

Zeitschrift: Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie suisse des sciences médicales = Bollettino dell' Accademia svizzera delle scienze mediche

Herausgeber: Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften

Band: 11 (1955)

Heft: 4-5

Artikel: Résultats d'une enquête médicale et génétique dans une population d'aveugles faibles d'esprit (Le Foyer, Chailly-sur-Lausanne)

Autor: Jéquier, Michel / Dufour, René / Cuendet, J.F.

DOI: <https://doi.org/10.5169/seals-307231>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. [Siehe Rechtliche Hinweise.](#)

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. [Voir Informations légales.](#)

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. [See Legal notice.](#)

Download PDF: 15.03.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, <https://www.e-periodica.ch>

Travail des Cliniques ophtalmologique (Prof. Streiff) et médicale (Prof. Vannotti)
de l'Université de Lausanne

Résultats d'une enquête médicale et génétique dans une population d'aveugles faibles d'esprit

(Le Foyer, Chailly-sur-Lausanne)²

Par Michel Jéquier et René Dufour

avec la collaboration de J. F. Cuendet et V. Michels

L'enquête médicale dont nous donnons ici les résultats a pour objet d'apporter une contribution à la connaissance de deux problèmes, qui sont loin d'avoir trouvé une solution: les causes de la cécité et celles de l'oligophrénie. Les relations entre ces deux infirmités, si souvent associées, demandent elles aussi à être approfondies, d'autant plus qu'il s'agit d'une catégorie d'aveugles dont l'importance relative augmente avec le recul des autres causes de cécité sous l'influence des progrès de la médecine contemporaine.

Le Foyer, asile pour aveugles faibles d'esprit à Chailly-sur-Lausanne, nous a paru l'endroit choisi pour étudier ces problèmes; c'est pourquoi, nous avons jugé utile de faire dans cette institution une enquête médicale aussi détaillée que possible. Le généreux appui de l'Académie suisse des Sciences médicales nous a permis de réaliser notre intention.

Le Foyer est une institution privée, fondée en 1898 par Mlle *Maillefer*. Pendant près de 50 ans, il était le seul établissement suisse en son genre.

Cet asile hospitalise 80 à 100 pensionnaires des deux sexes et de tout âge, aveugles ou gravement amblyopes et dont le niveau mental ne permet pas le placement dans d'autres établissements typhlophiles. Le but de cette maison n'est pas seulement d'hospitaliser ces infirmes, mais dans la mesure du possible, de les perfectionner, de les éduquer, de les faire travailler, au point que parfois l'un d'entre eux peut quitter l'institution et aller vivre dans sa famille, y rendre des services ou y gagner sa vie. Ce n'est donc pas seulement un asile, mais une maison d'éducation,

¹ Exécutées à l'aide de subventions de l'Académie suisse des sciences médicales.

² Un résumé de cette enquête a été présenté à l'Académie suisse des sciences médicales à Berne le 21 mai 1955.

disposant d'ateliers et surtout de pédagogues et d'infirmières, qui se consacrent avec intelligence et dévouement à une tâche difficile.

Les pensionnaires du Foyer se recrutent dans tous les milieux de Suisse, et même de l'étranger. Parmi eux, on trouve des déficiences mentales de degré variable – de la légère oligophrénie à l'idiotie la plus profonde – et des troubles visuels aussi variés dans leur cause et leur intensité, congénitaux ou acquis.

Dans cette population très particulière, nous avons procédé à des examens médicaux et à des enquêtes anamnestiques et génétiques dont le but était pour chaque cas de faire un diagnostic aussi précis que possible, recherchant l'étiologie des symptômes ou de la maladie et les relations pouvant exister entre l'affection oculaire et les troubles cérébraux.

Dans ce travail, nous avons rencontré des difficultés sur lesquelles il n'est pas inutile d'insister.

Les documents existant pour chaque patient sont pour la plupart très réduits: un acte de naissance, un certificat médical d'admission qui se borne en général à constater la cécité et l'oligophrénie, parfois avec un diagnostic.

Les anamnèses familiales obtenues des quelques patients dont le niveau intellectuel est suffisant, sont toujours fragmentaires et sujettes à caution, sinon complètement inutilisables. Pour les autres, aucune anamnèse familiale n'existe. Lorsque la famille a gardé contact avec le patient, on peut obtenir quelques renseignements. Mais dans beaucoup de cas, nous avons dû retrouver les traces de la famille et aller enquêter au loin, dans des conditions difficiles³.

Pour les anamnèses personnelles, les mêmes difficultés surgissent, encore aggravées lorsque les parents sont décédés et que ce qui reste de la famille ne peut donner que des renseignements de seconde main, souvent avec des réticences inattendues (peur des maladies familiales, du «qu'en dira-t-on», etc.).

