaississement de la pie-mère, de l'adhérence de la pie-mère aux circonvolutions; on peut trouver de l'hydrocéphalie. Alors même que la méningite serait l'affection causale, l'arrêt de développement de l'intelligence ne peut dépendre que des lésions cérébrales consécutives.

Dans l'hydrocéphalie interne, on trouve, en même temps qu'une méningite ventriculaire, une encéphalite concomitante avec « lésions destructives colossales » du centre ovale et de l'écorce; des bandes scléreuses partent en rayonnant de la membrane épendymaire épaissie des ventricules latéraux.

Dans la *méningo-encéphalite*, développée en dehors de la syphilis et de la paralysie générale, « la substance corticale, généralement ramollie, surtout à la convexité des hémisphères, se détache avec les méninges, principalement au niveau des lobes frontaux » (Bourneville et Brissaud). Les ulcérations qui résultent

de la décortication montrent la pénétration du cortex par le processus inflammatoire qui atteint les cellules et les fibres nerveuses, surtout les fibres tangentielles⁽¹⁾. Les capillaires forment des angiomes microscopiques, points de départ d'hémorragies méningées sus et sous-arachnoïdiennes.

II. Lésions cérébrales. — Les altérations cérébrales qui peuvent se développer en dehors de toute méningite sont : l'arrêt de développement, les lésions en foyer, la sclérose.

A) Arrêt de développement et porencéphalie. — Le *simple arrêt de développement* se manifeste par le peu de complexité des circonvolutions et la rareté des plis de passage; il peut n'être pas appréciable microscopiquement. L'arrêt de développement peut atteindre tout un lobe, par exemple le lobe frontal ou occipital, tout un hémisphère⁽²⁾, ou le cerveau tout entier (agénésie); il y a alors microcéphalie : celle-ci en est le résultat et non pas la cause. L'écorce conserve par places l'aspect gélatiniforme qu'elle a chez le fœtus. Les cellules elles-mêmes, quoique très abondantes, auraient aussi le caractère fœtal (Pilliet). Hammarberg, cité par Chaslin, insiste sur la diminution du nombre des cellules nerveuses de l'écorce; Otto Klinke sur la diminution du nombre des fibres tangentielles⁽³⁾.

La *porencéphalie vraie* consiste dans un arrêt de développement avec malformation congénitale du cortex, intéressant le plus souvent les circonvolutions frontales, particulièrement la 3^e, ou pariétales, ou la première temporale. Le porus est une excavation sur laquelle la pie-mère passe comme un voile sans aucune adhérence et d'où partent en rayonnant les circonvolutions voisines; ses parois sont lisses; il contient du liquide céphalo-rachidien. Sa forme est celle d'un entonnoir dont le fond communique en général avec le ventricule latéral. Cet orifice de communication régulier constitue, à proprement parler, le porus vrai⁽⁴⁾. Une fontanelle pathologique surmonte quelquefois la lésion cérébrale.

La porencéphalie est unilatérale ou plus rarement bilatérale. On ne sait rien de la pathogénie de cette curieuse lésion. Bourneville fait remarquer qu'elle se produit presque constamment dans le territoire de l'artère sylvienne, et émet l'hypothèse de l'origine vasculaire.

B) Pseudo-porencéphalie et lésions en foyer. — Quoi qu'il en soit, la *pseudo-porencéphalie* diffère de la porencéphalie vraie par les caractères suivants : comme dans les cas précédents, on trouve sur le cortex une dépression, mais sans communication, en général, avec le ventricule latéral. Il n'y a pas de modification de la morphologie des circonvolutions voisines qui ne convergent pas vers la cavité. Celle-ci est tout entière formée aux dépens de la pie-mère qui en tapisse les parois et le fond et la ferme de toute part. C'est, en somme, une formation kystique à une ou plusieurs loges pie-mériennes, et des tractus la parcourent et la subdivisent. Au voisinage du faux porus on trouve parfois de la méningite et une atrophie scléreuse des circonvolutions sous-jacentes. Cette lésion entraîne des dégénéralions secondaires variables suivant son siège

(1) CL. PHILIPPE et J. OBERTHÜR, in article cité de Bourneville.

(2) Diplégie cérébrale infantile avec idiotie. Agénésie presque complète de l'hémisphère droit et du corps calleux par ERNEST DUPRÉ et JEAN HEITZ. *Société de neurologie*, mars, 1902.

