LAVAL MÉDICAL

VOL. 30 *N° 4* *NOVEMBRE 1960*

COMMUNICATIONS

THROMBO-ENDARTÉRECTOMIE ILIAQUE *

par

Pierre GRONDIN,[1] F.R.C.S. (C), Lucien BÉDARD et Rosaire SAINT-PIERRE,[2] F.R.C.P. (C)

de l'Hôpital Saint-Joseph de Trois-Rivières

Introduction

Au palmarès des progrès réalisés par la chirurgie au cours de la dernière décennie, l'attaque directe des maladies vasculaires occupe un premier plan. A l'heure actuelle, peu de problèmes artériels sont sans solution chirurgicale et plusieurs syndromes vasculaires connaissent des corrections spectaculaires grâce aux techniques modernes. Aussi est-il de première importance que le monde médical se familiarise avec ce chapitre nouveau de la pathologie et que tous, du praticien au spécialiste, connaissent les possibilités de la chirurgie vasculaire.

L'artériosclérose est une maladie systémique progressive. Elle peut affecter toutes les artères mais elle se manifeste surtout au cerveau, au myocarde et aux membres. L'étiologie en est mal connue. On a

* Travail présenté à la Société médicale des hôpitaux universitaires de Laval, le 25 février 1960.

1. Assistants au département de chirurgie.
2. Chef du département de médecine.

blâmé les diètes riches en graisses saturées, l'hypercholestérolémie, l'usage excessif du tabac, le *stress*, le vieillissement, etc. La médecine et les sciences biochimiques poursuivent des recherches prometteuses dans le domaine de la nature et de la prévention de cette dégénérescence des parois artérielles. La chirurgie de son côté s'est attaquée aux effets de la maladie : les rétrécissements, les oblitérations, les anévrysmes.

Si les phénomènes dégénératifs de l'artériosclérose sont généralisés, les phénomènes obstructifs sont, au début du moins, bien localisés. Cette observation est la base de la correction chirurgicale. Pour restaurer la circulation dans une oblitération artérioscléreuse, la chirurgie recourt actuellement à trois techniques principales :

1. La résection du segment thrombosé et son remplacement par une greffe ;
2. La greffe en court-circuit, dite *by-pass* ;
3. La thrombo-endartérectomie.

L'objet de ce travail est de présenter un cas d'oblitération de la bifurcation aortique, ou syndrome de Leriche, traité par une thrombo-endartérectomie aorto-iliaque et de discuter de la technique et de la physiopathologie de ce mode de traitement.

Observation :

Un homme, âgé de cinquante-neuf ans, est admis à l'Hôpital Saint-Joseph de Trois-Rivières en juin 1959 pour une claudication intermittente de la fesse, de la cuisse et du mollet gauche depuis janvier 1959. Le patient ne se plaint d'aucune douleur au repos. En 1955, le malade a fait un infarctus du myocarde sans séquelle angineuse. L'examen des membres inférieurs montre une pâleur à l'élévation et une érythrose de déclivité au pied gauche. Les pulsations artérielles sont normales à droite mais absentes à gauche, sauf pour un pouls fémoral à peine perceptible. Les oscillations sont absentes à tout le membre inférieur gauche et un peu diminuées à droite. Le membre inférieur gauche est aussi, au toucher, plus froid que le droit.

Devant cet ensemble clinique, nous posons un diagnostic d'oblitération athéromateuse de l'artère iliaque gauche et entreprenons une aorto-

graphie translombaire. Malgré tous nos efforts, l'aorte n'est pas visualisée. L'artère rénale droite est toutefois bien opacifiée par cinq cm^3 de rénographine. L'aiguille est alors retirée de 1,5 cm mais il n'y a pas de sang qui jaillit de l'aiguille. Cet insuccès apparent nous oblige à tenter l'aortographie de nouveau, cette fois par voie rétrograde au moyen d'un cathéter introduit dans l'artère fémorale droite. Nous sommes incapables d'opacifier l'aorte. Le cathéter butte à un cm au-dessus de la bifurcation des iliaques et le colorant ne montre que des artères iliaques bien perméables, du moins à leur partie distale.

Le malade subit alors une exploration chirurgicale. Comme premier temps, une artériographie de la fémorale inférieure montre un arbre distal excellent. L'artère fémorale commune est exposé à la région inguinale ; nous trouvons une plaque athéromateuse à sa bifurcation. En aval, aucune pulsation n'est décelable sur la fémorale superficielle et, en amont, les pulsations sont faibles mais présentes. Nous effectuons alors une endartérectomie segmentaire de deux cm à l'endroit de la plaque athéromateuse et, pour plus de sûreté, plaçons une greffe de Dacron en court-circuit entre l'artère iliaque externe et la poplitée.

Les suites opératoires sont sans incidents. Le malade note une augmentation de la chaleur du membre. Des oscillations quoique faibles apparaissent à la cheville. La pâleur à l'élévation et l'érythrose à la déclivité ne sont plus observées. Les pulsations sont perçues à l'artère poplitée. La claudication régresse nettement et le malade retourne chez lui.

Au début d'octobre, soit trois mois plus tard, les symptômes réapparaissent. Une impotence sexuelle s'ajoute au tableau et le malade est réadmis le 27 obtobre 1959. Deux jours plus tard, croyant à une thrombose secondaire du greffon, nous décidons de pratiquer une intervention chirurgicale. L'examen peropératoire identifie une thrombose solide de la prothèse ; aucune pulsation n'est perceptible sur l'iliaque externe. L'incision est alors agrandie, exposant successivement l'iliaque primitive, la bifurcation aortique et l'aorte abdominale jusqu'aux artères rénales. Tous ces vaisseaux sont sans pulsations, transformés en tronçons solides, thrombosés et tortueux. Ce n'est qu'à un cm en-dessous des artères rénales que des pulsations sont palpables.

Une pince de De Bakey est alors placée sur l'aorte juste au-dessous des rénales. Une incision longitudinale en Y renversé est pratiquée sur toute l'aorte abdominale et sur les deux iliaques jusqu'à deux cm en-dessous de l'origine des iliaques internes. Par une dissection mousse, un manchon d'athérome en Y renversé est excisé. Il mesure environ quinze centimètres de longueur. A la partie distale, quatre pinces *bull-dog* oblitèrent les iliaques internes et externes et, durant toute l'occlusion artérielle, une solution d'héparine à un pour cent est injectée dans l'arbre distal par des cathéters de polyéthylène. A ce niveau, après obtention d'un flot sanguin rétrograde satisfaisant, quatre sutures à la soie 00000 sont placées à chacune des iliaques pour fixer l'intima épaissie aux parois et ainsi l'empêcher de s'inverser sous le flot sanguin et obstruer la lumière artérielle.

A la partie proximale, l'endartérectomie est continuée jusque sous la pince aortique. Cette dernière est relâchée à plusieurs reprises afin d'expulser tous les débris jusqu'à l'obtention d'un jet sanguin énergique et propre. Le lit de cette aorte largement ouverte est copieusement irrigué avec une solution d'héparine et nettoyé de toutes substances nécrotiques.

La longue incision est alors fermée par trois surjets simples à la soie 000. L'aorte est remplie d'héparine. Les pinces distales sont relâchées les premières et l'aorte reconstituée se gonfle d'un mélange de sang et d'héparine. La pince supérieure graduellement enlevée, un flot sanguin violent et pulsatile s'engouffre dans l'aorte. A deux ou trois endroits le sang jaillit entre les sutures, nécessitant l'application de points en huit. Des drains sont laissés en place, le péritoine replacé et l'incision fermée par plans. L'occlusion aortique a duré deux heures.

Immédiatement après l'intervention, les membres inférieurs sont froids et livides. Dans les trois heures qui suivent, ils reprennent lentement une coloration et une température normales. Le malade reçoit de l'héparine en goutte-à-goutte intraveineux pendant soixante-douze heures. A partir du sixième jour après l'intervention, les pulsations apparaissent aux chevilles. Si l'on excepte un hématome rétro-péritonéal à drainage satisfaisant, les suites opératoires sont normales. Le seizième jour le malade quitte l'hôpital avec des pulsations énergiques

et symétriques aux artères fémorales, aux pédieuses et aux tibiales postérieures. Les oscillations se lisent à quatre au-dessous des genoux et à deux aux chevilles. Le malade a été revu à plusieurs reprises : les pulsations et les oscillations se sont maintenues. La claudication est entièrement disparue. Retourné à son travail depuis cinq semaines, le patient demeure asymptomatique. Nous avons jugé inutile une aortographie de contrôle.

LE SYNDROME DE LERICHE :

Le professeur René Leriche (3) a décrit, en 1923, le syndrome qui porte son nom et qui résulte de l'oblitération progressive de la bifurcation aortique. Cette entité nosologiqu e est maintenant reconnue comme assez fréquente. Elle affecte les deux sexes et survient chez des sujets plus jeunes que dans le cas de l'artériosclérose oblitérante des membres inférieurs, c'est-à-dire entre cinquante-cinq et soixante-cinq ans. A début habituellement insidieux, elle se manifeste par les symptômes suivants : 1. Une claudication intermittente ressentie aux cuisses, aux parties latérales des hanches, aux fesses et à la région lombaire ; 2. Une faiblesse des membres inférieurs, qui peut s'accompagner de signes ischémiques plutôt discrets aux pieds ; 3. La diminution ou la disparition des pulsations. Chez le mâle, une impotence sexuelle peut s'ajouter.

LA THROMBO-ENDARTÉRECTOMIE :

C'est au docteur J. C. dos Santos (2) que revient, en 1947, l'application de la thrombo-endartérectomie dans le traitement des thromboses segmentaires des grosses artères. En 1952, Wylie (9) relate l'emploi de cette technique chez vingt-six patients avec des résultats excellents chez dix-neuf. A la même époque, Julian et de Bakey emploient avec succès la résection des segments thrombosés et leur remplacement par des homogreffes. Depuis lors, la vogue de leur méthode s'est propagée aux principaux centres de chirurgie vasculaire. Plus récemment, les travaux de Barker et Cannon (1) ont remis en lumière les avantages de la thrombo-endartérectomie. Les études de Longmire (5), en 1956, et de Warren (7), en 1957, sur les résultats éloignés des deux méthodes semblent indiquer la supériorité de la thrombo-endartérectomie sur les résections et les greffes.

Technique :

Pour ceux qui soutiennent que les lésions de l'intima sont à l'origine de la plupart des thromboses, la thrombo-endartérectomie tient presque du mystère. Cette technique consiste, par une incision longitudinale sur le segment thrombotique, à provoquer par dissection mousse un plan de clivage entre le manchon athéromateux sous-intimal et la média. Pour les artères de moyen calibre, Bakey, Barker et Cannon (1) utilisent avec aise des curettes intraluminales pour pratiquer ce curettage.

Tous les débris qui demeurent dans le segment endartérectomisé doivent être scrupuleusement excisés pour empêcher qu'ils ne servent de noyaux à des thromboses subséquentes. Un des points les plus importants de cette technique est la suture, à la partie distale, de l'intima aux parois vasculaires. Ceci a pour but de prévenir la dissection pariétale et l'oblitération de la lumière lorsque le flot sanguin est rétabli. A la partie proximale, l'évacuation répétée des débris et caillots est suffisante, le flot sanguin accolant à cet endroit l'intima à la média. L'emploi généreux peropératoire d'une solution d'héparine à un mg par cm^3 directement dans l'artère béante et dans l'arbre distal est aussi essentiel. La reconstruction de l'artère s'effectue alors par une suture des parois restantes avec un surjet à la soie. La majorité des auteurs ne conseille pas l'emploi postopératoire d'anticoagulants par crainte d'hématomes.

Avantages :

Cette technique est relativement simple. Aucune anastomose n'est requise : celles-ci sont souvent difficiles et précaires en raison des parois artérielles dégénérées et calcifiées. De plus, ce mode de traitement, non seulement préserve les collatérales, mais souvent libère leurs orifices et les rend plus fonctionnelles. Les résections et greffes détruisent les collatérales et la technique du court-circuit les préserve mais ne les améliore pas.

Avec l'endartérectomie, aucune substance étrangère n'est utilisée, ce qui prend de l'importance en présence d'infection. Le problème d'angulation des greffons est évité. Les anévrysmes et les ruptures subséquentes des parois endartérectomisées ont été rapportés mais ils sont aussi rares qu'avec les autres techniques.

Physio-pathologie :

Il est intéressant de se demander ce qui se passe à l'intérieur des artères ainsi traitées après la restauration du flot sanguin. L'étude *post mortem* a démontré que l'intima se reforme en quatre à cinq semaines. Les cellules endothéliales pluripotentielles prolifèrent non seulement à partir des deux extrémités de l'artère mais aussi à partir des orifices des collatérales et, ce qui est plus significatif, à partir de l'endothélium de chacun des innombrables *vasa vasorum*. Si rapide soit-elle, cette régénération de l'intima n'explique pas la libre circulation du sang pendant quatre semaines sur des parois artérielles aussi rugueuses et dénudées. Les travaux de Travis Winsor et ses associés (8) proposent une explication intéressante. D'après leur hypothèse, dès l'arrivée du sang dans l'artère endartérectomisée, il se ferait un tropisme particulier, une margination immédiate des leucocytes qui tapissent les parois et forment une couche cellulaire lisse qui tient lieu d'endothélium et permet le libre passage du sang.

RÉSUMÉ

Nous avons rapporté et discuté une méthode chirurgicale destinée à restaurer la circulation dans les oblitérations vasculaires de l'artériosclérose. Il est permis de se demander quels sont les effets de ces corrections chirurgicales sur la maladie elle-même. Sont-ils uniquement palliatifs, comme les dérivations digestives dans les cas d'obstruction néoplasique, ou laissent-ils espérer qu'en redonnant à un arbre artériel un débit et une pression sanguine suffisants, il est possible non seulement d'arrêter mais parfois de renverser les progrès de cette dégénérescence.

BIBLIOGRAPHIE

1. BARKER, W. F., et CANNON, J. A., Management of obliterative femoral arteriosclerosis, *Surgery*, **38** : 48, 1955.
2. DOS SANTOS, J. C., Sur la désobstruction des thromboses artérielles anciennes, *Mém. Acad. Chir.*, **73** : 409, 1947.
3. LERICHE, R., Des oblitérations artérielles hautes (oblitération de la terminaison de l'aorte) comme causes des insuffisances circulatoires des membres inférieurs, *Bull. mém. Soc. de chir. Paris*, **29** : 1404, 1923.
4. LERICHE, R., et MOREL, A., The syndrome of thrombotic obliteration of the aortic bifurcation, *Ann. Surg.*, **128** : 193, 1948.

5. LONGMIRE, W. P., Discussion of paper by SZILAGYI, E., WHITCOMB, J. C., et SMITH, R. F., *Trans. Am. Surg. Assoc.*, **75** : 1956.
6. MULLER, H., LIDDLE, V., et EDMUNDS, M. C., Surgical management of arterial obliterative disease : special reference to thrombo-endarterectomy, *Ann. Surg.*, **147** : 845, 1958.
7. WARREN, R., Evaluation of thromboendarterectomy for arteriosclerosis obliterans of the femoral artery, *Surg., Gynec & Obst.*, **104** : 571, 1957.
8. WINSOR, T., Peripheral vascular diseases, pp. 805-807, *Charles C. Thomas*, 1959.
9. WYLIE, E. J., Thromboendarterectomy for arteriosclerotic thrombosis of major arteries, *Surgery*, **32** : 275, 1952.

EFFETS DU LAIT ACIDIFIÉ SUR LA FLORE PATHOGÈNE INTESTINALE *

par

Antoine LARUE

assistant universitaire à la Crèche de Saint-Vincent-de-Paul

La modification du milieu intestinal par les variations des constituants chimiques du lait et par l'acidification ou l'alcalinisation de la diète chez les nourrissons est connue depuis longtemps dans les milieux pédiatriques. Avant l'antibiothérapie c'était là le recours favori de la médecine. Témoins, toutes les sortes de laits avec lesquels jonglaient nos prédécesseurs. Cependant, depuis l'avènement de la technologie moderne, nous sommes devenus, semble-t-il, trop enclins à délaisser ces jeux de diète pour ne centrer notre attention que sur l'antibiothérapie intestinale plutôt que de réduire ce milieu de culture à un minimum par les diètes préventives.

Nous avions pris l'habitude facile de tabler sur les rapports de laboratoire pour traiter nos diarrhéiques avec une gamme d'antibiotiques plus ou moins efficaces, d'où les résultats aléatoires dans beaucoup de cas. De nombreux insuccès, avouons-le, vinrent jeter une ombre sur le tableau scientifique et nous forcèrent à envisager l'étude d'une alimentation qui s'avérerait capable de prévenir ces épidémies de gastro-

---

* Ce travail a été fait à la Crèche Saint-Vincent-de-Paul dans le Service du docteur Donat Lapointe, en collaboration avec les laboratoires de bactériologie de la Crèche et de l'université Laval.

entérites si dévastatrices chez le nourrisson, depuis la naissance jusqu'à l'âge de trois mois.

Sachant particulièrement depuis les publications de Rohmer, Glanzmann et Sacrez, en France, ainsi que celles de Fortier et Tremblay, au Canada, que le lait acidifié était sans conteste le meilleur préventif des dyspepsies aiguës, il nous vint à l'esprit de connaître jusqu'à quel point ce même lait acidifié pouvait être utile dans la prévention des entérites spécifiques à colibacilles pathogènes.

Nous avions à notre disposition, à la Crèche, les sujets et les moyens de tenter l'expérience. Une grave épidémie à colibacilles 0.127: B8 qui affectait tous les nouveau-nés au fur et à mesure de leur arrivée dans l'institution s'étant avérée rebelle aux traitements habituels, nous avons décidé d'essayer de la juguler par le truchement d'une alimentation préventive.

Méthodes expérimentales :

Les échantillons de matières fécales furent prélevés sur tige montée et ensemencés le jour même sur gélose-sang et milieu de MacConkey. Ceux qui ne pouvaient être ensemencés dans la journée furent placés dans un cm^3 de solution glycérinée tamponée et placés à 40°C. jusqu'au moment de l'ensemencement.

Après un séjour de 24 heures à 37°C. quatre colonies furent prélevées sur chaque boîte de Pétri et mises en présence des sérums anti-ECEP (*Escherichia Coli Entero-Pathogen*) polyvalents A et B (Difco), actifs sur les types 0111: B4, 055: B5, 0127: B8, 026: B6, 086: B7, 0124: B17, 0126: B16, 0119: B14, 0125: B15 et 012A: B12.

Les colonies agglutinant en présence d'un de ces antisérums OB polyvalents furent repiquées sur gélose nutritive. Le lendemain cette culture était émulsionnée séparément avec les divers sérums OB compris dans le sérum polyvalent correspondant. L'antigène O fut déterminé après chauffage de la suspension microbienne à 100°C. pendant 60 minutes. Seules furent retenues les souches possédant les caractères biochimiques des *Escherichia coli* d'après l'IMVIC et agglutinant au titre en présence du sérum anti-O.

Résultats :

A. La première expérience a d'abord consisté à surveiller trois dortoirs connexes, de douze nourrissons chacun, dont les deux dortoirs latéraux recevaient le lait pasteurisé ordinaire et le dortoir central du lait acidifié [1] (figure 1).

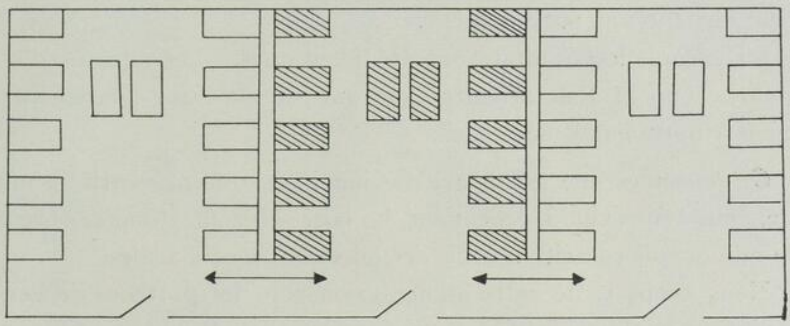


Figure 1. — Distribution des enfants au cours de la première expérience, selon qu'ils reçoivent du lait pasteurisé ordinaire ou du lait acidifié. Les rectangles hachurés représentent les enfants recevant du lait acidifié.

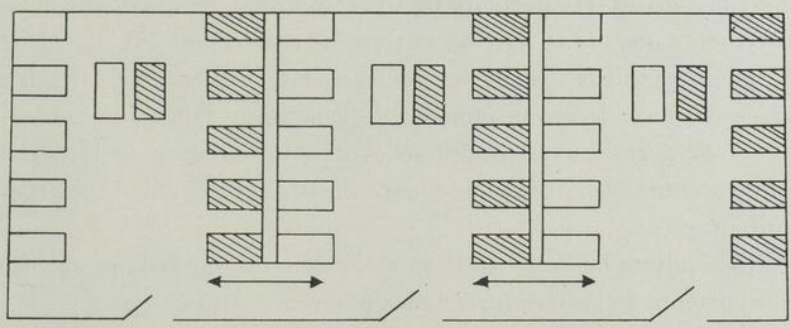


Figure 2. — Distribution des enfants au cours de la deuxième expérience. Les rectangles hachurés représentent les enfants recevant du lait acidifié.

Ces 36 poupons ont été observés régulièrement durant trois mois. Sur les 24 sujets nourris du lait pasteurisé, nous en relevons 16 qui ont présenté des selles d'entérite et des manifestations infectieuses courantes, alors qu'aucun des 12 nouveau-nés du dortoir central n'a fait de diarrhée. Deux seulement ont souffert de pharyngite sans importance.

1. Le lait acidifié (Pelargon) a été mis à notre disposition par la maison Nestlé du Canada.

B. Croyant que l'essaimage (*cross infection*) des dortoirs latéraux au dortoir central n'ait pas eu lieu pour une fois, nous avons employé une technique plus sévère et plus convaincante que la première. Au lieu d'alterner les dortoirs, nous avons dans une même section alterné les rangées de lits, (figure 2) de façon à obtenir un contact infectieux plus intime entre les nouveau-nés et à exposer plus directement ceux qui étaient alimentés au lait acidifié.

Ici encore, les résultats ont été identiques. Les adeptes du lait pasteurisé étaient tous atteints alors que leurs voisins nourris au lait acidifié se portaient à merveille.

C. Persuadés que le lait acidifié jouait un rôle préventif incontestable, nous avons voulu, cependant, lui faire subir une dernière épreuve : celle du pouvoir curatif vis-à-vis des infections à colibacilles.

Nous avons tenté cette alimentation chez les porteurs de germes chroniques au colibacille 0127: B8 pour voir si cette technique alimentaire pouvait par elle seule réduire ou même annihiler la flore pathogène.

Dans un dortoir spécialement isolé à cette fin, nous avions pour l'expérience dix sujets porteurs de 0127: B8 dont cinq avaient subi six prélèvements positifs et les cinq autres respectivement, 40, 27, 7, 5 et 3 prélèvements positifs. Tous les prélèvements avaient été faits à une semaine d'intervalle et, au moment de la mise au lait acidifié, tous ces porteurs de germes avaient des selles dans les limites de la normale, sauf, bien entendu, la présence tenace du 0127: B8 : aucun ne recevait d'antibiotiques.

Les résultats de l'alimentation acidifiée seule sur la flore pathogène de ces porteurs de germes furent plus que renversants.

Tous sans exception devinrent négatifs après une semaine et devaient le demeurer comme il le fut confirmé par des prélèvements renouvelés.

D. Devant ces résultats, nous avons étendu l'expérience à tous les nouveau-nés durant leur premier trimestre avec des résultats identiques, c'est-à-dire une baisse extraordinaire des infections intestinales et aussi, comme on l'avait déjà signalé, très peu d'infections aiguës courantes (otites, pharyngites, pneumopathies, etc.).

E. Ces résultats cliniques devaient, en plus de favoriser la bonne santé des nourrissons, toucher favorablement l'état financier de l'insti-

tution, dû au fait que, malgré le coût légèrement supérieur du lait acidifié, les solutés, les antibiotiques, les constipants, etc., étaient réduits à un minimum.

Le tableau I et la figure 3 indiquent le coût mensuel de l'antibiothérapie avant l'expérience en avril et après sa généralisation aux nouveau-nés en mai 1959.

TABLEAU I

Coût menseul de l'antibiotbérapie avant et après l'alimentation acidifiée

1959		
Avant l'alimentation acidifiée	Janvier	$388.66
	Février	537.89
	Mars	661.06
	Avril	684.76
Après la généralisation de l'alimentation acidifiée aux nouveau-nés	Mai	$280.70
	Juin	157.74
	Juillet	117.35
	Août	116.80
	Septembre	107.35
	Octobre	150.00
	Novembre	98.00
	Décembre	79.00

Il ne semble pas y avoir l'ombre d'un doute, en dépit du peu de recul du temps, que l'alimentation au lait acidifié a contribué à abaisser notablement le coût de la thérapeutique, et cela, durant des mois de chaleur et d'épidémie.

* * *

A la suite de cette étude nous pouvons donc tirer les conclusions suivantes :

1. Effectivement, le lait acidifié se montre supérieur aux laits ordinaires dans la prévention des entérites spécifiques ;

2. Même s'il y a quelques échecs, ceux-ci sont plus facilement surmontés par les constipants ordinaires avec ou sans antibiothérapie ;

3. L'alimentation acidifiée par elle seule s'est montrée capable de négativer des porteurs de germes chroniques ;

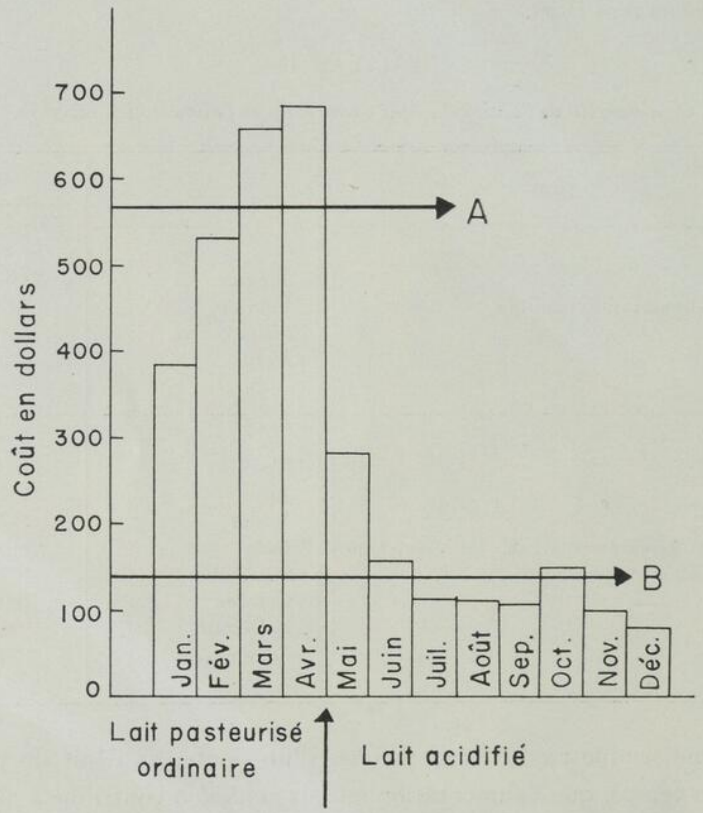


Figure 3. — Coût mensuel de l'antibiothérapie. En A, avant l'emploi du lait acidifié, soit de janvier à avril, au coût moyen de $568.00 ; en B, après l'emploi du lait acidifié, soit de mai à décembre, un coût moyen de $138.37.

4. Les nouveau-nés soumis à l'alimentation acidifiée dès le début ont manifesté une meilleure résistance aux infections intestinales ou autres, comparativement à leurs voisins nourris au lait ordinaire et mis à la dernière minute au lait acidifié ;

5. Cette prévention des entérites et dyspepsies secondaires s'est montrée très encourageante, spécialement parmi les nouveau-nés en institution ou placés en pouponnière privée ;

6. Enfin, la réduction du coût de la thérapeutique, toute considération faite, vaut bien la peine de remettre en honneur ce vieil adage :

« Mieux vaut prévenir que guérir ! »

BIBLIOGRAPHIE

1. FORTIER, de la B., COSSETTE, Y., JACOB, D., et HOULD, F., L'injection digestive aiguë chez le nourrisson, *Union méd. Canada*, **85** : 1138, (oct.) 1956.
2. FORTIER, de la B., LEBEL, G., et FRÉCHETTE, A., La thérapeutique des diarrhées infantiles et la farine de caroube, *Union méd. Canada*, **82** : 493, (mai) 1953.
3. JACOBS, H. M., et CHRISTIAN, J. R., Observations on full-term newborn infants receiving an acidified milk formula, *J. Lancet*, **77** : 157, (mai) 1959.
4. MARIE, J., et BASSET, M., Prophylaxie diététique des infections de crèche à *Escherichia coli* de gastro-entérite infantile, *Sem. hôp. Paris*, **32** : 484, (20 nov.) 1956.
5. TREMBLAY, M., Étude comparative de l'alimentation artificielle chez les nourrissons, *Union méd. Canada*, **86** : 317, (mars) 1957.

CHANGEMENTS BIOCHIMIQUES SURVENANT AU COURS DU CHOC HÉMORRAGIQUE CHEZ LE RAT

II. Jeu des coenzymes cellulaires hépatiques *

par

Jean-Marie LOISELLE **

assistant universitaire au département de biochimie,
Faculté de médecine, université Laval

INTRODUCTION

La littérature rapporte que plusieurs coenzymes du foie, tels que le triphosphopyrridine nucléotide [TPN] (4) le diphosphopyrridine nucléotide [DPN] (5), la flavine adénine dinucléotide [FAB] (5) et le triphosphate d'adénosine [ATP] (8 et 9) sont affectés au cours d'un choc bien établi.

Nous avons nous-mêmes démontré (10 et 11) que le coenzyme-A de la cellule hépatique subit également un changement quantitatif marqué au cours du même syndrome expérimentalement développé chez le rat.

---

* Ce travail fait suite à la publication déjà parue dans le *Laval médical* de septembre 1960 sous le titre *Biochemical changes during acute physiological failure in the rat. I. The coenzyme-A content of the liver (of the rat) during controlled hæmorrhagic shock.* Il est tiré d'une thèse soumise par l'auteur en 1957 à l'École des gradués de l'université McGill pour l'obtention d'un doctorat ès sciences (Ph. D.).

** *Fellow* médical du Conseil national des recherches, Canada.

Il devint donc pertinent non seulement d'établir l'existence d'une corrélation dans le comportement de ces différents coenzymes hépatiques, mais de localiser à l'intérieur même de la cellule le site des manifestations coenzymatiques au fur et à mesure que le choc expérimental progresse (12 et 13).

La présente publication résume d'une façon aussi rationnelle que possible les résultats obtenus au cours de ce long travail expérimental et expose d'une façon non moins rationnelle les conclusions auxquelles nous avons été amenés.

Nous y avons délibérément omis les détails techniques. Cependant nous rappelons au lecteur que la méthode par laquelle nous avons induit les chocs expérimentaux chez nos rats est une méthode par saignement contrôlé (10 et 11).

RÉSULTATS ET DISCUSSION

1. *Phènomènes biochimiques au cours de la période hémorragique précédent l'apparition du choc :*

Au fur et à mesure que l'hypoxie tissulaire s'installe, les premiers éléments cellulaires à souffrir du manque progressif d'oxygène sont les mitochondries, éléments où le métabolisme aérobique est normalement le plus actif. Lorsque la cellule manque d'oxygène, elle se trouve métaboliquement désemparée. Le mécanisme glycogénolytique de la cellule hépatique, que nous avons très spécialement étudié, devient alors une réaction de défense par laquelle la cellule du foie s'efforce de produire des énergies et de répondre ainsi aux besoins nouveaux engendrés par cet état anormal.

Cette période de catabolisme intense conduit à un transfert encore plus rapide de l'ion hydrogène sur le système d'oxydo-réduction. Il nous a été donné de vérifier l'intégrité de ce système d'oxydo-réduction au cours de la période de saignement précédant l'apparition du choc chez l'animal. Si l'on en juge par les concentrations des pyrridines nucléotides réduits et oxydés que nous avons mesurées, tout indique que ce système à cette période de l'expérience fonctionne encore normalement à tous les niveaux cellulaires et plus particulièrement dans les fractions mitochondriales et microsomales.

Pour peu qu'il y ait encore suffisamment d'oxygène au niveau cellulaire, il est donc logique de penser que l'activité du système propre à la phosphorylation oxidative est intensifiée et que, proportionnellement, la cellule, particulièrement au niveau de ses mitochondries, produit du triphosphate d'adénosine en plus grande quantité. Cette séquence métabolique fut vérifiée dans son ensemble au cours du saignement précédant l'apparition du syndrome de choc. A ce stage de nos expériences nous avons en effet observé une concentration accrue de l'ATP au sein des mitochondries de la cellule hépatique.

Il semble évident que cette augmentation dans la concentration de l'ATP au niveau des mitochondries soit attribuable non seulement à une synthèse exagérée de ce transporteur d'énergie au cours de l'hémorragie mais à l'inhibition ou l'inactivation de l'enzyme hexokinase de la membrane mitochondriale.

L'hexokinase est en fait un enzyme capable de transporter le phosphore muni d'un lien hautement énergétique d'une molécule de ATP sur un accepteur du type glucose. Il en résulte la formation d'un ester du glucose et la libération d'une molécule de diphosphate d'adénosine (ADP). En aidant à la phosphorylation des métabolites à partir de l'ATP, cette réaction enzymatique contrôle donc indirectement l'utilisation de ce coenzyme, phénomène qui semble nullifié au cours de l'hémorragie sévère.

Plusieurs auteurs ont déjà suggéré cette possibilité d'une altération de l'hexokinase au cours du choc. Pour sa part, Kovack et ses collaborateurs (7) ont déjà observé une diminution dans l'utilisation du glucose par des extraits de muscles de rats sousmis au choc. De leur côté, Strawitz et Hift (17) ont démontré que l'hexokinase des mitochondries est endommagé au cours du même syndrome. Il y a encore bien d'autres preuves à l'appui du fait que l'hexokinase devient inactive et l'utilisation du glucose inhibée lorsque la concentration en ion hydrogène s'accroît dans la cellule par suite d'une accumulation trop grande d'acide lactique (6).

De plus, les taux élevé de ATP et bas de ADP que nous avons retrouvés dans les mitochondries révèlent jusqu'à un certain point la mise en branle d'un deuxième mécanisme inhibiteur jouant cette fois sur le

système d'adénylate kinase de ce corpuscule cellulaire. Ce système enzymatique a pour rôle de synthétiser les molécules de ADP à partir de l'acide adénylique et du triphosphate d'adénosine. Siekevitz et Potter (15 et 16) ont en effet démontré que l'activité de ce système devient fortement inhibée *in vitro* en présence de l'ATP. Nos résultats indiquent de plus que l'autre système du même nom, adénylate kinase, celui qui est localisé au sein même de la membrane mitochondriale, reste toujours actif.

Voilà donc à la fin d'une hémorragie sévère, la position biochimique affichée par les différents coenzymes de la mitochondrie. Parmi eux, les coenzymes transporteurs d'énergie sont les seuls jusqu'à présent à souffrir du manque progressif d'oxygène au niveau de la cellule.

2. *Phénomènes biochimiques au début de la phase réversible du choc :*

Dès l'installation du syndrome, la glycogénolyse s'accélère sous l'influence de la réponse adrénergique. Comme l'hypoxie tissulaire et l'arrêt des réactions métaboliques par accumulation de CO_2 deviennent de plus en plus aigus, le mécanisme de la phosphorylation oxydative fléchit peu à peu et la régénération aérobique de l'ATP devient de plus en plus faible.

La capture par la cellule des énergies issues de réactions chimiques est déjà presque impossible au tout début du syndrome. Dans ces conditions, même si le sang artériel contient encore des quantités très grandes d'oxyhémoglobine, l'oxygène qu'il transporte peut difficilement être utilisable.

Nos résultats indiquent que l'adénylate kinase de la membrane mitochondriale conserve toujours un état de très grande activité. Nous avons en effet observé un taux diminué de ADP et parallèlement augmenté de AMP au niveau du cytoplasme cellulaire.

L'action de cet enzyme étant de produire de l'acide adénylique et du triphosphate d'adénosine à partir de deux molécules de ADP, elle ne peut être qu'un manège d'urgence destiné à peupler le cytoplasme cellulaire de molécules de ATP.

Cependant la concentration de l'ATP observée au niveau du cytoplasme est tout autre, elle tend à diminuer progressivement tandis que celle du phosphore inorganique augmente. Un tel résultat réflète la

mise en œuvre d'un phénomène catabolique au niveau des composés phosphatés à haut lien énergétique, destruction qui ne peut être que le fruit d'une activation de l'enzyme ATPase du cytoplasme. En effet, lorsque mis en branle, ce système enzymatique ATPase a pour effet de procéder à l'hydrolyse de l'ATP en ADP avec libération d'une molécule de phosphore inorganique et dissipation sous forme de chaleur du lien énergétique. En l'occurrence, l'ADP produit deviendrait immédiatement la proie de l'enzyme adénylate kinase de la membrane mitochondriale qui, par un effort soutenu, cherche constamment à fournir des molécules de ATP à la cellule.

La corrélation possible entre ces deux systèmes enzymatiques, adénylate kinase et ATPase a déjà été suggérée par Novikoff en 1952 (14) et par Siekevitz et Potter (16).

Il est normal de penser que cette baisse du taux de ATP dans le cytoplasme de même que la diminution des métabolismes énergétiques de la cellule conduisent peu à peu au dommage physique des mitochondries et par suite à leur détérioration métabolique irréversible.

Au début du syndrome la lutte contre l'hypoxie semble donc être surtout livrée au niveau du cytoplasme cellulaire. Par des moyens qui lui sont propres, le cytoplasme se charge de produire des molécules de ATP. Il n'y parvient cependant que très difficilement, la tâche lui étant rendue presque impossible à cause du pouvoir destructeur de son propre enzyme ATPase.

