

CRÉTINISME.

C'est un fait commun dans l'histoire des maladies que les travaux auxquels elles donnent lieu changent de forme suivant les temps qui les voient naître. Le sujet reste le même, mais l'attention se fixe sur d'autres points; il s'établit une subordination nouvelle; le point de vue de l'observateur est tout différent. Il semble que le crétinisme échappe à cette loi presque générale. Depuis les premières monographies, ni la position des problèmes ni leur solution n'ont sensiblement varié. On fut frappé, dès le principe, par le singulier spectacle d'une population dégénérée, rassemblée dans des vallées malsaines; les symptômes se révélaient aux voyageurs; les descriptions étaient faciles et fidèles; les conditions pathologiques assez généralisées pour qu'on n'attribuât qu'une importance secondaire à l'examen approfondi des individus. Grâce à cette unité de vues, un certain nombre de faits sont aujourd'hui acquis à la science, et mis hors de discussion. Les mémoires complets de Rösch, de Guggenbühl, de Maffei, etc., n'ont fait qu'ajouter de savants détails aux recherches de Wenzell, de Fodéré, et des autres. Le remarquable rapport de la commission de Sardaigne a confirmé des opinions auxquelles manquait seulement l'authenticité d'une enquête administrative; enfin, le résumé si lucide de M. le Dr Ferrus a servi à coordonner, dans une précieuse analyse, ce qu'il convient désormais de regarder comme incontestable.

Malheureusement, par une conséquence bien concevable, les *desiderata* qu'avaient signalés les premiers auteurs sont, pour

la plupart, restés ce qu'ils étaient. Bonnet, avec ce sens profond qui le distingue, invitait les médecins à ne pas se contenter des études d'ensemble; il les sollicitait de rechercher les causes immédiates de la maladie, et réclamait, à côté de l'histoire morale et géographique du crétinisme, une pathologie du crétin; c'était là une tâche laborieuse et pour laquelle il ne suffisait pas de traverser en touriste les villages et les montagnes; il fallait résider au milieu des malades et se vouer à une étude suivie, malgré le mauvais vouloir des populations. Aussi peu de médecins répondirent à l'appel; aujourd'hui même les travaux entrepris avec cette idée sont rares; on aime mieux dissenter qu'observer. C'est une raison de plus pour nous de ne passer sous silence aucune tentative sérieuse.

Parmi les questions pathologiques, la moins heureusement résolue est celle qui a trait aux altérations anatomiques que le crétinisme entraîne à sa suite ou sous la dépendance desquelles il est placé. Les matériaux sont épars, malaisés à rassembler, impossibles à coordonner méthodiquement; cependant des recherches récentes sont venues augmenter, par d'utiles documents, nos connaissances encore bien insuffisantes. Pour apprécier justement leur valeur, il est nécessaire de dresser une sorte d'état du peu que nous savons, et de reprendre les choses de plus haut.

Malacarne est un des premiers auquel revienne l'honneur d'avoir donné une impulsion à l'étude anatomo-pathologique des crétins. Vivement pressé par Bonnet, encouragé par son gouvernement et par les éloges de Frank, il pratique lui-même quelques autopsies. Bientôt, reconnaissant l'insuffisance des ressources dont il dispose, il adresse aux chirurgiens de la vallée d'Aoste un mémoire où sont consignés les résultats obtenus, en les suppliant de le seconder par tous les moyens. Cette lettre, qui est restée comme un monument dans la science, mérite d'être reproduite au moins pour la plus grande partie.

Le chirurgien Malacarne, écrit-il, dans un style dont il s'excuse lui-même (1), a tiré tout le parti qui lui a été possible des trois

(1) J.-P. Frank, *Delectus opuscul. med.*, t. VII.