(3) CHASLIN. Article Idiotie dans le *Traité des maladies de l'enfance* de Grancher, Comby et Marfan.

(4) Bourneville rapporte un cas de porencéphalie bilatérale dans lequel la communication ventriculaire n'existait que d'un côté alors que la dépression corticale existait des deux côtés avec les mêmes caractères.

également variable, unilatéral ou bilatéral. Il est vrai de dire que le faux pourus, qui est généralement séparé du ventricule latéral par une épaisseur de sub-

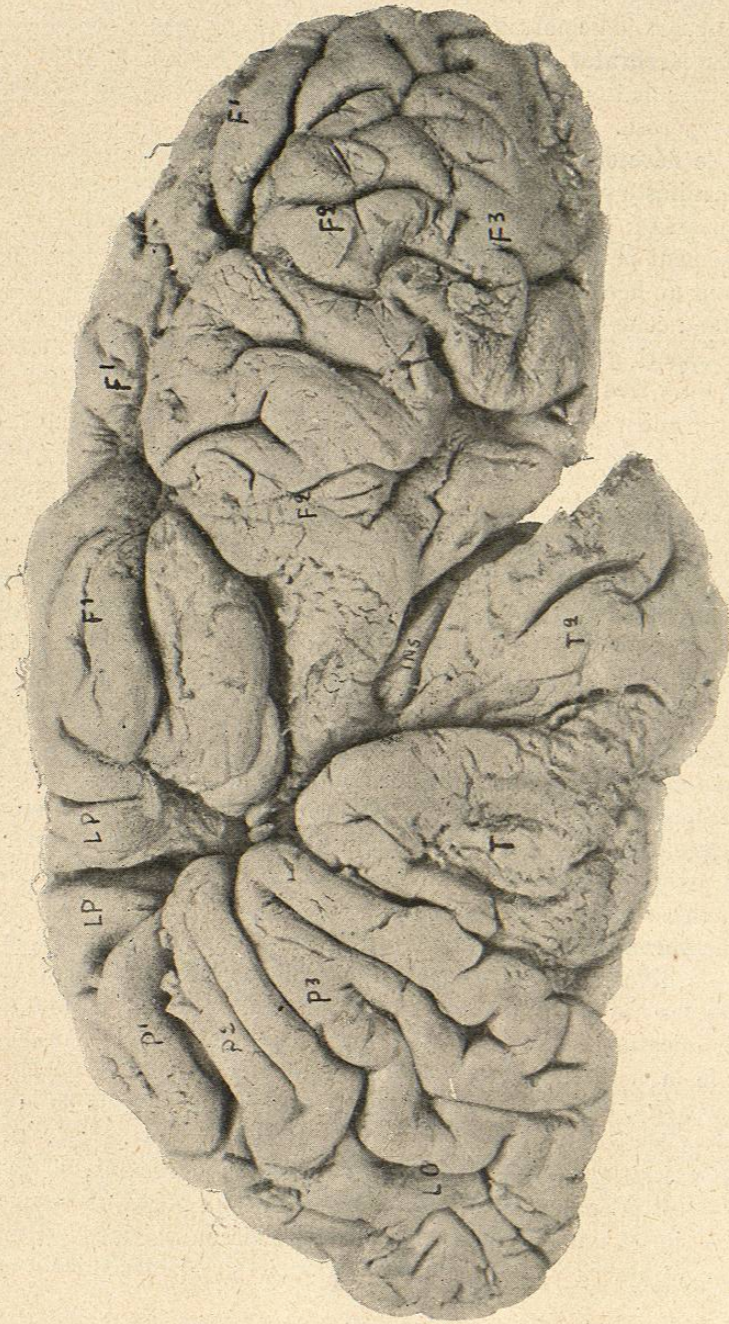


Fig. 85. — Porencéphalie vraie de l'hémisphère droit. Absence du moins apparente des deux circonvolutions frontale et pariétale ascendantes (Bourneville et Schwartz), *Recherches cliniques*, 1897, pl. IV.

stance blanche, arrive quelquefois jusqu'à l'épendyme et, suivant quelques auteurs, la communication serait possible.

On admettait encore hier que la pseudo-porencéphalie est consécutive à des lésions en foyer (hémorragie ou ramollissement). Mais ces lésions en foyer sont aujourd'hui considérées comme rares chez l'enfant.