3. *Phénomènes biochimiques à la fin de la phase réversible du choc :*

A ce stage du syndrome, les éléments intracellulaires perdent leur capacité de métaboliser aérobiquement et leur membrane devient de plus en plus perméable aux différents nucléotides qui par voie de conséquence se déversent comme librement dans le cytoplasme cellulaire.

L'étude des pyrridines nucléotides que nous avons faite au niveau des mitochondries révèle clairement qu'à ce moment-ci du syndrome la cellule hépatique dépend surtout du métabolisme anaérobique pour la production d'énergie. L'ATP ne sera donc synthétisé qu'à partir du substrat et ce aussi longtemps qu'il y aura des réserves glycogéniques. Nous avons en effet trouvé que le DPN et le TPN des mitochondries passaient en masse de leur forme oxydée à leur forme réduite signifiant

par là l'arrêt du système d'oxydo-réduction et par suite l'altération fonctionnelle du cycle tricarboxylique de Krebs.

Il ne fait aucun doute que le cycle tricarboxylique de Krebs du foie diminue son activité d'une façon rapide au cours des derniers temps de la phase réversible du syndrome. Beatty (1 et 2) a déjà démontré que même le processus de gluconéogénèse cède à ce moment. Cette défaillance biochimique du cycle de Krebs est associée pour une large part à l'évidement des mitochondries en CoA, phénomène que nous avons observé nous-mêmes. Nous avons en effet démontré qu'environ 30 pour cent du CoA mitochondrial passe au niveau du cytoplasme de la cellule à ce stage particulier du syndrome et que seulement 45 pour cent y reste présent au tout début de la phase irréversible.

La membrane mitochondriale devient également plus perméable aux autres nucléotides. Cependant l'enzyme adénylate kinase qui s'y trouve attaché conserve toujours son activité. Colowick et Kalckar (3) ont déjà démontré la grande stabilité de cet enzyme même lorsque son milieu environnant voit son pH se modifier sur une très grande échelle. Il est en fait le plus résistant de tous les enzymes de la série animale.

Quant aux noyaux cellulaires, ils subissent eux aussi un dommage physique semblable à celui suivi par les motochondries. En effet, leur membrane devient perméable à la plupart des nucléotides dont tout particulièrement le CoA et l'ADP.

Il est évident que là aussi, la régénération des molécules de ATP diminue et que la réserve déjà existante devient altérée par l'action de l'enzyme ATPase au fur et à mesure que la concentration en ion hydrogène du liquide nucléaire augmente.

Étant donné que le noyau cellulaire ne contient pas de système adénylate kinase, la baisse du taux de ADP dans ce compartiment cellulaire devient difficile à expliquer si ce n'est par la fuite sans contrôle de ce nucléotide dans le compartiment cytoplasmique. Une fois dans le cytoplasme, les molécules de ADP seraient exposées au système adénylate kinase. La fonction de ce système est de transformer deux à deux ces molécules en AMP et ATP. Ces dernières molécules s'accumuleraient alors dans le tissu cytoplasmique de la cellule.

Une telle hypothèse trouve son appui dans les résultats que nous avons obtenus à savoir une concentration de ADP diminuée au sein du noyau et un taux de ATP augmenté dans le cytoplasme en dépit de la présence dans ce dernier compartiment de l'ATPase en état d'activité.

En résumé, le trait biochimique dominant de cette dernière phase du syndrome est l'anaérobiose. Elle est la conséquence inévitable de l'arrêt fonctionnel du cycle de Krebs et du système d'oxydoréduction. Désormais l'ATP sera donc synthétisé d'une part à partir de substrat provenant des réserves glycogéniques du cytoplasme et d'autre part à partir des molécules de diphosphate d'adénosine par l'action de l'adénylate kinase de la membrane mitochondriale.

4. *Phénomène biochimique au cours de la phase irréversible du choc :*

Dès le début de l'irréversibilité, il n'y a déjà plus de réserves glycogéniques dans le foie. La mitochondrie de même que le noyau sont complètement vides de ATP. Tout a été utilisé ou détruit durant la première phase du syndrome, au cours de la phase appelée réversible. Seul le cytoplasme en contient encore quelque peu. Il lui est fourni par l'action soutenue de l'adénylate kinase de la membrane mitochondriale qui le synthétise abondamment à partir du diphosphate d'adénosine. Cependant, il n'est pas aussitôt formé que l'ATPase du cytoplasme par son action destructrice le transforme en ADP et en phosphore inorganique. Au fur et à mesure que la mort cellulaire approche, l'action de l'ATPase devient de plus en plus dynamique. Il en est ainsi jusqu'à ce que l'adénylate kinase de la membrane mitochondriale ait cessé de produire de l'ATP, c'est-à-dire jusqu'au moment où la cellule soit totalement privée de son précurseur, le diphosphate d'adénosine.

La première organelle à perdre complètement son diphosphate d'adénosine a été la mitochondrie, elle l'a perdu de bonne heure soit au tout début du syndrome par suite de l'inhibition de son adénylate kinase. Le dernier compartiment cellulaire à le perdre sera le cytoplasme, puisque l'ADP du noyau s'y déverse constamment. Il en sera ainsi jusqu'à épuisement complet de la réserve nucléaire.

Ce processus biochimique éloquent en soi fut confirmé durant la phase terminale du syndrome alors qu'il nous fut donné d'observer au

niveau du cytoplasme cellulaire une augmentation progressive dans la concentration du phosphore inorganique et de l'acide adénylique. De tels phénomènes reflètent un catabolisme outré, généralisé à toute la cellule hépatique, et signent en quelque sorte la mort biochimique de tout un tissu. Quand ce tissu a, comme dans le cas qui nous intéresse, une importance aussi vitale que le tissu hépatique, la mort de l'organisme ne peut que suivre de très près.

CONCLUSION

Selon toute vraisemblance, les reins et les surrénales subissent le même sort biochimique que le foie. En effet, il est logique de penser qu'au cours d'une hypoxie sévère, lorsque leur métabolisme énergétique déchoit, ces organes à métabolisme très actif, subissent des désordres physiologiques irréversibles.

L'incapacité qu'ont alors les reins de libérer le sang des produits du métabolisme et des produits toxiques de déchets est un phénomène conséquent qui conduit à l'arrêt anabolique et au déclenchement des processus cataboliques à tous les niveaux tissulaires.

Un animal en état de choc ne survivra grâce à la restauration de son volume sanguin et au rétablissement de son système circulatoire et de son équilibre acido-basique, que si une forte proportion de cellules hépatiques ou autres (rénales) demeurent dans un état de réversibilité métabolique. Les cellules qui auront subi une atteinte irréversible de leur métabolisme énergétique (incapacité de régénérer l'ATP) mourront sûrement et en temps et lieu si jamais l'animal survit se verront éliminées de l'organisme. Ces pertes cellulaires subies par le muscle et autres tissus non régénératifs peuvent être impressionnantes. Elles conduisent à des pertes de protoplasme formidables et permanentes et souvent à des dommages fonctionnels que rien ne pourra jamais réparer. En d'autres termes, même si l'animal survit à une période d'hypoxie sévère, une forte proportion de son organisme aura subi la mort.

Nous croyons que l'ajoute d'un traumatisme physique ou d'un *stress* à la perte sanguine massive peut compliquer de beaucoup le tableau biochimique que nous venons de décrire. Il se peut même que dans de

telles circonstances, la mort dite « clinique » apparaisse avant celle que nous convenons d'appeler « métabolique ».

Cependant dans le choc non compliqué, la séquence des événements physiologique et biochimique est assez semblable quelles que soient la nature et la cause du syndrome. Tout d'abord, une réponse adrénergique intense conduit à la constriction prolongée des vaisseaux périphériques et à la stagnation du sang dans la région splanchnique. L'influence hormonale de l'adrénaline et de la noradrénaline combinée à l'état d'hypoxie conduit à un évidement rapide du foie de son glycogène et, partant, à l'insuffisance du métabolisme énergétique. Au moment où cette insuffisance se fait sentir, tous les processus normalement liés à l'énergie métabolique subissent une détérioration correspondante.

C'est ainsi que le contrôle métabolique de la perméabilité sélective des membranes cellulaires et des vaisseaux capillaires se perd graduellement et que le contrôle métabolique des gradients osmotiques pour le potassium et le sodium devient altéré. Des endotoxines intestinales s'introduisent dans le sang.

Les mécanismes cataboliques s'activent avec comme résultat l'hydrolyse des phosphates organiques, des protéines et d'autres composés. Les enzymes sortent des cellules pour fuir dans les liquides extracellulaires et le sang. Le drainage dans le sang des phosphates inorganiques en particulier, indique presque invariablement un mauvais pronostic.

Finalement, dans la phase irréversible du syndrome, les délicates structures cellulaires deviennent désorganisées et les arrangements mosaïcaux et hautement systématisés d'enzymes, de même que les systèmes enzymatiques couplés subissent la désintégration complète.

La même thérapeutique administrée à l'animal choqué sera tantôt bonne tantôt mauvaise selon l'état métabolique de l'animal et selon l'influence plus ou moins grande qu'aura cette thérapeutique sur cet état. Mais d'une façon générale, à moins que cet agent thérapeutique ou ce traitement ne favorise directement ou indirectement mais promptement un apport d'oxygène et de substrats adéquats aux tissus, à moins qu'il ne corrige l'équilibre acido-basique et électrolytique de l'organisme et le débarrasse des métabolites et substances toxiques, en d'autres mots, à moins qu'il n'aide l'organisme à rétablir le métabolisme énergétique de ses organes et tissus vitaux, il ne peut s'avérer d'aucun secours.

REMERCIEMENTS

Je tiens à exprimer ma gratitude au docteur O. F. Denstedt, assistant professeur de biochimie à l'école des gradués de l'université McGill, pour l'encouragement et les bons conseils qu'il m'a fournis au cours de mes travaux.

BIBLIOGRAPHIE

1. BEATTY, C. H., *Am. J. Physiol.*, **143** : 529, 1945.
2. BEATTY, C. H., *Am. J. Physiol.*, **144** : 233, 1945.
3. COLOWICK, S. P., et KALCKAR, H. M., *J. Biol. Chem.*, **148** : 117, 1943.
4. GREIG, M. E., *J. Pharmacol. & Exper. Therap.*, **81** : 164, 1944.
5. GREIG, M. E., et GOVIER, W. M., *J. Pharmacol. & Exper. Therap.*, **79** : 169, 1943.
6. KASHKET, S., et DENSTEDT, O. F., *Can. J. Biochem. Physiol.*, **35** : 827, 1957.
7. KOVACH, A. G. B., TAKACS, L., ROHEIM, P., KISS, S., et KOVACH, E., *Acta Physiol. Acad. Sci. Hun.*, tome III, Fascicule, 2, p. 345, 1952.
8. LEPAGE, G. A., *Am. J. Physiol.*, **146** : 267, 1946.
9. LEPAGE, G. A., *Am. J. Physiol.*, **147** : 446, 1946.
10. LOISELLE, J. M., *Laval méd.*, **30** : 184, 1960.
11. LOISELLE, J. M., et DENSTEDT, O. F., *Can. J. Biochem. & Physiol.*, (sous presse) 1960, 1re publication.
12. LOISELLE, J. M., et DENSTEDT, O. F., *Can. J. Biochem. & Physiol.*, (sous presse) 1960, 2e publication.
13. LOISELLE, J. M., et DENSTEDT, O. F., *Can. J. Biochem. & Physiol.*, (sous presse) 1960, 3e publication.
14. NOVIKOFF, A. B., *J. Biol. Chem.*, **194** : 153, 1952.
15. POTTER, V. R., Advances in Enzymology, vol. 4, p. 201, 1944.
16. SIEKEVITZ, P., et POTTER, V. R., *J. Biol. Chem.*, **215** : 237, 1955.
17. STRAWITZ, J. G., et HIFT, H., *Proc. Soc. Exper. Biol. & Med.*, **91** : 641, 1956.

DEUX CAS DE PSEUDO-FRACTURE DE MILKMAN *

par

Maurice ROYER

chef du Service d'orthopédie de l'Hôpital Saint-François-d'Assise

Le terme syndrome de Milkman parce qu'il fait croire à une entité clinique demeure discutable. Encore plus vague est la dénomination de maladie de Milkman attribuée à cette affection qui se manifeste surtout radiologiquement par des pseudo-fractures bilatérales et symétriques.

Albright apporte quatre raisons pour faire accepter les symptômes décrits par Milkman comme les signes d'une forme d'ostéomalacie :

1. Les zones linéaires de décalcification observées sur la radiographie, alors que, souvent, l'os du voisinage semble normal, sont caractéristiques de l'ostéomalacie et de cette seule maladie ;

2. Les chiffres du calcium, du phosphore et de la phosphatase alcaline dans le sérum sont semblables à ceux que l'on voit dans l'ostéomalacie ;

3. La thérapeutique est la même dans les deux maladies et elle améliore l'état du patient ;

4. La description des lésions anatomo-pathologiques est identique dans les deux affections.

* Travail reçu pour publication le 30 décembre 1959.

D'un autre côté, il semble douteux que l'ostéomalacie puisse conduire à des pseudo-fractures sans une déminéralisation généralisée.

On a tendance à considérer qu'il n'y a pas une délimitation nette entre la maladie qui comporte les pseudo-fractures de Milkman et l'ostéomalacie classique. Les différences seraient plutôt quantitatives que qualitatives, c'est-à-dire qu'un certain degré ou une certaine forme d'ostéomalacie peut donner des signes radiologiques connus sous le nom de pseudo-fractures de Milkman.

Si on emploie le nom de syndrome de Milkman on devrait en faire un syndrome radiologique seulement, faisant soupçonner une ostéomalacie insidieuse alors que la seule lésion visible à l'examen radiologique consiste en des pseudo-fractures linéaires et symétriques.

Le but de cette présentation n'est pas de discuter l'étiologie de l'ostéomalacie ou du syndrome radiologique de Milkman. Nous nous permettons seulement d'énumérer les grandes causes possibles :

1. *Diminution de la vitamine D.* *a*) par défaut d'alimentation ; *b*) par manque de soleil ; *c*) par manque d'absorption due à l'absence de sels biliaires, l'insuffisance pancréatique, la maladie cardiaque, le manque d'absorption de la vitamine D, idiopathique.

2. *Dans l'acidose rénale.* Par insuffisance tubulaire sans insuffisance glomérulaire dans le syndrome de Fanconi.

3. *Hypercalciurie idiopathique.* L'état pathologique donnant les signes de Milkman est habituellement décrit comme une perturbation métabolique généralisée ayant la symptomatologie suivante : douleurs musculaires plus ou moins généralisées se manifestant surtout à la région lombosacrée, troubles de la marche, grande asthénie, sensibilité osseuse locale surtout à la cage thoracique et au bassin.

Les examens de laboratoire montrent habituellement que le calcium et le phosphore du sang sont abaissés et qu'il y a une élévation de la phosphotase alcaline. Toutefois, il est bon de noter que des taux normaux n'infirment pas nécessairement le diagnostic. Une réaction des parathyroïdes peut, en effet, masquer une hypocalcémie.

A cause de la rareté relative des pseudo-fractures de Milkman, nous avons cru bon de présenter deux cas que nous avons eu l'occasion d'observer récemment.

Premier cas :

Une femme de trente-huit ans est admise dans le Service de médecine de l'hôpital Saint-François-d'Assise, le 25 février 1957, pour asthénie. Elle raconte que depuis six à sept mois est apparue chez elle une faiblesse progressive, à tel point qu'elle a une grande difficulté à marcher. Cette faiblesse s'accompagne de douleurs lombaires basses intermittentes.

L'interrogatoire ne révèle, par ailleurs, aucun symptôme important et les troubles semblent se résumer en une grande fatigabilité. Les antécédents héréditaires ne montrent rien de particulier. Dans les antécédents personnels, on relève un passé gynécologique un peu anormal, à savoir que ses menstruations n'ont commencé qu'à l'âge de dix-sept ans et cela après qu'un cycle menstruel ait été provoqué artificiellement. Par ailleurs, cinq accouchements ont été normaux. De plus, il y a environ un an, elle a été traitée pour une colite muco-membraneuse qui est maintenant disparue.

A l'examen physique, nous sommes en face d'une patiente plutôt frêle, ne pesant que 78 livres, la pression artérielle est de 120/80 et le pouls est bien frappé. Les signes objectifs sont rares et se limitent à une faiblesse musculaire avec amyotrophie. Cette faiblesse n'a aucun caractère local et n'affecte aucun groupe musculaire particulier, mais est généralisée.

Le diagnostic est alors orienté vers un syndrome d'insuffisance glandulaire, mais les examens de laboratoire en vue d'éclaircir ce diagnostic donnent des résultats qui restent dans les limites normales.

La radiographie du crâne est négative de même qu'un examen du fond d'œil. L'examen neurologique est négatif. On pose le diagnostic temporaire de maladie de Simmonds et on le revise quand on examine les clichés d'une radiographie de la colonne dorso-lombaire.

Les clichés du rachis dorso-lombaire révèlent une décalcification modérée de tout le squelette sans altération vertébrale proprement dite. Par incidence, cependant, on note une fracture des dixième, onzième et douzième côtes droites dans leur segment postérieur et, ce qui est mieux, une pseudo-fracture du col de l'omoplate, bilatérale et symétrique. Malgré un questionnaire serré, la patiente nie tout traumatisme récent ;

elle avoue quelques douleurs thoraciques, mais celles-ci ont été ressenties à gauche, alors que les pseudo-fractures sont à droite.

La calcémie est de 8,5 mg pour cent, la phosphatémie à 2,6 mg pour cent et la phosphatase alcaline à 3 unités Bodanski pour cent. La déminéralisation, l'hypocalcémie, la phosphatémie et la phosphatase alcaline normales et surtout les signes radiologiques forment le tableau classique. L'ostéoporose par immobilisation est exclue par l'absence de calciurie (la réaction de Sulkowitch est négative). On exclut aussi l'hypercalciurie idiopathique.

Un traitement adéquat est institué consistant en l'administration de lactate de calcium et de vitamine D^2. Le traitement est surveillé par le moyen de la réaction de Sulkowitch. Cette patiente s'est améliorée de façon notable depuis le début de cette médication. Bien qu'elle ne soit pas encore capable de vaquer de façon normale à ses activités, elle a remarqué une régression importante de sa faiblesse.

Deuxième cas :

Une malade célibataire de quarante-sept ans est admise à l'Hôpital Saint-François-d'Assise, le 3 mai 1957, pour asthénie et douleurs aux deux membres inférieurs. Les symptômes remontent à environ un an, quoique l'aggravation se soit surtout produite durant les deux derniers mois précédant l'hospitalisation.

Au début, le genou droit a été le siège de faiblesse et de douleurs lancinantes intermittentes, d'intensité modérée. La patiente nie tout traumatisme à l'origine de son mal, mais ce facteur ne peut être mis de côté, par la suite, puisque la malade consulte un chiropraticien qui pratique plusieurs manipulations de son genou droit.

De toute façon, durant les derniers mois, les douleurs se sont généralisées aux deux membres sous forme d'élancements sans localisation précise. Ce syndrome douloureux est, cependant, d'importance secondaire pour la patiente qui consulte surtout à cause de la grande faiblesse qu'elle ressent, cette asthénie la rendant incapable de marcher depuis environ trois semaines avant son admission à l'hôpital.

Le questionnaire des autres systèmes ne fournit aucun renseignement particulier ; les antécédents héréditaires et personnels sont sans particularité.

A l'examen physique, l'état général est satisfaisant. Encore une fois, les signes objectifs se limitent à une amyotrophie avec faiblesse musculaire généralisée. Toutefois, cette asthénie se manifeste surtout aux deux quadriceps qui sont faibles et ont peu de résistance. Lorsque la patiente est debout, ses genoux se dérobent sous elle.

Les examens de laboratoire sont dans les limites normales, sauf pour la phosphatémie qui est de 1,8 mg pour cent. La phosphatase alcaline est de 2,9 unités Bodanski, tandis que la calcémie est de 9,8 mg pour cent.

Les radiographies montrent une pseudo-fracture des deux fémurs au même niveau, c'est-à-dire à l'union du tiers moyen et du tiers supérieur, de même qu'une ancienne fracture de l'extrémité supérieure du péroné.

Le traitement consiste en l'administration de calcium et de vitamine D_2 avec amélioration progressive de l'état de la patiente. Les derniers examens pratiqués le 14 juin 1957 ont montré une phosphatémie à 5,2 mg pour cent, une calcémie à 10,4 mg pour cent tandis que la phosphatase alcaline est de 4,4 unités Bodanski. La réaction de Sulkowitch montre une quantité modérée de calcium dans les urines. L'amélioration de cette patiente a été très satisfaisante et relativement rapide. Elle marche maintenant presque normalement, d'alitée qu'elle était lors de son admission.

Ces deux cas ont, quelques particularités en commun : 1° le motif de consultation a été le même dans les deux cas, soit une asthénie profonde ; la symptomatologie subjective a été plutôt pauvre, à part ce symptôme ; 2° l'examen physique n'a pas permis de trouver des symptômes qui auraient orienté le diagnostic ; 3° tous les deux ont présenté des pseudo-fractures de Milkman bilatérales et symétriques ; 4° le traitement par le calcium et la vitamine D_2 a été fructueux. Quant à l'étiologie du trouble métabolique, après un examen de la fonction rénale, une réaction de Sulkowitch négative lors de l'entrée des malades à l'hôpital, et à cause de l'inexistence de symptômes digestifs, nous avons pensé que la cause de l'affection était possiblement un défaut idiopathique d'absorption de la vitamine D.

RÉSUMÉ

Une brève discussion de la maladie connue sous le nom de syndrome de Milkman a été donnée. Le terme de syndrome doit être retenu

surtout comme un syndrome radiologique avec pseudo-fracture bilatérale et symétrique plutôt que comme syndrome clinique.

Il semble probable que cette condition soit un stade de l'ostéomalacie, bien qu'il soit difficile de comprendre comment une ostéomalacie puisse conduire à des pseudo-fractures sans décalcification généralisée.

Deux cas ont été présentés. Dans les deux cas, les malades ont consulté à cause d'une grande faiblesse. Le questionnaire ne révéla aucune histoire de traumatisme et l'examen physique a donné des renseignements plutôt pauvres, excepté une faiblesse musculaire généralisée avec atrophie par inactivité.

Des examens de laboratoire montrèrent surtout un calcium abaissé dans le sérum dans le premier cas et un phosphore diminué dans le second cas.

Les signes radiologiques furent ceux décrits par Milkman, c'est-à-dire des pseudo-fractures bilatérales et symétriques.

Au point de vue thérapeutique, les deux patientes ont répondu très bien à l'administration de calcium et de vitamine D.

HISTOIRE DE LA MÉDECINE

LA PESTE NOIRE *

(1346-1353)

par

G. DULONG

Le moyen âge a été marqué par une épidémie dont parlent tous les manuels d'histoire. C'est la peste noire, ou encore le mal des aines, mal des boces, *pestis inguinaria*, plus tard, *pestis atra*, qui n'a laissé après elle que mort et désolation.

Cette affreuse maladie dont on a pu suivre la marche vint d'Asie où elle aurait fait environ treize millions de victimes, arriva en Asie mineure, en Arabie, en Afrique, en Grèce, en Sicile, en Italie et apparut dans le sud de la France, à la fin de 1347, en Languedoc.

L'Europe, prise au dépourvu, est incapable de combattre la maladie. La peste trouve là un terrain favorable à son expansion, car l'hygiène y est encore rudimentaire. Elle suit les routes commerciales, comme autrefois la lèpre, frappe les villes où la population vit entassée, sans hygiène, et frappe en général moins durement les campagnes. On ne sait comme la soigner, encore moins comment l'enrayer. Les gens

* Travail présenté à la Société canadienne d'Histoire de la médecine, le 27 avril 1959.

fuient, les gens riches surtout, vers les lieux écartés, à la montagne. Les autres accusent les sorciers, les juifs qu'on accuse d'empoisonner les puits : d'où joyeux massacres de juifs dans le Midi et dans la région rhénane. C'est surtout en 1348 qu'elle fit ses ravages.

Pour nous en tenir à cette année de 1348, qui fut la plus désastreuse, il est très difficile de dénombrer le nombre des victimes en France. D'ailleurs, l'Angleterre fut aussi atteinte, de même que le Danemark et la Norvège.

On calcule qu'en Europe, la peste fit environ vingt-cinq millions de victimes. Telle localité de Bourgogne qui avait une population de douze cents âmes perd en trois mois quatre cents de ses habitants. La proportion des terres en friche atteint vite dans certaines régions vingt pour cent. Le clergé rural anglais perdit le tiers de ses effectifs. On estime en général que, pour la France et l'Angleterre, on reste dans les limites de la vraisemblance en fixant entre vingt-cinq et trente-trois pour cent la proportion des pertes dans l'ensemble de la population, certaines régions étant plus affectées que d'autres.

Plusieurs contemporains nous ont laissé des récits détaillés de la maladie, mais je veux parler de deux documents contemporains écrits par des médecins.

Le premier document a été écrit par un médecin qui n'avait pas connu la maladie dont il parlait.

Le deuxième a été rédigé par la Faculté de médecine de Paris.

Tractatus de epydemia editus a Magistro Petro de Amousis

L'auteur, Pierre de Damousy, était médecin. De 1324 à 1329, on le trouve à Paris sous le titre de maître régent de la Faculté de médecine de Paris. Il habitait et pratiquait à Reims.

L'intérêt de ce *tractatus*, c'est qu'il fut écrit avant que la peste n'arrivât dans la région rémoise. La maladie est déjà dans le Midi, cependant, et s'avance rapidement. La peur, l'anxiété s'empare de la population.

Donc ce médecin ne connaît pas personnellement la maladie qu'il décrit et pour laquelle il propose des remèdes. Il s'appuie sur les auteurs

contemporains ou anciens. D'où ses nombreuses citations : Aristote, Galien, Ali-Abbas, Avicenne.

Son traité se divise en trois parties :

1. Causæ et signa epydimie ;
2. Regimen et preservacio in generali ;
3. Regimen et preservacio in particulari.

Causæ et signa. C'est surtout l'air que nous aspirons qui cause la maladie. Cet air reçoit les « *fumositates corruptas* de la terre et de l'eau ». L'air pur, simple, lui, n'est pas nocif, mais celui que nous respirons est charger de vapeurs humides, de fumées, de nuages, de brouillard. L'influence des astres ne doit pas être négligée.

Lorsque la peste arrive, elle est apportée par les vents chauds qui débilitent les corps, qui apportent les brumes fétides ; les signes qui apparaissent chez les malades trompent souvent les médecins.

Regimen et preservacio in generali. Avicenne interdit l'activité extérieure. Razès recommande de rester à la maison, Aristote de se livrer à l'exercice.

Conseils : exercices modérés, saignées plus fréquentes pour ceux qui en ont déjà l'habitude, cessation des bains et des *actus veneri*, absorption de nourriture légère et de digestion facile, emploi de désinfectants aromatiques dans les chambres ou de fumigations faites en brûlant de l'encens, de l'aloès ou de la myrrhe.

Regimen et preservation in particulari.

Pour les gens sains. Exercices physiques modérés, éviter le contact des malades, habiter une chambre chaude et sèche arrosée d'eau de rose et de vinaigre, éviter de rester au soleil et l'estomac vide, ne fréquenter que des gens joyeux et de gai propos. Si la peste sévit dans la région, s'enfermer, se désinfecter, ne boire que de l'eau distillée.

Pour les pestiférés, rien de spécifique. Mais nourriture en petite quantité, chambre désinfectée, fumigée, utilisation de tous les aromates, épices et produits pharmaceutiques. (La maladie n'a pas encore fait son apparition ; rien ne presse). Véritable traité de prophylaxie qui aura une très grande influence, plus tard.

* * *

Compendium de epidimia
per collegium Facultatis medicorum Parisius ordinatum.
Date probable : octobre 1348.

C'est un document officiel de la Faculté de médecine de l'université de Paris, le premier de ce genre qui nous serait parvenu.

La Faculté, déjà fortement organisée, n'a pas pris l'initiative de la consultation. C'est le roi de France, Philippe VI, qui l'invita à se prononcer.

Le document est divisé en trois parties : causes lointaines ; causes prochaines ; pronostic et symptômes.

Causes lointaines. Les auteurs donnent la première place au quatorzième degré du Verseau, de trois planètes supérieures, le 20 mars 1345, puis l'entrée de Mars, *planeta malivolus*, dans le signe du Lion, le 6 octobre 1347, et sa rencontre avec la tête du Dragon ». Circonstances fatales.

Causes prochaines. Les maladies pestilentielles sont engendrées par la corruption de l'air. *Credimus presentem epidimiam sive pestem ab aere corrupto in sua substantia et non solum in qualitatibus altergo immediate provenire.* L'air pur et clair de la nature se corrompt par le mélange des mauvaises vapeurs ; ces vapeurs se répandent sur la terre au moment de la conjonction des astres, sous l'action des vents du Midi, pénètrent dans le cœur, altèrent le souffle vital, pourrissent par l'humidité tout ce qu'elles atteignent et déterminent la fièvre qui s'attaque au principe même de la vie. Ajouter à cela la pestilence des marais, la décomposition des cadavres non ensevelis ni brûlés et de plus, l'altération du cours régulier des saisons : hivers trop doux, étés trop secs ou trop frais, automnes pluvieux. Il y a comme un climat d'épidémie, tellement que si les saisons redeviennent normales, si l'hiver prochain est froid, la mortalité diminuera. D'ailleurs, la corruption de l'air n'atteint pas indifféremment tout le monde. Les corps chauds et humides sont prédisposés ; de même ceux qui sont remplis de mauvaises humeurs, qui ont un mauvais régime, qui abusent de l'amour ou des bains, les faibles, les peureux, les obèses. D'ailleurs, écrivent les médecins, il faut s'adresser à Dieu tout en recourant à la médecine. Ton de cette partie : mélange

de préjugés, d'interprétations fantaisistes et d'observations ingénieuses et utiles, présentées avec discrétion et piété.

Remèdes préservatifs, mesures d'hygiène et de prophylaxie. Série de conseils souvent remarquables pour l'époque, entremêlés d'erreurs puériles.

Habitation isolée, aérée, loin des marécages et des ordures, avec fenêtres exposées au vent du Nord, vitrées ou garnies de toiles imprégnées de cire ; chambre où l'on peut faire du feu avec des bois odoriférants et où l'on puisse, l'hiver, faire des fumigations aromatiques d'aloès, d'ambre, de musc ; l'été, rafraîchir la chambre avec de l'eau de rose, l'arroser avec du vinaigre, y mettre des branches, des feuilles.

En temps d'épidémie, éviter de faire des sports ou de trop marcher afin d'aspirer le moins d'air possible ; ne pas prendre de bains trop chauds et diminuer le nombre de bains.

Éviter les excès de nourriture et de boissons. N'absorber que des aliments faciles à digérer, comme du pain de bon froment bien cuit. On recommande les agneaux d'un an, le veau, les lapins, les volailles et les autres oiseaux, de préférence rôtis, assaisonnés d'épices aromatiques, avec des sauces bien épicées. En été, user de moins d'épices, user de sauces plus légères avec du vinaigre, du verjus et des gelées. Pois et lentilles. Pas trop de légumes, parce qu'ils éclaircissent le sang. Éviter les fruits à moins qu'ils ne soient acidulés et aigrelets. Bien digérer son repas avant d'en absorber un autre.

Boire du vin léger et clair, coupé d'eau. Ceux qui sont en contact avec les pestiférés doivent prendre du vin odoriférant, du pain grillé avec du vinaigre, ou un électuaire approprié. N'absorber que de l'eau courante sur les cailloux ; si l'eau est douteuse, la faire bouillir ou distiller.

Sommeil nécessaire, la nuit. Sieste à conseiller à ceux qui en ont l'habitude. Les gens gros et affamés doivent éviter le superflu et se maintenir le ventre libre grâce à certaines substances.

Être sage, *actus quoque venerei son sunt tempore epidemiali exercendi.* Sauf pour ceux qui ont une très forte complexion, et encore, doivent-ils y aller modérément.

Ne pas se mettre en colère, éviter les chagrins, les soucis ; vivre *in gaudio et in leticia* car les « accidents de l'âme » sont souvent à l'origine des crises physiques.

Remèdes :

REMÈDES GÉNÉRAUX. Ceux qui ont le corps sain devront se contenter d'un régime approprié ; ceux qui ont le corps rempli d'humeurs devront se purger et, si nécessaire, se faire saigner. Si on se fait saigner une fois l'an, le faire deux fois. Si des aposthèmes pernicieux apparaissent, il faut se faire saigner sur les bras et se réconforter le cœur par des lavages extérieurs.

REMÈDES SPÉCIFIQUES. *Aliments.* Vinaigre, aulx, lait aigre, oseille. *Médicaments.* Terre ou bol d'Arménie (argile ocreuse, grasse au toucher, tonique et astringente (remède de Galien) terre sigillée, agaric, émeraude, grande thériaque (longtemps employée contre les morsures venimeuses), électuaire dyanthos, pilules d'aloès, de myrrhe, pilules de safran, aromates.

Conserver les vêtements dans les aromates. Ceux qui voyagent par mauvais temps devront se couvrir les orifices par lesquels pénètrent l'air et porter des pommes aromatiques.

Le dernier chapitre est consacré aux antidotes : séries de formules pour les médicaments qui doivent être pris sous forme de pilules, de trochisques. Véritable pharmacopée très minutieuse.

Cette consultation est basée sur Hippocrate, Galien, Ptolémée, Pline (Histoire naturelle) et sur les médecins arabes et persans, Jean Mesué, Ali-Abbas, Avicenne.

BIBLIOGRAPHIE

1. *Cambridge Mediæval History.*
2. *Histoire générale*, de Glotz.
3. PERROY, *La guerre de Cent ans*, Gallimard, 1945.
4. *Histoire litte. de la France*, tome 37, 1936.

MÉDECINE ET CHIRURGIE PRATIQUES

L'ÉRYTHROBLASTOSE FŒTALE

par

Jean-Louis BEAUDRY

chef du Service d'obstétrique de l'Hôpital Sainte-Marie, Trois-Rivières

Phénomène immunologique

En 1939, un an avant l'identification du facteur Rh, Levine et Stetson donnaient une observation précise et une interprétation non moins remarquable de l'iso-immunisation. Ils rapportaient le cas d'une femme qui, après l'accouchement d'un enfant mort-né, reçut la transfusion d'un sang apparemment compatible mais fit cependant de fortes réactions. Ils classèrent le phénomène comme celui d'une réaction hémolytique au cours d'une transfusion isogroupe. Ils exprimèrent même l'idée que l'accident était le résultat d'une action par des antigènes hérités du père mais non existants chez la mère. Ils décrivirent donc l'action d'un antigène jusque-là inconnu. Ils eurent ensuite la curiosité de grouper le sang de cette femme avec d'autres sangs : ils obtinrent une agglutination dans 80 pour cent des cas.

Voilà donc un exposé clair et net de l'immunologie responsable de l'érythroblastose. Le sang de la mère sensibilisé par la présence d'antigènes contenus dans les globules rouges de l'enfant, a fabriqué des anticorps sériques qui ont, par la suite, détruit les globules rouges de l'enfant et rendu la mère inapte à recevoir un sang pourvu de cet antigène.

L'antigène responsable fut identifié l'année suivante, en 1940, par Landsteiner et Weiner ; il se nomme l'antigène Rh (rhésus).

L'érythroblastose est donc la conséquence d'un conflit immunologique entre des antigènes globulaires du fœtus et des anticorps sériques maternels.

LES AGENTS DE L'ÉRYTHROBLASTOSE

L'antigène Rh est-il le seul agent responsable de l'érythroblastose ?

1. *Le système ABO :*

A la suite de la découverte du facteur Rh, et pour bien longtemps, on a confondu l'érythroblastose avec cet antigène ; on ignorait même la possibilité d'action des premiers antigènes connus, auxquels on portait pourtant une grande attention à l'occasion des transfusions, à savoir les antigènes *A* et *B* découverts au cours des années 1900-1901. Ces antigènes *A* et *B* sont aujourd'hui reconnus comme responsables des deux tiers des manifestations d'érythroblastose de l'enfant. Cependant, les manifestations cliniques sont en général moins graves sous l'influence de ces antigènes qu'avec le facteur Rh. L'autre tiers des cas est le résultat du facteur Rh, agent des manifestations les plus graves.

2. *Le facteur Rh :*

Le facteur Rh, responsable des manifestations graves, sera l'objet de la première partie de cette étude. Il faut savoir que ce facteur est lui-même le résultat de la combinaison de six gènes basiques présents dans le chromosome génétique. Les combinaisons possibles de ces gènes, susceptibles d'agir seuls ou combinés, donnent lieu à 35 groupements différents. Pour se faire une meilleure idée de la complexité du facteur Rh, on peut consulter le tableau I où ne sont représentés que les principaux groupes, c'est-à-dire les groupes les plus fréquemment observés.

TABLEAU I

Formules génétiques des gènes Rh les plus fréquemment rencontrés

RH-POSITIF	RH-NÉGATIF
DCe/dce	dce/dce
DCe/DCe	dcE/dce
DCe/DcE	dCe/dce
DcE/dce	
DCe/Dce	
DcE/DcE	
Dce/dce	
DCe/dcE	
DCe/dCe	

Nous y remarquons d'abord les six antigènes de Fisher et Race groupés en trois paires : *Dd*, *Cc*, *Ee*.

Dans les accidents transfusionnels dus à une incompatibilité Rh, l'anticorps *D* est en cause dans 96 pour cent des cas, l'anticorps *C*, dans deux pour cent des cas et, l'anticorps *E*, ou l'anticorps *c* dans deux pour cent des cas. Exceptionnellement, l'anticorps *e* ou l'anticorps *d* est en cause. L'antigène *d* est si peu antigénique qu'on doute même de son existence :

Pour déclarer un sujet « Rh-négatif vrai », il faut exclure les antigènes *D*, *C* et *E*.

Nous nous rendons compte, qu'à titre de rareté très exceptionnelle, il est possible de rencontrer :

un mari	« Rh-négatif vrai »,	groupe O, $C-\ D-\ E-\ c+\ e+$ uni à une
épouse	Rh-positive ,	groupe O, $C+\ D+\ E-\ c-\ e+$, avoir un
enfant atteint	Rh-positif ,	groupe O, $C+\ D+\ E-\ c+\ e+$.