imbéciles dont les cadavres étaient en son pouvoir; il a pu en faire la dissection. Plus particulièrement, il a examiné les têtes en dehors et en dedans, au moyen de quoi il a observé constamment : 1° le crâne, en général moins élevé et moins aplati sur les côtés; 2° les trous de Valsalva beaucoup plus grands, et au contraire 3° les trous déchirés de la base du crâne et les rochers des temporaux presque oblitérés, de façon qu'à peine peuvent passer par ces mêmes trous les paires des nerfs; 4° les sinus latéraux beaucoup plus amples dans toute leur extension; 5° la tente du cervelet beaucoup trop épaisse; conséquemment 6° le cervelet lui-même logé dans une cavité plus étroite qu'il ne le faut; 7° il a remarqué aussi chez les trois imbéciles, que l'apophyse basilaire de l'occipital, au lieu de se porter en avant avec une douce obliquité en haut, fait un plan presque de niveau avec les apophyses clinoidiennes du sphénoïde, et le grand trou s'ouvre, non comme à l'ordinaire de haut en bas, mais d'arrière en avant, ce qui fait : 8° que la masse du cervelet reste moindre en proportion des entraves apportées à son développement; 9° que le nombre des feuillets lamineux et des lames n'y est pas égal comme aux autres hommes; 10° enfin, que la moelle allongée doit se courber, en gagnant le canal de l'épine, d'une façon très préjudiciable aux nerfs qui en sortent.

Tout en bornant là ses renseignements, Malacarne sentait le vice de l'explication. Il est impossible d'accepter qu'une maladie qui, comme le crétinisme, imprime à toute l'économie un cachet si caractéristique, soit une affection purement cérébrale. On pourrait lui objecter qu'il existe entre les crétins et les idiots, privés d'intelligence au même degré, de saisissantes différences; aussi essaye-t-il de faire une part à d'autres lésions; il se demande si le goître ne serait pas la cause de la *détermination* du sang; s'il ne contribuerait pas à la mauvaise direction de l'apophyse basilaire et du trou occipital. L'observation déjà bien connue de crétins sans goître suffisait à renverser son essai, fort modeste d'ailleurs, de théorie.

Malacarne avait entrevu sinon la vérité anatomique, du moins

la direction qu'il convenait de suivre dans les investigations ultérieures. Fodéré (1) resta bien au-dessous du chirurgien qu'il critiquait; sur le vu d'une seule autopsie, il essaya de décrire les lésions propres au crétinisme, et d'édifier une apparence de système. Les observations de Morgagni, sur l'état du cerveau des fous, lui fournirent les meilleurs arguments. « Pour nous, ajoute-t-il, après avoir rappelé les faits empruntés à cet auteur, ayant trouvé le cerveau de deux crétins parfaits plus petit, plus dur, plus dense, nous en avons conclu qu'il se pourrait bien que ce fût là la cause du crétinisme. Je ne puis attribuer le crétinisme à un excès de mollesse, car cet état de resserrement des os du crâne, la peau dure, olivâtre des crétins, leur chevelure crépue, courte, sont des accidents vraisemblables de l'état de gêne, de dureté, de siccité de la substance cérébrale. »

Ainsi, non seulement Fodéré publiait avec un certain appareil un fait sans valeur, tant l'observation avait été superficielle, mais il ouvrait une fausse route. Les os du crâne n'étaient pas même l'objet d'une mention; l'état des organes n'était pas indiqué, et de plus il condamnait d'avance tout autre mode de recherche en déclarant qu'il ne croirait jamais que ni la surdité, ni la mutité, ni la perte de l'entendement, fussent une suite nécessaire de la mauvaise conformation du cerveau ou du cervelet, qu'elle dépendît du viscère lui-même ou de ses enveloppes.

J.-F. Ackermann ne possédait pas une plus riche matière pour ses études anatomiques; il n'avait à sa disposition que les trois crânes de la collection de Pavie, déjà décrits par Malacarne, et qui devaient, pendant longtemps encore, constituer le seul élément scientifique. Il reprit, avec un soin minutieux, la description du chirurgien italien, en s'attachant exclusivement aux déformations de la base du crâne, et en signalant son influence sur le développement de la masse cérébrale des nerfs qui en émergent, et sur la circulation intra-crânienne (2).

(1) *Traité du goître et du crétinisme*, in-8°, Paris, an VIII (1800).

(2) *Ueber die Cretinen, eine besondere Menschenart in den Alpen*, in-8°, p. 124, fig.; Gotha, 1790.