C) Sclérose cérébrale. — On en distingue deux variétés au point de vue anatomique, symptomatique et pathogénique : la sclérose *atrophique* et la sclérose *tubéreuse ou hypertrophique*.

1° La sclérose *atrophique* est rarement bihémisphérique, plus souvent hémisphérique, multilobaire ou *lobaire*; celle-ci est unilatérale ou bilatérale et symétrique. Les parties atteintes sont plus petites qu'à l'état normal. Les circonvolutions sont amincies, tantôt trop jaunes, comme un cerveau macéré dans l'acide nitrique, tantôt trop blanches, de la couleur de la sclérotique. Elles sont indurées, de la consistance du carton. Les sillons sont élargis. L'atrophie du cerveau est compensée parfois par une hypertrophie des os du crâne, et par la dilatation du ventricule latéral. Cependant il y a diminution de capacité de la moitié correspondante de la cavité crânienne. La sclérose hémisphérique s'accompagne

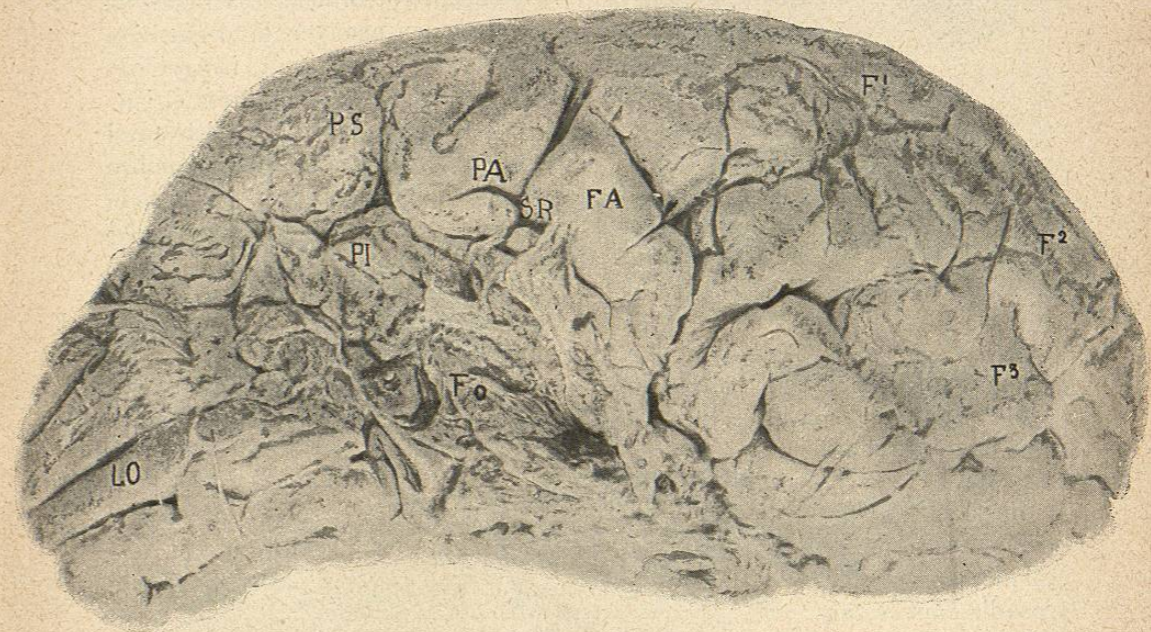


Fig. 86. — Pseudo-porencéphalie bilatérale portant sur le lobe temporal, (Bourneville et Schwartz) 1897, pl. II.

d'une atrophie croisée du cervelet. Les lésions méningées sont inconstantes, la dépression résultant de l'atrophie produit une cavité remplie de liquide céphalo-rachidien et parcourue par des tractus cellulaires insérés sur la pie-mère; la sclérose atrophique peut coïncider avec l'aspect décrit sous le nom de pseudo-porencéphalie. Le calibre des artères est diminué. Il y a des dégéné-rations secondaires. Il s'agit là d'une sclérose névroglique; les fibrilles, les noyaux de la névroglie et les cellules araignées sont proliférés aux dépens des cellules et des fibres nerveuses qui ont disparu en grande partie. La sclérose est plus particulièrement périvasculaire; et, autour des vaisseaux rétrécis et envahis par le processus scléreux, se trouvent des cavités comparables à celles de la syringomyélie. La lésion commence sous forme d'ilots isolés, et, à un stade plus avancé, prend l'aspect de travées rayonnantes.