Cette observation constitue, à l'occasion, une découverte qui fait la joie des pathologistes. Laissons-leur le plaisir de découvrir les différents groupements, et de déterminer le degré de nocivité de chacun d'eux, avec leur incidence particulière.

En ce qui nous concerne, l'antigène *D* est le facteur standard ; c'est le plus puissant, et il est responsable de la grande majorité des accidents d'érythroblastose. C'est de lui seul dont nous tiendrons compte dans la suite.

3. *Différents facteurs diversement nommés :*

Ajoutons que d'autres antigènes ont été découverts depuis et sont responsables de un à deux pour cent des cas d'érythroblastose. Dans ces cas, heureusement, l'hémolyse semble le plus souvent peu prononcée. Ces facteurs ont été diversement nommés, soit les facteurs Kell, Kidd, Cellane, M, N et s.

4. *Les antigènes d'origine alimentaire et médicamenteuse :*

On reconnaît même aujourd'hui des antigènes d'origine alimentaire ou médicamenteuse comme agents d'érythroblastose.

5. *Le facteur Du, responsable du faux Rh-négatif :*

Une dernière acquisition mais des plus importantes, est la découverte relativement récente du facteur Du, variante du facteur D habituel. Ce facteur Du n'agglutine pas ou n'agglutine que faiblement les sérums anti-Rh D, et donne du fait même de faux Rh-négatifs. Il se rencontre dans un à deux pour cent de la population blanche américaine. Il faut se rappeler ce facteur Du, que l'on peut dépister à la naissance par le test Coomb.

Le facteur Du est une mutation du facteur D standard. Le facteur Cw en est un autre exemple.

INCIDENCE DE L'ÉRYTHROBLASTOSE

Le pourcentage des femmes ayant un facteur Rh-négatif varie selon les races. Il est de 15 pour cent dans la population blanche, de sept pour cent dans la population noire et de un pour cent dans la population jaune. Le facteur Rh-négatif est un caractère récessif qui semble en voie de disparition chez les vieilles civilisations.

Par ailleurs, le pourcentage des femmes Rh-négatives qui deviennent iso-immunisées est de l'ordre de moins de cinq pour cent. Au *Baltimore Rh Laboratory*, Milton Sacks rapporte 4,72 pour cent d'incidence sur 13 167 Rh-négatifs. Notons que dans ce rapport, on ne signale aucune différence d'incidence entre les blanches et les noires, mais on constate que les troubles sont beaucoup moins graves chez les noires.

A Oslo, en Norvège, Hautman rapporte 5,2 pour cent d'incidence sur 3 309 Rh-négatifs, et à Manchester, en Angleterre, Statton, trouve 4,3 pour cent sur 13 300 Rh-négatifs.

Le faible pourcentage des femmes iso-immunisées s'explique par le fait que plusieurs femmes ont un mari à Rh-négatif ou encore Rh-positif hétérozygote. Le pourcentage des mariages entre femme Rh-négative et homme Rh-positif est, aux États-Unis, de 13 pour cent. Il faut encore tenir compte de la barrière placentaire ou tout simplement de l'aptitude de cinq pour cent de la population à fabriquer des anticorps.

La fréquence de l'érythroblastose varie encore selon le nombre de grossesses. Il est de 10,2 pour cent à la première grossesse (sensibilisation antérieure par hétérohémothérapie), de 44,3 pour cent à la deuxième grossesse, de 20,3 pour cent à la troisième grossesse et de 10,5 pour cent à la quatrième grossesse. On voit donc que 75 pour cent des cas se produisent avant la quatrième et la cinquième grossesse. Le pourcentage des mères Rh-positives qui donnent naissance à des enfants atteints d'érythroblastose est de sept pour cent tandis que celui des mères Rh-négatives est de 93 pour cent. Il ne faut pas oublier que les mères Rh-positives peuvent être sensibilisées par un des facteurs suivants : Kell, Kidd, Cellano, M, N, s, l'antigène *c* du facteur Rh et les antigènes *A* et *B* du système ABO. Ce pourcentage ne tient pas compte des manifestations légères de l'érythroblastose ABO.

QUESTIONS D'INTÉRÊT PRATIQUE

1. *Existe-t-il une thérapeutique en vue de neutraliser l'action des anticorps au cours de la grossesse ?*

On a tenté divers moyens au cours de la grossesse pour empêcher ou neutraliser l'action des anticorps sur les globules rouges porteurs des antigènes correspondants : vaccin antidiphtérique, vaccin contre la coqueluche, produits chimiques tels que le disulphonate d'éthylène, ACTH et cortisone (dose quotidienne de 75 à 1,000 mg pendant 20 à 25 semaines), haptènes (fraction d'antigène devant se fixer sur les anticorps pour les neutraliser).

Tous ces moyens se sont révélés inefficaces.

En 1959, Warren M. Jacobs de l'université Baylor, à Houston, Texas, tente de traiter des femmes enceintes Rh-négatives immunisées avec des « bioflavonoïdes » (capsules C.V.P.). Il espère probablement agir sur les capillaires afin de raffermir la barrière placentaire. A notre connaissance, il n'a pas produit de rapport depuis.

2. *Y a-t-il certains rapports entre l'iso-immunisation et d'autres manifestations pathologiques au cours de la grossesse ?*

Il n'existe aucun rapport entre l'iso-immunisation et d'autres manifestations pathologiques au cours de la grossesse.

Gloss, du *Baltimore Rh Laboratory*, a étudié l'incidence des fausses couches chez un groupe de 209 femmes Rh-négatives immunisées. Il a obtenu la même incidence que chez les femmes Rh-positives.

On a guère plus réussi à vouloir faire un rapprochement avec les manifestations toxémiques de la grossesse. L'unique manifestation signalée est un cas de fibrinogénopénie à la suite de la rétention d'un bébé mort-né au cours d'un cas grave d'iso-immunisation.

3. *Le mariage entre un homme Rh-positif et une femme Rh-négative doit-être déconseillé ?*

La réponse est non parce qu'il y a vraiment trop de cas où l'incompatibilité est trop bien supportée. L'incidence de l'érythroblastose due au facteur Rh que l'on considérait être de un pour 200 accouchements il y a quelques années, est maintenant de un pour 450 depuis que l'on différencie davantage l'antigène Rh des autres antigènes.

Edith L. Potter, de l'université de Chicago, dit en parlant des grossesses futures chez une femme Rh-négative immunisée : « Qu'il n'y a aucun cas sans espoir, et que l'on ne peut jamais prédire un échec avec certitude. »

Bien plus, Gloss a démontré que le nombre des enfants des familles Rh-négatif — Rh-positif est plus grand, en moyenne, que celui des familles Rh-positif — Rh-positif.

GUIDE DU MÉDECIN ACCOUCHEUR

L'association du médecin accoucheur au pathologiste et au pédiatre permet dans un grand nombre de cas de sauver des vies qui étaient autrefois irrémédiablement perdues.

Au cours de la grossesse, le médecin accoucheur doit le plus tôt possible dépister la présence et la quantité des anticorps sériques de la mère. On y parvient par une étude clinique très poussée et par des épreuves de laboratoire.

Étude du cas :

Chez la primigeste Rh-négative, il faut avant tout s'informer des événements antérieurs susceptibles d'avoir immunisé la patiente, qu'il s'agisse de transfusions ou d'hétérohémothérapie avec sang Rh-positif, ce qui était fréquent au temps où l'on ne connaissait pas le facteur Rh.

Chez la secondigeste ou la multigeste, il faut connaître l'existence antérieure des avortements après trois mois de grossesse (possibilité de fœtus Rh-positif et des enfants Rh-positifs nés sains, avec de légers troubles d'érythroblastose, avec des troubles graves, avec survie, de même que des enfants nés vivants mais morts peu après d'érythroblastose, et enfin des mort-nés.

Pour le cas de naissance d'enfant Rh-négatif, il peut faire la preuve de l'hétérozygosité du père.

En ce qui concerne le mari, il faut connaître : le type Rh (se méfier des faux Rh-négatifs, avec le facteur Du) et le génotype c'est-à-dire s'enquérir si le mari est homozygote ou hétérozygote.

Les maris Rh-négatifs vrais ne présentent aucun risque pour leurs enfants. On peut connaître le génotype du mari par la connaissance du type Rh de ses parents, comme on le verra plus loin.

La naissance d'un enfant Rh-négatif fait la preuve de l'hétérozygocité du mari. Cependant, la naissance d'enfants exclusivement Rh-positifs, si nombreux soient-ils, ne signifie pas nécessairement que le mari est Rh-positif homozygote.

TRANSMISSION DU FACTEUR RH

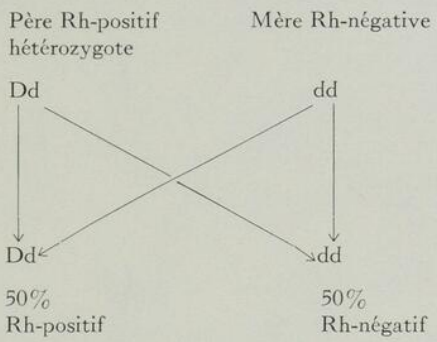
Chaque individu porte ses caractères héréditaires en une paire de chromosomes provenant l'un du père et l'autre de la mère. Si l'on représente par un caractère majuscule un facteur transcendant et par un caractère minuscule un facteur nécessif, nous constatons comment un père Rh-positif hétérozygote peut avoir des enfants Rh-négatifs. Par contre, tous les enfants d'un parent Rh-positif homozygote sont Rh-positifs, même si le conjoint est Rh-négatif.

Dans le tableau II, si on combine le facteur transcendant D avec l'un ou l'autre des facteurs de la mère, on obtient un Rh-positif. Mais

si on combine le facteur récessif d, on a un Rh-négatif. Les enfants Rh-positifs sont en danger.

TABLEAU II

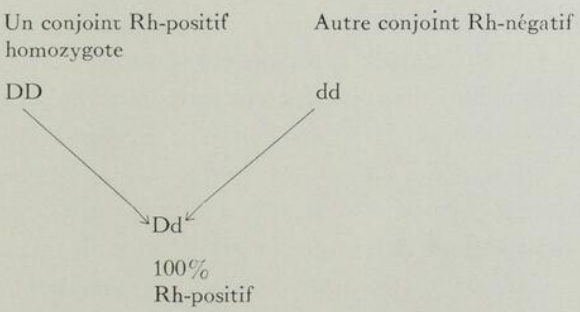
Transmission du facteur Rb dans le cas d'une mère Rh-négative et d'un père positif bétérozygote



Dans le tableau III, on comprend facilement pourquoi tous les enfants sont Rh-négatifs. Dans ces conditions, si la mère est Rh-positive il n'y a aucun inconvénient ; au contraire, si la mère est Rh-négative tous les enfants, à l'exception du premier, sont exposés à l'érythroblastose.

TABLEAU III

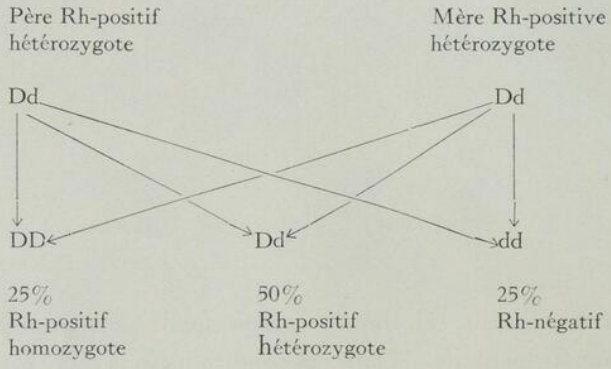
Transmission du facteur Rb dans le cas d'un conjoint positif bétérozygote et d'un conjoint négatif



Voyons maintenant (tableau IV), ce qui peut résulter d'une couple où chacun des conjoints est Rh-positif hétérozygote. Dans ce cas aucun des enfants n'est en danger parce que la mère elle-même est nécessairement Rh-positive.

TABLEAU IV

Transmission du facteur Rh dans le cas d'une mère et d'un père Rh-négatifs et hétérozygotes



PRONOSTIC CLINIQUE

Par suite de l'inconstance des pronostics basés sur les seuls tests sérologiques et grâce au grand nombre d'observations cliniques dont on dispose, le pronostic s'établit sur ces données conjointes. Dans ces travaux, on établit un rapport de probabilité entre le dernier accouchement où il y eut des troubles hémolytiques et l'accouchement à venir.

Edith L. Potter, après une étude portant sur 241 femmes immunisées ayant eu 302 enfants après leur immunisation, établit les pronostics suivants : l'enfant vivra dans 50 pour cent des cas si le dernier-né vit, dans 20 pour cent des cas s'il est mort et dans dix pour cent des cas s'il est mort-né. Le pronostic le plus sombre est celui de la patiente qui a eu un ou deux enfants gravement atteints et dont le mari est homozygote.

Une compilation plus récente, de laquelle furent exclus les cas dus aux facteurs A et B et ne portant que sur les enfants Rh-positifs, fut

présentée par Warren M. Jacobs, de l'université Baylor, Houston, Texas. Cette étude est basée sur 8 515 mères Rh-négatives au cours de 60 824 accouchements ayant eu lieu entre 1951 et 1957. L'incidence des mères Rh-négatives en rapport au nombre des accouchements est de 14 pour cent.

Il y eut 135 cas d'érythroblastose, soit un pour 62 femmes Rh-négatives (1,6 pour cent) ou un pour 450 accouchements.

Jacobs divise les 135 cas d'érythroblastose en quatre groupes cliniques :

Groupe 1. Mères non immunisées et mères légèrement immunisées dont les enfants antérieurs n'ont pas été atteints. Sur 64 cas, il y eut un mort-né et deux bébés morts peu après la naissance ; soit 61 survivants.

Pronostic excellent : la majeure partie des enfants sont indemnes et 95 pour cent des enfants atteints survivent avec le traitement.

Groupe II. Mères sensibilisées n'ayant pas eu de grossesses antérieures et mères qui ont eu des enfants atteints ayant survécu avec le traitement.

Les 32 cas furent atteints. Il y eut un mort-né, et 9 bébés morts peu après la naissance et 22 survivants.

Pronostic favorable : 68,7 pour cent des enfants survivent avec le traitement.

Groupe III. Mères qui ont eu des enfants n'ayant pas survécu malgré le traitement.

Les 24 cas sont morts : sept mort-nés et 17 morts peu après la naissance.

Pronostic sombre.

Groupe IV. Mères qui ont eu un ou plusieurs mort-nés.

Les 15 cas étaient mort-nés.

Pronostic sans espoir.

Il importe de se rappeler ici que dans le cas d'un mari Rh-positif hétérozygote, il y a toujours 50 pour cent de chance d'avoir des enfants Rh-négatifs, aucunement en danger.

LES TESTS SÉROLOGIQUES

C'est seulement à l'aide de ces tests que l'on peut faire le diagnostic et, dans certains cas, établir une thérapeutique.

TABLEAU V

Classification des tests sérologiques

I. Tests de routine au cours de la grossesse :

A. Pour la mère :

Recherche du groupe sanguin et du facteur Rh ;
Recherche des anticorps ;
Dosage des anticorps.

B. Pour le père :

Recherche du groupe sanguin et du facteur Rh ;
Détermination du génotype, si possible.

II. Tests de routine à l'accouchement (avec le sang du cordon) :

A. Mère Rh-négative :

Si le test de Coombs est positif, rechercher le taux de l'hémoglobine, le pourcentage des réticulocytes et le taux de la bilirubine.

B. Mère du groupe O :

Rechercher le taux de l'hémoglobine, le pourcentage des réticulocytes et l'hématocrite. Si l'étude hématologique prouve l'hémolyse, ajouter le test Coombs (le test de Coombs négatif prouve que le système ABO est en cause) et le taux de bilirubine.

III. Tests spéciaux dans certains cas particuliers.

MODE D'EMPLOI ET INTERPRÉTATION DES TESTS

I. TESTS DE ROUTINE AU COURS DE LA GROSSESSE :

A. *Les premiers tests de routine au cours de la grossesse se font chez la mère :*

1. Détermination du groupe sanguin et du facteur Rh : Il y a avantage à effectuer ces recherches avant la fin du premier trimestre de la grossesse, en raison de l'importance de pouvoir faire un titrage des anticorps avant la fin du troisième mois de la grossesse, si on est en présence

d'une mère Rh-négative. Chaque fois que nous trouvons une patiente Rh-négative, il faut déterminer immédiatement le groupe sanguin et le facteur Rh du conjoint. Si celui-ci est Rh négatif, et que rien dans l'histoire de la patiente ne puisse laisser croire à une sensibilisation antérieure, on peut arrêter là les recherches au cours de la grossesse ; il serait préférable cependant de demander un test de Coombs à la naissance, si l'on désire prévenir la possibilité d'un mari faux Rh-négatif. Si, au contraire, le mari est Rh-positif, il faut poursuivre les recherches.

2. *Recherche des anticorps.* S'il y a présence d'anticorps, effectuer immédiatement leur dosage.

3. *Dosage des anticorps.* *a*) Premier dosage. Il est avantageux d'effectuer le premier dosage avant la fin du premier trimestre, parce que, à ce temps de la grossesse, la présence des anticorps peut être considérée comme la conséquence d'une immunité antérieure par un sang étranger Rh-positif ou le résidu d'une grossesse antérieure. On reconnaît, de ce fait, la possibilité de la présence d'anticorps chez une mère enceinte d'un bébé Rh-négatif, aucunement en danger. A un stage plus avancé, il devient impossible de connaître la présence de ces anticorps préexistants. Il existe deux autres avantages de ce titrage fait à la fin du premier trimestre :

i) L'absence des anticorps à ce stage et leur apparition à la trentième ou la trente-sixième semaine est une forte présomption de la présence d'un bébé Rh-positif, sujet à faire de l'érythroblastose ;

ii) Une graduation ascendante du titrage dans les mois subséquents ou au cours d'une grossesse suivante est aussi une forte présomption, bien qu'il ne s'agisse pas d'une certitude, de la présence d'un fœtus Rh-positif.

b) Dosages subséquents. En l'absence d'anticorps à la fin du premier trimestre, on doit faire une seconde recherche à la trentième semaine (septième mois) et une troisième, à la trente-sixième semaine (huitième mois). L'absence d'anticorps jusqu'à la trente-sixième semaine (huitième mois) donne de bonnes chances de ne pas avoir de troubles sérieux. S'il y a des anticorps à trois mois, il devient intéressant de répéter le dosage au sixième et, tout au moins, au septième et au huitième mois.

Un taux relativement stable à trois mois, à sept mois et à huit mois permet d'espérer un enfant Rh-négatif. L'augmentation subite ou progressive du dosage indique vraisemblablement un fœtus Rh-positif.

Le maintien d'un dosage élevé durant deux à trois mois de vie intra-utérine indique l'érythroblastose dans 80 à 90 pour cent des cas.

On rapporte cependant des troubles graves à la suite de dosages relativement bas.

Un cas particulier est celui d'une certitude raisonnable d'un mari Rh-positif homogyzote. Les dosages doivent être faits aux sixième et septième mois, et toutes les deux ou trois semaines par la suite. Ces dosages peuvent donner l'indication de provoquer l'accouchement avant terme. Diamond, de Boston, a établi un pronostic selon le dosage des anticorps :

Si la mère n'a pas eu d'enfant mort-né par suite d'érythroblastose, un titre inférieur à 1/64 indiquerait que 90 pour cent des enfants seront en santé, mais un titre à 1/64 ou plus élevé indiquerait que 60 pour cent des enfants seront en santé.

Si la mère a déjà eu des enfants morts-nés dus à l'érythroblastose et si le titre est inférieur à 1/64, 35 pour cent des enfants seront en santé, mais si le titre est à 1/64, ou plus élevé, il n'y aura que 20 pour cent des enfants en santé.

B. *Tests de routine chez le père, au cours de la grossesse :*

Dès que l'on découvre une épouse Rh-négative, il faut rechercher, chez l'époux, le groupe sanguin et le facteur Rh.

Dans le cas d'un mari Rh-positif dont l'épouse est Rh-négative, il faut déterminer le génotype de l'époux, se rappelant qu'un père Rh-positif hétérozygote a toujours 50 pour cent de chance d'avoir des enfants Rh-négatifs. Il faut aussi savoir qu'au moins 50 pour cent des maris Rh-positifs sont hétérozygotes. Dans le cas d'un mari Rh-négatif, il faut penser à la possibilité du facteur Du, capable de donner un faux Rh-négatif.

II. TESTS DE ROUTINE A L'ACCOUCHEMENT :

Ces examens, qui se font avec le sang du cordon, sont nécessaires chez toutes les mères Rh-négatives, sauf celles qui sont mariées à un mari Rh-

négatif de même que chez les mères groupe O, sauf celles qui sont mariées à un mari du même groupe.

A. *Chez les mères Rh-négatives :*

Dans ces cas, il faut commencer par un test de Coombs qui décèle les anticorps fixés sur les globules rouges de l'enfant. Cela s'impose même si on n'a pas trouvé d'anticorps dans le sang maternel au cours de la grossesse. On ne peut jamais conclure qu'un bébé est Rh-négatif sans un test de Coombs. A remarquer aussi que le test de Coombs négatif élimine en plus du facteur Rh, tous les autres anticorps capables de produire l'érythroblastose, y compris le Du, mais à l'exception toutefois des facteurs A et B. On élimine l'érythroblastose chez le nouveau-né par un test de Coombs négatif du bébé et l'absence d'incompatibilité ABO.

Si le test de Coombs est négatif, on arrête là les examens.

Si le test de Coombs est positif, il faut demander à l'hématologiste d'apprécier l'étendue des dégâts. Cela s'obtient facilement par le taux de l'hémoglobine, le pourcentage des réticulocytes et le taux de la bilirubine (tableau VI).

TABLEAU VI

Indications de l'exsanguino-transfusion d'après les épreuves de laboratoire

	VALEURS NORMALES A LA NAISSANCE	INDICATION D'EXSANGUINO-TRANSFUSION
Hémoglobine.....	17 à 20 g	Sang du cordon : 13 g Sang capillaire : 15 g
Réticulocytes.....	1er jour : 2% 2e jour : 3%	15%
Bilirubine.....	1 mg	7 à 10 mg

B. *Chez les mères du groupe O :*

Nous avons vu plus haut, que le test de Coombs décèle tous les anticorps capables de produire l'érythroblastose sauf pour le système

ABO. Nous verrons dans la deuxième partie de cette étude que la maladie hémolytique ABO est le plus souvent une découverte de l'hématologiste. C'est pourquoi dans ce cas, nous recherchons d'abord le taux d'hémoglobine, le pourcentage des réticulocytes et la valeur des hématocrites. Si l'hématologiste ne met pas l'hémolyse en évidence, on peut discontinuer les recherches.

Si l'hématologiste prouve l'érythroblastose, on réclame un test de Coombs pour éliminer tous les facteurs autres que ceux du système ABO. En face d'une atteinte grave, on surveille le taux de la bilirubine afin de prévenir l'apparition du kernictère et éviter ses fâcheuses conséquences.

III. TESTS SPÉCIAUX DANS CERTAINS CAS PARTICULIERS :

Ces tests sont du domaine du spécialiste en laboratoire et s'effectuent à sa demande.

L'ACCOUCHEMENT PROVOQUÉ

De tout ce qui précède, il résulte pour le médecin accoucheur une indication particulière de provoquer l'accouchement avant terme, dans certains cas. Quant à l'accouchement prématuré, c'est-à-dire avant la trente-septième semaine, il est nettement déconseillé à cause du risque que comporte la prématurité du bébé. La prématurité ajoute ses inconvénients à l'anémie hémolytique et, en plus, aggrave l'érythroblastose elle-même.

Les conditions nécessaires à l'indication de l'accouchement provoqué sont :

1. Une naissance antérieure accompagnée de troubles hémolytiques ;
2. Une preuve acceptable de l'homozygosité du mari ;
3. L'existence au cours de la grossesse d'un dosage élevé d'anticorps durant une temps prolongé ou d'une élévation subite ou progressive du dosage des anticorps ;
4. Des conditions obstétricales favorables : col mûr (ramolli), pas trop long et ayant une dilatation permettant l'introduction d'un doigt.

Warren B. Jacobs, après l'étude de ses 135 cas d'érythroblastose (tableau VII) au cours de 60 824 accouchements, dont 8 515 avec mère Rh-négative tire les conclusions suivantes :

1. Jamais d'accouchement prématuré (avant 37 semaines), que ce soit par césarienne ou par accouchement provoqué ;

TABLEAU VII

Chances de survie de l'enfant en érythroblastose selon le moment de l'accouchement provoqué

DURÉE DE LA GROSSESSE	NOMBRE D'ACCOUCHEMENTS	MORT-NÉS	NOUVEAU-NÉS DÉCÉDÉS	SURVIVANTS
28-32	9	7	2	0
32-36	16	5	6	5 (31%)
37 et plus	110	15	19	76 (69%)
37-38	50	7	13	30 (60%)
38-39	32	2	5	25 (78%)
40 et plus	28	6	1	21 (75%)

2. L'accouchement avant terme (après 37 semaines) est recommandé pour un bébé suffisamment développé si les conditions obstétricales sont favorables ;

3. Si les conditions obstétricales ne sont pas favorables, il vaut mieux attendre l'accouchement spontané ou que les conditions obstétricales s'améliorent ;

4. L'auteur ne recommande jamais la césarienne, même pas pour un accouchement avant terme là où les conditions obstétricales ne sont pas favorables.

Avant de terminer cette étude, nous croyons pouvoir ajouter que dans le cas d'une mère Rh-négative ayant eu un mort-né ou perdu un enfant d'érythroblastose malgré un traitement satisfaisant, et dont le mari présente suffisamment de preuve d'homozygosité, la césarienne devrait être tentée losque l'état obstétrical n'est pas favorable au déclenchement de l'accouchement.

CONCLUSIONS

1. L'absence de manifestation clinique et l'interprétation difficile des examens de laboratoire à notre disposition durant la grossesse ne nous permettent guère de faire plus que de calculer les probabilités d'une atteinte d'érythroblastose de l'enfant et de sa gravité. Cependant, à cause des résultats merveilleux qu'obtient le pédiatre avec l'application d'un traitement administré à temps, nous nous devons d'appliquer les connaissances actuelles, si insuffisantes soient-elles, afin de prévoir dans la mesure du possible, tous les cas d'érythroblastose.

2. Nous considérons comme très important :

a) La connaissance du facteur Rh et de groupe ABO de toute parturiente. Si ces recherches n'ont pas été faites au cours de la grossesse, elles s'imposent à l'entrée de la patiente à l'hôpital lors de son accouchement ;

b) Le prélèvement du sang du cordon chez toutes les patientes du facteur Rh-négatif ou de groupe O, en vue des examens suivants :

i) Mère Rh-négative : Test de Coombs ; si le test de Coombs est positif, procéder immédiatement à l'étude hématologique ;

ii) Mère du groupe O : Étude hématologique ; si l'hématologiste met l'hémolyse en évidence, faire alors un test de Coombs pour éliminer la présence d'un autre facteur d'érythroblastose.

N. B. — Avoir la précaution dans ces cas, de laisser au moins trois pouces de cordon pour faciliter les traitements éventuellement nécessaires chez le bébé. Dans le même but, on recommande de garder des compresses humides chaudes et stériles sur le cordon.

3. Il faut se rappeler que l'accouchement provoqué avant terme, c'est-à-dire après 37 semaines de grossesse, est préconisé pour les cas conformes aux conditions déjà mentionnées.

4. Il faut enfin connaître l'existence d'un dernier problème qui, même si la solution en appartient au pédiatre, ne peut laisser indifférent le médecin accoucheur : l'allaitement maternel. On sait que le lait maternel transmet les anticorps. En conséquence, est-il permis à une mère Rh-négative d'allaiter son bébé Rh-positif ? L'opinion des auteurs est partagée. Pendant que les uns prohibent l'allaitement maternel, les

autres déclarent que les anticorps du lait maternel perdent leur énergie potentielle dans l'intestin de l'enfant, et ne peuvent donc pas provoquer l'hémolyse des globules rouges du bébé.

REMERCIEMENTS

Cette étude entreprise à la demande du docteur André Pothier, directeur médical de l'hôpital Sainte-Marie des Trois-Rivières, a été rendue possible grâce à la collaboration du docteur Jean Béland, pathologiste, et du docteur Charles Béland, chef du Service de pédiatrie, tous deux membres du bureau médical de l'hôpital Sainte-Marie. Nous remercions les autorités administratives de l'hôpital pour leur généreuse contribution à l'avancement scientifique des médecins. Nous désirons également manifester notre reconnaissance envers mademoiselle Claudette Genest, du bureau des archives, qui a assuré la copie de notre travail.

BIBLIOGRAPHIE

1. CANNELL, D. E., Van WYCK, D. J., et GILLIES, J. D., *Am. J. Obst.*, **73** : 1187, 1957.
2. GAUCHEY, A. S., jr., *Obst. & Gynec.*, **15** : 284-286, (mars) 1960.
3. DAVIDSON, I., *Obst. & Gynec.*, **8** : 318-322, (sept.) 1956.
4. EVANS, T. N., *Am. J. Obst.*, **72** : 312-322, (août) 1956.
5. HICHLE, W. W., ALTAMINARA, M. U., et KUHLMAN, H. H., *Am. J. Obst.*, **79** : 601-603, (mars) 1960.
6. JACOBS, W. M., *Surg., Gynec. & Obst.*, **103** : 233, 1956.
7. JACOBS, W. H., *Obst. & Gynec.*, **13** : 96-102, (janv.) 1959.
8. JACOBS, W. M., *Obst. & Gynec.*, **13** : 314-315, (mars) 1959.
9. MIDY, *Documents Midy*, **35** : (mars) 1958.
10. ORTHO PHARMACEUTICAL CORPORATION : The Rh factor and immunohematological procedures, 1955.
11. PIERCE, M., RIGOR, E., et LUKEN, A., *Am. J. Obst.*, **75** : 357-368, (fév.) 1958.
12. POTTER, E. L., *Am J. Obst.*, **75** : 348-356, (fév.) 1958.
13. PUTTER, E. L., *Modern Med.*, **26** : 69, 1958.
14. STERN, K., *Am. J. Obst.*, **75** : 369-375, (fév.) 1958.

REVUE CLINIQUE

ÉTUDE CRITIQUE DE LA SCHIZOPHRÉNIE INFANTILE

(D'après vingt cas observés dans notre milieu)

par

Jean DELÂGE

professeur agrégé, assistant dans le Service de neuro-psychiatrie de l'Hôpital Saint-Michel-Archange

« En psychiatrie infantile, ce n'est que pour des facilités didactiques que l'on établit des classifications dans les déséquilibres infantiles, appelés aussi troubles du caractère ou tendances psychopathiques. Dans ce domaine, il n'y a rien de statique chez l'enfant ; tout est dominé par la notion dynamique de l'évolution . . . Le temps, pendant toute l'enfance et jusqu'à l'adolescence est un élément essentiel dans l'appréciation d'un trouble quelconque, constaté chez l'enfant. La notion d'évolution doit être sans cesse présente ; elle est à la base de tout traitement médicamenteux ou psychothérapique. »

Professeur Georges HEUYER,
Introduction à la Psychiatrie infantile,
Collection PAIDEIA,
Presses universitaires de France, 1952.

INTRODUCTION

Schizophrénie infantile, démence précocissime, psychose atypique, schizoïdie, états préschizophréniques, autisme infantile, psychose sym-

biotique, etc., autant de termes qui ont servi et servent encore à tenter de cerner cette maladie de l'enfant, différente de la schizophrénie de l'adulte.

Jusqu'à tout récemment, ce diagnostic était rarement porté dans notre milieu. Notre étude consistera à définir ce syndrome psychiatrique, à étudier ses différents aspects psychologiques et biologiques, à tenter d'établir des relations nouvelles entre le syndrome et le dysfonctionnement cérébral, à discuter, à la lumière de nos observations et de nos études, les opinions courantes et contradictoires que suscitent toujours les mots « schizophrénie infantile ». Mais surtout nous voulons donner à ce syndrome le droit de cité qui lui appartient dans la psychopathologie de l'enfant, et qui semble lui avoir été trop longtemps refusé.

Nous avons éliminé de notre travail les syndromes schizophréniques ayant débuté à quinze ans ou plus, car ils appartiennent à la schizophrénie de l'adolescence et de l'adulte. Certains de nos enfants, qui avaient quatorze ou quinze ans au moment de l'observation, présentaient des troubles de l'ordre schizophrénique depuis longtemps : nous avons gardé ces cas. Nous avons aussi tenté d'éliminer les états atypiques aigus (réactions schizophréniques ou schizophrénies « aiguës ») quand l'histoire antérieure ne pouvait suggérer l'évolution d'un état chronique ou du moins d'une forte personnalité schizoïde prépsychotique.

Un des intérêts de notre travail fut de pouvoir faire un *follow-up* de ces cas chez dix-sept de nos vingt malades.

Nous avons aussi tenté de faire une évaluation positive des traitements employés, ici et ailleurs. Il est évidemment difficile de tirer des conclusions précises avec une vingtaine d'observations, mais nous avons été rassuré de constater des conclusions analogues dans les milieux qui voient beaucoup plus de jeunes patients psychiatriques.

Enfin, si bien des points d'interrogation demeurent, si une foule de questions restent sans réponse ou si ces réponses mêmes sont contradictoires, c'est que le problème global de la schizophrénie demeure l'énigme numéro un de la psychiatrie.

Nous espérons apporter quelques faits, dans le domaine de l'enfant, qui pourront peut-être aider à la solution de cette énigme.

I. ÉVOLUTION DE LA NOTION DE SCHIZOPHRÉNIE INFANTILE ET DE SES CAUSES

> « On a cherché à opposer les facteurs de base constitutionnels aux influences du milieu environnant, la structure organique aux fonctions biologiques, le dynamisme physico-chimique au dynamisme psychologique, les opérations mécaniques aux relations interpersonnelles. Il faudrait mieux tenter l'intégration et la corrélation de tous ces facteurs. »
>
> L. BELLAK (9)

« A la suite des travaux de Morel et surtout de Kræpelin qui définirent la démence précoce, Kahlbaum, Bartschinger et principalement Sante de Sanctis (1906), affirmèrent l'existence d'une démence précoce chez l'enfant et publièrent des observations démonstratives. Sante de Sanctis proposa le terme de démence précocissime ou prépubérale. Kræpelin en reconnut la réalité et a montré que la démence précoce « pouvait s'installer par une série de poussées successives dont la première remonte parfois à l'enfance ». Bleuler également écrivit que, « dans le vingtième, au moins, des cas de démence précoce, la maladie a débuté dans l'enfance et notamment au cours des premières années de l'existence » (142).

Heller, vers la même période (1908), décrivit aussi la démence infantile qui porte son nom. Il semble toutefois que Heller confondit démence précoce de l'enfant et séquelles graves d'encéphalopathie et d'encéphalite.[1]

Cette difficulté à faire le diagnostic différentiel entre certaines séquelles psychiques d'encéphalopathie, d'encéphalite et la démence précoce chez l'enfant très jeune persiste encore. En effet, la schizophrénie chez l'enfant très jeune empêche le développement normal de certaines fonctions, comme le langage, et donne parfois à ces enfants l'apparence de débiles mentaux profonds. Nous verrons toutefois qu'il existe chez eux certains signes qui les différencient des arriérés mentaux simples. Ce problème est un des plus difficiles au point de vue diagnostic et il a

1. Plusieurs « démences » de Heller, pour lesquelles il y a eu autopsie se révélèrent des maladies dégénératives progressives des cellules lipoïdiques nerveuses (Tay-Sachs ou Spielmeyer-Vogt).

même suscité la création de syndromes particuliers qu'on a voulu détacher soit de la schizophrénie soit de l'arriération mentale simple ; ce sont : « l'hébéphrénie greffée », de Kræpelin, qui désigne un processus évolutif survenant chez des enfants déjà atteints antérieurement d'oligophrénie ; Kræpelin estimait que cet état primitif d'arriération mentale n'est lui-même que le résultat d'une poussée antérieure de démence précoce ; la notion de « débilité évolutive » de Targowla et Daussy, puis de Heuyer, Lébovici (1954), Michaux (83 et 121).

Ces différentes théories et subdivisions indiquent la difficulté, qui existe souvent, de trancher nettement la question. Nous avons rencontré le même problème et nous y reviendrons dans la discussion de la symptomatologie.

Dès les débuts, toutes ces notions de démence précocissime, de démence de Heller, etc., impliquaient une origine héréditaire et organique. L'école allemande et Lutz en particulier ont publié beaucoup sur cette question (114).

Une étape capitale a été franchie dans la compréhension de la schizophrénie quand Bleuler a remanié de fond en comble la notion de démence précoce (1911), a décrit « Les schizophrénies » et « a insisté sur le fait que la démence précoce, qui est un état démentiel avec affaiblissement mental, ne peut pas correspondre à la totalité des cas et qu'il y a un cadre beaucoup plus large qui est celui, non pas d'une démence envisagée au sens d'affaiblissement, mais d'une « psychose », c'est-à-dire d'une maladie mentale pas forcément accompagnée d'affaiblissement et caractérisée par une psychopathologie très particulière décrite sous le nom de schizophrénie » [Lébovici (109)]. Les démences infantiles furent alors démembrées, comme le furent les démences de l'adulte et la notion de « schizophrénie infantile » remplaça la notion de démence infantile. Le cadre de la schizophrénie fut par la suite très étendu, surtout aux États-Unis, avec le résultat pratique que, même actuellement, il est difficile pour les chercheurs et les cliniciens de s'entendre sur la terminologie, et cela, surtout en ce qui concerne la schizophrénie infantile. Dans certains milieux, le moindre accroc, la moindre variation un peu atypique dans le développement de l'enfant sont qualifiés de schizophrénie ou de réaction schizophrénique. Il en résulte une confusion regrettable dans

l'appréciation des résultats thérapeutiques, en particulier, mais aussi dans l'étude de l'étiologie et dans la compréhension de la maladie. Certaines réactions affectives un peu bizarres sont rattachées de cette façon à la schizophrénie, et comme elles disparaissent au cours de l'évolution de l'enfant, soit spontanément, soit sous l'influence d'une thérapeutique quelconque, des guérisons totales de schizophrénie infantile sont rapportées et publiées. Nous croyons, comme d'autres auteurs, que cette « dilution », cette extension de la notion de schizophrénie infantile nuit beaucoup à l'évaluation exacte de l'étiologie, de la symptomatologie et du traitement de cette maladie. Nous croyons qu'il faut revenir à des cadres beaucoup plus stricts dans cette maladie, sous peine de s'égarer dans des descriptions floues et inconsistantes qui enlèvent toute valeur à cette entité psychiatrique (125).