Ces considérations, exposées avec un talent incontestable, ne lui suffirent pas. L'anatomie pathologique, qui constate la dernière expression d'une lésion sans en suivre ni le mode de production ni les degrés, ne pouvait satisfaire un esprit occupé à rechercher les causes immédiates de la maladie. Ackermann s'appliqua alors à étudier la nature même et non plus la forme des altérations osseuses qui provoquent de si funestes effets. Le crétinisme n'est pas congénital; il ne se développe guère avant le sixième mois, souvent beaucoup plus tard. Passé l'adolescence, le mal ne recule plus, et ne fait aucun progrès; il demeure stationnaire. Si les déformations osseuses jouent un si grand rôle, il faut que leur évolution réponde aux phases que le mal parcourt. Une seule, parmi toutes les altérations auxquelles le système osseux est soumis, remplit ces conditions, et les remplit toutes : c'est le rachitisme. Une fois maître de cette idée féconde, Ackermann la suit dans ses plus larges développements. A la déformation rachitique, se rattachent le gonflement des articulations, la marche indécise, la physionomie épaisse et stupide, la mauvaise conformation de la poitrine, la déviation de la colonne vertébrale, qui porte la tête en avant, l'épaississement des mâchoires, et la saillie des orbites. Cependant le rachitisme des grandes villes, celui qui, de son temps, sévissait si cruellement sur la Hollande, n'exerce aucune influence sur l'intelligence, et n'aide pas au crétinisme. Les membres sont autrement déformés, la tête n'a pas le même aspect; c'est qu'alors, répond Ackermann à l'objection qu'il prévoit, la maladie n'a pas atteint un si haut degré. L'explication est sans valeur; mais aujourd'hui, qu'on nous pardonne le mot, on comprend mieux que lui ce qu'il a voulu dire. Ackermann est le premier qui ait entrevu la localisation du rachitisme. Il revient constamment sur les altérations du crâne, sur les diverses déformations que subissent les os, sur leur amincissement et leur épaississement par places, sur les productions osseuses secondaires, sur les lésions des os spongieux; il expose les phases par lesquelles passe le ramollissement avant d'arriver à l'éburnation. Si Ackermann avait osé dire que le rachitisme du

crâne peut suivre une marche indépendante, et que la maladie des membres ne donne pas sa mesure, il n'eût fait que donner un corps à son idée.

Le travail d'Ackermann a été rarement estimé ce qu'il vaut. Réfuté par des médecins ignorants de la question, ou qui confondent le rachitisme avec les scrofules, il vient d'habitude à son rang dans la série des hypothèses qu'on cite pour l'érudition. Qu'il ait tort ou raison relativement à la genèse du crétinisme, on lui doit une des études les plus vraies sur l'anatomie pathologique du rachitisme.

Par la date de leur ouvrage (1802), les frères Wenzel établissent la transition entre les médecins dont nous venons de parler et les observateurs modernes. Leur traité sur le crétinisme (1) est précis, sévèrement méthodique; nous devons nous borner à indiquer ce qu'ils ont fait pour l'avancement des côtés anatomiques de la question.

Exempts de toutes opinions préconçues, peu soucieux de créer un système, les auteurs se sont distingués par les mérites de leur description, à laquelle on pourrait tout au plus reprocher l'excès des subdivisions, et une certaine sécheresse. Tous les organes sont examinés successivement et par chapitres, comme tous les appareils et toutes les fonctions. En l'absence d'une doctrine formulée, les auteurs n'obéissent pas moins à l'idée qui régnait de leur temps. Tous les écrivains dont nous venons de résumer succinctement les ouvrages partent d'une sorte de principe ou plutôt d'un postulat qu'ils ne songent pas même à discuter. Pour eux, le crétinisme est une unité qui peut bien varier de degré, mais qui ne saurait changer de forme; c'est un type rigoureux auquel doivent se rapporter des lésions identiques. Étudier l'anatomie pathologique des crétins, c'est rechercher cette altération uniforme qui imprime à tous les malades exactement le même caractère. Les frères Wenzel adoptent explicitement le principe sans suivre servilement la méthode; ils constatent plus de faits, et les observent

(1) Joseph et Karl Wenzel, *Ueber den Cretinismus*, in-8°, p. xxiv-246. Vienne, 1802.

mieux, mais avec la présomption qu'une autopsie résume assez bien toutes les autopsies.