On admettait avec Cotard qu'il s'agit là d'une sclérose cicatricielle consécutive à des lésions en foyers. Vizioli et Strumpell croient au reliquat d'une encé-

phalite aiguë de l'enfance. On a invoqué en faveur de ces théories la présence des corps granuleux. La théorie la plus en faveur est celle de Jendrassik et Pierre Marie⁽¹⁾ qui attribuent la sclérose à une encéphalite primitivement chronique à début périvasculaire.

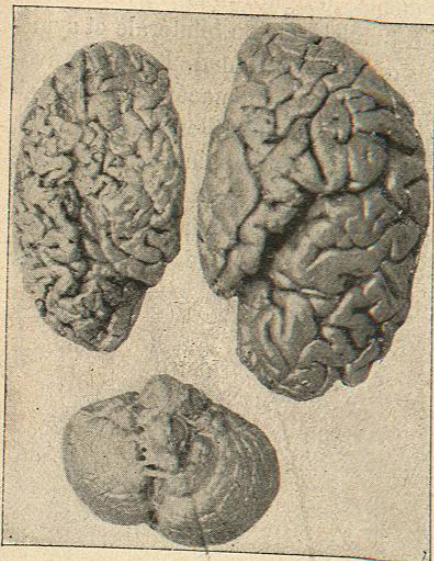


Fig. 87. — Sclérose atrophique hémisphérique avec atrophie croisée du cervelet.

rénales multiples avec la sclérose tubéreuse hypertrophique il existe au moins huit exemples dans la littérature. Ces tumeurs étaient dans le cas de Jacobaens typiques⁽²⁾.

Il s'agit encore ici de sclérose névroglique, mais de sclérose disséminée, tandis que la sclérose atrophique est en foyers localisés.

Elle affecte particulièrement la substance grise, d'où le nom de *polio-encéphalite tubéreuse* proposée par M. Brissaud⁽⁴⁾.

« Entre les parties saines et les parties malades il n'y a pas une démarcation tranchée.... » La lésion tend à se propager

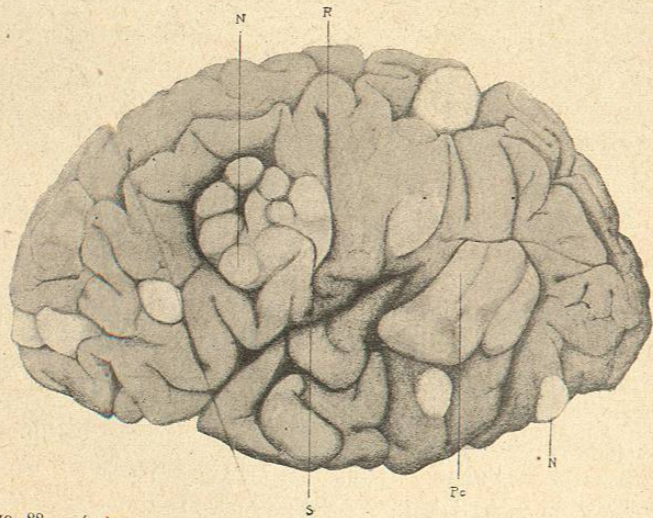


Fig. 88. — Sclérose tubéreuse. Hots scléreux en N et Pc (pli courbe). Déformation des frontale et pariétale ascendantes (Bourneville et Brissaud). Arch. de neurologie, 1880. Contribution à l'étude de l'idiotie, pl. 6.

2° Dans la sclérose tubéreuse⁽²⁾ ou hypertrophique il n'y a pas d'altérations du crâne, ni des méninges dans les cas types. On trouve ici des nodosités blanches formant saillie surtout à la face convexe du cerveau. Pouvant atteindre quelques millimètres ou plusieurs centimètres de largeur, d'aspect variable, elles déforment les circonvolutions, sans en changer la disposition générale, les grossissent irrégulièrement. Ces nodosités sont dures et parfois creusées d'une cavité. Il existe aussi des nodosités en moins grand nombre dans la profondeur, notamment dans le corps strié, sous l'épendyme. On peut en trouver une douzaine en tout.

Fait très remarquable : on trouve constamment la même lésion dans les reins. De la coexistence de tumeurs

(1) JENDRASSIK et MARIE. Arch. de physiol., 1885.

(2) BOURNEVILLE et BRISSAUD. Arch. de neurol., 1880. Étude sur l'idiotie.