Kanner (90, 91, 92 et 93) a créé en 1949 le terme d'« autisme infantile ». Nous le décrirons plus loin. Nous croyons qu'il est en partie responsable de cette extension exagérée de la notion de schizophrénie chez l'enfant et « on comprend, dès lors, que l'extension peut être abusive de ce concept d'autisme infantile et qu'il soit parfois sujet à caution » [Ey (156)]. Cet autisme, sur lequel nous reviendrons, caractérise souvent la schizophrénie de l'enfant, mais nous ne croyons pas qu'il puisse faire l'objet d'une entité séparée. Pour Kanner, il réduirait la schizophrénie à une réaction affective de l'enfant vis-à-vis des attitudes froides ou rejetantes des parents (surtout de la mère) et il nous semble que cette notion étiologique est maintenant dépassée et controuvée. Sa description de l'enfant autistique, qui perd contact avec le monde extérieur et surtout avec les personnes, se révèle souvent exacte, mais nous mettons fortement en doute la cause invoquée, c'est-à-dire les parents « froids », obsessifs, sophistiqués, incapables d'établir une relation chaleureuse avec l'enfant. Nous connaissons des enfants indiscutablement schizophrènes dont la relation parents-enfant était parfaite. Et aujourd'hui comme hier, les mêmes causes doivent produire les mêmes effets.[2]

---

2. En 1955, Kanner a publié une nouvelle évaluation de sa théorie, beaucoup moins catégorique, et dans laquelle il affirme que « même si la froideur et la rigidité d'un ou des deux parents joue un rôle dans la genèse de l'autisme, c'est insuffisant pour faire apparaître le syndrome. Ces enfants sont différents depuis le début de leur vie extra-utérine et certains parents ne font que réagir à un enfant lui-même « privé de réaction affective (*unresponsive*) » (94).

Une des plus grandes autorités dans le domaine que nous étudions est le docteur Lauretta Bender qui a probablement étudié et traité le plus grand nombre de schizophrénies infantiles dans le monde depuis une vingtaine d'années. La théorie de L. Bender est diamétralement opposée à celle de Kanner, quoiqu'elle admette l'influence, secondaire toutefois, des facteurs psychologiques dans l'étiologie. Pour Bender, la schizophrénie infantile est essentiellement une maladie biologique, d'origine organique ; il s'agirait d'un trouble du développement, d'origine embryonnaire, qui perturbe le développement physique, le contrôle de l'homéostasie, le développement neuro-musculaire et l'organisation des systèmes de perception.

Le milieu ambiant ne pourrait, à lui seul, provoquer une schizophrénie chez l'enfant. Il doit exister une prédisposition génétique pour que survienne la maladie, même si les conditions de vie familiale peuvent influer sur la gravité, la direction, le moment d'apparition et la forme de la maladie. Bender croit que la schizophrénie est provoquée par un retard de maturation, retard qui est génétiquement déterminé mais dont l'apparition peut être favorisée par des crises physiologiques (10, 13, 14, 15, 16, 19 et 20).

Nous trouvons donc deux grandes tendances étiologiques dans l'étude de la schizophrénie infantile : *a*) une tendance bio-physiologique qui fait de la maladie une entité distincte, génétique, autonome dans son évolution et bien caractérisée, malgré la diversité protéiforme de ses différents aspects cliniques ; *b*) une tendance plus « psychologique » qui fait de la schizophrénie infantile une réaction de l'enfant à l'environnement et surtout à la mère froide et hostile dont l'enfant sentirait le rejet, rejet qui déclencherait une anxiété très grande, source de tous les troubles futurs et dont l'enfant se protégerait en « rentrant en lui-même ».

Entre ces deux conceptions extrêmes de la maladie, une multitude d'hypothèses étiologiques qui tentent de concilier les deux conceptions principales et se rapprochent de l'un ou l'autre des deux pôles, biologique et psychologique.

De plus en plus, toutefois, on semble accepter le rôle marquant de la prédisposition, de la structure organique de base et il est rare qu'une

théorie étiologique de schizophrénie infantile n'en fasse au moins mention.

Nous ne pouvons qu'énumérer les principales de ces théories ; l'étude critique que nous poursuivons nous permettra d'infirmer ou de seconder ces théories (en partie du moins) au fur et à mesure de la progression de ce travail.

Pour Beata Rank (133, 134 et 135), les premières relations affectives mère-enfant sont seules en cause, de même que pour Bettelheim (26), pour qui seule l'étude psychologique de l'enfant suffit. Ce point de vue est aussi soutenu par Fromm-Reichmann et Szurek (150), l'attitude de la mère étant pour eux le principal facteur de la genèse de la schizophrénie infantile. Kanner et Despert (48 et 49) insistent sur l'importance primordiale de la personnalité et des attitudes des parents et sur la qualité affective de la relation parents-enfants. Nous avons vu plus haut que l'attitude de Kanner à ce sujet a beaucoup varié dans le sens constitutionnel et biologique ; pour lui, une distinction rigide entre organique et fonctionnel ne peut plus être maintenue. Les psychoses expérimentales démontrent que les changements biochimiques s'accompagnent d'altérations dans les processus de la pensée. Le fait de trouver des anomalies biochimiques ou psychologiques n'est que le point de départ de la recherche étiologique. L'autisme infantile précoce est « un état psychobiologique total ». Il faut tenter de comprendre le dysfonctionnement à chaque degré d'intégration, biologique, psychologique et social.

Tous les auteurs, même à tendances psychologiques, ne sont pas d'accord sur l'influence prépondérante de l'attitude maternelle ou parentale. D'après Peck, Rabinovitch, Cramer et Freedman (63 et 129), il n'existe pas de description uniforme de la dynamique familiale des parents d'enfants schizoprènes et il n'existe pas, non plus, d'attitudes pathologiques des mères qui puissent être typiques. C'est souvent l'enfant qui ne répond pas à l'affection prodiguée et qui détermine une réaction de retour de la mère ou des parents [Rabinovitch, Erickson, Escalona, Weil (57 et 136)].

Même pour les psychanalystes [Freud, Hartmann, Modell, Beres, Anna Freud (73 et 123)], l'*ego* est constitutionnellement déficient ; il existe un défaut dans l'appareillage constitutionnel de l'*ego*. Ce qui se

rapproche étrangement de la théorie de ceux qui voient dans cette maladie une forte déterminante constitutionnelle et innée, même si le fait est formulé en termes « analytiques et dynamiques ».

Pour Kallman (86, 87 et 83), l'hérédité est le facteur décisif ; nous reviendrons plus loin sur cette question de l'hérédité.

Bergman et Escalona (24) parlent eux aussi d'un *ego* de « mauvaise qualité » native, vulnérable aux traumatismes affectifs. Caplan admet une « dysmaturation » avec *stress* primaire et *stress* du milieu.

Eissler, Bak, Modell, Hendrick, Hoffer (123) admettent le trouble inné comme facteur de base, et pour eux, ce trouble existe dans la structure du système perceptuel ; Mahler (116 et 117) insiste aussi sur l'importance du schéma corporel (perception de son propre corps) et de la différenciation de l'image corporelle. Il y aurait, dans la schizophrénie infantile, un arrêt dans le développement de la pensée abstraite et de la maturation affective, arrêt dépendant en grande partie d'un trouble de l'acquisition de la « sensation générale ». Ce trouble serait dû à un mauvais fonctionnement du système nerveux dans le domaine du toucher, de la douleur, des sens de la température, des positions, des vibrations, le tout donnant une fausse image du monde extérieur et provoquant un retard dans la formation de l'image corporelle et des autres images que l'enfant doit incorporer. Le tonus musculaire troublé influerait beaucoup sur le sens de gravité et déterminerait des changements dans les relations spatiales et les débuts de la relation aux objets [Bender (11 et 21)]. D'où, en général, une mauvaise intégration du sens de « l'identité ».

Dans le sens biologique, plusieurs auteurs préconisent la pluralité des causes [Fabien, Holden, Sackler, (59, 60, 139 et 140)]. Dans cet ordre d'idées, l'opinion de Bellak nous semble bien représentative : « doivent être considérés et évalués, les facteurs anatomiques, biochimiques, endocriniens, génétiques, infectieux, physiologiques, psychologiques et sociaux. La cause première peut être psychogène ou somatique. Le dénominateur commun serait une diminution de la force de l'*ego*, qui empêche celui-ci de devenir le médiateur adéquat entre les instances de l'*ego* et de l'*id* et la réalité. Il y aurait régression à des structures plus primitives de comportement, c'est-à-dire au comportement qu'on appelle « schizophrénique » (8 et 9).

Quant à nous, nous avons tenté d'étudier toutes les causes qui pouvaient contribuer à éclairer ce syndrome schizophrénique chez l'enfant ; sans admettre, comme Lébovici, qu'il faille parler de « psychose » de l'enfant, sans préjuger d'un diagnostic plus précis, nous croyons qu'il est encore prématuré, en psychiatrie infantile, d'échafauder des hypothèses étiologiques « indiscutables », quand la schizophrénie de l'adulte est encore si mal connue malgré les recherches intensives dont elle est l'objet. Nous croyons à une étiologie globale, biologique (dans son sens le plus large, incluant les facteurs psychologiques), et nous avons tenté, dans ce travail, d'extraire le plus de faits possible d'une vingtaine d'observations, dans lesquelles le diagnostic de schizophrénie infantile ou de démence précocissime nous semblait certain, et dont nous avons pu, soit suivre l'évolution pendant sept ans, soit retracer cette évolution.

La théorie de Lauretta Bender nous semble la plus proche de notre conception de cette maladie et nous voulons terminer cette vue d'ensemble de la « notion de schizophrénie infantile » par un résumé succinct de sa pensée, élaborée après une expérience de vingt ans avec le monde de l'enfant schizophrène.

La schizophrénie infantile est une entité clinique apparaissant chez l'enfant avant l'âge de dix ou onze ans, qui se caractérise par des troubles à tous les degrés et dans tous les domaines de l'intégration du fonctionnement du système nerveux central, que ce soit végétatif, moteur, perpétuel, intellectuel, affectif ou social. La maladie schizophrénique est considérée comme un trouble de la personnalité totale ayant un substratum essentiel biologique, probablement une sorte d'« encéphalopathie », à laquelle l'enfant réagit comme à une lésion organique, habituellement d'une manière névrotique, cela étant déterminé par l'ensemble de sa personnalité et par son degré de maturation. Le processus schizophrénique est conçu comme une menace à l'organisation de la personnalité qui bloque les structures normales de développement de l'unité biologique et de la personnalité sociale et qui provoque une réaction caractéristique névrotique ou psychotique due à l'anxiété mobilisée, créée par les déficiences vaso-végétatives, motrices, perceptuelles et psychologiques. L'enfant ne peut percevoir, sentir, atteindre le monde comme un enfant normal et il réagit en conséquence. Il existerait une faille dans la maturation

embryonnaire, et cette faille serait déterminée par l'hérédité (ou les mécanismes génétiques déréglés) et activée par des crises physiologiques comme la naissance, la puberté, etc. (19).

II. FACTEURS ÉTIOLOGIQUES

« Hérédité et milieu sont des concepts interpénétrants. Les effets des troubles chromosomiques sont exagérés par le milieu et les facteurs génétiques demandent certaines conditions de milieu pour se manifester complètement. »

L. KANNER (94).

« La manière dont un génotype fonctionne est déterminée par l'interaction du génotype avec le milieu dans lequel il se développe. L'hérédité est d'intégration dynamique du génotype et du milieu, le résultat de l'interaction dynamique des deux facteurs. »

Ashley MONTAGUE,
Symposium on the Healthy Personality, *New York, Josiah Macy, Jr., Foundation*, 1950.

1. *Hérédité :*

Le facteur génétique joue un rôle important dans l'étiologie de toutes les schizophrénies. La schizophrénie infantile ne fait pas exception à cette règle et tous les auteurs sérieux, même ceux qui insistent sur les facteurs psychologiques comme facteurs principaux du déclenchement de la maladie mentionnent le facteur génétique.

Certains auteurs (6) ne trouvent qu'environ dix pour cent des parents de schizophrènes qui sont eux-mêmes atteints de cette maladie. D'autres auteurs (139 et 140) donnent des chiffres plus élevés : dans l'étude faite au *Creedmoor Institute* (139) 27 de 33 parents examinés présentaient des signes plus ou moins discrets de schizophrénie. Cette marge importante dans l'appréciation au facteur héréditaire serait due au fait que l'on ne considère dans les antécédents que les parents qui ont fait une psychose grave et ont été hospitalisés ou internés pour cette maladie. Une étude plus fine des parents, en particulier au moyen de tests de personnalité (Rorschach), révèle souvent des tendances schizoïdes chez l'un ou l'autre des deux parents, ou chez les deux. Ces tendances n'ont pas déterminé de psychose chez les parents mais sont significatives quand la

schizophrénie apparaît chez l'enfant. Dans ces cas, la notion d'hérédité est sujette à discussion à cause de différence dans la nomenclature et dans l'appréciation plus ou moins subtile que l'on peut faire de ces facteurs favorisants.

Dans une étude poursuivie depuis vingt ans, Bender a trouvé 44 parents atteints de troubles mentaux (dont 20 schizophrènes) parmi les parents de 90 cas de schizophrénies infantiles de deux à six ans (19).

Nous n'avons pas pu faire une étude détaillée de l'hérédité dans nos vingt cas et, malgré cela, la proportion d'hérédité psychopathologique est impressionnante, même s'il ne s'agit pas d'hérédité similaire. Dix-sept des quarante parents présentaient des troubles psychiques plus ou moins graves : six souffraient ou avaient souffert de psychose (dont deux de schizophrénie) et onze de névroses anxieuses, caractérielles, d'états dépressifs et autres. L'étude de la personnalité par des tests appropriés, telle que préconisée par les Sackler, n'a pu être faite dans nos cas.

Il nous semble donc que l'hérédité psychopathologique, similaire ou non, joue un rôle (considérable) dans l'étiologie de la schizophrénie infantile. Nous croyons que cette action peut s'exercer indirectement par l'influence nocive des attitudes parentales, mais surtout par transmission biologique de prédisposition au dysfonctionnement psychique.

Certains auteurs, et surtout Kanner, retrouvent certains traits caractéristiques de la personnalité chez les parents « autistiques », Kanner les décrit comme suit (91, 92 et 93) : ce sont des gens très intelligents, habituellement des professionnels et hommes d'affaires, dont les relations interpersonnelles sont difficiles, préférant la poursuite de buts abstraits et d'études plutôt que le contact humain et social. Ils sont sérieux, très conscients, manquant d'humour. Beaucoup sont rigides et perfectionnistes, avec souvent des traits obsessifs. Leur contact est peu chaleureux. Kanner se demande si l'enfant réagit à un manque d'affection et de chaleur ou si, au contraire ou parallèlement, l'enfant n'a pas plutôt hérité, sous forme de troubles psychiques caractérisés, de tendances schizoïdes et inaffectives qui existaient chez les parents. Nous croyons plutôt à cette deuxième hypothèse, en admettant toutefois que ce milieu « froid » favorise certainement les dispositions innées de l'enfant vers l'introversion et le désintérêt pour le monde extérieur. De plus, l'enfant même très

jeune répond très peu aux sollicitations affectives des adultes et décourage les tentatives de relation chaleureuse venant des parents. Nous croyons, avec d'autres auteurs, que, souvent, cette réaction de l'enfant, due à son déficit inné à établir une relation humaine, a déterminé les attitudes apparemment rejetantes des parents et a fait croire à plusieurs auteurs que ce rejet était primitif et constituait la cause première de la schizophrénie.

Beaucoup de parents d'enfants schizophrènes sont très chaleureux, sur le plan conscient et inconscient, et cela malgré le peu de réponse affective de l'enfant : dans ces cas, l'étiologie invoquée ne peut jouer et d'autres facteurs doivent être invoqués pour expliquer la maladie.

Dans une perspective strictement scientifique, nous ne voyons pas comment une cause pourrait jouer un rôle déterminant dans certains cas et être totalement absente dans les autres. L'hérédité, elle non plus, n'est pas toujours présente, apparemment, mais sa recherche est plus difficile, et son cheminement est souvent récessif, à travers les générations. De plus, le dysfonctionnement cérébral que représente pour nous la schizophrénie n'est probablement pas déterminé uniquement par l'hérédité, mais encore moins par l'attitude hostile ou rejetante de certains parents, à l'exclusion de tout autre facteur.

Un argument important sur l'action décisive de l'hérédité se trouve dans l'étude des jumeaux. Chez les jumeaux univitellins, quand un des jumeaux est atteint de schizophrénie infantile, l'autre est atteint de la même façon dans les deux tiers des cas au moins : chez les jumeaux bivitellins, la proportion est réduite à moins de 20 pour cent. Pour Kallmam (86, 87 et 88), la proportion est encore plus élevée chez les jumeaux univitellins ; dans une étude très approfondie, Kallman a trouvé que lorsque la maladie apparaît chez l'un des deux jumeaux, elle apparaît chez l'autre dans 86,2 pour cent des cas. Souvent, dans ces cas, la schizophrénie s'est développée chez les deux jumeaux, quoique les enfants aient été séparés et élevés dans des milieux différents, au point de vue social, affectif, économique, etc.

Il semble donc indiscutable que la schizophrénie peut être déterminée génétiquement. Même si les facteurs psychologiques et de milieu sont invoqués, on doit les considérer comme agissant sur un génotype

spécial, sinon spécifique, pour produire une schizophrénie. Cette prédisposition génétique détermine les processus biochimiques et biologiques qui soustendent cette maladie. Comme le dit Book (29), il est fortement désirable que cesse l'éternelle dispute entre les deux grandes écoles de psychiatrie, biologique et psychanalytique, mésentente entretenue par une incompréhension mutuelle. Personne ne nie l'importance des facteurs psychologiques ou de la psychothérapie. Toutefois, en ce qui regarde la schizophrénie, il est grand temps d'organiser la recherche systématique de l'étiologie de base. Comprendre les mécanismes génétiques qui conditionnent le fonctionnement biologique cérébral n'interfère en rien dans l'application des méthodes de traitement ; au contraire, une telle conception permet un champ plus large d'action thérapeutique. Il n'y a pas de conflit entre la théorie génétique et la théorie psychologique ; la théorie génétique permet beaucoup mieux de comprendre pourquoi, dans des circonstances de milieu semblables, certains individus développent la maladie et certains autres demeurent intacts. La psychopathologie ne peut apporter de réponse satisfaisante à cette question. Il est beaucoup plus logique d'admettre des différences biologiques et génétiques fondamentales entre individus. Les faits cliniques et épidémiologiques d'observation journalière infirment les théories exclusives de « contamination » psychique ou sociologique ; celles-ci ne peuvent agir que sur un terrain génétiquement prédisposé.

2. *Sexe :*

La plupart des auteurs, Bender (18 et 22), Sackler (139), Bradley (32), ont observé la dominance du sexe masculin dans la répartition des schizophrénies infantiles. Cette dominance varie de 2,5 à 3 garçons pour une fille dans la plupart de ces statistiques. Peu d'auteurs tentent d'expliquer cette constatation ; Bender constate que cette dominance existe dans plusieurs troubles de comportement chez l'enfant et Malzberg (118) la trouve dans toutes les formes de déficience mentale, mais ces deux auteurs ne peuvent en trouver une explication satisfaisante.

Dans notre recherche, nous avons douze garçons et huit filles ; la dominance masculine existe, mais elle n'est pas aussi marquée que dans certaines publications. Nous ne pouvons expliquer ce fait, mais

il est certain que vingt patients ne constituent pas un nombre suffisant pour établir une statistique.

La seule explication que nous avons trouvée sur cette dominance du sexe masculin est celle de l'équipe des Sackler (139). Leur explication est basée sur une théorie qui fait de la schizophrénie un trouble d'origine neuro-endocrinienne. Pour eux, le problème hormonal de l'enfant mâle est plus complexe, *in utero*, à cause de la différence de sexe entre l'enfant et la mère et les neurones cérébraux de l'enfant mâle serait plus sujets à être traumatisés. Si la schizophrénie est due à une dysharmonie neuro-endocrinienne déjà présente *in utero*, ce problème est plus marqué chez l'enfant dont le sexe est différent de celui de la mère. Plus tard, et surtout à partir de la puberté, les troubles endocriniens sont plus marqués chez la femme, ce qui expliquerait qu'à l'âge adulte, les troubles mentaux, et spécialement la schizophrénie, sont aussi fréquents et même plus fréquents chez la femme que chez l'homme.

Cette supposition, ingénieuse, reste toutefois à être prouvée ; mais elle demeure tout de même une tentative de solution à une question jusqu'ici demeurée sans réponse : la dominance des sujets mâles dans la schizophrénie infantile.

3. *Age :*

Le diagnostic de schizophrénie infantile peut se poser très tôt chez l'enfant. La validité d'un diagnostic très précoce, entre un et deux ans, par exemple, est mis en doute par certains auteurs. Il est certain, comme nous l'avons déjà vu, qu'il faut être très prudent dans l'établissement d'un diagnostic à cet âge. Toutefois, il nous semble possible, dans certains cas, d'établir sûrement ce diagnostic. Les enfants « autistiques » sont reconnaissables très jeunes. Sans avoir les caractéristiques de la débilité mentale, ils ont déjà une présentation « bizarre » ; ils donnent l'impression, souvent toute subjective et difficilement explicitable, d'enfants « spéciaux ». Très jeunes, et même pendant la première année, ils semblent complètement désintéressés des autres êtres humains, alors que normalement le premier sujet d'intérêt de l'enfant est pour le visage humain. Un certain intérêt existe et leurs sens fonctionnent normalement, puisqu'ils s'intéressent aux objets. Mais ils ne répondent pas aux sollicitations affectives normales des parents et de l'entourage.

Ils sont habiles dans le maniement des objets, des jouets et font preuve de mémoire et d'intelligence. Ils sont fortement troublés par tout changement dans leur milieu physique (meubles, etc.) et montrent de l'anxiété si quelque chose est changé dans ce milieu. On a l'impression qu'ils « s'accrochent » à ce milieu pour se maintenir dans la réalité. Mais ils « ignorent » toute présence humaine et ne s'en soucient point. De même, ils ne répondent pas aux questions, leur langage est retardé et ils sont souvent pris pour des sourds ou des arriérés mentaux. Grande est la surprise de les entendre tout à coup s'exprimer clairement et normalement dans certaines circonstances, alors qu'on les croyait incapables d'articuler un seul mot.

Ils présentent beaucoup d'autres caractéristiques décelables aux différents âges et que nous verrons plus loin.

La plupart des auteurs (18, 20, 21, 24 et 30) s'accordent pour dire qu'il est possible de faire un diagnostic certain de schizophrénie infantile dans certains cas, à partir de l'âge de deux ans. D'après notre expérience, les enfants nous sont rarement présentés à cet âge, sauf si les parents ou le médecin croient à une arriération mentale, mais les traits relatés plus haut se retrouvent fréquemment dans l'histoire de ces enfants.

Dans nos vingt cas, l'âge au moment de la consultation s'échelonne de cinq à quinze ans. Nous avons vu huit enfants entre cinq et huit ans, cinq entre neuf et douze ans et sept entre dix et quinze ans. Quant au rang de la famille, sept étaient des aînés (un est enfant unique) un était un deuxième enfant, neuf étaient troisième, quatrième ou cinquième, trois étaient d'origine inconnue. Cette proportion importante de premiers nés a aussi été constatée par Bender et Grugett (22), sans qu'une explication ne soit tentée. Nous ne pouvons offrir d'explication.

Vingt sur vingt de nos enfants présentaient des troubles ou un développement atypique bizarre avant la consultation. Presque tous les parents font remonter leurs observations à la toute première enfance. Il n'était pas comme les autres, « il voulait être seul », « il se berçait et ne jouait pas avec d'autres », « il a toujours été étrange », « se mêlait peu aux enfants de son âge », etc. Beaucoup présentaient, en plus, des bizarreries de comportement, des troubles physiques ou neuro-végétatifs que nous étudierons plus loin.

Ce qui est caractéristique de l'évolution de ces enfants, c'est que leur courbe d'évolution psychomotrice et physique est irrégulière, imprévisible. Même avant l'apparition de troubles psychiques proprement dits, ils sont considérés dans leur milieu comme des enfants qui ne se développent pas comme les autres.

On tente actuellement d'établir des barèmes de « prévision du développement » de ces enfants atypiques, basés sur cette irrégularité de la courbe du premier développement.

Barbara Fish (62) tente, en effet, de déterminer des critères de « développement atypique » du tout jeune enfant qui pourrait permettre de prévoir le développement d'une schizophrénie infantile. Ces recherches sont à leur tout début, quoique entreprises depuis plusieurs années ; mais elles ont une grande importance, car elles supposent une étude « longitudinale » de la vie de l'enfant qui confirmera ou infirmera l'hypothèse diagnostique posée à son sujet. Toutefois, cette étude est très délicate, car elle suppose une étude neurologique fine, et parfois très subjective, des manifestations neuro-musculaires du nourrisson et du petit enfant.

Cette recherche confirmerait l'hypothèse de Bender suivant laquelle l'enfant schizophrène présente des signes biologiques spécifiques d'une maturation désordonnée. Disons qu'il s'agit d'une étude détaillée et suivie des variations de l'homéostasie (réaction à la fièvre, aux immunisations, à la maladie ; état du système vaso-moteur : pâleur, cyanose, dermographie, etc. ; des phénomènes allergiques ; des symptômes respiratoires et gastro-intestinaux ; du rythme du sommeil ; des états d'éveil, de somnolence, d'irritabilité, instabilité, etc.), de l'étude du tonus musculaire (état « mollusque » du muscle), du développement plus ou moins régulier de l'activité motrice, des tonus posturaux et du développement de la locomotion, de la souplesse corporelle, du degré de sensibilité de la perception et des sens, du développement du langage, du sens social, de l'anxiété et des mécanismes de défense.

On tente ainsi de définir quels seront les enfants « vulnérables » à la maladie schizophrénique. Trois enfants ayant été examinés et trouvés vulnérables semblent se développer irrégulièrement, et dans la ligne schizophrénique.

4. *Milieu :*

A cause des conditions dans lesquelles nous avons travaillé, il nous a été impossible de faire une étude valable du milieu socio-économique de nos cas, ni d'étudier suffisamment la dynamique familiale pour en faire une critique. D'après les données que nous avons, nous croyons, même si elles sont insuffisantes pour pouvoir être présentées, qu'elles confirmeraient ce que Bender a trouvé dans un rapport sur vingt ans de recherches : ces enfants viennent de tous les milieux ; il n'existe pas de prépondérance de parents venant d'un milieu socio-économique supérieur ; on trouve des schizophrénies infantiles dans tous les groupes religieux et raciaux (22).

5. *Fréquence :*

Dans l'état actuel de la question, il est à peu près impossible d'établir l'instance statistique de fréquence de la schizophrénie infantile parce que la maladie est souvent non diagnostiquée, que son entité n'est pas admise par certains cliniciens, que les enfants ne sont pas amenés dans des centres de diagnostic psychiatrique.

On peut dire qu'il y a « augmentation » du nombre de cas depuis qu'un tel diagnostic est porté ; la schizophrénie infantile était souvent incluse auparavant dans les « arrêts de développement », la déficience mentale, les psychophaties avec comportement asocial ou antisocial. Disons plutôt que le diagnostic exact est maintenant plus souvent posé.

III. DESCRIPTION DU SYNDROME SCHIZOPHRÉNIQUE CHEZ L'ENFANT

Plusieurs appellations ont été données à l'enfant schizophrène : enfant autistique, atypique, schizoïde, symbiotique, etc. Les signes de la schizophrénie infantile sont très variables et l'un des facteurs qui contribuent le plus à cet état de choses est la variabilité de l'enfant lui-même, entre deux et quinze ans. Les différents stades de la maturation normale donnent une coloration particulière à chaque âge de l'enfant et les processus morbides qui entravent son développement à une période donnée déterminent des symptômes et un comportement plus

spécifiques à cet âge. Un point très difficile sur lequel nous insistons plus loin, c'est l'apparition de la maladie très précocement, alors que des fonctions intellectuelles de base, comme le langage, peuvent être « paralysées » presque entièrement et susciter un syndrome qu'il est très difficile de distinguer de l'arriération mentale proprement dite.

Plus l'individu avance en âge, plus le cerveau est différencié dans ses fonctions. Chez l'enfant, surtout très jeune, ces fonctions sont en grande partie « en puissance » et l'atteinte est plus globale. « Il y a donc une psychopathologie du développement bien distincte de la psychopathologie des adultes » (Gremel).

Certaines caractéristiques dominent cependant le tableau, quelle que soit la date d'apparition de la maladie, et même si la personnalité changeante de l'enfant en fait varier les aspects, elles peuvent presque toujours se retrouver.

De cette « discordance intellectuelle, affective et pragmatique » (Heuyer), Schurmans a dressé un tableau (142) que nous avons adopté et modifié légèrement ; c'est donc à partir de ce schéma modifié de Schurmans que nous décrirons le syndrome schizophrénique de l'enfant, en l'illustrant d'exemples tirés de nos observations personnelles. (Les observations de nos cas sont résumées à la fin de ce travail).

1. *Arrêt ou régression dans plusieurs aspects du développement psycho-moteur :*

Il existe des anomalies de comportement à tous les niveaux et dans un ou plusieurs domaines de l'intégration et de la schématisation du système nerveux : vaso-moteur, perpétuel, moteur, intellectuel, affectif et social. D'où : un développement moteur irrégulier, une « bizarrerie motrice » : crainte de marcher seul, de monter ou de descendre les escaliers, de passer par-dessus certains objets, d'utiliser une balançoire ou un tricycle.

Il existe souvent une maladresse motrice, un contrôle malhabile des membres, de l'inégalité dans le développement moteur et une insécurité perceptible dans l'acquisition de nouveaux schèmes de coordination motrice. Nous trouvons souvent une persistance anormale de certains réflexes primitifs (ex. : réponses aux réflexes posturaux).

L'instabilité motrice et les troubles du sommeil se rattachent à cet ordre de symptômes : douze de nos cas présentaient des troubles sérieux du sommeil, allant des cauchemars jusqu'à l'inversion complète du rythme du sommeil.

H. C., six ans et demi, ne dort qu'une à deux heures par nuit depuis l'âge d'un an ; le reste de la nuit, elle s'amuse à des jeux stéréotypés ; pendant son sommeil, elle est très agitée (obs. 2).

M. S. B. est toujours en mouvement ; elle secoue les bras et la tête sans raison (obs. 9).

D. B., huit ans, se couche à neuf heures, s'amuse dans son lit, se parle seul, s'agite et s'amuse jusqu'à une heure du matin (obs. 17).

D. C., six ans et demi, se suce la langue d'une façon rythmique, est en agitation continuelle, part dans des courses sans but qui durent des heures (obs. 20).

S. T., sept ans et demi, présente encore à cet âge une hypertonie musculaire généralisée (obs. 3).

M. J. C., douze ans, est lente, figée, raidie ; elle a tendance à garder les attitudes qu'on lui donne et par périodes elle devient complètement catatonique (obs. 8).

A. H., de huit à douze ans, fait des « crises », pendant lesquelles il se met à sauter sur place, sans but et sans fin, jusqu'à l'épuisement (obs. 10).

M. C. se fige dans une attitude catatonique pendant des heures ; il laisse couler l'eau de robinet sur ses mains, sans bouger (obs. 14).

M. R., onze ans et demi, a une démarche tout à fait typique : il avance de quelques pas, arrête, recule et repart ; cette façon de marcher est continuelle. Si quelqu'un le touche à l'épaule, il s'arrête, va toucher la personne à l'épaule et repart dans sa marche arrière-avant stéréotypée. Parfois, il marche en croisant les pieds un par-dessus l'autre (obs. 16).

D. B., huit ans, se couche tout à coup à terre, apparemment inconscient, mais ayant une conscience intacte, se relève tout à coup dans les minutes qui suivent, ou bien il se promène à quatre pattes ou se relève et part d'une course sans but (obs. 17).

Certains enfants présentent une activité rotatoire stéréotypée : ils ont un plaisir morbide et obsessif à tourner sur eux-mêmes. D'autres, malgré leur indifférence affective, recherchent un certain contact physique, passif ou actif, mais qui semble uniquement une tentative de prise de contact avec le monde ou un goût tactile spécial.

D. M., dix ans, demande à sa mère et à ses sœurs de leur caresser les cheveux, ce qu'il peut faire pendant des heures, si on le laisse faire. Cette obsession, certainement sexuelle à la base, s'est transformée plus tard en une obsession pour les pieds : au moment de son internement, à quinze ans, D. veut toucher les pieds des gens qu'il rencontre sur la rue ; il leur demande de se déchausser afin qu'il puisse leur lécher les pieds. Il demande aussi à sa sœur de lui monter ses organes génitaux, etc. (obs. 6).

R. C., cinq ans et demi, regarde travailler sa mère toute la journée ; à la moindre contrariété, il crie et pleure jusqu'à ce que sa mère le prenne sur elle et le berce. Sinon, il refuse de manger. Se couche avec sa sœur en la tenant par le cou ; elle seule peut lui faire faire tout ce qu'elle veut (obs. 5).

L'activité motrice de jeu de ces enfants est tout à fait particulière ; il s'agit soit, comme nous l'avons vu, de courses éperdues, sans but, ni raison, soit de danses rythmées sans fin, interrompues par des mouvements brusques, impulsifs, sans signification.

R. C. court sans but ou saute à cloche-pied pendant des heures, en faisant le geste d'attraper des mouches (obs. 5).

M. R. saute sur place en se frappant dans les mains (obs. 16).

G. B., treize ans, se promène et frotte tout ce qu'il rencontre (poignées de portes, etc.) ; il frotte ses chaussures, recommence, les place les unes sur les autres, refait les plis de ses pantalons (obs. 19).

D. C. branle sa tête continuellement en jouant seul (obs. 20).

L'apparence extérieure de ces enfants est très souvent évocatrice de la maladie. Ils ont l'air d'être dans une permanente rêverie. Ils ont un maniérisme de leur attitude générale qui les fait remarquer : on les trouve bizarres, « empruntés ». Leur mimique est exagérée ou plate ; leur voix monotone, voilée, « absente », ou douée d'une sorte de timbre métallique. Ils grimacent, font des bruits vocaux sans signification : jeux laryngés, onomatopées, etc. Ils partent tout à coup d'un rire immotivé, éclatant ou discret. Toute leur mimique faciale et vocale semble désinsérée de la réalité actuelle qui les entoure.

H. C., six ans et demi, rit sans cesse, sans motif (obs. 2).

S. T., sept ans et demi, a une réaction de recul dès qu'on l'approche ; cette réaction de recul s'accompagne d'une grimace de dégoût. Elle cligne des yeux, se tord la bouche, se passe la main devant les yeux, dans une sorte d'attitude de défense (obs. 3).

D. M. devient tout à coup « fébrile », agite ses mains dans un tremblement fébrile, crispe ses mâchoires, cligne rapidement des yeux. Si on lui dit d'arrêter, il devient violent ou s'en va en silence dans sa chambre. Parfois, il fait sauter des objets dans sa main, jusqu'à ce qu'on lui dise d'arrêter, avec une sorte de « passion obsessive ». (obs. 6).

M. L., huit ans, a des accès de rires impulsilfs de trois ou quatre minutes, suivis d'accès de larmes (obs. 4).

M. J. C. a des gestes vagues : porte un mouchoir à sa bouche et à son nez, continuellement et sans motif ; elle sourit, puis reprend un visage sans expression (obs. 8).

A. H., huit ans, saute en se mordant les poings et les doigts, grimace, touche ses organes génitaux. Il « crachotte » continuellement, se lèche les lèvres (obs. 10).

Certaines manies stéréotypées sont tout à fait caractéristiques : faire tourner ou regarder tourner des objets (toupies, roues d'automobiles) pendant de très longues périodes de temps ; jouer avec les mains (comme un bébé) dans un rayon de soleil, par exemple, caresser longuement des objets, durs ou rugueux. Tout cela d'une manière obsessive, avec entêtement, comme sous l'effet d'une contrainte. D'autres passent des journées (c'est leur seul intérêt et leur seule occupation) à écouter de la musique, souvent un seul morceau ou un seul genre, entrant dans des colères incontrôlables dès que l'on veut changer le disque ou passer à autre chose.

M. L., huit ans, mâchouille tout ce qu'elle trouve : plumes, crayons, vêtements, rideaux, etc. (obs. 4).

R. C., cinq ans et demi, écoute de la musique, en silence, toute la journée, devient très agressif si on le dérange (obs. 5).

M. S. B., neuf ans, n'a qu'une préoccupation : caresser ou battre une vieille poupée, qu'elle appelle « poupée chérie » et qui est son seul sujet de conversation (obs. 9).

R. B., quinze ans, écoute son *pick-up* et ses disques toute la journée ; il rit et parle seul. Il se lève à six heures du matin pour écouter sa musique jusqu'au soir (obs. 13).

D. C., six ans et demi, a pour compagnon un cheval de plastique, qu'il sent et mâchonne continuellement ; il écoute la musique en même temps. Il fait tourner des roues et des toupies ; c'est le seul temps où il est calme.

Une des manifestations typiques de la schizophrénie infantile est la présence d'une anxiété diffuse, de craintes et de phobies immotivées

ou absurdes. Ces réactions anxieuses sont toujours semblables et les circonstances inductrices sont habituellement les mêmes. Les réactions d'angoisse et de défense sont violentes. D'où, le déclenchement d'états de crainte, de panique, d'étonnement ou d'apathie par terreur. L'enfant semble percevoir un monde étrange et menaçant pour lui.