Il est impossible, disent-ils, dans l'état actuel de nos connaissances, de décrire la forme caractéristique du crâne des crétins; mais il est plus que vraisemblable qu'un jour on pourra la déterminer aussi précisément que celle du crâne des nègres; dès à présent même on est en droit de s'arrêter à des soupçons très fondés. La voûte crânienne est élargie; les sutures persistent ou sont séparées par des os intermédiaires de diverses dimensions; la portion frontale a peu d'élévation; à la base du crâne, les os semblent plus ramassés, et par conséquent affectent une disposition toute contraire à l'expansion excessive de la portion supérieure; le trou occipital est déformé; ses bords sont renflés et rugueux. On résumerait assez bien l'ensemble des déformations en supposant que les muscles sterno-cléido-mastoïdiens ont exercé une traction violente et plus ou moins inégale sur un crâne ramolli; la poitrine est un peu aplatie sur les côtés. Les auteurs ne savent sur l'état du cerveau que ce qu'ils ont appris d'Autenrieth, auquel ils empruntent une autopsie intéressante. Le ventricule latéral gauche était distendu par une énorme quantité de liquide; ses parois étaient devenues comme cartilagineuses; le ventricule droit n'avait subi aucune altération; le crâne paraissait comme contourné et reporté du côté gauche.

A partir de l'époque où les frères Wenzel publiaient leur traité, l'attention fut pendant longtemps détournée de l'étude du crétinisme. Si nous exceptons Iphofen, qui écrivit son livre en 1817 (1), on ne trouve plus, jusque vers ces derniers temps, que des mémoires d'une importance secondaire ou des observations isolées. Iphofen, d'ailleurs, outre l'autopsie bien connue du crétin Karl Niedner, s'occupe surtout de l'examen du crâne. Il constate la plupart des déformations reconnues par ses devanciers; il insiste sur la porosité des os de la base, et principalement sur le défaut de symétrie, dont il fait un caractère du crétinisme, et auquel il

(1) *Der Cretinismus, philosophisch und medicinisch Untersucht*, Dresde, in-8°.

attribue le premier une légitime importance. Les frères Wenzel avaient déjà noté cette anomalie qu'ils regardaient comme propre aux demi-crétins. Plus tard (1831), Demme reprit le même sujet en rapportant de nouveaux exemples et en montrant que l'asymétrie du cerveau peut exister alors même que les deux moitiés du crâne paraissent identiques à l'extérieur (1). Iphofen a encore le mérite d'avoir indiqué un mode d'investigation, négligé jusque-là, en établissant par des mesures comparatives les dimensions des diverses cavités dans lesquelles l'ensemble du crâne se décompose.

Nous sommes forcé de passer sous silence les travaux les plus remarquables auxquels le crétinisme ait donné lieu. Les auteurs, préoccupés d'autres questions, avaient négligé le seul côté sous lequel nous ayons à envisager la maladie. Des relevés statistiques, des études géographiques précieuses, et mieux encore, les si belles tentatives de traitement, des descriptions pathologiques savantes et consciencieuses, des qualités de tout genre, recommandent plusieurs des livres qui ont paru depuis 1843. Les traités de Rösch et de Maffei, annotés par Guggenbühl (2), tiennent leur place au premier rang. Si les auteurs ont ajouté peu de chose à ce que nous avaient appris les analyses cadavériques, ils n'en ont pas moins imprimé à l'étude anatomique de la maladie une marche nouvelle. Stahl nous suffira pour montrer et pour apprécier ce mouvement scientifique dû en grande partie à leur initiative.

Stahl-Fried. (Carl) a publié deux longs mémoires. Le premier est inséré dans les *Nouveaux actes de l'Académie des curieux de la nature* pour 1845 (3); le second est édité en 1848 (4) et a valu à son auteur un des prix décernés par l'Institut (Académie des sciences) en 1850. Cette double monographie a été si souvent

(1) *Ueber ungleiche Grösse beider Hirnhälften*, in *Abhandl.*; Wurzburg, in-8°.

(2) *Neue Untersuchungen über den Cretinismus*, in-8°, 2 vol.; Erlangen, 1844.

(3) *Beitrag zur Patholog. des Idiotismus endemicus in den Bezirken Sulzheim and Gerolzhofen*, in *Unterfranken*.

(4) *Neue Beiträge zur Physiognomik und pathologischen Anatomie der Idiotia endemica*, in-4°, pages vi-77, fig.; Erlangen.