(3) Arch. gén. de méd., 1905, p. 2755, 27 oct.

(4) Exposé de titres, 1896.

lourjours vers les parties saines, et « si lent que soit le processus, il a une propulsion incessante à envahir les régions adjacentes, étouffant successivement, au point de les anéantir complètement, les éléments nerveux qu'il englobe ».

On y rencontre des cellules beaucoup plus volumineuses que les cellules araignées ordinaires, mais d'une configuration analogue. Pourtant Ziegler en fait une variété de cellules nerveuses métatypiques. Qu'il s'agisse d'un gliome ou d'un neuro-gliome, le point important est qu'on ne trouve pas ici d'altérations vasculaires⁽¹⁾ comparables à celles qui existent dans la sclérose atrophique ; il est probable qu'il s'agit d'une lésion évolutive, d'une tumeur congénitale.

Physiologie pathologique. — Les aspects cliniques de l'idiotie sont plus

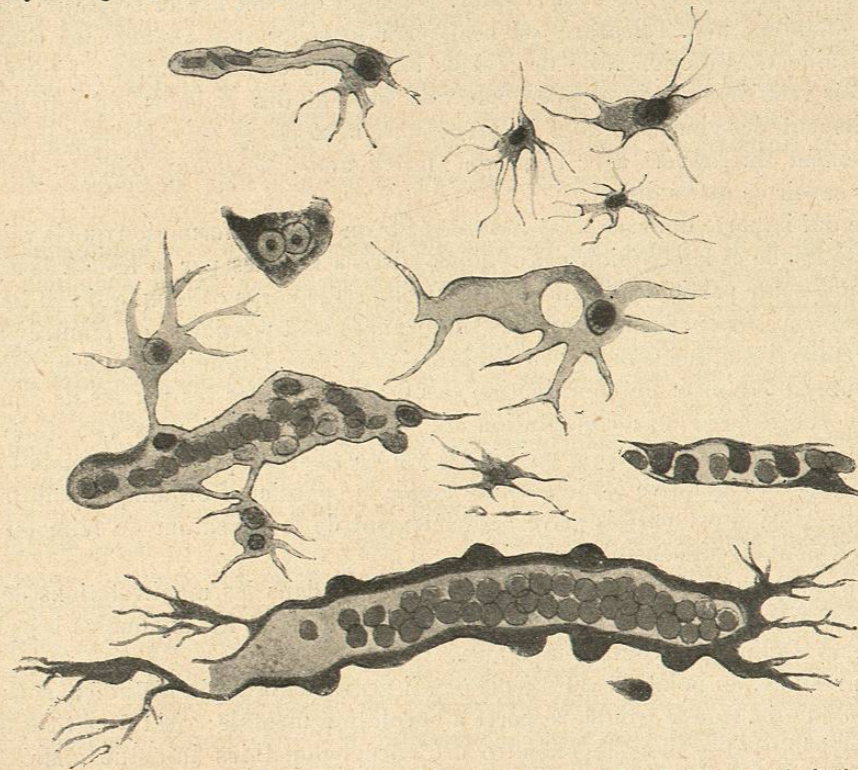


Fig. 89. — Démence épileptique. Encéphalite diffuse. Cellules araignées et cellules angioplastiques; leurs rapports avec les capillaires (Brissaud). Arch. de Neurologie, 1880, p. 215.

variables encore que les lésions causales, car les manifestations d'une même lésion dépendent aussi de sa localisation. L'atteinte portée au développement de l'intelligence ne résulte pas seulement de l'altération du lobe frontal, mais bien de l'état de tout le cortex, particulièrement des centres sensoriels ou sensitifs, des centres affectés au langage, de la rupture des communications qui existent à l'état normal entre les centres. La diminution du nombre des cellules nerveuses saines et des fibres tangentielles (fibres d'association) est en somme le substratum histologique de l'idiotie⁽²⁾. Tel centre ne pourra être

(1) C'est là un caractère important qui nous avait frappé dans un cas de sclérose névroglique du corps calleux que nous avons communiqué avec M. SÉGLAS sous le nom de *Tumeur du corps calleux* au Congrès des méd. alién. et neur. d'Angers, 1898.

(2) KLIPPEL (Congrès de Bruxelles, août 1905) pense que l'histologie établit un lien de parenté entre la démence paralytique, la démence précoce et l'idiotie en montrant que la destruction des dendrites est à la base de ces trois syndromes.