M. L., huit ans, devient effrayée par périodes : elle se couche à terre, en panique, se traîne sur le ventre. Elle craint qu'on la mutile (obs. 4).

S. T., sept ans et demi, prend continuellement une attitude de défense et de protection devant les autres enfants et les adultes étrangers : « il va me couper le cou ». Craint les autres enfants : elles sont folles, elles vont me battre » (obs. 3).

M. J. C., à douze ans, apprenant qu'elle aurait une nouvelle institutrice, sévère, à l'école, est devenue raide, catatonique, s'est mise au lit, refusant toute nourriture, est devenue constipée au point de nécessiter une hospitalisation dans un hôpital général. Ce fut le début de sa psychose schizophrénique (obs. 8).

F. D., douze ans, se sent persécutée et détestée par ses compagnes, les religieuses, sa mère, etc. (obs. 12).

M. R., onze ans et demi, craint d'être tué ; il crie souvent, se sent poursuivi. Craint d'être « opéré ». Attend chaque nuit une attaque de la mauvaise fée et des hommes-robots. Il y a toujours quelqu'un de caché dans les armoires (obs. 16).

D. C., six ans et demi, craint les bruits, surtout insolites. Se bouche les deux oreilles aux bruits inhabituels qui le jettent dans une panique incompréhensible (obs. 20).

Non seulement la perception du monde extérieur est-elle troublée, faussée et angoissante pour ces enfants, mais la perception de leur propre personne est très mauvaise. Leur image corporelle est mal intégrée ; c'est le trouble du « schéma corporel » qui, pour la plupart des auteurs, joue un rôle important dans la compréhension du syndrome schizophrénique de l'enfant (11, 12 et 141).

Le schéma corporel est « l'image que nous nous faisons de notre propre corps, image totale ou segmentaire, à l'état statique ou à l'état dynamique, dans le rapport de ses parties constitutives entre elles et surtout dans ses rapports avec l'espace et les objets qui nous environnent [Porot (131)]. Schilder a défini le schéma corporel comme un double processus psychophysiologique qui, à partir des données sensorielles, nous donne à tout instant la conscience subliminale de la connaissance

et de l'orientation de notre corps dans l'espace. La connaissance de notre propre corps est entretenue et enrichie par la synthèse d'afférences proprioceptives incessantes visuelles, tactiles, kinesthésiques et vestibulaires. Il semble maintenant bien établi que l'intégration de toutes ces afférences se fasse au niveau de la région pariétale inférieure et obéisse aux lois qui règlent et organisent toutes les gnosies. Dans la schizophrénie, il s'agit d'une psychose dissociative où existent des états de dépersonnalisation.

F. D., douze ans, se sent « changée physiquement » et moralement depuis un an (obs. 12).

M. R. a l'impression que sa tête lui rentre dans le corps et vice-versa. Il trouve que sa tête grossit ; il se regarde dans le miroir (obs. 16).

La plupart de ces enfants sont incapables de reproduire convenablement le dessin de leur propre image. M. R. fait des dessins complètement désorganisés ; il commence par la taille, le cou, rajoute les épaules, le nez. Les dessins comportent des omissions, des déformations : disproportion des extrémités surtout, bras et jambes, absence de tête, etc.

2. *Conservation de l'aptitude aux acquisitions nouvelles dans certains domaines restreints et définis, du moins avant la période de désintégration trop avancée :*

Nous prenons comme exemple, F. D., douze ans, qui, malgré l'installation d'une schizophrénie infantile de type paranoïde, avec interprétations, hallucinations et syndrome d'automatisme mental, est une première de classe en sixième année.

Les connaissances et le vocabulaire peuvent demeurer normaux assez longtemps, mais les tests révèlent habituellement que l'enfant n'utilise pas efficacement ses connaissances pour résoudre les problèmes du réel. Certaines aptitudes ainsi conservées parmi l'affaiblissement général permettent souvent d'éliminer la déficience mentale, quand il y a doute. D. C., six ans et demi, dont le langage est informe et à peu près complètement désorganisé, montre une excellente imagination pour le jeu, il est observateur et persévérant dans le bricolage et le dessin. Il réussit à défaire et à refaire des jouets compliqués (ce que ne réussirait pas un débile mental).

Il existe donc une dysharmonie progressive des aptitudes, un dénivellement des connaissances acquises, avec les contrastes et les paradoxes qui en résultent. Ces faits sont bien révélés par la dispersion (*scatter*) des sous-tests dans les épreuves d'intelligence et de rendement scolaire (cfr plus loin, Q.I., scolarité).

3. *Préoccupation excessive et précoce avec les problèmes philosophiques de l'existence (vie, mort, survie, etc.) Prise de conscience inusitée dans les choses et les phénomènes abstraits : mathématique, astronomie, électronique, etc., à l'exclusion des intérêts habituels de cet âge :*

F. D., douze ans, se passionne pour la neuro-chirurgie (alors qu'il n'y a ni médecin, ni chirurgien dans la famille) ; c'est qu'elle veut comprendre le « fonctionnement du cerveau » (obs. 12).

M. R., onze ans et demi, parle et délire sur les choses mystiques. Voudrait se faire enlever le cœur pour qu'on mette la « Vie Éternelle » à la place. Dit qu'il a des « électro-ondes » dans la tête. « Si le bon Dieu était plus intelligent, je ne serais pas ici ». Il y a « seulement moi d'intelligent ». Dieu est un « hypocrite ». « Dieu est tellement orgueilleux qu'il a brisé une chose que j'ai faite cette nuit ». « Je suis Michel le Juste ». Se frappe la tête et se fâche parce qu'il a « perdu sa pensée ». « Quand je vais sortir d'ici, je vais m'acheter un char et m'en aller dans l'Éternité » (obs. 16).

4. *Troubles du langage et de l'expression de la pensée :*

Quand la schizophrénie se manifeste très tôt et touche beaucoup le développement psycho-moteur, la fonction linguistique, fonction de relation par excellence, est fortement perturbée. Il peut même arriver que la fonction linguistique ne se développe pas du tout, ce qui complique la différenciation avec la déficience mentale profonde. L'apparition du langage peut être tardive, ou bien on constate une régression et même une disparition complète du langage, après une période de détérioration. Le mutisme est fréquent.

L'expression des idées ou la possibilité d'expression ne peut toujours suivre le fonctionnement idéique, d'où un langage qui nous apparaît fragmenté, dissocié, bizarre. Il existe des barrages dans l'expression verbale, une perte des liaisons logiques qui révèlent l'égarement et la digression de la pensée. Les associations sont altérées.

Il y a parfois élimination dans les phrases des mots de relation (*connecting words*), d'où un langage fragmenté, « petit nègre ».

D'autres fois, ce sont des explosions verbales, agressives ou obscènes, avec répétition continuelle des mêmes mots pendant des heures ou des jours. Ou bien l'enfant répète des mots, ou la fin des mots, qu'il entend (écholalie). D'autres enfants s'acharnent à poser toujours la même question et aucune réponse ne peut amener la fin de la question stéréotypée.

Si la schizophrénie se manifeste plus tard, après l'installation définitive du langage, il existe souvent une facilité verbale parfois étonnante. Mais la voix et la parole donnent souvent une impression de « mécanisation » ; la voix est sans intonation, métallique. L'enfant s'adresse rarement à l'interlocuteur ; il parle « au-dessus ou à côté » de la personne à qui il s'adresse. L'expression et la mimique faciale ne s'accordent pas avec les idées ou les sentiments émis.

L'enfant utilise souvent la troisième personne pour se désigner, longtemps après la limite normale de trois ans, pour ce phénomène. Il parle de lui-même comme d'une autre personne.

Enfin, il y a souvent apparition de néologismes : « néoformations verbales se manifestant soit à l'échelon du mot, soit sous forme de combinaisons ou de formules auxquelles le malade prête un sens hermétique en fonction de la structure littérale ou du nombre de lettres, des assonances ou des agencements qu'il y trouve. A son stade extrême, la néoformation revêt l'aspect de la schizophasie, production d'une salade de mots connus et néoformés, constituant un discours absolument incompréhensible [Porot (131)] ».

B. R., treize ans, a parlé à quatre ans. Malgré un quotient intellectuel normal, il présente des bizarreries de langage ; son langage est très mal structuré : il dira, par exemple, « je apprends ». Plus tard, il adoptera un langage particulier, monosyllabique et sans articles. Par périodes, il ne dit que « maudit, maudit, maudit » (obs. 1).

M. L., a parlé normalement vers dix-huit mois. Vue à huit ans, les parents nous disent que son langage a régressé depuis trois ans, s'est détérioré progressivement pour ne devenir qu'une série de propos sans suite. Le début de cette régression a coïncidé avec une amygdalectomie. Ce qui la différencie d'une arriérée, au moment où elle est vue, c'est que, malgré un langage complètement dissocié, le vocabulaire demeure riche.

Exemple d'une de ses phrases : « un bébé de six livres, ça coûte six piastres — maman coupe la main — trop sale ça — il faut fumer les hommes, etc. (obs. 4).

R. C., cinq ans et demi, commençait à parler convenablement vers deux ans, quoique sans faire de phrases complètes. A la suite du décès de son père, il est tombé dans un mutisme à peu près absolu. Seule, une sœur de sept ans réussit à lui faire dire ce qu'elle veut. Il a régressé dans tout son comportement au stade d'un enfant de dix-huit mois (obs. 5).

D. M. pose des questions stéréotypées continuelles depuis qu'il peut utiliser la phrase. Il fait des réponses automatiques, sans réflexion et sans à propos aux questions qu'on lui pose. Répète inlassablement certaines phrases : « Ma mère fume des Camel . . . ma mère fume des Camel . . . » ou prend un sujet de conversation qu'il garde pendant des jours. A huit ans, il parlait seul ; a continué depuis (obs. 6).

M. S. B. a des propos stéréotypés ; elle parle sans cesse de sa « poupée chérie ». Pose sans cesse les mêmes questions absurdes, sans se soucier de la réponse (obs. 9).

T. L., dix ans, se parle seule, se raconte des histoires et rit aux éclats. Quand on lui pose une question, elle répète la question posée et ne répond pas (obs. 11).

M. R., onze ans et demi, monologue quand il est seul : « maudits, maudites ». Dit que ses mains sont « pouvoirées » (néologisme) ; veut une piqûre de « vigorosité ». Il parle de ses « confessements » (confessions). Il veut manger sa « puissance ». Je suis un poteau allumé avec une lumière » (obs. 16).

D. C., six ans et demi, émet des phrases bien articulées, quand il le veut bien. La plupart du temps, il ne veut pas répéter correctement. Il parle de lui-même à la troisième personne. Il ne peut tenir une conversation suivie avec des adultes ou des enfants. Ses propos sont décousus, il répète les mêmes phrases. Parle seul ou s'entretient avec des personnages ou des objets imaginaires. Pourtant, il est capable d'élocution normale, car il répète, en chantant, tout ce qu'il entend dire aux adultes. A sa mère, il pose des questions stéréotypées, jusqu'à ce qu'elle répète la question textuellement dans sa réponse ; aucune autre réponse ne le contente (obs. 20).

5. *Aprosexie et hyperprosexie :*

Il existe chez les enfants schizophrènes une aprosexie, c'est-à-dire une perte ou une baisse importante de l'attention et d'intérêt, contraste habituellement avec une hyperprosexie (attention et intérêt exagérés et exclusifs) que l'on peut observer, selon l'objet qui sollicite leur attention et selon leurs dispositions affectives. Cette attention se concentre d'une façon morbide presque uniquement sur les objets et les animaux.

R. C., cinq ans et demi, ne s'intéresse qu'à la musique ; on ne peut fixer son attention suffisamment et assez longtemps pour permettre de lui faire passer un test (obs. 5).

D. M., s'est toujours désintéressé de ce qui se passe autour de lui pour fixer son attention et son intérêt sur des objets insignifiants : boîtes vides, papier, etc. Amené au hockey par son père vers dix ou onze ans, il ne s'intéresse pas du tout aux joueurs ou à la partie, mais regarde et fixe obsessivement les fils électriques et les poutres au plafond (des choses). Il fabrique des « jeux », avec des bouts de fil électrique. Plus tard, lors de traitement et d'hospitalisation ainsi qu'à la maison, il n'a qu'un intérêt : les chats. Il n'aime pas dessiner ou construire des bonhommes (figure humaine), mais fait des chats stéréotypés et agressifs à répétition. En 1954, son centre d'intérêt s'est tourné vers les » pic-bois », sujet unique de conversation. Il répond brièvement et souvent « à coté » aux questions posées et revient aux pic-bois. Plus tard encore, il s'amourache de tous les chiens et chats rencontrés. Si l'animal semble un peu intéressé par ses avances, il entre en colère, lui lance des cailloux et lui donne des coups de pieds (bizarreries). Il dessine des animaux sur tous les papiers qu'il trouve (figures 1, 2, 3, 4 et 5) ; il déforme le schéma corporel, incorpore deux animaux dans le même (ambivalence : forme chien-chat), ajoute des traits incohérents (à la Picasso !) ou soustrait la tête, les membres, etc. (obs. 6).

M. S. B. à neuf ans, ne s'intéresse qu'à sa « poupée chérie ». Elle joue seule avec elle, la caresse, puis tout à coup la bâillonne, la dispute, la met en pénitence et la bat. Demande les mêmes traitements pour « poupée chérie » que pour elle-même (obs. 9).

G. B., treize ans, s'arrête longtemps pour fixer un meuble, une tache ou une encoche sur un mur ; il en devient anxieux si on le dérange. Il s'occupe fébrilement d'une foule de détails insignifiants : le changement de ses serviettes, leur ordre, etc. (obs. 19).

D. C. ne s'intéresse qu'aux objets. Rien d'autre ne peut attirer son attention (obs. 20).

Ce mélange d'aprosexie et d'hyperprosexie se combine avec un symptôme majeur qui est la *tendance à l'isolement* et à ce que Porot appelle la « claustration » : l'enfant s'isole, se sépare du monde des personnes, adultes et enfants ; il vit dans un état de rêverie simple (parfois compliquée d'hallucinations et de délire), il est désinséré du monde réel ; ses intérêts pour l'humain diminuent et disparaissent. Ses constructions intellectuelles sont en désaccord manifeste et continuel avec la réalité. Il « rêvasse ».

Il lui est difficile d'établir une relation avec les personnes, surtout des liens affectifs, et avec les situations, et ce, souvent dès les premiers

mois de l'existence, à la période préverbale. Cet « autisme » est donc d'abord une « désarticulation » entre l'enfant et le monde. Il se caractérise par une rigidité des dispositions et de la disponibilité affectives, par la fixité de certains intérêts objectaux, par l'absence ou l'insuffisance de l'attention spontanée. Cette impossibilité de nouer une relation af-

Figure 1. — Dessin spontané d'un enfant schizophrène, qui sait bien dessiner, ne peut dessiner un chien ou un chat ; ses dessins reproduisent à la fois le chien et le chat.

Les autres dessins (figure 2, 3, 4 et 5) qui suivent sont aussi de cet enfant de dix ans (obs. 6). Malgré ses possibilités de bien dessiner, que l'on retrouve en particulier dans les dessins d'animaux et de choses, il ne peut s'empêcher de traduire son trouble mental par des incohérences, des absurdités, une grande agressivité et parfois une totale désorganisation de l'expression graphique.

fective avec les personnes de son entourage, avec ses proches, serait pathognomonique pour Despert (46, 48, 49 et 50). C'est un trouble du « contact », même si l'enfant semble faire parfois une « hyperidentification » avec certains adultes. Quand on tente de vaincre cette retraite

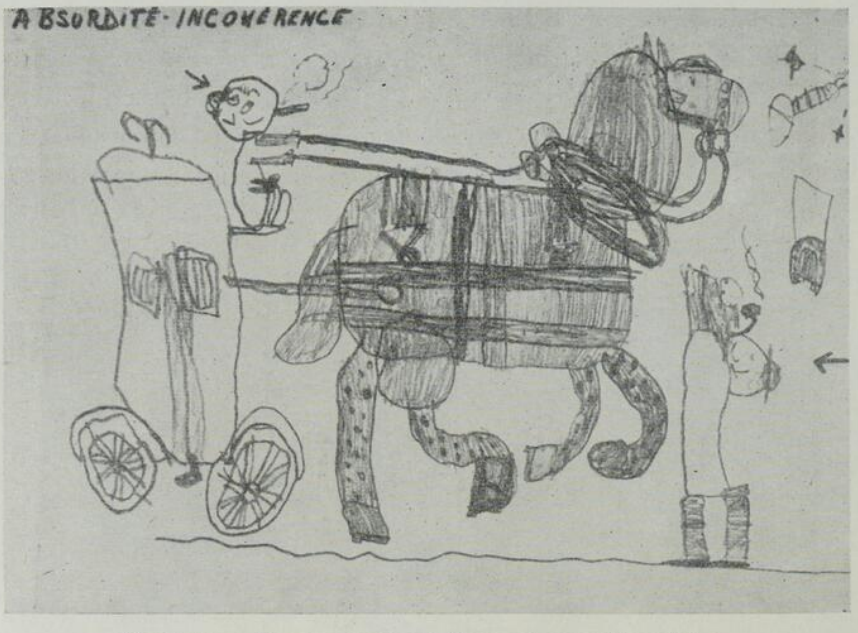


Figure 2. — Dessin spontané d'un enfant schizophrène.

Figure 3. — Dessin spontané d'un enfant schizophrène (obs. 6).

du monde ambiant, on jette souvent l'enfant dans une réaction d'irritabilité et d'agressivité intense.

Il s'agit donc d'une « polarisation de toute la vie mentale d'un sujet sur son monde intérieur et d'une perte du contact avec le monde extérieur . . . (pour lui), le monde extérieur n'est qu'une apparence ou tout au moins un monde sans échanges possibles avec le sien propre. Cette attitude rend le malade absolument impénétrable et son comportement incompréhensible » (Porot).

Tous nos malades, sans exception, présentaient, à des degrés divers, les caractéristiques qui précèdent. C'est même le trait commun qui, malgré la variété des présentations cliniques, leur donne l'allure schizophrénique par excellence. Quelques-uns de ces traits ressortent des exemples précédemment cités : en voici d'autres :

B. R., vu à treize ans, a un facies figé, aucune expression, répond à peine aux questions. Il n'a aucun ami, ne joue avec personne. Il a cessé toute activité pragmatique depuis un an. Il a eu une scolarité normale avec ce temps, mais, depuis le début de sa maladie, il s'est complètement désintéressé de ses livres (obs. 1).

H. D., six ans et demi, n'a aucun contact avec les autres enfants (obs. 2).

M. L., huit ans, cherche à frapper quand on veut la distraire de ses jeux (obs. 4).

R. C., cinq ans et demi, ne présente aucune manifestation d'affectivité, joie ou peine. Il ne sort de son indifférence que pour faire des crises agressives et impulsives si on veut entrer en contact avec lui : il crie et se lance à terre (obs. 5).

D. M. ne se mêle à aucun groupe ; s'amuse avec des « riens ». Il est absolument indifférent aux adultes : il ne « les voit pas ». Il n'a jamais l'air de reconnaître la parenté. Devient « fébrile » si on le sort de son isolement (obs. 6).

R. B., quinze ans, a toujours été un enfant « seul », solitaire. N'a jamais voulu jouer avec d'autres. Il reste seul, se berce, écoute de la musique. Il n'a pas d'autre intérêt, n'aime rien. Il n'endure pas la présence de ses frères et sœurs ; ils lui sont tout à fait indifférents. Il se désintéresse complètement de tout ce qui l'entoure, sa famille, etc. Il n'a aucun des goûts habituels de cet âge (hockey, etc.) Il est complètement apathique et son affectivité est nulle (obs. 13).

J. R., quatorze ans, a toujours été plus « tranquille » que les autres. Depuis un an, il s'isole, « jongle » pendant des heures. Il ne veut pas

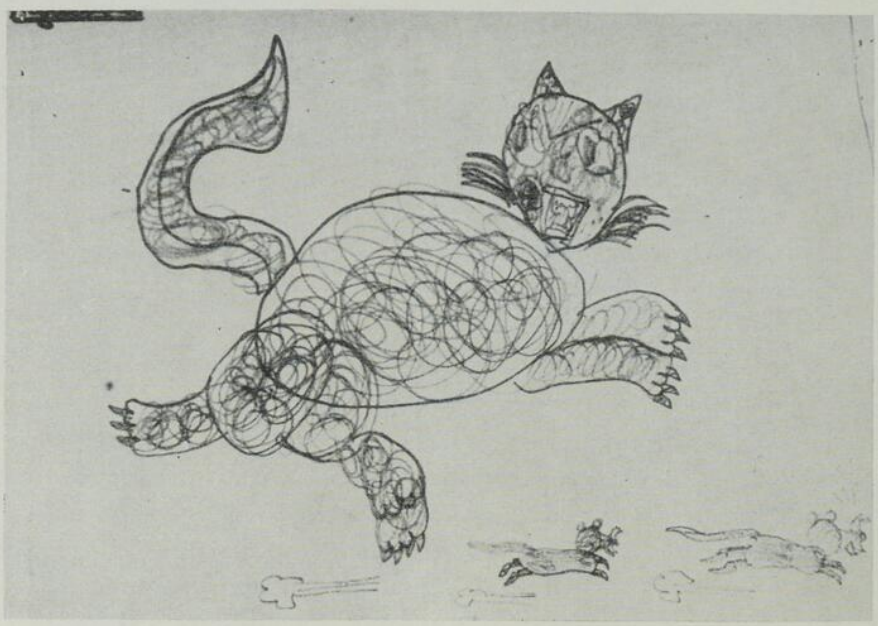


Figure 4. — Dessin spontané d'un enfant schizophrène (obs. 6).

Figure 5. — Dessin spontané d'un enfant schizophrène (obs. 6).

sortir, regarde sa mère, la fixe pendant des heures. Il ne veut plus chanter avec les autres enfants ; quand la famille chante, il s'en va dans sa chambre et pleure. Il n'a plus aucun ami. Depuis quelque temps, il est difficile, agressif, veut battre ses frères et sœurs sans motif, a frappé des voisins (obs. 18).

D. C., six ans et demi, n'a aucun contact avec adultes ou enfants. Il joue toujours seul ; si quelqu'un vient le trouver, il le repousse doucement de la main ou s'en va. Si les enfants l'agacent ou le taquinent, il est sans défense, ne se plaint pas, se sauve sans dire un mot (obs. 20).

A cette fuite devant le monde, à cette inadaptation au réel, s'ajoute souvent une évasion dans le mythe, l'affabulation, les fixations oniriques, les rêveries et fantaisies imaginatives.

F. D., douze ans, se complaît dans des rêveries imaginatives : elle se voit sur une plage ; ses souliers de bain sont pleins de vitre cassée, etc. (obs. 12).

M. R., onze ans et demi, a des fantaisies imaginatives continuelles : il est le Surhomme, le Premier, qu'une mauvaise fée et d'autres veulent tuer. Il attend chaque nuit l'attaque de la mauvaise fée et des hommes-robots. Il désire que « sa peur devienne rage » et trouver un feu assez puissant pour enlever sa peur. Une nuit, « il a essayé d'être le surhomme, mais une main s'est étendue sur la nuit et ça été le matin » (obs. 16).

6. *Hallucinations et automatisme mental — interprétations :*

Les hallucinations dans le syndrome schizophrénique de l'enfant sont rares avant l'âge de sept ans. L'enfant s'inquiète de ce qui se passe en lui ; il a parfois l'impression que son corps change de forme, que des insectes marchent sur lui, que sa tête « s'envole », qu'il « entend par le nombril », etc. Il s'agit, au sens analytique, de phénomènes d'introjection et de projection qui nourrissent les délires et les hallucinations. Il existe souvent un sentiment transitoire d'omnipotence.

Quand à l'automatisme mental, il prend la forme de Clérambault : le sujet a l'impression que son cerveau est manœuvré, pénétré d'idées étranges, que son langage intérieur est répété, que ses pensées et ses actes sont commandés et commentés.

Quatre de nos enfants présentaient des hallucinations ou un syndrome d'interprétation ou d'automatisme mental indiscutables ; ils avaient tous entre dix et quatorze ans.

B. R., treize ans, semble parfois halluciné. Par périodes, il devient franchement interprétant ; il se retire dans sa chambre et, de là, il lui semble toujours que ses parents parlent de lui (obs. 1).

M.-J. C., quatorze ans, devient hallucinée quelque temps après le début de sa maladie : elle voit des prêtres, des bandits, qui lui font peur (obs. 8).

M. R., onze ans et demi, est délirant ; il est agressif contre « celui qui l'a rendu fou ». Il est terrorisé par les personnages qui l'entourent ; il nous montre dans le plancher de sa chambre le « trou plein de feu » où on veut le jeter. La terre est « remplie de démons » ; leur tire son plateau. Demande qu'on sorte son institutrice qu'il dit enfermée dans son armoire. Il boxe avec un personnage. Dit que le diable veut lui enlever quelque chose qu'il a dans sa poche.

Délire sur les fées et les hommes-robots. « Les infirmières ont des cerveaux électroniques ». Lui-même a des « électro-ondes » dans la tête. « On lui arrête le cœur avec un appareil ». Se frappe la tête et se fâche « parce qu'il a perdu sa pensée ». Il dialogue avec ses personnages hallucinatoires (obs. 16).

F. D., douze ans, interprète les faits et gestes de tous ; si ses compagnes rient ensemble, elles se moquent d'elle. Elle a des hallucinations auditives : des voix d'hommes et de femmes l'interpellent dans la rue ; elle converse avec les voix. Elle a des actes commandés : on la dirige, on la pousse dans telle ou telle rue ; elle « se sent poussée ». Les voix commentent ses actes : « tu es bien bête d'aller chez le psychiatre ; ils vont te séparer de moi ». Elle a aussi eu des hallucinations visuelles : dans la classe vide, elle s'est retournée, parce qu'elle sentait des présences derrière elle et elle a vu toutes les élèves à leurs pupitres qui riaient toutes ensemble (obs. 12).

Enfin, nous groupons ensemble des exemples de plusieurs symptômes schizophréniques disparates mais dont le tableau d'ensemble « colore » le portrait de l'enfant schizophrène. Il s'agit surtout de « bizarreries » (bien illustrées par les cas), de comportement incongru, de phénomènes d'automutilation, d'actes pseudo-psychopathiques (agressions, etc., mais non motivés), de toute une activité révélatrice par son côté étrange, stéréotypé. Nous croyons que les exemples suivants valent mieux que toute description.

D. M., dix ans, traîne un trousseau de clés et essaie toutes les portes qu'il rencontre. Tout à coup, il se prend les mains, se dresse sur la pointe des pieds et chuchotte. Dans ses crises d'agressivité subites, il bat sa mère et ses sœurs. Il doit être ramené constamment à la réalité. Sa mimique est discordante, il est continuellement distrait. Demande aux gens sur la rue de se déchausser pour qu'il puisse leur lécher les pieds.

Dans ses crises de colère, il sacre, frappe à coups de pied les murs, le plancher, le poêle. A l'église, il a allumé pour un dollar de lampions. Il dévisse les fusibles. Défend à sa mère de s'habiller de telle ou telle façon (obs. 6).

C. L., six ans et demi, lors de sa première communion, s'est rendue à la Sainte Table et s'est tenue la bouche fermée ; on n'a pu la décider à l'ouvrir. Elle « jeûne » parfois pendant deux ou trois jours (ne prend que de l'eau ou trois repas de « frites »). Mutisme d'heures ou de jours (obs. 7).

M. S. B., neuf ans, est ambivalente : elle aime ou déteste quelque chose presque au même moment. Voit sa photo : en parle comme d'une autre personne : « il y a deux M. » Elle est obsédée par les tombes : elle en dessine et en modèle dans la plasticine (obs. 9).

A. H., douze ans. A trois ans, il était nerveux, agité, mangeait les rideaux, avait des goûts bizarres. S'auto-mutile en se mordant. Demande à manger des fruits exotiques. Se frappe la tête sur les murs. Refuse de sortir à l'extérieur parce que le soleil le fatigue (obs. 10).

T. L., dix ans. Agressive et dangereuse avec son petit frère de deux ans : l'a frappé à la nuque avec un couteau, lui a fait boire de la térébenthine. Ne veut pas manger la nourriture préparée par sa mère ; dit que celle-ci a craché dedans. Si une étrangère lui donne à manger, c'est parfait (obs. 11).

R. B., quatorze ans. Frappe sa mère et les voisins sans motifs. Dans une autre crise, il a cassé ses lunettes et déchiré son matelas. Il a caché le linge de sa sœur dans la cave ; ne peut fournir aucune explication (obs. 15).

M. R., onze ans et demi. Dit qu'on veut lui relier le crâne à un moteur. Mange peu, car « sa nourriture est invisible ». A l'hôpital, il essaie de manger les poissons de l'aquarium. Devient très agressif, crache partout, frappe, doit être mis sous contention, car il urine partout. Évolution démentielle : internement (obs. 16).

D. C., six ans et demi. Lors d'un test, porte tout à sa bouche et à son nez pour le sentir. A mangé la gomme du crayon et voulait manger le matériel du test (obs. 20).

Notons, en terminant, que plusieurs auteurs, et surtout Bender et ses collaborateurs, attachent une grande importance aux troubles (ou manifestations) vaso-moteurs et neuro-végétatifs. Ces manifestations du système neuro-végétatif sont assez difficiles à apprécier ; elles indiqueraient pourtant une sorte de « variation » des humeurs, un fonctionnement irrégulier qui irait de pair avec le chaos psychologique.

Voici les principales de ces manifestations, de ces réactions :

— transpiration excessive, bouffées de rougeur ou de pâleur ;

— acrocyanose ;

— réactions imprévisibles à la maladie : réaction grave à des maladies bénignes, réaction légère à des maladies importantes ; températures aberrantes et inexplicables ;

— perte du rythme normal du sommeil, de l'alimentation, de l'activité urinaire et intestinale ;

— parfois, croissance rapide et désordonnée : enfants trop gros ou trop petits, très gras ou très maigres, etc.

Parmi nos enfants, nous avons retrouvé plusieurs de ces symptômes. Douze de nos enfants présentaient, à un moment ou l'autre de leur croissance ou de leur maladie, des troubles sérieux du sommeil (insomnie, cauchemars répétés, inversion du rythme diurne-nocturne, agitation nocturne). Sept souffraient d'énurésie. Sept avaient présenté des troubles digestifs bizarres, non diagnostiqués ou des troubles de l'appétit, prolongés et atypiques : hypersiallorhée, par exemple.

Voici quelques exemples de manifestations plus curieuses :

M. L., huit ans, a présenté, de zéro à cinq ans, des troubles digestifs sous forme de diarrhée, de vomissements. Pleurs quasi continuels (obs. 4).

D. M., dix ans. Vers deux ans, s'éveillait la nuit, criait, pleurait, se raidissait. Vers cet âge, il faisait des crises de colère au cours desquelles il devenait couvert d'une éruption cutanée rougeâtre qui disparaissait aussitôt (obs. 6).

M. J. C., quatorze ans. Au cours des épisodes aigus de sa schizophrénie, elle devenait constipée pendant plusieurs jours (12). N'avait plus aucun contrôle de ses sphincters. Le sommeil disparaissait complètement. Les menstruations arrêtèrent de se produire (obs. 8).

Avant de clore cette description, nous voulons insister de nouveau sur le fait que c'est l'ensemble du « portrait psychique » de l'enfant, l'impression globale qu'il suscite qui détermine souvent notre diagnostic. Il existe chez lui une « manière mécanique de vivre », une « qualité déshumanisée de sa personnalité » qui lui fait « dévitaliser » le monde animé qui l'entoure. Les symptômes sont multiples, pas toujours spécifiques en soi, quand ils sont isolés ; mais leur ensemble donne une

image de désorganisation chaotique de la personnalité, dont un des paradoxes les plus révélateurs est cette accélération du développement, d'une part, et des retards inattendus, de l'autre. C'est un être « discordant ».

IV. EXAMENS SPÉCIAUX

A. EXAMENS D'ORDRE PSYCHOLOGIQUE

1. *Intelligence et scolarité :*

« Parler de débilité congénitale antérieure chez un schizophrène infantile expose à de mauvaises interprétations : à partir du moment où le processus schizophrénique s'est déroulé, les relations entre l'enfant et le milieu extérieur se sont profondément transformées et les tests élaborés pour des enfants ayant des relations normales avec l'ambiance, en conséquence, ne sont plus valables » [Aubin, Mestas et Claveirole (4)]. Nous avons déjà discuté de la difficulté d'établir un diagnostic quand la maladie s'installe précocement et que les fonctions intellectuelles de l'enfant, le langage principalement, ne peuvent s'intégrer normalement. C'est dans ces cas qu'il est difficile d'évaluer l'intelligence primitive de l'enfant, celle-ci n'ayant pu même s'organiser suffisamment pour être testable avant que la dissociation schizophrénique ne vienne la sidérer. Tout ce qui est décrit comme mécanisme négatif du processus schizophrénique dans une intelligence intégrée doit aussi être pris en considération dans une intelligence qui commence à peine à se structurer ou avant même toute structuration : défaut de mémoire et d'attention, perturbation du cours de la pensée, défaut d'abstraction, de jugement, de raisonnement, d'initiative, d'adaptation à une situation nouvelle ; le défaut de la synthèse psychique entraîne l'improductivité. Il n'est pas surprenant alors qu'une schizophrénie très précoce ou dont les manifestations apparaissent dans les premiers mois de la vie (autisme) nous donne un tableau difficile à distinguer de l'oligophrénie (130).

« Où commence, où finit l'intelligence ? Est-elle une, est-elle multiple ? L'affaiblissement démentiel, se manifeste-t-il dans le seul domaine intellectuel, et les fonctions intellectuelles doivent-elles être séparées de l'affectivité et de l'activité volontaire et automatique ? Y a-t-il intrication entre ces diverses fonctions et la démence doit-elle être

considérée comme un affaiblissement global, ou un déficit parcellaire? Est-il suffisant pour qu'on puisse parler d'affaiblissement démentiel? » [Heuyer (75)]. Autant de questions théoriques qu'il serait trop long de discuter ici, mais qui indiquent la difficulté et l'étendue du problème. Heuyer a bien précisé ce que nous indiquions plus haut quant à l'atteinte précoce de l'intelligence de l'enfant dans la schizophrénie du tout premier âge : « . . . l'atteinte du cerveau en voie d'organisation entraîne la perte d'acquisitions récentes, incomplètes et imparfaites. Il y a bien affaiblissement, et le plus souvent global, sans nuances ; toutes les fonctions se trouvent atteintes à la fois. De plus le caractère élémentaire et rudimentaire des fonctions psychiques explique le caractère de la démence : simple, sans délire, ou avec un délire minimum et transitoire . . . la perte des capacités de fixation, l'arrêt dans l'accroissement des fonctions mentales sont relativement secondaires chez l'adulte qui, psychiquement, a « atteint son plafond ». Cette forme de déficit prend chez l'enfant une importance capitale, et constitue le facteur le plus grave du pronostic fonctionnel de la démence infantile. Se produisant en bas âge, non seulement la régression qu'il détermine et l'impossibilité de sa récupération, du moins sa lenteur et son insuffisance, assimilent pratiquement le dément à l'idiot » [Heuyer (75)].

De nos vingt observations, cinq avaient eu un début très précoce de troubles mentaux de type démentiel. A cause de la détérioration mentale importante qu'ils présentaient déjà lors de la première consultation, ils ne purent être testés (obs. 2, 4, 5, 11 et 20). De ces cinq cas, typiques de l'impossibilité quasi native à l'organisation intellectuelle, un cas n'a pu être suivi ou retrouvé. Les autres cas ont continué à se détériorer et sont tous internés dans des hôpitaux psychiatriques pour enfants. Comme nous l'avons déjà indiqué, leur présentation actuelle est celle de déficients profonds et c'est souvent ainsi qu'ils ont été diagnostiqués dans les hôpitaux qui les ont reçus.

Après une étude multidimensionnelle et psycho-biologique, Greenblatt et Solomon divisent les schizophrènes en deux catégories :

a) Les uns ayant conservé leurs facultés d'abstraction et d'intégration et exprimant leur tension intérieure par un certain mode de relations sociales et d'expression verbale ;

b) Les autres, désintégrés (ou non intégrés, dirions-nous après ce qui précède, quand la maladie frappe jeune), avec un pouvoir d'abstraction diminué pour ainsi dire, sans tension intérieure, et qui ont perdu jusqu'à la capacité d'exprimer leur insatisfaction verbalement ou dans leur comportement social.

Nous croyons que les enfants touchés très jeunes par le processus schizophrénique (ou frappés plus durement) appartiennent au second groupe.

Nos quinze autres cas ont pu être évalués au point de vue intellectuel. On a souvent dit que la schizophrénie infantile n'existait pas et que ces enfants étaient des débiles mentaux ; nos observations en sont un démenti formel. En effet, sauf pour les cinq cas mentionnés plus haut, et malgré l'atteinte certaine de l'intelligence par un processus schizophrénique, tous nos cas ont donné un rendement intellectuel, ou scolaire pour le moins moyens.

Neuf enfants se classaient, au moment de l'examen, dans l'intelligence moyenne avec des quotients intellectuels variant de 83 à 98 (aux tests Terman, Chéné, Wisc, Ottawa-Wechsler, Wechsler-Bellevue). Trois autres donnaient un rendement d'intelligence supérieure (103 à 116, aux mêmes tests). Un seul avait un rendement de débilité mentale (quotient de 65 au Terman et au Goodenough) et il s'agissait d'un syndrome sévère évoluant déjà depuis longtemps au moment de la consultation (obs. 9).

Quand on sait, et il ne faut pas l'oublier, qu'un test est toujours, et nécessairement, un rendement minimum, ces chiffres sont tout de même intéressants, et témoignent d'un fonctionnement intellectuel qui est peut-être diminué mais qui demeure, dans la majorité des cas, au-dessus du fonctionnement du déficient mental. On sait, d'autre part, que le contact et le maniement (de ces enfants) aux tests est souvent difficile et malaisé. « On peut prévoir à l'avance que leurs performances faibles ou nulles laisseront en suspens la question de savoir si elles sont « vraiment » impossibles ou seulement l'effet des bizarreries et des caprices qui peuvent souvent modifier les scores » [Henri Ey (156)]. C'est toujours le même problème de savoir si le quotient intellectuel diminué ou bas dépend de la maladie en cours ou du niveau intellectuel pré-

morbide. Parfois, et ceci éclaire d'autres cas, il est possible de se prononcer, soit qu'il y ait eu un quotient intellectuel déjà fait avant la maladie, et qui permet la comparaison, soit que la scolarité ou certaines réussites isolées plaident en faveur d'une intelligence prémorbide supérieure à celle obtenue en cours de maladie.

C'est dans ces cas que nous pouvons parler de « détérioration mentale » ou de « sidération » du fonctionnement intellectuel. Quelques exemples tirés de nos observations illustreront ce point, et complètent la série de nos quinze cas testables.

Observation 20. Enfant de six ans et demi. Aux tests habituels, il ne donne qu'un rendement de trois à quatre ans (ce qui le classerait dans la déficience mentale profonde, mais au Goodenough (dessin), il obtient un rendement d'intelligence moyenne inférieure (78-80).

Observation 8. Début de la maladie vers douze ans, testée à quatorze ans : au test de Barbeau-Pinard, elle donne un global de 47 (Verbal : 53, non verbal : 52), soit un rendement d'imbécillité, incompatible avec toute scolarité. Or, de six à onze ans, l'enfant a fait une scolarité régulière de la première à cinquième année, avec un pourcentage de 80-85 pour cent, et elle était promue en sixième année, lors du début de ses troubles. Exemple frappant de sidération ou de détérioration mentale.

Observation 6. Au début de sa maladie, D., à neuf ans et demi, donne un quotient de 83 (au Chéné) ; la maladie évolue depuis quelque temps. A douze ans, et après traitement, il se maintient encore à 85 (à ce test verbal), alors que le Wisc, qui fait aussi appel au côté pratique, est à 74. Mais, à quatorze ans, la maladie continue d'évoluer, et le Q.I. (Barbeau-Pinard) n'est plus que de 69, rendement de débile mental. Le protocole du test révèle les caractéristiques que nous verrons plus loin :

— écarts pathologiques dans le profil ;
— certains sous-tests verbaux (jugement, mémoire, similitude, arthmétique) sont bas ;
— réponses incongrues ;
— mésinterprétation des questions ;
— information et vocabulaire sont les meilleurs sous-tests (ce qui est typique du schizophrène) ;
— peu de concentration à la partie performance ;
— dispersion (*scatter*) des sous-tests ;
— le jugement est inférieur à la compréhension et au vocabulaire, parce que le sujet n'utilise pas efficacement ses connaissances pour résoudre les problèmes du réel.

Observation 3. Au moment du test, à sept ans et demi, évoluait au niveau de la débilité et elle était placée dans une école pour sous-douée. Actuellement améliorée, elle est en cinquième année, dans une école régulière, et se classe première.

Observation 16. A onze ans et demi, il est en cinquième année, avec un test de 109. En quelques mois, le processus schizophrénique le réduit à l'état démentiel et il est impossible de le tester au moment où nous le voyons. Il est demeuré dans cet état.

Par contre, certaines intelligences peuvent fonctionner longtemps avec un syndrome très actif : F. D., douze ans, présente depuis au moins deux ans une schizophrénie paranoïde, avec syndrome d'automatisme mental et pourtant elle est première de classe [Q.I. : 113, 117, 116 (Wisc)].

Nous ne voulons pas entrer dans la discussion du détail dans le rendement aux tests d'intelligence, mais seulement en signaler les principales caractéristiques. Nous avons déjà mentionné le fait que ce qui caractérise surtout le rendement général du schizophrène aux tests de rendement intellectuel, c'est le fait de réussir adéquatement certaines épreuves ou « sous-tests » et d'échouer lamentablement à d'autres épreuves d'un même niveau : c'est la dispersion ou *scatter*, dans un même test ou intertests (2, 72 et 84).

On a ainsi mis en évidence (Rabin) la supériorité des schizophrènes dans les tests d'information et de compréhension et leur infériorité à l'assemblage d'objets et surtout au code chiffres-symboles. Wechsler lui-même a trouvé un type de dispersion du même genre ; pour lui, une infériorité primaire aux similitudes, contrastant avec des scores élevés au vocabulaire et à l'information, aurait une valeur pathognomonique. On a aussi signalé leur faiblesse en raisonnement arithmétique. Il existe donc un coefficient considérable de variations et de fluctuations dans les divers sous-tests et même lors des retests. La dispersion caractéristique des scores (*scatter*) serait significative de la détérioration des schizophrènes, ou si l'on préfère du trouble de fonctionnement (*functional impairment*). D'après Rapaport (156), c'est le déficit de certaines opérations verbales, la dispersion des sous-tests verbaux et la faiblesse du rendement aux épreuves « performance » qui souligne le rendement schizophrénique.

Observation 19. A quatorze ans, lors d'une poussée plus aiguë de sa maladie, l'enfant donne au Wechsler-Bellevue le rendement suivant : verbal, 113, performance, 73, global, 92 ; alors que du côté verbal, l'enfant fonctionne au niveau de l'intelligence supérieure (113), au niveau pratique (performance), il fonctionne au niveau de la débilité (73), présentant un décalage de 40 points entre les deux séries de sous-tests.

Il ne faut jamais oublier, toutefois, que plusieurs enfants schizophrènes donnent un rendement normal aux tests ; il n'existe pas de *pattern* spécifique de la schizophrénie, sauf ceux mentionnés plus haut, que nous ne croyons pas toujours « spécifiques », car ils se rencontrent parfois dans d'autres syndromes mentaux. Quand le cas est typique au point de vue intellectuel, en plus des caractéristiques mentionnées plus haut, on peut aussi trouver dans le test d'intelligence les facteurs suivants qui aident au diagnostic :

— Rendement imprévisible ;
— Existence de failles dans la série des réussites, échecs qui ne sont pas en relation avec les difficultés progressives inhérentes à la tâche ;
— Certaines réponses pauvres ou mauvaises, résultant d'une préoccupation soudaine pour de petits détails sans importance avec négligence du principal ;
— Réponses tout à fait incorrectes et illogiques, manifestation de pressions internes incontrôlables, avec associations d'idées et formulations atypiques [Des Lauriers et Alpern (45)].

Il faut toutefois rester prudent dans l'interprétation des résultats de tests d'intelligence dans la schizophrénie infantile. Comme l'indique Porot, « l'essai de *scatters* analytiques pour les différents groupes de maladies, malgré les efforts de Rapaport, n'ont pas encore abouti et leur valeur dans le diagnostic individuel reste faible. D'ailleurs, ce qui est gagné en objectivité est perdu quant à la signification psychologique, puisque nous ne pouvons qu'affirmer, par exemple, un déficit dans telle épreuve considérée, sans qu'il soit permis de parler d'attention ou de jugement insuffisants » (131).

Et surtout, nous faisons nôtre cette conclusion de Wallon : « Celui qui utilise les tests doit être incité par l'usage même qu'il en fait à ne pas confondre le sujet avec les quelques mesures qu'il a prises sur lui. Elles ne peuvent circonscrire toute son intelligence et l'intelligence, la personnalité, la société, le milieu sont des réalités qui s'emboîtent les unes dans les autres et qui se débordent entre elles » (120, 124 et 131).

2. *Tests de personnalité :*

Le terme de test de personnalité est d'ordinaire réservé aux épreuves permettant d'explorer plus particulièrement les aspects non cognitifs du moi, étant entendu que l'opposition intelligence-caractère, qui est

ainsi impliquée, reste schématique (Porot). Le test de personnalité n'est qu'un examen parmi les autres et ne doit pas être employé à l'aveugle ; « l'étude d'une personnalité est une tâche théoriquement infinie et inachevable » [Lagache (131)]. Aucun test, aucune batterie de tests qui puisse donner une connaissance précise de la personnalité dans sa multiplicité et son unité : ce ne sont que des sondages plus ou moins nombreux, ordonnés et profonds. Dans l'état actuel de nos connaissances, le problème appartient donc à la « clinique armée » dont le recours à des tests judicieusement choisis, maniés, interprétés, accroît la rapidité, la pénétration et multiplie le système de référence [Luccinoni (131)].

C'est dans cette perspective et avec ces réserves que nous utilisons les tests de personnalité ; ils nous servent à étayer, à préciser le diagnostic, à confirmer ou à infirmer un procès thérapeutique, à éclairer le mécanisme psycho-pathologique de la formation des symptômes. Dans cette optique, ils nous sont très précieux.

a) Le test de Rorschach :

Le test de Rorschach est un test de personnalité qui permet l'étude des tendances et des conflits inconscients. Il est modifié de la façon suivante chez les schizophrénies infantiles d'après Piotrowski (130) :

— Absence du « choc-couleur » ;
— Pourcentage bas des réponses populaires ;
— Haut pourcentage de réponses originales ;
— Production mentale moins symbolique qu'on ne le croit habituellement ;
— Majorité des réponses tirée d'aspects concrets isolés des taches et de leur interprétation ;
— Tendance à percevoir de petits détails plutôt qu'un ensemble global de plusieurs détails ;
— Élaboration étendue sur de petits détails, sans tenir compte de la validité de l'interprétation.

Des Lauriers et Alpern (45) divisent les résultats des tests en deux groupes principaux :

i) Les protocoles de test des enfants d'un premier groupe ressemblent aux protocoles des enfants porteurs de lésions cérébrales organiques :
— Les réponses sont bizarres ;
— Il y a persévération ;

— Signes d'appauvrissement intellectuel et affectif ;
— Attitude indifférente vis à vis le test ;
— En somme, le fonctionnement est pauvre et désorganisé, résultant des difficultés d'organisation structurale et de perception (comme chez les sujets atteints de lésions cérébrales) ;

ii) Les protocoles d'un second groupe (présentant des troubles de personnalité habituellement moins marqués) ressemblent à ceux que donnent les névrosés impulsifs :

— Beaucoup de réponses ayant une bonne forme ;
— Épreuves de ressources intellectuelles et affectives riches et variées ;
— L'apparition soudaine d'une pauvre réponse « forme », d'un refus, d'une tendance à fabuler indique l'émergence d'une anxiété accrue et d'une insuffisance concomitante de contrôle de l'*ego* ;
— L'anxiété elle-même est caractéristique : c'est une anxiété vague, diffuse, flottante, reliée à une crainte imprécise d'agression venant du monde extérieur. Le besoin de se « coller » à quelque chose de positif, de palpable, serait attribuable à ce trouble de schéma corporal qui empêche ces enfants d'établir et de sentir les limites qui existent entre leur Moi et les objets, les personnes, etc.

Chez les enfants qui ne présentent pas de tableau psychotique franc, le problème du diagnostic par les tests est difficile. On peut toutefois rechercher et trouver des « contaminations », un manque d'équilibre entre les sous-tests d'un ou de plusieurs tests ou intertests, des protocoles dramatiques et entachés de « fantastique », des persévérations, un trouble dans la prise de conscience qui rend l'enfant indifférent au fait de donner des réponses tout à fait inappropriées, une absence de raisonnement inductif.

b) *T.A.T.* (*Thematic Aperception test*), d'après Leich et Schafer (2) :

Dans ce test qui est constitué d'images à partir desquelles l'enfant doit imaginer une histoire pour chaque carte, on trouve les caractéristiques suivantes :

— Incohérences et contradictions ;
— Des idées et une verbalisation étranges, bizarres ;
— Une tendance à introduire le « testeur » dans les histoires ;
— Des affirmations ultraprécises alternant avec une généralisation à outrance ;
— Des interprétations symboliques ;
— Une logique interne « autistique » et des thèmes qui ne sont reliés en aucune façon à l'image-stimulus ;
— L'omission de détails importants et une mauvaise identification ou la distorsion d'autres détails révèlent une déficience perceptuelle ;

— Au point de vue affectif, il existe une alternance rapide et un passage continuel et excessif de la tristesse à la joie et vice versa ; la colère, la jalousie, les inquiétudes paraissent dans le contenu des réponses. Les thèmes de mort et de violence dominent.

Figure 6. — Test du bonhomme (draw-a-man test) chez un enfant de onze ans : dessin d'un enfant « débile », alors que le quotient intellectuel est normal (moyen). Omission absurde du corps ; trouble du « schéma corporel » qui se projette dans le dessin.

c) Autres tests :

— Le test du bonhomme (*draw-a-man test*) réflète les conceptions vides, sans signification, déformées et sans relief, de la propre image corporelle de l'enfant (figure 6).

— Le Bender-Gestalt (*Bender visual motor Gestalt test*) (11) montre des configurations bizarres, le *splitting* des formes, une augmentation anormale des figures et du mouvement (figure 7 et 8).

— Le test de Vigotsky indique un refus d'accepter les choses pour ce qu'elles sont et des tentatives pour altérer la réalité en conformité avec leurs propres idées.

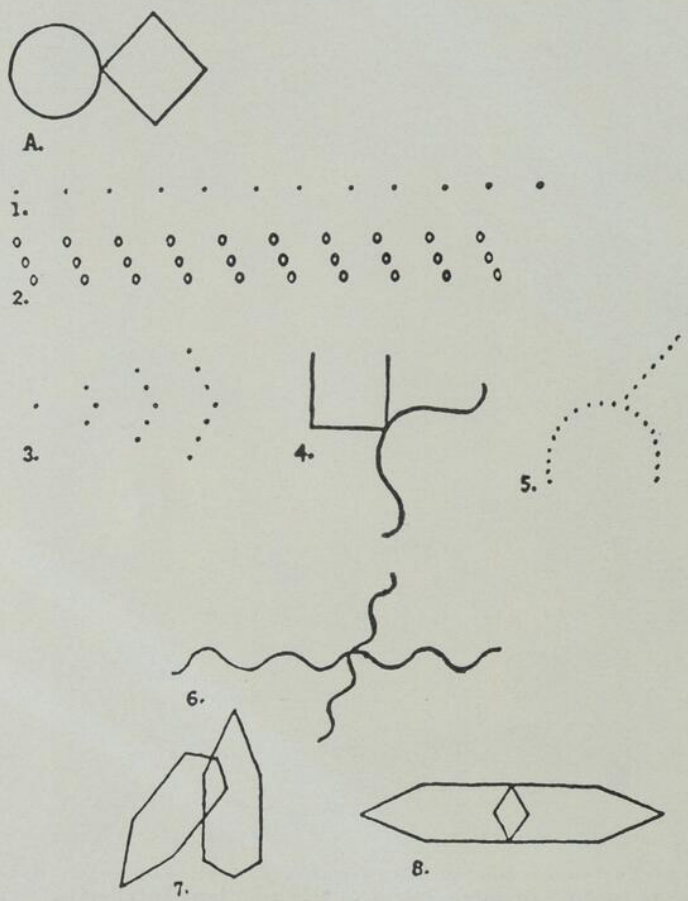


Figure 7. — Le test *Bender Visual Motor Gestalt*, comportant neuf figures sur des cartes différentes, que l'on doit reproduire.

— Dans le *dessin spontané* (observation 6 et figure 1, 2, 3, 4 et 5), on retrouve des signes de confusion et de désorganisation mentale : les relations spatiales sont troublées, déformées, il y a élongation de certaines parties du corps, protusions et omissions délibérées, exagération des extrémités, une tendance à projeter un mouvement de spirale (un mouve-

ment giratoire) dans les dessins, des absurdités, des incohérences et parfois des expressions directes de l'ambivalence.

Onze sur vingt de nos enfants ont pu collaborer suffisamment pour être vus chez le psychologue-clinicien, participer à une ou plusieurs

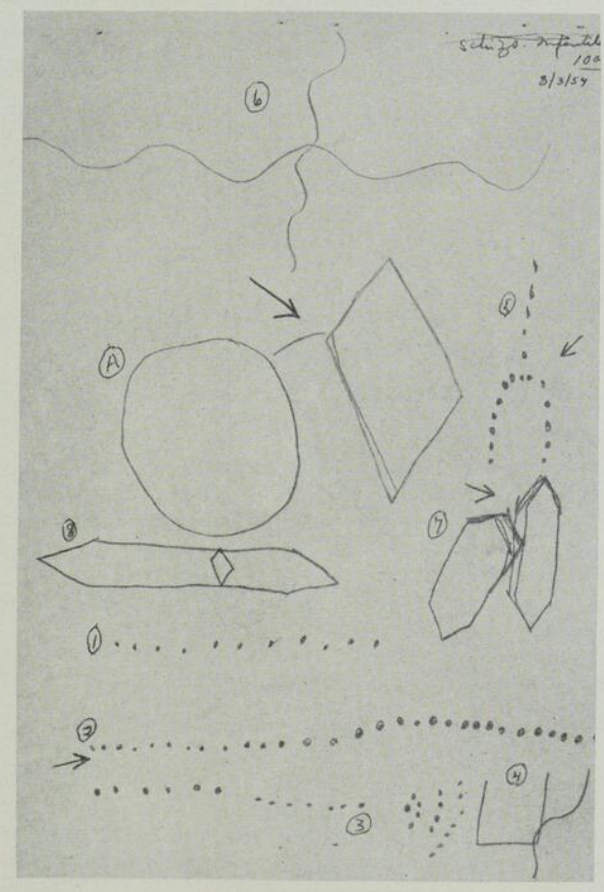


Figure 8. — Test de Bender pathologique, chez un enfant de dix ans : dissociation des figures, persévérations, lignes sinueuses et déviées, mauvaise perception des formes, etc.

entrevues et subir un ou plusieurs tests de la personnalité. Nous reproduisons plus bas les plus caractéristiques de ces tests ; on y retrouve aisément les éléments distinctifs que nous venons d'énumérer. Dans

ces cas de schizophrénie infantile typiques, les entrevues et tests du psychologue-clinicien n'ont habituellement que confirmé l'impression clinique. Toutefois, son apport est utile d'abord en ce qui concerne le mécanisme psychopathologique (car l'enfant s'extériorise souvent plus facilement à travers et par l'entremise du test que directement dans l'entrevue), ce qui permet souvent d'entrevoir la possibilité d'une psychothérapie, et ensuite, et surtout, nous aide beaucoup dans le diagnostic différentiel d'un cas léger ou douteux. Nous insistons toutefois sur la nécessité : 1° de l'intégration du psychologue dans une équipe psycho-socio-psychiatrique ; 2° sur les dangers d'un diagnostic psychologique à « l'aveugle », c'est-à-dire sans tenir compte de l'examen psychiatrique ou de l'observation clinique. Les tests de personnalité doivent s'ajouter à l'ensemble de l'étude du profil mental de l'enfant et compléter cette étude et non pas être tentée seule, à la lumière des seules conceptions psychodynamiques.

OBSERVATION 9 – M.S.B., neuf ans :

Thematic aperception test :

Histoires bizarres (obsession pour les tombes) ; peu de contact avec la réalité. Aucun sentiment dans les histoires imaginées ; elles sont monotones et confuses. Impression de dédoublement de la personnalité ; se voit comme une autre personne.

Le monde extérieur est perçu comme une menace.
Désire avoir un bébé. Agression exprimée contre la mère.
Régression primitive. S'identifie à une poupée.

OBSERVATION 12 – F.D., douze ans :

Entrevue (cette patiente présente un syndrome d'automatisme mental) :

Des « étourdissements » précèdent les « voix » ; « je suis comme dans un nuage ». Vers cinq ans et jusqu'à dix ans, elle avait peur de sa mère, peur de se faire battre, peur que son père parte pour la guerre (le père est officier), peur de se faire enlever par des hommes à allure louche.

T.A.T. :

— Sentiment d'incompréhension ;
— Complexe d'Œdipe franc ; agressivité ;
— Complexe d'abandon.

Rorschach :

— Quatre-vingt-dix pour cent de W, déterminant « forme » ;
— Personnalité rigide ;

— Adaptation affective insuffisante ;
— Le rouge est traumatique ;
— L'image humaine est floue ;
— Difficulté à s'identifier et à établir des relations avec les personnes;
— Anxiété ; complexe de castration (?), tendances voyeuristes possibles ;
— Tendances régressives : l'image maternelle est perçue comme « la terre défaite par une bombe ».

OBSERVATION 16 – onze ans et demi :

Children aperception test (*C.A.T.*)

— Perception d'un Surmoi écrasant, dangereux, castrateur (le père est dur, brutal et exigeant pour l'enfant» ;
— Impression d'infériorité de soi-même, veut disparaître ;
— Forts sentiments d'hostilité envers le père ;
— Souhaite sa propre destruction et se retrouver dans un monde fictif;
— Perte de contact avec la réalité ambiante menaçante ;
— Même dans ce monde irréel où il se complaît, il ne trouve pas la sécurité, il se sent persécuté ;
— Dans son anxiété, il recherche la figure maternelle et ne la trouve pas ;

Conclusion : désorganisation psychique d'ordre préschizophrénique. (Ce test a été fait quelques mois avant la période d'état de la maladie).

OBSERVATION 17 – huit ans :

— Test de Machover et « Ma Famille » : asymétrie ;
— Test de Bender : ensemble désorganisé, déformé ; inversions et persévérations.

Rorschach :

— La discrimination de la réalité est pauvre, la perception est globale (comme à quatre ou cinq ans) ;
— Personnalité introvertie, tendances stéréotypées : prédominance du contenu animal ;
— La forme est mauvaise, les réponses forcées.

Conclusion : peu de contrôle sur la réalité. Égocentrisme. Frustrations et défenses provoquent des fantaisies de vengeance. Œdipe.

OBSERVATION 6 :

À neuf ans :

— Distrait, désorienté dans le temps et le lieu ; regarde de côté ; le contact avec les personnes est difficile.

Rorschach :

— Personnalité rigide et stéréotypée, fonctionnant à un niveau mental primitif ;
— Perte de contact avec la réalité ;

— Monde intérieur très fantaisiste.

(Tentative de psychothérapie de jeu : fait des chats stéréotypés et en série ; n'aime pas à construire la figure humaine. Peu d'amélioration)

À dix ans (après histamino- et insulinothérapie) :

— Aussi stéréotypé dans son attitude et son maniérisme ; parle des « pic-bois » continuellement ; répond brièvement aux questions posées et reprend son sujet.

Rorschach :

— Mauvais. La précision des formes est difficile à obtenir ;

— Réponses globales à contenu animal ; quand on lui demande une précision, il dit : « c'est parce que c'est fait comme cela ».

— Agressivité forte. Identification avec des animaux agressifs.

À douze ans :

— Doit continuellement être ramené à la réalité ; attention instable. Propos sans suite. Attiré par tout ce qu'il voit et entend. Voix monotone.

Rorschach :

— Protocole très pauvre ;

— Appréhension globale de la carte, incapacité d'analyser le stimulus ;

— Soixante-dix pour cent de réponses à contenu animal.

Fables de Duss :

— Complexe de sevrage ;

— Agressivité contre le père ;

— Peur du diable, des fantômes, etc.

À quatorze ans :

— Présentation typique de schizophrène : distrait, mimique discordante, etc.

Rorschach :

— Perception globale ;

— La forme est le principal déterminant ;

— Absence de « mouvement humain », signe d'une grave perturbation affective ;

— Persévérations ;

— Difficultés de plus en plus grandes à établir des limites, une distinction entre lui et le monde extérieur.

OBSERVATION 7 – Six ans et demi :

Conclusions des tests :

— *Pattern* schizoïde ;

— Structure caractérielle vide et sèche ;

— Aucune motivation ;

— Absence d'identification ;
— Détachement de tout contexte affectif ;
— Perte de contact avec la réalité ;
— Pronostic pauvre. Détérioration trop profonde.

Nous pouvons donc résumer de la façon suivante les informations que nous donnent les principaux tests d'intelligence et de personnalité chez l'enfant schizophrène :

a) Dans les épreuves d'intelligence (surtout le Wechschler-Bellevue et le Wisc) :

— Les tests ne sont pas toujours anormaux ;
— Quand ils le sont, l'enfant réussit mieux les épreuves verbales que les épreuves de « performance » (pratiques) ; l'information et le vocabulaire sont les mieux réussis ; le calcul mental, les images lacunaires et les séries d'images à ordonner sont réussis d'une façon médiocre et irrégulière; le code, l'assemblage et les blocs sont habituellement très mal réussis ;
— Il y a « dispersion » (*scatter*) des résultats dans les sous-tests.

b) Dans les tests de *personnalité et de structuration* :

Même chez des enfants cliniquement schizophrènes, on peut rencontrer des tests non significatifs ou même normaux, surtout au début de la maladie ;

Au Rorschach :

— Le protocole est pauvre malgré un assez grand nombre de réponses ;
— Il y a mélange de bonnes et de mauvaises réponses ;
— Certaines réponses sont peu élaborées, bizarres, originales ou absurdes ;
— Beaucoup de « petits détails » sont perçus, mais isolés et détachés de l'ensemble ;
— Il y a refus de planches, parfois ;
— Le mouvement humain est rarement perçu ;
— Les réponses anatomiques et animales sont nombreuses ;
— Il existe des abstractions ;
— Réponses « contaminées » (« foie d'un homme d'état respectable » : exemple classique) ;
— Réponses-confabulatoires, stéréotypées, influencées par associations de mots ;
— Perception de « choses brisées, fendues, éclatées ».

Dans les tests d'histoires à inventer (type *T.A.T.*, *C.A.T.*), on retrouve des éléments du langage schizophrène. Le ton affectif des his-

toires est neutre, l'émotion rare et pauvre. Le contenu révèle de l'illogisme et de l'incohérence, parfois de grosses absurdités.

Au Bender :

Le test de Bender exprime souvent le monde désorganisé du schizophrène. Une partie de la figure est désorientée par rapport à l'autre, la maturation des dessins est insuffisante : les points se changent en tourbillons, les lignes droites en lignes sinueuses. Les dessins sont parfois surchargés de significations symboliques et magiques, les figures dissociées (trouble essentiel).

B. Examens d'ordre médico-biologique

1. *Examens de laboratoire habituels et spéciaux :*

Les examens habituels de laboratoire que nous avons fait faire chez des enfants se sont toujours montrés normaux : réaction de Bordet-Wassermann, formule sanguine, sédimentation globulaire, examen des urines, glycémie, azotémie, cholestérolémie et l'étude du liquide céphalo-rachidien (dans ses composantes habituelles).

Deux cas, dont la pneumo-encéphalographie était anormale (cfr plus bas), ont aussi montré des anomalies à la radiographie simple du crâne. Nous les détaillerons avec les résultats de la pneumo-encéphalographie.

Peu d'auteurs (61) ont fait régulièrement de tels examens chez les enfants schizophrènes ; nous croyons que cela est dû aux conceptions étiologiques et aussi au fait que ces examens peuvent être traumatisants, au point de vue physique et psychologique, pour l'enfant. Ils n'ont été faits que dans deux de nos cas, et lors d'hospitalisation dans un hôpital pédiatrique. Ces deux cas étaient très détériorés mentalement, et nous croyons, à la lumière des examens pratiqués, qu'il s'agit de réelle démence infantile. Nous les avons inclus dans notre série avec cette réserve. Tous deux sont maintenant internés et désagrégés mentalement (observations 4 et 5).

Feld, Mises et Landry ont pratiqué des pneumo-encéphalographies chez les schizophrènes. Pour eux, 30 à 70 pour cent des cas chroniques présentent des modifications de l'encéphale. Ils auraient trouvé chez les schizophrènes adultes des atrophies corticales diffuses ou localisées, avec dilatation ventriculaire et des dilatations des espaces sous-arachnoï-

diens (sillons et citernes), surtout des régions frontales et pariétales. Le liquide céphalo-rachidien était normal (techniques habituelles).

Chez l'enfant, ils ont trouvé des anomalies dans treize cas sur vingt. Dans sept cas, la pneumo-encéphalographie a révélé des images nettes d'atrophie corticale, surtout à la région frontale ; dans cinq cas, une dilatation ventriculaire prédominant aux cornes frontales, associée à une distension de l'espace sous-arachnoïdien (atrophie corticale) ; dans un cas, une dilatation isolée des citernes basilaires et du quatrième ventricule.

Dans leurs conclusions, ces auteurs affirment les faits suivants : il existe une atrophie corticale nette dans les cas graves de démence précocissime ; chez les schizophrènes simples, sans évolution démentielle, la pneumo-encéphalographie est négative (quatre cas) ; dans les formes récentes ou aiguës, l'examen est aussi normal. Ils avouent ne pouvoir tirer de conclusions formelles parce que peu d'enfants schizophrènes ont des pneumo-encéphalographies et que le critère évolutif manque.

OBSERVATION 4 — *Pneumo-encéphalographie :*

Agrandissement des ventricules latéraux, plus marqué à gauche qu'à droite, surtout à la corne antérieur et au carrefour. Troisième ventricule normal ; quatrième ventricule non visualisé. Plusieurs zones d'élargissement des sillons corticaux en pariétal droit et fronto-pariétal gauche.

Radiographie du crâne. Très légère asymétrie des hémisphères ; le gauche est plus petit que le droit. L'os est plus épais que normalement.

OBSERVATION 5 — *Pneumo-encéphalographie :*

Ventricules latéraux légèrement agrandis, surtout à la partie moyenne des cornes antérieures et plus marqué à droite. Le troisième ventricule se situe à gauche du *septum lucidum* qui est légèrement déporté à droite de la ligne médiane. Quatrième ventricule : normal.

Quelques sillons sont élargis aux régions frontales et fronto-pariétales, plus marqué à gauche.

Conclusions : atteinte cérébrale légère mais diffuse, un peu plus marquée du côté droit, avec petites zones d'atrophie corticale, probablement à gauche.

Radiographie du crâne : impressions digitiformes fronto-pariétales.

(Ces examens spéciaux des observations 4 et 5 ont été pratiqués à l'Hôpital Sainte-Justine, dans le Service de neuro-psychiatrie infantile).

2. *Épreuve de tolérance à l'insuline (I.T.T.) :*

A la suite d'autres auteurs qui recherchent le mécanisme d'action des thérapeutiques de choc et biologiques dans un rétablissement de

l'homéostasie perturbée, une équipe de l'Hôpital Saint-Michel-Archange a publié en 1954 et en 1955 les résultats de travaux sur l'épreuve de tolérance à l'insuline (*I.T.T.*) et sur l'histaminothéraphie (126, 127, 137 et 138).

D'une de ces publications (127), nous citons quelques paragraphes qui illustrent ce que nous avons recherché au moyen de cette exploration :

« A great proportion of patients with schizophrenia show either a delayed or a decreased sensivity to insulin, as well as a reduced response to the induced hypoglycemia when tests are performed repeatedly . . . The insulin tolerance test determines both the sensitivity of the organism to insulin and its response to an induced hypoglycemia. According to Fraser, Albright and Smith, the blood sugar normally falls to about 50 per cent of its fasting level 20 to 30 minutes after the intravenous injection of 0.1 unit of insulin per kilogram of body weight, and returns to normal in 90 to 120 minutes . . . In a recent work, the authors have observed that about 60 per cent of the subjects under study revealed such an abnormality. Insulin resistance in psychotic patients (schizophrenic of other) has also been discussed in other publications. Furthermore, inhibition of the hypoglycemic action of insulin, by influence of the anterior pituitary and of the adrenal gland, is well established . . . This peculiar physiologic response, as well as other disturbances of carbohydrate metabolism, have been attributed to the specific hormonal imbalance found in psychotics, thus involving the hypothalamic-pituitary-medullo- (or/and cortico-) -adrenal system . . . From the assumption that shock therapies, either electroconvulsive or insulin coma, liberate histamine (or a histaminelike substance), Sackler *et al.* have used it in an attempt to antagonize the so-called overresponsiveness of the adrenal cortex found in certain psychoses, particularly schizophrenia. They have reported improvements of as much as 24 per cent of psychotic cases, when histamine and electric shock were utilized. From then on, however, the various results reported in the literature on histamine therapy have been very controversial . . . The high tolerance of the group to histamine (mean dosage : 9.3 mg. of base, the same dose being repeated 45 minutes later) appeared to be a further argument in favor of a physiologic dysequilibrium in schizophrenia. »

Nous donnons plus loin les quelques résultats obtenus par l'histaminothérapie, seule ou combinée. Nous avons employé cette épreuve de tolérance à l'insuline comme complément de notre diagnostic de schizophrénie infantile dans sept cas.

Dans les sept cas, la tolérance à l'insuline s'est montrée anormale, présentant une courbe « schizophrénique ». Deux cas présentaient aussi une courbe anormale de l'hyperglycémie provoquée.

L'épreuve de tolérance à l'insuline n'a pas été refaite, après traitement, dans trois cas ; dans les quatre autres cas, soumis à l'insulinothérapie et l'histaminothérapie, l'amélioration clinique, même passagère, s'est accompagnée d'une amélioration ou d'une normalisation de la courbe de la tolérance à l'insuline.

Dans un cas, la réaction à l'insuline était redevenue normale après traitement et amélioration clinique importante. Ayant été refaite lors d'une réadmission pour rechute, la courbe était de nouveau anormale.

Nous croyons que cet examen biologique est un apport précieux au diagnostic de la schizophrénie infantile et qu'il devrait être pratiqué dans tous les cas. Nous ne pouvons apporter de conclusions plus étendues à cause du petit nombre de cas où nous l'avons utilisé chez l'enfant.

(Nous avons utilisé l'épreuve de Funkenstein à une occasion, chez une schizophrène typique, et la courbe s'est montrée nettement anormale).

3. *Électro-encéphalographie :*

L'étude et l'appréciation des tracés électro-encéphalographiques dans la schizophrénie infantile nous semblent à peu près impossibles à systématiser. Les avis sont contradictoires chez ceux qui ont fait des électro-encéphalogrammes chez leurs petits malades ; le nombre des cas est insuffisant (82). Notre situation est à peu près la même. Nous nous contenterons d'indiquer les principales conclusions auxquelles les auteurs sont arrivés et d'indiquer les résultats que nous avons obtenus chez sept enfants qui ont eu des tracés. Nous désirons attirer l'attention sur l'opinion de Schilder, qui nous paraît séduisante quoique encore imparfaitement établie. Les faits électro-encéphalographiques trouvés dans nos tracés sembleraient concorder en partie avec cette hypothèse ; c'est tout ce que nous pouvons en dire. Nous formons le vœu que tous les enfants souffrant de troubles atypiques de la personnalité soient soumis sans faute à l'électro-encéphalographie. Seul un matériel considérable pourra nous permettre de tirer des conclusions valables.

Kennard (99 et 100) trouve 80 pour cent d'anomalies électro-encéphalographiques chez les enfants schizophrènes. Pour lui, le haut pourcentage d'activité corticale anormale serait dû au début précoce de la maladie, à l'anxiété et à la tension qui existe très tôt chez ces enfants. Il

en conclut avec Bender que la dysrythmie cérébrale révélée est un autre signe de l'excessive plasticité de l'organisme de ces enfants.

Le rythme alpha est diminué et l'activité rapide augmentée ; cela serait dû à un seuil abaissé vis-à-vis les différents stimuli du milieu extérieur, typique du schizophrène.

Pour Taterka et Katz (151), il n'existe pas de relation directe entre le trouble de la personnalité et les tracés électro-encéphalographiques anormaux, quoique la haute corrélation observée puisse suggérer la probabilité d'un fonctionnement défectueux par retard du développement des structures cérébrales.

Les foyers anormaux seraient plus nombreux aux régions occipitales et temporales (ce que nous avons constaté dans nos cas), ce qui coïnciderait avec le grand nombre d'anormalités dans le fonctionnement psychologique relié à la performance visuo-motrice et aux aires perceptuo-motrices et pourrait avoir une certaine signification dans l'étiologie biologique et organique de la schizophrénie. L'exactitude de la perception de la forme (et donc du monde extérieur), tel que démontré au Rorschach et au Bender-Gestalt, est plus mauvaise dans les groupes d'enfants jeunes ou qui présentent des foyers occipitaux pathologiques.

Pour Schilder (141), les connexions neurales primitives concernant les sensations de type élémentaire impliquent les sphères optiques et motrices. Il existerait une relation étroite entre la perception et l'action, et l'élément « optique » joue un rôle très important dans la constitution de l'image corporelle. Or, on sait que cette « image corporelle de soi » est très perturbée chez les schizophrènes. Schilder situait le trouble du « modèle postural » du corps dans la région pariéto-occipitale du cerveau, et il affirmait que les changements qui prenaient place dans la perception de la position, de la « situation » de notre propre corps dans l'espace pouvait aussi influencer la perception globale du monde extérieur. Les hypothèses de Schilder sur la production de l'image corporelle ont trouvé une confirmation dans les observations cliniques et les tests de perception (dont le Bender-Gestalt) qui démontrent une altération plus marquée du comportement perceptuo-moteur quand des lésions organiques connues siègent près de la région occipitale.

Par contre, Heuyer, Lecasble, Lelord et Fardeau (82) trouvent 88 pour cent de tracés normaux chez des schizophrènes de douze à quinze ans. Dans les cas graves, ils trouvent des tracés de type « adulte » et 16 pour cent de « dysrythmies » dans des cas qui ont évolué favorablement.

Soucachet et Mestas (144) ont rapporté des tracés normaux, des tracés de type comitial (chez des enfants présentant des signes cliniques de comitialité en plus de leur schizophrénie), des tracés plats et des signes d'insuffisance de maturation. Ils ne tirent aucune conclusion à cause du nombre insuffisant de cas.

Sackler, Sackler Laburt, Co Tui et Sackler (139) ont trouvé des anormalités diffuses, des tracés normaux et parfois des tracés épileptiformes. Cette variété de tracés serait significative pour eux d'une cause qui, d'une certaine manière, agirait à la façon d'une toxine, altérant le fonctionnement cérébral à un degré variable et à des niveaux différents suivant la susceptibilité des structures et la concentration à chaque niveau.

Sept de nos vingt cas ont eu des électro-encéphalogrammes. Sur sept, deux tracés seulement peuvent être considérés comme à peu près normaux. Ils présentent parfois des signes légers d'immaturité dans un cas et un surplus d'ondes thêta en frontal dans l'autre. Ces deux tracés à peu près normaux appartiennent à deux enfants dont l'évolution schizophrénique peut être considérée comme favorable. L'un est bien adapté socialement mais conserve plusieurs signes d'atteinte schizophrénique, l'autre s'est installé dans la schizophrénie infantile simple.

Les cinq autres tracés sont franchement anormaux. Voici les principales caractéristiques de ces tracés :

a) Fréquence anormale des ondes thêta dans trois de ces tracés ;

b) Localisation temporale (surtout gauche) ou bitemporale des anomalies électriques paroxystiques, avec haut voltage (150,200 microvolts et plus), obtenue surtout lors de l'épreuve de l'hyperventilation : dans quatre tracés ;

c) Une localisation occipitale des anomalies paroxystiques ;

d) Un tracé très lent d'encéphalopathie chez un enfant présentant par ailleurs, une possibilité d'atrophie cérébrale légère frontale et fronto-

pariétale et qui a dû être interné à cause de sa détérioration mentale rapide.

De ces cinq enfants ayant des tracés franchement anormaux, trois ont dû être internés à cause de la gravité de leur détérioration mentale, un peut être considéré comme guéri socialement et un n'a pu être suivi dans le *follow-up*. Un seul de ces enfants a présenté des manifestations comitiales : c'est peut-être le cas le plus classique de schizophrénie infantile de notre série ; il a été suivi de neuf à quinze ans, alors qu'il a dû être interné, il y a quelques mois, avec un syndrome schizophrénique complet. Ce qui semble indiquer, une fois de plus, qu'il n'y a pas d'incompatibilité entre la schizophrénie et l'épilepsie.

V. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Depuis que la schizophrénie infantile a pris une place importante en psychiatrie et en psychologie pathologique, on remarque une tendance chez certains observateurs à poser le diagnostic de schizophrénie infantile dans tous les syndromes névrotiques plurisymptomatiques [Mahler (116 et 117)] dans tous les syndromes où dominent l'anxiété diffuse, ses manifestations, et les réactions qu'elle provoque chez l'enfant. C'est en partie cette exagération et cette extension du syndrome qui rend si difficile l'appréciation et la comparaison des différentes publications sur le sujet. Si tous ces enfants sont des schizophrènes, ce à quoi nous nous opposons fortement, il n'est pas difficile de comprendre pourquoi certaines cliniques et certains thérapeutes « guérissent » tant de schizophrénies ! L'évaluation du résultat thérapeutique est directement proportionnelle au diagnostic posé. Il est très important de répéter de nouveau que, dans l'évaluation d'un cas psychiatrique quel qu'il soit, c'est l'ensemble du tableau clinique qui compte plutôt qu'un symptôme isolé. L'anxiété diffuse est certes un symptôme important, mais il doit s'incorporer à la déviation globale de l'histoire de l'enfant, au retard de développement de l'*ego*.

Les critères de la schizophrénie de l'adulte ne peuvent être appliqués chez l'enfant ; longtemps, ce diagnostic, chez l'enfant, se basait sur une impression intuitive du clinicien ; il ne faut pas négliger cette « sensa-

tion » précieuse, mais elle doit s'appuyer sur un ensemble de signes cliniques bien définis qui sont aujourd'hui assez connus pour se retrouver dans la majorité des cas. Les régressions profondes, les fixations qui semblent immuables et les arrêts de développement inexplicables sont des signes importants qu'il importe de retrouver avant de pouvoir porter le diagnostic de schizophrénie infantile.

Chez l'adulte, la psychose schizophrénique représente une régression, une désintégration de niveaux d'adaptation déjà acquis et installés vers un comportement et une affectivité plus primitive, plus archaïque. Chez l'enfant, dont la personnalité est moins organisée (ou en voie d'organisation) et plus fragmentaire, la psychose est le plus souvent reliée à un arrêt ou à une faillite du développement de l'*ego* et de ses processus de différenciation.

Il en résulte des symptômes bien caractéristiques et bien spécifiques au point de vue du diagnostic (85).

Spitz (145, 146 et 147) insiste sur le fait que l'enfant jeune manifeste sa psychose sous forme de retards, de déformations ou de « paralysies » destructives du développement de l'*ego*, plutôt que sous la forme d'un trouble grave dans les relations entre les différentes sphères de sa personnalité ou dans l'implication des fonctions supérieures de l'être. Chez le très jeune enfant (surtout avant deux ans), la psychose peut se manifester surtout dans des modifications de la motilité et de l'affectivité qui ne nécessitent pas un *ego* complètement organisé, capable de pensée conceptuelle, ni la présence d'un surmoi (*superego*). Les petits signes neurologiques (ou plutôt phsyiologiques, comme le tonus musculaire) tels que recherchés par Bender et son école [cfr travail de Barbara Fish (62)] auraient beaucoup plus de valeur que les signes neurologiques francs qui sont souvent absents ; mais la preuve de leur valeur pathognomonique reste encore à faire, à notre avis, surtout à cause de la minutie qu'ils exigent et de la part très importante de l'impression subjective de l'observateur. Il s'agit d'une étude raffinée du contrôle de la musculature faciale, de la voix, de la motilité générale et de la réponse à certains réflexes posturaux. Il ne s'agit donc pas de signes neurologiques au sens habituel du terme, indiquant la présence de lésions ou d'atteintes bien définies du système nerveux.

Pour Despert (46, 48 et 49), la dissociation affective est de toute première importance ; l'enfant schizophrène ne fait pas de distinction entre l'illusion, le rêve et la réalité, alors que l'enfant normal, même s'il s'y complaît, ne s'y perd pas et connaît les limites de l'irréel. Le schizophrène ne voit plus les relations entre le monde extérieur et lui-même. Le jeu de l'enfant schizophrène a tendance à être non fonctionnel, son activité est rituelle, rigide et compulsive.

La principale réaction de l'enfant schizophrène aux frustrations de la vie réelle, c'est le retrait en lui-même (*withdrawal*). Ses réactions agressives sont violentes et désordonnées.

Pour Bakwin (5), les constatations précoces de la mère sur son enfant sont très importantes. Elle « sent » une barrière entre elle et son enfant ; celui-ci ne répond pas d'une manière affective normale au contact, à la caresse : il ne « vibre » pas. On note souvent dans l'histoire clinique de ces cas des signes de perturbation organique : périodes de diarrhée, de vomissements, de coliques sans causes précises, des périodes de pleurs fréquentes et longues, des troubles du sommeil, de fréquentes infections respiratoires, une grande difficulté à changer d'habitudes alimentaires, tous ces troubles accompagnent souvent cette irrégularité du développement moteur notée plus haut. Plus tard, s'ajoutent d'étranges variations de l'humeur, des phobies non provoquées, une excessive dépendance aux parents ou aux substituts parentaux, sans réponse émotive apparente à l'affection, et, enfin, des troubles du langage.

La différenciation entre les divers syndromes cliniques compris dans le groupe des schizophrénies infantiles dépend beaucoup de la conception théorique des observateurs. Bender conçoit la schizophrénie comme une maladie de l'organisme tout entier et elle inclut les principaux syndromes comme des sous-groupes. Sa conception, très large, expliquée précédemment, comprend tous les syndromes décrits par d'autres auteurs comme des entités séparées. C'est aussi notre façon de comprendre la maladie. Dans sa description des trois principaux sous-groupes, Bender assimile l'autisme infantile précoce de Kanner dans ce qu'elle appelle le « pseudo-déficient » ou l'enfant autistique ; les enfants décrits par Mahler comme souffrant de « psychose symbiotique » semblent correspondre au type « pseudo-névrotique » de Bender ; enfin, un troi-

sième sous-groupe est décrit comme « pseudo-psychopathique ». D'après Bender encore, la maladie apparaît dans le premier groupe entre zéro et deux ans, dans le second, entre trois et cinq ans et dans le troisième, vers dix ans.

Plusieurs des différents groupes décrits par les auteurs dérivent de conceptions psychanalytiques et de l'étude psychologique des manifestations et déviations de la structure de l'*ego* vis-à-vis de la mère, du milieu ambiant du monde extérieur. Pour Kanner, « l'autisme précoce » est une manifestation schizophrénique qui se rattache au développement ultérieur de la maladie. Ses deux principales caractéristiques seraient une tendance extrême à l'isolement et l'insistance obsessive à la répétition (d'actes, de gestes, de pensées). Son apparition serait un phénomène de la première année de la vie, alors que se manifeste clairement un manque d'intérêt total pour les êtres humains et que déjà la mère perçoit, observe et « sent » la tendance à l'isolement et le peu de réponse à ses avances affectueuses. L'autisme infantile de Kanner est considéré par certains auteurs comme un syndrome schizophrénique et par d'autres comme une entité nosologique séparée.

La présence de symptômes obsessifs-compulsifs dans le syndrome schizophrénique rend parfois le diagnostic difficile entre la névrose obsessive et la schizophrénie ; il existe beaucoup de points de ressemblance entre les deux maladies, surtout chez l'enfant. Dans le fonctionnement global de la personnalité, de l'*ego*, les névrosés obsessifs conservent assez de *reality testing* (appréciation de la réalité) pour rejeter la pensée obsessive et l'acte impulsif comme étant étrangers à leur personnalité ; chez le schizophrène, dont le fonctionnement de l'*ego* et l'appréciation de la réalité sont désorganisés, les pensées et les actes morbides symptomatiques ne sont plus évalués correctement par le malade, ni générateurs d'anxiété. L'anxiété du névrosé serait issue du conflit œdipien non résolu, tandis que celle du schizophrène serait due à une carence affective grave de la période prégénitale (avant le conflit œdipien) [Despert (47)].

L'acte impulsif serait un moyen de défense contre la culpabilité ressentie par le névrosé et sa préoccupation au sujet de la mort servirait d'auto-punition, tandis que la même préoccupation chez le schizophrène

prend la forme d'une identification totale à la personne décédée ou à la personne qui cause la mort.

L'important, quel que soit le mécanisme en cause, c'est que le névrosé garde intact son contact avec la réalité, les personnes et les choses, ce qui n'est pas le cas pour l'enfant autistique. De plus, l'évolution fréquente de la schizophrénie de l'enfant vers la désintégration de la personnalité (hallucinations, mutisme, comportement stéréotypé et rigide, négativisme obstiné, colères et agitation de type catatonique) n'existe jamais chez le névrosé.

Nous le répétons, si bizarre que soit la pensée obsessive ou l'acte impulsif, le névrosé les reconnaît comme anormaux et les dissocie de sa propre personnalité ; ils ne font pas « partie de lui », il réalise leur « qualité parasitaire ». Le fonctionnement intellectuel du schizophrène, spécialement en ce qui concerne la pensée abstraite, est sérieusement handicapé, alors que chez le névrosé obsédé la fonction intellectuelle n'est pas troublée dans sa structure ; c'est le « parasitime » de l'obsession qui distrait l'enfant de son milieu ambiant et l'empêche d'utiliser pleinement son potentiel intellectuel [Despert (47)].

La rareté des *états dépressifs graves* chez l'enfant avant la puberté, le caractère cyclo-thymique dominant, la conservation de l'affectivité (exaltée dans le sens de l'excitation ou de la dépression), et surtout l'absence de toutes les bizarreries du comportement rendent ce diagnostic différentiel relativement aisé.

La « dépression anaclitique » de Spitz (145, 146 et 147), plus connue sous le nom d'hospitalisme, est assez bien décrite comme réactionnelle à la séparation d'avec la mère (ou son substitut) pour qu'il soit possible de la différencier d'un début de schizophrénie infantile. Certains signes peuvent faire penser à un syndrome schizophrénique aigu : une anxiété et une appréhension généralisée avec effrondrement affectif et pleurs, absence de contact avec le monde ambiant, repliement sur soi et rejet des attentions de l'entourage, retard du développement psycho-moteur et des réactions aux stimuli, lenteur des mouvements, stupeur et inertie, insomnie et troubles du sommeil, perte de l'appétit, du poids. Mais la physionomie « dépressive » de ces enfants est quasi pathognomonique contrairement à l'absence d'expression du schizophrène ou à la discordance de sa

mimique, à ses tics et ses gestes stéréotypés. Et surtout, le syndrome anaclitique apparaît après une évolution et un comportement normal de l'enfant dans la famille. Il est spécifiquement déclenché par la disparition subite de la figure maternelle (par décès, départ de la mère et surtout hospitalisation de l'enfant). Le syndrome anaclitique est aussi un syndrome de la première et de la deuxième année. Quand la séparation n'est pas trop longue, la réaction psychologique et physique de l'enfant n'est pas irréversible et la réunion avec la mère, la réintégration dans le milieu habituel sont suffisants pour guérir l'enfant. Chez le schizophrène, la mère, toujours présente, n'est pas « perçue » affectivement par l'enfant.

Comme nous l'avons dit au début de ce travail, la schizophrénie infantile est parfois très difficile à différencier de certaines maladies organiques (27) et de l'oligophrénie, quand le syndrome schizophrénique est très précoce et bloque les processus normaux du développement psycho-moteur (surtout du langage) ; ainsi en est-il des maladies suivantes : oligophrénie (déficience mentale), surdité et surdi-mutité, surdité ou agnosie verbale, retards spécifiques dans l'élaboration du langage, mutisme hystérique, maladie de Heller, encéphalopathies et encéphalites infantiles, maladies dégénératives (maladie de Schilder, etc.) et troubles prépsychopathiques du comportement (38, 102 et 121).

Les facteurs physiques, organiques et métaboliques susceptibles d'éclairer l'étiologie de la schizophrénie infantile (comme de la schizophrénie de l'adulte) sont actuellement le sujet de nombreuses recherches. Toutefois, la tendance de ces recherches n'inclut pas seulement les troubles anatomiques et chimiques du fonctionnement cérébral, mais une conception plus large des processus biologiques généraux, tenant compte de l'hérédité et des troubles génétiques, de la physiologie du développement psycho-moteur de l'enfant, des aspects psychologiques de la personnalité globale en tant que partie intégrale de la biologie et de l'expérience humaine.

Le diagnostic différentiel entre la schizophrénie et ce qu'on appelle les « maladies organiques » du cerveau, de même que la coexistence de schizophrénie et de lésions cérébrales font toujours l'objet de recherches, surtout pour des raisons pronostiques et thérapeutiques (44, 79 et 89).

La démence précocissime de Sanctis, à cause de son début aussi précoce que quatre ans, caractérisée par des maniérismes, la conservation des attitudes, des stéréotypies, le négativisme, l'écholalie, la diminution de l'affectivité et conduisant à une détérioration intellectuelle rapide, a perdu de sa vogue comme problème de diagnostic différentiel quand il est devenu évident que ce syndrome renfermait plusieurs maladies différentes.

La maladie de Heller, avec tous ses symptômes ressemblant à la schizophrénie infantile, s'en différencie par la présence de changements histopathologiques au cortex cérébral. Son début est très aigu et l'apparition d'une maladie physique chez l'enfant aide à l'identification et la rapproche beaucoup plus des maladies dégénératives du cerveau. Elle évolue rapidement, conduisant à l'idiotie complète en trois ou quatre ans. Il existe souvent des crises convulsives et l'encéphalographie gazeuse révèle des lésions cérébrales majeures. Elle est très rare, et certains auteurs en font les séquelles d'une encéphalite à virus ou la manifestation atypique de maladies hérédo-dégénératives ou d'encéphalites démyélinisantes subaiguës [du type Van Bogært (52)].

A la biopsie du cortex cérébral, on trouve de la « rétraction » cellulaire, de la vacuolisation et des « agglomérations » de la substance de Nissl.

L'ancienne conception suivant laquelle l'enfant schizophrène devait avoir eu une période normale de développement avant l'apparition de la maladie ne peut plus être retenue comme critère de diagnostic différentiel. Bender et d'autres auteurs incluent la schizophrénie infantile dans le groupe des troubles du comportement d'origine biologique ou organique, insistant sur la présence de la maladie depuis la naissance et même pendant la période prénatale, puisqu'elle en fait une maladie embryologique.

Pour elle, les problèmes psychologiques de l'enfant schizophrène et de l'encéphalopathe sont les mêmes, en ce qui regarde la structuration du comportement dans les domaines moteur, perceptuel et affectivo-social, avec une tendance au retard et à la régression de la maturation globale ; l'intégration des fonctions intellectuelles se fait mal, l'anxiété diffuse s'installe. Cette anxiété de base, chez le schizophrène et chez

l'encéphalopathe, serait produite par la structuration insuffisante des fonctions, la difficulté à percevoir et à communiquer avec le monde réel et par la frustration ressentie à ne pouvoir atteindre une maturation normale. La perception du schéma corporel (image de soi) est faussée, déficiente (comme le démontre le *Bender visual motor Gestalt test*).

Les enfants présentant des séquelles encéphalitiques souffrent aussi des mêmes troubles de perception dans l'orientation spatiale, la mémoire visuelle ou auditive. Chez ces encéphalitiques, les fonctions perceptuo-motrices ont été lésées ; chez le schizophrène, il existe un défaut de développement dans la capacité d'intégration de ces fonctions. L'hyperactivité motrice de ces enfants serait une tentative de prise de contact avec le monde extérieur afin de « l'expérimenter » et de « réintégrer » ces expériences perceptuelles dans un effort perpétuel d'orientation dans ce monde hostile.

Le diagnostic différentiel est parfois très difficile entre la schizophrénie infantile et l'encéphalopathie, infectieuse ou autre. Bradley (30, 31 et 32) insiste sur l'importance de certains détails des tests psychométriques, la présence dans l'histoire clinique médicale d'une cause présomptive de lésion cérébrale (encéphalites des maladies banales de l'enfant, en particulier (114)], les signes neurologiques d'atteinte ou d'irritation cérébrale, les tracés électro-encéphalographiques, etc. L'absence de signes neurologiques majeurs ne doit pas être interprétée faussement ; comme nous l'avons déjà dit, chez l'enfant jeune, en plein développement, l'examen neurologique conventionnel, dans la schizophrénie, a une valeur limitée, sauf pour le diagnostic différentiel ; il faut étudier surtout les réflexes de posture et la motilité, ainsi que la façon d'entrer en relation (*to relate*) avec le monde ambiant et les personnes. Un électro-encéphalogramme anormal, sans signes concordants organiques dans les tests cliniques et psychologiques, ne peut aider beaucoup au diagnostic différentiel. Par ailleurs, certains enfants atteints de lésions cérébrales ont des tracés normaux (ce que l'on rencontre aussi dans l'épilepsie).

L'encéphalopathe, quel que soit son degré d'arriération, fait des efforts pour réussir les tâches proposées dans les différents tests ; le schizophrène s'en désintéresse ou s'en détourne.

Au point de vue clinique, les épisodes confusionnels ou délirants doivent être différenciés de la schizophrénie, de même que l'encéphalite aiguë ou subaiguë ; dans ces états, l'instabilité psycho-motrice et les troubles du sommeil dominent le tableau, en plus des signes physiques habituels de ces affections.

Se basant sur les changements importants du comportement qui résultent d'une atteinte encéphalitique prouvée, beaucoup d'auteurs insistent de plus en plus sur la relation importante de la structure neurale à la fonction psychologique dans le comportement humain et sur la nécessité de rechercher les processus organiques, physiques et physico-chimiques déficients dans la schizophrénie infantile.

Les ressemblances entre la schizophrénie infantile et l'oligophrénie (les arriérations mentales) sont étudiées depuis longtemps ; on a confondu et on confond encore les deux maladies. Le comportement de l'arriéré profond et celui de l'enfant autistique ont beaucoup de points communs (38 et 39). Ces deux types d'enfant n'ont jamais développé la capacité d'établir un contact, une relation significative avec le milieu. L'ancienne conception que la maladie mentale (schizophrénie) n'existe que s'il y avait d'abord intégrité mentale qui a longtemps servi de critère diagnostique entre ces deux états morbides ne peut plus se soutenir dans l'état actuel de nos connaissances sur les processus de base de la schizophrénie.

Des causes psychologiques et organiques interfèrent dans le dysfonctionnement mental et le dénominateur commun de toutes les maladies résultant en une « déficience mentale » serait une anormalité présente à la naissance et due à une cause héréditaire ou dysgénétique (Benda). Loin d'être un individu « normal » en tout, sauf en ce qui regarde le développement et la capacité intellectuels, l'arriéré mental est souvent une personne « psychotique » dont le comportement confus et imprévisible ressemble souvent à celui du schizophrène. Quels sont les facteurs qui produisent l'arriération intellectuelle, marquée du débile mental, quels sont ceux qui provoquent la désorganisation globale du schizophrène ou sont-ce les mêmes, seule la recherche pourra permettre de trouver ce qui empêche la maturation de l'intelligence et ce qui empêche l'intégration harmonieuse de toute la personnalité.

Malgré des aspects communs, il est habituellement possible de différencier la schizophrénie infantile et la déficience mentale. Chez le schizophrène, il existe ou il peut exister de bonnes potentialités intellectuelles : les tests et la clinique en font foi. La tendance à l'isolement, les maniérismes et l'activité rituelle du schizophrène sont différents des gestes stéréotypés de l'arriéré pour le clinicien habitué. Le schizophrène est « bizarre », étrange et étranger dans toute sa présentation et cette impression clinique est très différente de la présentation habituelle du déficient.

Disons, enfin, que plusieurs auteurs insistent sur la coexistence des deux syndromes. Les tests psychologiques sont alors très précieux pour le diagnostic différentiel ; certains sous-tests sont parfaitement réussis par le schizophrène qui seraient impossibles au déficient (25, 83, 121 et 128).

(A suivre.)

ANALYSES

Abraham COHEN, Richard DANIELS, William CANENSON et Joël GOLDMAN. **Treatment of shoulder-hand syndrome with griseofulvin.** (La griséofulvine dans le traitement du syndrome main-épaule.) *J.A.M.A.*, **173** : 542-544, (4 juin) 1960.

Les auteurs décidèrent d'employer Fulvicin pour traiter les troubles arthritiques après avoir noté que ce produit employé pour traiter les infections fongiques faisait en même temps disparaître toute inflammation associée. Se basant sur la théorie que l'antibiotique pourrait être employé comme agent anti-inflammatoire, ils administrèrent Fulvicin à des patients souffrant d'arthrite rhumatoïde, comprenant 12 patients présentant le syndrome main-épaule, une maladie intéressant les nerfs et la circulation. De bons résultats furent notés dans le dernier groupe.

Les auteurs concluent : « Nous sommes incapables de donner une explication scientifique à nos constatations, mais ceci est un rapport préliminaire dans l'espoir que d'autres pourront employer cette méthode pour confirmer ou réfuter nos constatations. »

EISENBERG. Seymour. **The effect of nylidrin hydrochloride (Arlidin) on the cerebral circulation.** (Influence du chlorhydrate de nylidrin [Arlidin] sur la circulation cérébrale.) *Amer. J. Med. Sciences*, **240** : 119-126, (juil.) 1960.

L'auteur rapporte que l'administration orale de chlorhydrate de nylidrin (Arlidin) pendant plus de deux semaines améliore de 43 pour cent la circulation cérébrale de patients atteints de troubles cérébro-vasculaires, de même que de sujets normaux. La substance est administrée à la dose de 12 mg, t.i.d., puis augmentée à 18 mg, t.i.d. L'auteur estime comme très significative l'augmentation de la circulation cérébrale obtenue.

L'administration du médicament était accompagnée d'une chute de la résistance vasculaire cérébrale et, dans la plupart des cas, d'une

légère réduction de la pression artérielle. L'auteur attribue l'augmentation du débit sanguin cérébral, soit à une action directe d'arlidin sur les vaisseaux cérébraux, soit à une augmentation du débit cardiaque.

L'auteur signale encore que dans certaines circonstances une vasodilatation cérébrale peut être nettement avantageuse, et tout particulièrement chez des malades qui ont eu des attaques répétées d'ischémie cérébrale et chez lesquels une augmentation du flot cérébral pourrait prévenir de tels accidents, ou même un infarctus ultérieur, et de toute façon servirait comme un adjuvant utile à la thérapeutique anticoagulante. De plus, lorsque un ou plusieurs infarctus cérébraux se sont produits, l'augmentation du débit sanguin cérébral peut réduire la probabilité de l'incidence de nouveaux accidents thrombosiques.

Il faut encore noter que l'auteur n'a observé aucun effet secondaire désagréable et que les patients atteints d'angine de poitrine peuvent tolérer la dose maximum de 18 mg, trois fois par jour, sans influence ni sur la fréquence ni sur la sévérité des attaques angineuses.

R. RAYNAUD et J. MUSSINI-MONTPELLIER. **Artérites aiguës, chroniques. Athérosclérose. Artérite temporale.** *Encycl. méd.-chir.*, Cœur-vaisseaux, 11315 A^{10}, A^{30}, A^{10} (2-1960).

A la rareté de l'artérite aiguë, s'oppose la grande fréquence de l'artérite chronique. L'athérosclérose constitue actuellement le chapitre le plus marquant de cette pathologie, du fait de ses caractères anatomiques, de ces relations avec le métabolisme des graisses, des discussions pathogéniques et de leurs conséquences thérapeutiques.

Chacun de ces chapitres est développé en tenant compte des plus récents travaux scientifiques et l'actualité du problème ajoute encore de l'intérêt à cette étude.

Un autre fascicule est consacré à une forme particulière d'artérite, l'artérite temporale : s'agit-il d'une maladie du collagène, d'une affection allergique? Le lecteur trouvera dans ce fascicule les arguments en faveur de chacune de ces théories.

J. HAGUENAU et E. BERNARD-WEIL. **Migraine.** *Encycl. méd.-chir.*, Glandes endocrines, 10535 A^{10} (4-1960), 8 pages.

La migraine peut revêtir divers aspects cliniques. La migraine « ophtalmique » est la plus fréquente et la plus riche dans sa symptomatologie. C'est elle qui est choisie ici comme type de description clinique. La migraine « commune » n'est, en fait, qu'une migraine ophtalmique décapitée et la migraine « accompagnée » est beaucoup plus rare. Quant aux formes frustes, fébrilles, vomitives, névralgiques pures et à la migraine hémiplégique familiale, elles ajoutent encore aux variétés cliniques dont le lecteur trouvera dans ce fascicule une étude très complète.

Le diagnostic de la migraine est généralement facile, mais des erreurs peuvent être commises soit en considérant comme des migraines des céphalées d'autre origine (névralgies méningées, névralgies faciales, céphalée histaminique de Horton, etc.), soit en méconnaissant l'origine migraineuse de certaines crises atypiques. C'est dire l'intérêt de ce chapitre.

Enfin, le traitement de la crise migraineuse et le traitement préventif sont résumés en un schéma thérapeutique de grande utilité pratique.

M. GIRARD et J. FRANCILLON. **Indications chirurgicales dans les colites segmentaires.** *Encycl. méd.-chir.*, Estomac-Intestin, 9058 C^{10}(4-1960), 4 pages.

Si les colites segmentaires sont aisées à définir, il est beaucoup plus difficile de les individualiser et d'en préciser les limites, tant sur le plan anatomique qu'en ce qui concerne la symptomatologie.

Les deux localisations, de beaucoup les plus fréquentes, les seules qui, en pratique, intéressent le chirurgien et donnent aux indications une physionomie personnelle, sont la région iléo-cæcale et, surtout, l'anse sigmoïde.

C'est à ces deux pôles opposés que se localise l'étude de la thérapeutique chirurgicale, dont les principes ont beaucoup varié depuis quelques années. Le lecteur trouvera dans ce fascicule une intéressante étude objective des différentes méthodes.

J.-P. HARDOUIN. **Tumeurs bénignes du côlon.** *Encycl. méd.-chir.*, Estomac-Intestin, 9067 A^{10} (4-1960), 8 pages, 4 figures.

Les tumeurs bénignes du côlon groupent :

— les adénomes et tumeurs villeuses, nées de la muqueuse, qui sont relativement fréquentes et représentent une cause non négligeable d'hémorragies digestives ;

— les lipomes, qui viennent au troisième rang par leur fréquence et se manifestent souvent par une invagination colo-colique ;

— les tumeurs carcinoïdes, nées des cellules argentaffines, qui sont rares mais intéressantes, car elles peuvent être à l'origine de manifestations générales très particulières provoquées par la sécrétion endocrine de sérotonine ;

— les léimyomes, les tumeurs d'origine nerveuse et vasculaire (hémangiomes, lymphangiomes), eux aussi très rares.

L'auteur décrit chacune de ces formations néoplasiques bénignes tant du point de vue histologique que du point de vue symptomatique, diagnostique et thérapeutique.

Il insiste sur la possibilité de dégénérescence de ces tumeurs et pense que devant des hémorragies répétées et si l'image radiologique reste discutable, on doit proposer l'intervention exploratrice avec coloscopie peropératoire par colotomie échelonnée, au besoin, sur le segment colique suspect.

J. THOYER-ROZAT. **Grossesse extra-utérine avant le cinquième mois.** *Encycl. méd.-chir.*, Gynécologie, 700 A[10] (3-1960), 14 pages, 13 figures.

Le diagnostic de grossesse extra-utérine, cliniquement très difficile, s'est trouvé simplifié par l'utilisation de plus en plus large des explorations instrumentales et, en particulier, de la cœlioscopie. Il convient, à l'heure actuelle, d'avoir une parfaite connaissance technique de cette méthode qui permet d'abréger considérablement la classique mise en observation.

De plus, le traitement s'est enrichi de techniques opératoires conservatrices dont les indications, bien que limitées, méritent d'être connues.

L'intérêt de ce chapitre consacré à l'étude clinique, au diagnostic et au trairement des grossesses extra-utérines avant le cinquième mois, se trouve encore majoré par le fait que leur fréquence semble avoir beaucoup augmenté depuis quelques années.

J. ARNOUS et E. PARNAUD. **Tumeurs bénignes du rectum et de l'anus.** *Encycl. méd.-chir.*, Estomac-Intestin, 9085 A[10] (4-1960), 8 pages, 6 figures.

Trois problèmes dominent cette étude :

1° Le problème diagnostique : il faut savoir différencier du cancer les adénomes ou polypes, les tumeurs villeuses, les fibromes, lymphomes, angiomes, ainsi que les végétations anales.

C'est dire l'importance d'un examen clinique soigneux, de l'exploration endoscopique et de l'histologie.

2° Le problème évolutif : certaines de ces tumeurs, telles que polypes solitaires ou polypose disséminée, et tumeurs villeuses évoluent, en effet, vers le cancer après un stade de bénignité.

3° Le problème thérapeutique : pour mettre le malade à l'abri de ce risque évolutif et pour obtenir une destruction totale de la tumeur, il faut savoir choisir la méthode de traitement la plus sûre et la moins traumatisante. Parmi celles-ci, l'électro-coagulation sous atmosphère d'azote, lorsqu'elle est suffisante, est une intervention séduisante parce que conservatrice, ambulatoire et relativement aisée. Ses indications, celles de la chirurgie et de la radiothérapie de contact sont ici minutieusement étudiées.

J. GOVÆRTS et J. VAN GEERTRUYDEN. **Tumeurs inflammatoires du côlon.** *Encycl. méd.-chir.*, Estomac-Intestin, 9077 F^{10} (4-1960), 4 pages.

Les affections que l'on peut grouper sous ce terme relèvent d'étiologies très diverses qui conditionnent des tableaux symptomatiques, des caractères évolutifs et des attitudes thérapeutiques différents. Cependant, ces tumeurs ont en commun leurs caractères histologiques (processus inflammatoire à évolution lente et tendance proliférative) et un tableau clinique associant à des phénomènes inflammatoires, des phénomènes d'obstruction intestinale.

Le diagnostic différentiel avec le cancer colique est souvent difficile, mais il est essentiel pour formuler un pronostic et poser les indications thérapeutiques dont l'auteur trace ici les grandes lignes.

R. MERGER, J. LEVY, J. MELCHIOR et J. BARRAT. **Déviation utérine.** *Encycl. méd.-chir.*, Gynécologie, 250 A^{10}, A^{30} (3-1960), 18 pages, 40 figures.

Antéflexion et rétrodéviation de l'utérus constituent les deux chapitres de cette étude, le second comprenant à lui seul plus des trois quarts du fascicule. En effet, l'accord n'est pas fait sur le traitement des rétrodéviations utérines ; de nombreuses divergences existent, tant pour les indications thérapeutiques que pour les techniques opératoires. C'est avec une objectivité qu'apprécieront les lecteurs qu'est présenté cet exposé dans lequel sont développés successivement les problèmes suivants :

— Quelles rétrodéviations méritent d'être traitées ?

— Quels sont les traitements dits médicaux et leurs indications ?

— Quelles sont les indications du traitement chirurgical ?

— Quelles sont les techniques chirurgicales ? Leur critique et leur choix.

J. DELAY, T. LEMPERIÈRE et A. GUILLARD. **Chorées.** *Encycl. méd.-chir.*, Neurologie, 17059 A^{10} (1-1960), 11 pages.

Pendant longtemps le terme de chorée servit à désigner les mouvements anormaux les plus variés. Si la chorée aiguë fut individualisée en 1685 par Sydenham, il fallut attendre les travaux de Forster, Thomas et Christophe pour préciser les caractères du mouvement choréique qui est actuellement un des mieux définis dans le cadre encore si confus des mouvements anormaux.

Cet article groupe l'étude clinique et physio-pathologique du syndrome choréique, des chorées aiguës (chorée de Sydenham et mouvements

choréiques symptomatiques), des chorées chroniques, des hémichorées et de l'hémiballisme.

Le lecteur trouvera, en outre, des précisions sur les théories étiologiques de ces syndromes et les données les plus récentes sur leur traitement médical et neuro-chirurgical.

J. DECOURT et J. LAPRESLE. **Syringomyélie.** *Encycl. méd.-chir.*, Neurologie, 17077 A[10] (1-1960), 8 pages.

Connue depuis 1546, la syringomyélie, dont le nom signifie étymologiquement cavitation intramédullaire, a été étudiée successivement par Charcot, Duchenne, Guillain, Déjérine, etc. Les travaux récents ont porté, d'une part, sur les résultats des traitements radiothérapiques et chirurgicaux, d'autre part, sur la séméiologie de certaines formes anormales, en particulier les formes à début douloureux (Garcin) et les formes lombo-sacrées (Thévenard) que l'on a maintenant tendance à retirer du cadre de la syringomyélie. La présente étude comporte une description clinique très détaillée des syndromes lésionnel et sous-lésionnel ainsi que des formes topographiques et symptomatiques pouvant, dans certains cas, poser de difficiles problèmes de diagnostic.

La pathogénie de la syringomyélie n'est pas encore connue et plusieurs théories ont été proposées qui sont ici très objectivement exposées. Enfin, l'étude des traitements radiothérapique et chirurgical et de leurs résultats, vient compléter ce chapitre intéressant aussi bien le médecin que le neurologue.

J. MASSION. **Syndromes digestifs et pathologie urinaire.** *Encycl. méd.-chir.*, Estomac-Intestin, 9088 A[10] (4-1960), 6 pages.

L'auteur traite successivement :

1° L'incidence sur le tube digestif de l'insuffisance rénale, mettant en exergue que, si l'insuffisance rénale déclenche une atteinte diffuse de l'organisme, les symptômes digestifs sont importants et fréquents ;

2° Le milieu humoral et le rein dans l'obstruction haute du tube digestif, avec les conséquences biologiques des vomissements et le traitement des troubles électrolytiques engendrés ;

3° Le problème des cholangiopathies urémigènes (formes angiocholitique, vésiculaire et postopératoire) avec une étude spéciale de la pathogénie de l'urémie dans ces cas ;

4° Le syndrome entéro-urinaire chez l'adulte et le nourrisson ;

5° Les fistules entéro-urinaires ; rappelant les grandes lignes de leur traitement chirurgical, l'auteur envisage l'étude clinique et le traitement du syndrome intestinal post-urétéro-colostomie ;

6° Enfin, les interréactions du recto-sigmoïde et de l'appareil urinaire.

H. REDON et J. LACOUR. **Cancer du col utérin.** *Encycl. méd.-chir.*, Gynécologie, 597 C^{10}, C^{30}, C^{50} (3-1960), 18 pages, 15 figures.

C'est en tenant compte des progrès récents des méthodes cancérologiques et de la meilleure connaissance de certains aspects étiologiques, cliniques et paracliniques, que les auteurs ont repris entièrement l'étude du cancer du col utérin.

L'étiologie et les études statistiques, l'anatomie pathologique, la nomenclature, l'étude clinique et les données d'examen (test de Schiller, frottis, colposcopie, biopsie, etc.), l'évolution, les formes cliniques, le diagnostic et le pronostic du cancer du col, font l'objet des différents paragraphes de ce chapitre.

Le lecteur trouvera, en outre, l'exposé des techniques histochimiques modernes, relatives aux essais de cytopronostic et l'étude de certains facteurs biologiques du terrain cancéreux.

Le cancer du col qui reste, avec le cancer du sein le plus fréquent des cancers de la femme, s'observe aussi bien chez la femme très jeune qu'après la ménopause. A ce titre, il justifie les tentatives de dépistage systématique, actuellement à l'étude dans le monde entier.

P. GUILHEM, M. MONROZIES et J. SAINT-MARC. **Diabète insipide et grossesse.** *Encycl. méd.-chir.*, Obstétrique, 5042 D^{10} (5-1960), 4 pages, 2 figures.

L'association du diabète insipide et de la grossesse est une éventualité relativement rare qui pose plus de problèmes d'ordre physiopathologique que de problèmes pratiques ; on sait l'importance biologique et clinique des études portant sur les sécrétions des noyaux diencéphaliques et leurs relations avec les autres hormones. C'est assez dire l'intérêt de ce fascicule, qui expose successivement :

— la physiopathologie du diabète insipide ;

— le diagnostic biologique du diabète insipide ;

— les aspects cliniques dans les rapports avec la grossesse et le retentissement des deux états l'un sur l'autre ;

— enfin, la conduite à tenir en présence de cette association.

REVUE DES LIVRES

Approches pathogéniques des troubles mentaux, par Paul COSSA, ancien chef de clinique à la Faculté de médecine de Paris, chef du Service de neurologie des Hôpitaux de Nice. Un volume de 156 pages (16,5 × 21,5) : 16,00 nf. *Masson et Cie*, éditeurs, 120, boulevard Saint-Germain, Paris (VI^{e}).

Historiquement, les théoriciens de la psychiatrie se partagent entre deux tendances : ceux pour qui les lésions du cerveau expliquent tout, ou du moins doivent tout expliquer un jour ; ceux pour qui, au contraire, tout est affaire de psychogénèse, les altérations cérébrales demeurant contingentes. Le but de P. Cossa a été de rechercher ce qui, dans ces deux groupes complémentaires de théories, peut être considéré comme actuellement valable, et, si faire se peut, de les lier.

A l'aide d'une série d'exemples (concomittants psychologiques des aphasies ; troubles somesthésiques des hémiplégies gauches ; syndrome de Korsakoff ; crises psychiques de l'épilepsie temporale ; confusion mentale infectieuse . . .), P. Cossa recherche d'abord, pour les maladies mentales de pathogénie organique connue, quelles sont les lésions, quels sont les mécanismes admissibles : dissolution ; libérations ; excitation et sans doute irritation à distance. Parmi ces phénomènes, ceux qui marquent une libération permettent d'entrevoir le jeu des mécanismes intermédiaires d'ordre purement psychologique.

Abordant ensuite les troubles mentaux où paraît dominer le psychique, les névroses, l'auteur, pour déblayer le terrain, doit d'abord faire un raccourci historique, et critique, des thèses : Janet, Freud, Adler, Jung, les phénoménologistes. Un chapitre plus personnel suit, où la rentrée en scène d'une vieille notion, le *dictamen* de la conscience morale tend à modifier de la façon suivante le mécanisme psychanalytique traditionnel du conflit :

— le conflit est habituel au psychisme infantile ;

— le conflit se produit entre, d'une part, les pulsions instinctives quelles qu'elles soient et telles qu'elles sont, et, d'autre part, cet impé-

ratif intime par lequel l'enfant valorise les contraintes et interdits sociaux tels qu'il peut se les représenter.

L'auteur peut ainsi isoler ce qui lui semble devoir être retenu des théories psychogénétiques : il synthétise d'abord neuf notions de base sur l'instinct, l'inconscient, le conflit et leurs acteurs ; puis, à l'aide d'une vingtaine d'observations, il expose un schéma génétique des névroses, non sans souligner dans un dernier paragraphe ce qu'il est possible d'envisager au delà.

Le chapitre « interférences » est consacré à montrer qu'il n'y a pas de maladie mentale organique sans concomittants psychiques et, qu'en revanche, il n'y a pas de maladie mentale psychogénétique sans concomittants organiques, la trame organique et la chaîne psychique étant indissolublement liées dans la genèse des troubles mentaux.

Ensuite est abordée l'étude des maladies mentales dont l'origine nous échappe ; l'auteur le fait en s'attaquant au problème pathogénique des hallucinations, puis des délires (tout en soulignant la liaison qui unit ces deux ordres de troubles). Il soutient que si, dans toutes les variétés d'hallucinations, la présence est constatée d'une chute de niveau psychique et d'une excitation sensorielle, il n'existe par contre pas d'explication univoque : ce qui vaut pour l'onirisme ne vaut pas totalement pour les autres activités hallucinatoires ; les différentes variétés de délire sont envisagées ensuite, avec, comme conclusion à cette étude : « A mesure que nous nous éloignons des premiers types étudiés, nous avons senti nos connaissances devenir de plus en plus incertaines jusqu'à ne garder que la valeur des jeux brillants de l'esprit. Sans doute avons-nous pu déterminer quelle était la part de l'organique dans beaucoup d'hallucinations et de délires ; sans doute avons-nous vu, d'autre part, s'éclairer le déroulement psychologique de certains de ces phénomènes pathologiques ; mais le passage de l'une à l'autre de ces séries de faits, passage de l'organique au psychique continue à nous échapper. »

Le chapitre final s'ouvre sur une constatation : « Les explications proposées, qu'elles soient organiscistes ou psychologiques sont valables pour tel ou tel symptôme, pour tel ou tel syndrome considérés isolément. Elles ne valent plus rien quand on atteint à ce point ultime de la question qu'est le trouble global et « essentiel » du psychisme : « la folie ». Au fond, nous pouvons définir pourquoi notre malade présente certains troubles mentaux plutôt que certains autres. Nous ne savons pas pourquoi ce malade est « fou » et nous ne le savons pas parce que, pour le savoir, il faudrait d'abord connaître la liaison subtile par laquelle s'unissent le cerveau et l'esprit. Or cette connaissance nous est impossible sur le plan scientifique. « Nous est-elle possible sur d'autres plans ? C'est à le rechercher que sont consacrées les dernières pages du livre, en un très bref survol des grandes positions métaphysiques, pour conclure par un constat de modestie : « comme les modernes bâtisseurs de ponts nous avons dressé sur les berges abruptes de la vallée, les deux moitiés d'arc d'un cintre. Savamment haubannées, nous les avons abaissées l'une vers l'autre. Mais nous ne pouvons pas les joindre. La clavette nous manque. Et sans doute, ici-bas manquera-t-elle toujours à la joie humaine de la connaissance. »

Colposcopie, par Jules BRET, gynécologue - accoucheur des Hôpitaux de Paris, et Fernand COUPEZ, attaché de consultation. Préface du professeur P. FUNCK-BRENTANO. Un volume de 270 pages, avec 121 figures dont 2 planches en couleurs (17 × 24,5) : 45,00 nf. *Masson et Cie*, éditeurs, 120, boulevard Saint-Germain, Paris (VI[e]).

La colposcopie est loin d'avoir conquis, en France, la place qu'elle mérite dans la lutte contre le cancer du col utérin. Née en Allemagne des travaux d'Hinselmann, elle reste encore un mode d'exploration pratiqué surtout par les gynécologues de langues germaniques.

L'absence d'un ouvrage conçu et écrit directement dans notre langue ayant sans doute été un obstacle à la diffusion de ce moyen d'exploration, les auteurs ont réalisé, non point un atlas mais un livre dont le texte puisse permettre de comprendre la genèse des aspects observés. Grâce à la connaissance de ces derniers, le clinicien pourra reconnaître 2 séries de lésions particulièrement intéressantes : les unes, invisibles à l'œil nu et représentant déjà un stade préclinique du cancer, qui entraîneront une biopsie au plus juste point ; les autres, visibles ou invisibles à l'examen au spéculum, qui pourront être identifiées directement et faire l'économie d'examens microscopiques complémentaires. C'est en effet un des avantages majeurs de la colposcopie de déborder largement le dépistage des lésions précancéreuses et de permettre le diagnostic immédiat d'états inflammatoires, dystrophiques ou cicatriciels bénins, cytologiquement silencieux. Grâce à leur traitement précoce on évitera souvent le développement de complications infectieuses secondaires, on réalisera aussi la plus efficace du cancer cervical.

Dans leur exposé, les auteurs se sont efforcés d'avoir recours à une terminologie adaptée aux gynécologues français et de définir certains aspects qui peuvent être isolés de concepts trop généraux, gênant la précision du diagnostic.

Leur plan a été le suivant :

Manuel opératoire, technique photographique, puis description des images observées suivant leur gravité croissante. Sont ainsi décrits les processus inflammatoires, les aspects dystrophiques bénins, la cicatrisation spontanée de ces derniers dans ses modalités et ses séquelles, la cicatrisation atypique et son évolution, enfin les lésions suspectes. Quelques notions d'histologie ont été annexées à chaque chapitre pour la compréhension des aspects visuels.

« Il est particulièrement heureux que l'œil du colposcopiste ait été en même temps celui de l'accoucheur », déclare dans sa préface le professeur Funck-Brentano. Au cours de la grossessse en effet et dans les suites de couches on assiste à une accélération extraordinaire de la cinétique cicatricielle normale ou anormale, qui permet de comprendre la naissance, l'organisation et l'évolution de toutes les atypies épithéliales du col utérin. Le chapitre consacré à cette période de la vie génitale comporte donc l'étude des réactions physiologiques normales, celle de la naissance des épidermisations atypiques, celle du comportement des dysplasies

antérieures à la grossesse, en envisageant les conséquences évolutives ou régressives de cet état sur des aspects histologiques variés, allant de l'atypie simple à l'épithélioma *in situ*. L'aspect colposcopique des déciduoses enfin, montre et confirme l'intérêt de cette technique d'exploration pratiquée pendant la grossesse.

D'autres chapitres sont consacrés à la puberté, à la ménopause, aux suites opératoires et à l'examen du vagin.

L'illustration qui accompagne le texte est répartie suivant les besoins de la démonstration. Elle est constituée uniquement de documents photographiques originaux.

Cet ouvrage, le premier livre français de colposcopie s'adresse à tous les spécialistes, gynécologues, chirurgiens, cancérologues, et aux étudiants de spécialité désirant se familiariser avec une méthode d'exploration devenue indispensable à tous ceux qu'intéresse la pathologie du col depuis ses aspects les plus bénins jusqu'au cancer confirmé.

Les infections fistulisantes de l'anus et leurs séquelles, par G. CABANIÉ, chirurgien des Hôpitaux du Maroc. Travaux chirurgicaux de l'Hôpital français de Tanger (Hôpital du Marshan). Un volume de 212 pages, avec 114 figures (16,7 × 25,3) ; 39,00 nf. *Masson et Cie*, éditeurs, 120, boulevard Saint-Germain, Paris (VI^{e}).

Les suppurations aiguës de la région anale, seul exemple de fistulisation quasi-automatique, n'avaient jusqu'ici provoqué ni études approfondies, ni gestes thérapeutiques dépassant un drainage sommaire. Les traités ne leur consacrent qu'un bref chapitre en toute sécheresse.

Ces suppurations de la région anale forment pourtant un chapitre de pathologie important non seulement par sa fréquence, mais aussi par sa complexité et les développements qu'il nécessite pour son intelligence. Il comporte une thérapeutique chirurgicale efficace.

Les fistules anales sont les conséquences — évitables — des myosites du sphincter, et des collections épanchées autour de cette infection singulière d'un muscle feutré, d'anatomie complexe, interprénétration histologique des muscles de relation et des tissus viscéraux. Ces infections, dont l'anatomie et la pathogénie ne sont pas simples, constituent donc la période d'état d'une maladie, dont la fistule n'est qu'une séquelle. Il ne s'agit pas de vulgaires abcès — qui devraient guérir — mais d'un assez vaste chapitre de pathologie, à envisager méthodiquement.

L'auteur propose dans cet ouvrage, des descriptions anatomocliniques notablement différentes de celles des Précis ; elles définissent des lésions beaucoup plus complexes. Chacun des courants de fibres, chaque particularité des espaces périanaux, les reliquats d'Herrmann et quelques autres formations embryonnaires, jouent un rôle dans les anatomies pathologiques, aux multiples variétés, des périodes d'état et des séquelles. Des descriptions précises doivent être consacrées à leur exposé et définissent une pathologie mal connue, à l'origine des fréquents échecs thérapeutiques.

Il a donc paru utile à l'auteur d'expliquer en détail le but physiologique des gestes à effectuer, et la manière dont il se réalise. L'exposé du procédé ouvrier ne suffit pas sans pathologie et physiologie pathologique.

Tant pour le traitement de la période d'état que pour celui de la séquelle, les seules techniques exposées dans cet ouvrage sont celles qui ont pu être basées sur l'expérience personnelle et de longues recherches de l'auteur et de ses collaborateurs. Ces techniques peuvent être utilisées pour toutes les variétés de lésions. Elles sont d'exécution notablement plus complexe que bien des techniques anciennes. Elles n'appartiennent pas à la petite chirurgie, mais ne comportent ni difficultés exceptionnelles ni danger vital. Ce livre expose comment leurs résultats doivent permettre des guérisons, très généralement en une séance, et un bon résultat fonctionnel. Les échecs peuvent toujours être repris par une seconde intervention d'importance moindre ou égale.

Paralysies avec dyskaliémie, par M. TOURNILHAC, chef de clinique à la Faculté de médecine de Paris. Un volume 15,5 × 24 de 236 pages avec 21 tableaux : 24 nf. Librairie Maloine, S. A., éditeur, 27, rue de l'École-de-Médecine, Paris (VI[e]).

Les paralysies avec hyper- ou hypokaliémie figurent parmi les domaines les plus récemment explorés de la pathologie nerveuse. Le présent ouvrage leur consacre la première grande étude synthétique. Reconnaître ces paralysies, dont la fréquence n'est point négligeable, permet un geste thérapeutique d'une rare efficacité, car il s'agit de paralysies typiquement fonctionnelles, d'évolution souvent très grave spontanément mais totalement réversibles sous un traitement approprié.

Se fondant sur une vaste documentation (nombreuses observations personnelles et revue de la littérature), l'auteur s'attache à préciser avec le maximum d'objectivité les nuances séméiologiques permettant de prévoir, à l'origine d'un syndrome paralytique, l'existence d'une anomalie du métabolisme potassique et le sens de cette anomalie. Le contexte clinique fournit à ce sujet de précieux éléments d'orientation ; aussi fallait-il envisager une à une les différentes affections susceptibles d'engendrer une dyskaliémie, affections d'une grande diversité appartenant aux disciplines les plus variées : néphrologie, endocrinologie, gastro-entérologie, pédiatrie, chirurgie . . .

Quels sont les mécanismes biologiques qui président à la constitution de la dyskaliémie ? Comment intervient-elle pour entraver le jeu neuromusculaire ? Telles sont les questions que l'auteur s'efforce de résoudre.

L'ouvrage est divisé en cinq parties.

La première partie concerne un bref rappel des principales caractéristiques du métabolisme potassique.

La seconde partie est réservée aux paralysies avec hyperkaliémie : étude clinique, circonstances étiologiques (insuffisances cortico-surrénalienne et rénale, apport potassique excessif, *adynamia episodica hereditaria*), traitement.

La troisième partie est scindée en deux chapitres. D'une part sont traitées les paralysies avec hypokaliémie par perte de potassium : étude clinique, circonstances étiologiques : syndromes digestifs (vomissements, diarrhées, abus de laxatifs, lavements répétés, usage de résines échangeuses de cations) ; néphropathies (tubulopathies chroniques acquises ou congénitales, anastomoses urétéro-coliques, néphropathies tubulaires anuriques, néphropathies traitées par les méthodes d'épuration extra-rénale) syndromes endocriniens (acidose diabétique traitée, obésités, hyperparathyroïdie, aldostérarisme primaire, surcharge en hormones cortico-surrénaliennes, ingestion abusive d'extrait de réglisse). D'autre part est étudiée la paralysie périodique de Westphal, paralysie avec hypokaliémie par transminéralisation du potassium extracellulaire dans le secteur cellulaire.

La quatrième partie est consacrée à l'étude électromyographique.

La cinquième partie comporte le rappel de l'action exercée par le potassium sur l'excitabilité neuro-musculaire et la contractilité, suivi d'un essai d'interprétation physiopathologique des paralysies avec dyskaliémie.

Toxines et antitoxines diphtériques — Étude immunologique, par Edgar-H. RELYVELD. Actualités scientifiques et industrielles, n° 1278. Un volume in-8° de 168 pages, avec de nombreuses photographies et références ; 58 figures ; sous couverture illustrée : 24 nf. *Hermann*, éditions scientifiques, 115, boulevard Saint-Germain, Paris (VI^{e}).

L'auteur, âgé de 34 ans, s'est déjà signalé par plusieurs publications scientifiques et par d'importants résultats dans les recherches qu'il poursuit à l'Institut Pasteur sous la direction du professeur Raynaud et qui concernent principalement l'immunologie et la biochimie bactérienne.

L'une des caractéristiques essentielles de son livre est que, grâce à la rigueur de sa méthode, les résultats obtenus et analysés peuvent être appliqués à toute autre étude de protéines et de leurs anticorps spécifiques, ce qui ouvre des possibilités considérables dans les domaines bactériologiques et médicaux.

L'auteur décrit en détail la production et la purification de la toxine, d'hyperimmunisation des animaux, de la purification des antisérums ainsi que l'étude quantitative de la réaction toxine-antitoxine. Chaque chapitre est précédé d'une introduction historique formant une mise au point à ce jour du sujet traité. Parmi les processus particulièrement mis en lumière figurent : chromatographie sur phosphate de calcium, immuno-électrophorèse, électrophorèse en gélose, précipitation spécifique en gélose, marquage des protéines à l'aide de l'iode radioactif, etc. L'hyperimmunisation des chevaux avec l'anatoxine pure est également un chapitre d'une complète nouveauté et d'une grande importance ; l'étude de la réaction toxine-antitoxine avec les sérums ainsi produits constitue une donnée actuelle essentielle de la recherche immunologique.

La conservation de la vie par le froid, par le docteur Louis-R. REY, prix Pelman de biologie en 1958. Préface de Jean ROSTAND, de l'Académie française. Actualités scientifiques et industrielles n° 1279. Un volume in-8° 17,5 × 22,4 de 172 pages, sur papier couché, avec 84 graphiques et illustrations techniques ou photographiques et sous couverture en couleur. *Hermann*, éditions scientifiques, 115, boulevard Saint-Germain, Paris (VI[e]).

Ce livre, qui fait le point des recherches passionnantes poursuivies en laboratoire, pourrait être résumé dans cette phrase par laquelle Jean Rostand commence sa préface : *La vie peut-elle être interrompue dans son cours ?*

Les principaux chapitres du livre sont : Problèmes de technique : production, mesure et utilisation des basses températures. Étude expérimentale de l'action des basses température sur le tissu cardiaque de l'embryon de poulet. Physiologie du cœur de l'embryon de poulet *in vitro* après congélation à très basses températures. La survie de la peau après exposition aux basses températures ; expériences de greffes chez le rat et la souris. Processus de congélation et de dégel à l'échelle cellulaire. Les premières étapes du refroidissement ; le passage des températures intermédiaires. Le procédé de cryodessication ou lyophilisation, son application aux produits biologiques.

Esquisse d'une théorie des émotions, par Jean-Paul SARTRE. Un volume in-12° de 68 pages : 6 nf. *Hermann*, éditions scientifiques, 115, boulevard Saint-Germain, Paris (VI[e]).

Cet ouvrage, paru pour la première fois en 1939 dans les Actualités scientifiques et industrielles, est le premier ouvrage philosophique publié par Jean-Paul Sartre. Plusieurs fois réimprimé, ce volume est devenu un classique de l'enseignement et figure au programme de la licence de philosophie.

La nouvelle édition qui paraît aujourd'hui met le livre à la portée d'un vaste public, grâce à une présentation maniable et séduisante. La couverture est illustrée d'après un dessin de Geneviève Asse.

SOMMAIRE :

Introduction : psychologie, phénoménologie et psychologie phénoménologique. *Esquisse d'une théorie des émotions :* la théorie classique et la théorie psychanalytique. *Conclusion.*

CHRONIQUE, VARIÉTÉS ET NOUVELLES

La Société médicale des hôpitaux universitaires de Laval

Le programme de la Société médicale des hôpitaux universitaires de Laval comporte pour l'année académique 1960-6911 onze séances régulières, une séance spéciale avec conférencier invité et une assemblée générale.

La première séance a eu lieu à l'École de médecine le 6 octobre et la seconde, à l'Hôtel-Dieu Saint-Vallier de Chicoutimi le 20 octobre. La prochaine séance aura lieu à l'Hôpital Saint-Joseph de Trois-Rivières le 3 novembre. Les autres séances se tiendront à Québec, à l'École de médecine les 17 novembre, 1 et 15 décembre, 26 janvier, 23 février, 9 et 23 mars et 6 avril. La séance spéciale aura lieu le 9 février et l'assemblée générale, le 20 avril.

Le docteur Blanchet au Conseil universitaire

Le docteur Roméo Blanchet, professeur titulaire de physiologie et directeur du département de physiologie de la Faculté de médecine a été nommé membre du Conseil universitaire de l'université Laval.

Nouveaux professeurs agrégés à la Faculté de médecine.

A la suite de la tenue d'un concours d'agrégation à la Faculté de médecine, Monseigneur Louis-Albert Vachon, recteur de l'université Laval, vient d'annoncer la nomination de quatre professeurs agrégés

à la Faculté de médecine : le docteur Jean Delâge, assistant dans le Service de neuro-psychiatrie de la Clinique Roy-Rousseau et professeur auxiliaire à la Faculté des sciences sociales, le docteur Jean-Marie Delâge, assistant dans le Service des laboratoires de l'Hôpital du Saint-Sacrement et chargé de cours en thérapeutique et en pathologie médicale, le docteur Yves Rouleau, assistant dans le Service de neuro-psychiatrie de l'Hôpital Saint-Michel-Archange, et le docteur Gilbert Rucard, assistant au département d'anatomie.

Le professeur Pierre Jobin à la présidence

Le professeur Pierre Jobin, de notre Faculté, sera président conjoint avec le professeur Pasteur Valéry-Radot du XXXI[e] Congrès de l'Association des médecins de Langue française du Canada qui sera tenu conjointement avec le XXXIII[e] Congrès français de médecine, à Paris, les 21, 22 et 23 septembre 1961.

Trois questions feront l'objet des travaux du congrès : le rein des diabétiques, l'athérosclérose et la réanimation.

La séance solennelle d'ouverture se tiendra au grand amphithéâtre de la nouvelle Faculté de médecine, 45, rue des Saints-Pères, le jeudi 21 septembre 1961, à 9 h. 30, sous la présidence effective de M. le ministre de la santé publique et de la population. Les séances de présentation des rapports auront lieu au grand amphithéâtre de la nouvelle Faculté de médecine, les matins à 9 h. 30. La discussion des rapports aura lieu à la fin de chaque séance. Les séances de présentation des communications libres auront lieu les après-midi à 15 heures.

Afin d'assurer une discussion large et méthodique, le Comité d'organisation a décidé de n'accepter aucune communication qui ne concerne pas exclusivement les trois questions faisant l'objet des rapports.

Les titres des communications faites des rapports devront être adressés avant le 1[er] juillet 1961, aux Secrétaires généraux du congrès. La liste intégrale des communications pourra ainsi être publiée dans le programme définitif.

Toute correspondance doit être adressée au professeur agrégé Cl. Laroche, 34, rue de Bassano, Paris (VIII[e]).

Cours de spécialisation en médecine interne

Définition :

Un cours de spécialisation en médecine interne est organisé par le département de médecine de l'université Laval avec la collaboration d'hôpitaux affiliés à la Faculté de médecine.

But :

Le cours de spécialisation en médecine a pour buts :

1° De fournir, dans les cadres des hôpitaux affiliés à l'université Laval, un entraînement complet aux jeunes médecins qui désirent se spécialiser en médecine interne ;

2° De préparer à l'admission aux examens pour le diplôme de spécialiste en médecine interne du Collège des médecins et chirurgiens de la province de Québec et du Collège royal des médecins et chirurgiens du Canada ou du diplôme d'associé du Collège royal des médecins et chirurgiens du Canada ;

3° De préparer des spécialistes en médecine interne qui pourront exercer dans divers centres médicaux ;

4° De préparer des jeunes médecins susceptibles de poursuivre une carrière universitaire.

Comité de surveillance :

La bonne marche du cours de spécialisation en médecine interne est assurée par un comité, dit comité de surveillance. Ce comité est formé du directeur du département de médecine, *ex officio*, d'un représentant de chacun des Services de médecine participant à ce cours de spécialisation en médecine interne et d'un représentant des départements enseignant les sciences de base. Ce comité fait rapport au directeur du département de médecine.

Description du cours :

Le cours comprend quatre années d'entraînement, dont un internat senior accepté par le Comité de surveillance.

1. *Interne senior.* Conformément aux exigences des organismes de classement, cette année peut consister en un internat de douze mois en médecine interne ou un internat rotatoire comprenant six mois de chirurgie et six mois de médecine interne.

2. *Assistant-résident (première année).* Au cours de cette année, le candidat doit faire un stage dans les différentes sections du Service de médecine auquel il est affecté. On s'assure de plus que l'assistant-résident n'est pas affecté au même assistant d'un Service pendant plus de quatre mois. Au cours de cette année entièrement consacrée à la médecine interne, le candidat doit acquérir une connaissance satisfaisante de l'électro-cardiographie et de la radiologie.

3. *Assistant-résident (deuxième année).* Au cours de cette année, le candidat doit faire divers stages pour lesquels le comité recommande la distribution suivante :

a) Deux mois dans un hôpital pourvu d'un endocrinologiste et des facilités nécessaires à l'acquisition de la connaissance et de l'usage des isotopes. La section ou le Service d'endocrinologie accepté pour ce stage devra justifier d'un nombre suffisant de malades, d'un personnel compétent comprenant au moins un endocrinologiste et un physicien

consultant, et des facilités techniques nécessaires au diagnostic et au traitement par les isotopes ;

b) *Deux mois* dans un hôpital pourvu d'une section ou d'un Service spécialisé en neuro-psychiatrie, comprenant au moins un neurologue et un psychiatre ;

c) *Deux mois* en physiologie pulmonaire et cardiaque, permettant une étude approfondie de l'hémodynamie cardiaque et des fonctions respiratoires ;

d) *Six mois* d'étude en pathologie et en hématologie. Ce stage doit s'accomplir dans un hôpital ayant à son service un pathologiste et un hématologiste spécialisés.

Au cours de cette année, le candidat doit présenter un travail sur un sujet de recherches cliniques ou expérimentales. Ce travail doit être soumis au Comité de surveillance, par l'intermédiaire du comité local de recherches cliniques, s'il existe à l'hôpital où le candidat est affecté.

4. *Résident.* Cette année de résidence en médecine interne se fait dans des hôpitaux affiliés à l'université Laval. Elle est divisée en deux stages de six mois dans des hôpitaux différents, déterminés par le Comité de surveillance.

Pour des raisons spéciales, le Comité de surveillance peut autoriser le candidat à faire cette année de résidence à l'extérieur dans un hôpital qui aura été approuvé à cette fin.

Les Services de médecine qui acceptent une telle responsabilité devraient pouvoir mettre un minimum de vingt malades sous la responsabilité dirigée de chaque résident.

N. B. Le département de médecine s'emploiera à diriger vers un milieu spécialisé, pour une cinquième année d'entraînement, les candidats susceptibles de poursuivre une carrière académique.

Attributions du Comité de surveillance :

1° Faire la sélection des candidats et les admettre au cours de spécialisation en médecine interne ;

2° Surveiller les activités hospitalières des candidats, s'assurer qu'ils remplissent leur charge de façon satisfaisante et éventuellement recevoir les suggestions ou les plaintes des différents chefs de Service ;

3° Orienter les études des candidats selon leurs qualités personnelles et leurs désirs ;

4° S'assurer de la qualité de l'enseignement reçu par les candidats dans les différents Services hospitaliers ;

5° S'assurer que le nombre des cours théoriques demeure limité. Cet enseignement doit demeurer pratique et ne pas prendre une allure trop théorique ;

6° S'occuper d'obtenir un crédit académique pour ce cours de spécialisation en médecine interne conformément aux exigences du Collège des médecins et chirurgiens de la province de Québec et du Collège royal des médecins et chirurgiens du Canada ;

7° S'occuper d'obtenir des octrois pour recherches cliniques pour les candidats dont les travaux justifieraient une telle aide, et en disposer avec le comité local de recherche.

Cours théoriques :

Le comité suggère l'organisation d'un cours théorique sur les sciences de base, telles que l'anatomie, la biochimie, la microbiologie, la physiologie et la pharmacologie appliquées aux différentes spécialités de la médecine. Le nombre de ces cours doit être limité et couvrir les problèmes généraux de la médecine, ainsi que l'étude des sciences de base.

Ces cours seront échelonnés sur une période de deux ans et il ne devrait pas y avoir plus d'un cours par semaine. Ces cours se donneront de préférence le soir à huit heures et demie.

Choix des candidats :

L'acceptation définitive des candidats inscrits se fait par le Comité de surveillance, après étude du dossier, au cours des quatre premiers mois de la deuxième année d'entraînement, soit de la première année comme assistant-résident. Le candidat doit être présenté par son chef de Service, après consultation avec les membres de son Service ou selon les modalités de l'hôpital où il est affecté.

Nature de l'enseignement clinique :

Au cours de leurs discussions, les membres du Comité sont revenus à plusieurs reprises sur l'importance de maintenir un haut standard dans ce cours de spécialisation en médecine interne. Ils insistent particulièrement sur l'importance d'une responsabilité progressive qui donne au médecin en voie de spécialisation une participation de plus en plus complète au traitement des malades qui lui sont confiés.

Inscription :

Pour toute inscription ou demande d'informations s'adresser au :
Directeur du département de médecine,
Faculté de médecine,
Université Laval.

NOUVEAUX PRODUITS PHARMACEUTIQUES

PLEXONAL

Sandoz Pharmaceuticals — Dorval, Québec

Composition. Chaque dragée contient 0,16 mg de dihydro-ergotamine-Sandoz, 0,08 mg de chlorhydrate de scopolamine, 45 mg de barbital sodique, 15 mg de phénobarbital sodique et 25 mg d'allylisobutylbarbital sodique.

Indications. Sédatif diurne universel qui soulage l'anxiété, la tension nerveuse, les dépressions ainsi que les symptomes concomitants et l'insomnie.

Posologie. La posologie moyenne est de trois ou quatre dragées par jour ; environ 25 pour cent des patients bénéficient d'une dose moindre et 15 pour cent exigent une posologie plus élevée, jusqu'à six dragées par jour.

Présentation. 50 dragées.

PEPZYMAL

Laboratoire Demers, Ltée

Composition. Une dragée pepzymal contient tous les enzymes naturels de l'appareil digestif, dans une formule normalisée pour une action stable. Chaque dragée contient 120 mg d'enzymes gastriques (pepsine, cathepsine), avec facteur intrinsèque, 180 mg d'enzymes pancréatiques (lipase, amylase, trypsine).

Activité. Pepzymal conserve son activité pour toutes les valeurs du pH (la pepsine pour les valeurs de 1,0 à 3,0, la cathepsine, de 3,0 à 5,0, et la pancréatine, de 6,0 à 8,0).

Indications. Tous les troubles digestifs et tous les cas de déficience enzymatique.

Posologie. Un ou deux comprimés (ou plus) trois fois par jour, avalés sans mastication avec un peu de liquide, de préférence peu de temps avant les repas. Pepzymal n'offre aucun danger, n'entraîne aucun effet secondaire indésirable, et ne comporte aucune contre-indication quant à la durée du traitement.

Présentation. 40 comprimés, 100 comprimés, 500 comprimés.

ANÉMÈSE

Laboratoire Demers, Ltée

Composition :

	ANÉMÈSE	ANÉMÈSE « FAIBLE »
Vitamine B_1	100 mg	2,5 mg
Vitamine E	10 mg	1 mh
Méthylbromure de scopolamine	5 mg	2,5 mg
Pentobarbital sodique	75 mg	25 mg

Indications. Nausées et vomissements de la grossesse : Résultat complet et permanent dans plus de 75 pour cent des cas. Mal des transports. États nauséeux et vomissements d'origine spasmodique.

Le soulagement apparaît le plus souvent après un ou deux jours de traitement. Dans le cas de vomissements de grossesse, on obtient un soulagement complet et définitif après un traitement de six jours, dans plus de 75 pour cent des cas.

Posologie. Un suppositoire anémèse au coucher suffit habituellement. Lorsque nécessaire, on peut renforcer et prolonger l'action du médicament par l'administration diurne d'un suppositoire « faible ».

Contre-indications. Glaucome, obstruction intestinale, rétention urinaire.

Présentation. Flacons de six et de 100 suppositoires.

MYSTECLIN-F

E. R. Squibb & Sons of Canada, Limited

Descriptions. Tétracycline phosphatée Squibb et amphotéricine B (Fungizone). Une préparation nouvelle douée d'une activité antimicrobienne insurpassée. Efficacité antimycétique et antibiotique à grand spectre contre une grande variété de germes pathogènes.

Indications. De nombreuses infections courantes y compris celles des systèmes respiratoire, digestif et génito-urinaire qui réagissent à la tétracyclinothérapie.

Administration. Orale.

Posologie. La dose pédiatrique quotidienne doit, en général, procurer 10 à 20 mg de tétracycline par livre corporelle, en doses fractionnées, suivant la nature et la gravité de l'infection. La dose adulte minimum est de 250 mg, quatre fois par jour.

Présentation. Mysteclin-F, pour Sirop. Flacons de tétracycline phosphatée équivalant à 125 mg de chlorhydrate, et 25 mg d'amphotéricine B (Fungizone) par cuillère à thé de cinq cm^3. L'addition d'eau donne 30 et 60 cm^3 de sirop respectivement.

Mysteclin-F, pour gouttes aqueuses. Flacons de dix cm^3 avec compte-gouttes *Flexidose.* Tétracycline phosphatée équivalant à 100 mg de chlorhydrate, et 20 mg damphotéricine B (Fungizone) par cuillère à thé de cinq cm^3 après addition de 6,5 cm^3 d'eau.

ESIDRIX-K ™

Ciba Company Limited

Composition. Vingt-cinq mg d'hydrochlorothiazide Ciba (Esidrix) additionné de 500 mg de potassium.

Indications. Œdèmes et hypertension, en présence d'insuffisance cardiaque congestive, de troubles de la fonction rénale ou hépatique (y compris les cirrhoses), de thérapie diurétique intense et prolongée, de régime sodé restreint, de thérapie aux corticostéroïdes, d'arythmies cardiaques ou d'insuffisance pulmonaire.

Posologie. Œdèmes : dose orale unique de deux à quatre comprimés après le déjeuner, reprise après le dîner, puis une ou deux fois par jour par la suite jusqu'à ce que l'œdème soit complètement disparu. La dose d'entretien, quotidienne ou intermittente, peut varier de un à quatre comprimés selon le cas. *Hypertension :* dose d'attaque, deux comprimés après le déjeuner, un comprimé après le dîner. Le dosage des autres agents antihypertensifs doit être diminué tel qu'indiqué (particulièrement les ganglioplégiques, où le dosage doit être réduit de moitié). La dose d'entretien varie de un à quatre comprimés par jour. Dans les deux catégories, les cas réfractaires peuvent requérir six comprimés par jour.

Effets secondaires. Si les effets secondaires bénins se manifestent, il est facile de les faire disparaître soit en réduisant les doses soit en administrant le médicament après les repas. Les réactions idiosyncrasiques disparaissent après la suspension du traitement.

Contre-indications. Oligurie et anurie. Il y a lieu d'être prudent en présence d'affections hépatiques progressives, d'insuffisance rénale ou chez les patients ayant une histoire de goutte. Chez les diabétiques, la diminution de la tolérance aux glucides peut se manifester. Il importe de surveiller régulièrement les niveaux des liquides et des électrolytes et de rétablir leur équilibre s'il y a lieu. Même avec un apport supplémentaire de potassium, l'hypokaliémie peut parfois se produire.

Présentation. Comprimés (blancs, enrobés), renfermant chacun 25 mg. d'Esidrix et 500 mg. de chlorure de potassium ; flacons de 100 et 500 comprimés.

VESPRIN EN ÉMULSION

E. R. Squibb & Sons of Canada, Limited

Description. Une nouvelle formule de Vesprin aromatisée à la vanille pour administration orale et facile. Une préparation de choix pour les sujets chez qui il importe de s'assurer que chaque dose est ingérée ainsi que pour les enfants lorsqu'une médication liquide est préférable. Remarquablement atoxique. Activité plus grande avec un effet sédatif considérablement resteint ; agitation médicamenteuse minime.

Indications. L'anxiété et la tension, les psychoses, la nausée et le vomissement, le syndrome d'abstinence.

Administration. Orale.

Posologie. La dose optimum du Vesprin en émulsion varie avec chaque malade et doit être prescrite en conséquence.

Présentation. Bouteilles de 130 cm^3 renfermant l'équivalent de dix mg par cm^3 de chlorhydrate de trifluprornazine.

RIOPAN

Ayerst, McKenna & Harrison, Limited, Montréal

Composition. La cuillerée à thé, de même que le comprimé, renferme 400 mg d'hydrate de monalium (aluminate de magnésium hydraté), composé chimique nouveau à effet tampon presque immédiat et total. Le comprimé « à avaler » sans mâcher se dissout rapidement en milieu stomacal. L'hydrate de monalium qui agit en véritable tampon antiacide n'a aucun effet laxatif et ne cause aucune constipation.

Indications. États dus ou associés à l'hyperchlorhydrie : ulcère gastrique ou duodénal, gastrite, brûlures d'estomac, troubles gastro-intestinaux suite des écarts de régime ou de nervosité, d'intolérance alimentaire, de tabagisme ou d'alcoolisme.

Posologie. Selon le cas, de une à quatre cuillerées à thé ou même nombre de comprimés par jour, avec un peu d'eau, de préférence entre les repas et au coucher.

Présentation. Riopan, Suspension n° 906, en flacons de 6 et 12 onces. Riopan, Comprimés n° 790, en boîtes de 50, sous bandes hermétiques.

NOUVELLES PHARMACEUTIQUES

Bourse Schering

Le docteur R. J. Slater, président de la Société canadienne pour l'investigation clinique annonce que le docteur Roland Wm. Lauener, de Vancouver, s'est mérité la bourse de Schering pour fin de recherches médicales pour l'année 1960.

Cette bourse est offerte par *Schering Corporation Limited* et est accordée annuellement par la Société canadienne pour l'investigation clinique dans le but de supporter les travaux de recherches d'un de ses membres. Le boursier de cette année poursuivra ses recherches au département de médecine de l'université de la Colombie britannique, sur des méthodes expérimentales concernant une hormone stimulatrice de la thyroïde, un projet présentement à l'étude sous la direction du docteur H. W. McIntosh.

Gradué en médecine de l'université de la Colombie britannique, le docteur Lauener fit son internat à l'Hôpital général de Hamilton, Hamilton, et à l'hôpital Westminster, de London, Ontario. Il se mérita une bourse en cardiologie en 1959 et travailla sous la direction du docteur John A. Osborne, sous-directeur du département de cardiologie, à l'Hôpital général de Vancouver.

Natif de Trail, C. B., le docteur Lauener est marié et résident de la ville de Vancouver.

Docteur Jacques Gareau

Nomination à la maison Frosst

Le docteur Jacques Gareau a été nommé directeur médical adjoint chez Charles E. Frosst & Co., le plus important manufacturier canadien de produits pharmaceutiques. Avant sa nomination, le docteur Gareau fut, pendant trois ans, capitaine dans le corps médical de l'Armée canadienne. Il est diplômé du collège Sainte-Marie et de l'université de Montréal. Reçu médecin en 1957, il fit presque tout son internat à l'Hôtel-Dieu de Montréal.