Les examens cliniques généraux, ophtalmologiques et neurologiques ont en général pu être faits dans des conditions favorables, sauf chez quelques sujets négativistes ou agités. Pour l'examen oculaire, on se heurte à une difficulté souvent considérable: les troubles visuels étant anciens, c'est un «état séquelle» que nous constatons (cataracte secondaire, phtisis bulbi, etc.) qui ne permet pas de saisir la maladie primaire.

Les examens de laboratoire, les radiographies du crâne et les radioscopies thoraciques ont pu être faits dans la plupart des cas, mais ici encore l'opposition de certains sujets, la peur de ces êtres primitifs ou

³ Nous remercions les nombreuses personnes qui nous ont aidés dans cette enquête: particuliers, institutions typhlophiles ou cliniques universitaires.

leur agitation, ont limité notre enquête. Chez tous, nous avons fait une recherche urinaire de l'acide phényl-pyruvique (*Penrose*) sans trouver un cas positif.

Aucun examen «traumatisant» n'a pu – pour des raisons psychologiques et déontologiques – être fait: c'est pourquoi, nous ne disposons ni de PL, ni de pneumographies, ni d'artériographies. Pour des raisons pratiques, aucun EEG n'a pu être fait.

Nos diagnostics, uniquement cliniques, sont donc souvent incomplets.

Au cours de notre enquête, qui a duré deux ans et demi, cinq pensionnaires du Foyer sont décédés. Ce n'est cependant que dans un cas que nous avons pu obtenir une autopsie. Pour les autres, malgré nos démarches, nous n'avons pas de contrôles anatomo-pathologiques. C'est que, ici comme si souvent ailleurs, les familles, inaccessibles à nos arguments, marquent plus d'empressement à s'occuper d'un de leurs membres une fois qu'il est mort que de son vivant!

Lorsqu'il s'agit d'apprécier une *débilité mentale*, on devrait pour chaque sujet déterminer son âge mental selon les tests habituels (Binet-Simon, etc.). Dans une population d'aveugles, nous nous sommes très vite aperçus que l'application de ces tests se heurtait à des difficultés, qui en rendaient l'usage impossible: la cécité tout d'abord qui fait qu'on ne peut juger ces sujets selon les mêmes critères que les voyants; leur timidité devant un étranger, leurs réticences ou leur négativisme – corollaire en partie de leur cécité – qui auraient faussé les résultats d'un tel examen⁴.

Nous aurions pu nous borner à appliquer la classification de *Kanner* en *débilité absolue* (idiots et imbéciles), *débilité relative* (individus débiles pour le milieu où ils vivent, mais qui dans des sociétés moins évoluées se trouveraient bien adaptés à leur milieu) et *débilité apparente ou pseudodébilité* (sujets dont l'intelligence est masquée ou retardée par une cause physique ou émotionnelle). Cette classification, si utile puisse-t-elle être, ne permet pas un groupement des sujets selon leur niveau.

Juger uniquement des aptitudes intellectuelles d'un sujet, c'est-à-dire de ses facultés supérieures, ne donnerait qu'une image déformée des choses lorsqu'il s'agit d'individus dont le développement n'a pu se faire que dans des conditions très particulières d'isolement, en raison de leur cécité et de leur placement souvent ancien dans un asile.

Pour toutes ces raisons, nous avons adopté une classification basée sur deux échelles: acquisitions pratiques, manuelles d'une part, développement intellectuel d'autre part, échelles indiquant l'ordre de diffi-

⁴ Voir à ce sujet ce que dit *Kanner* (p. 10 et 11) de la «*débilité mentale apparente*» ou «*pseudodébilité*».

culté croissante. Cette appréciation, d'ailleurs, n'est pas de nous: nous n'avons fait que reprendre celle de la Directrice du Foyer⁵, telle qu'elle l'a établie pour son usage personnel, sur la base de sa vaste expérience. Il n'est donc pas question ici de déterminer l'âge mental des sujets, mais seulement leur niveau intellectuel et pratique par rapport aux autres sujets de cette population très particulière.

Tableau 1
Appréciation du niveau mental et intellectuel

A. *Imperfectibles* (gâteux, langage nul, compréhension très réduite, inéducables, ne font rien).

1. Stationnaires
2. Déchéance progressive } Agités ou calmes, souvent épileptiques.

B. *Perfectibles* (parlent, suivent l'école, apprennent à faire des travaux pratiques, à lire ou à écrire).

		Degré de développement			
		<i>Pratique</i>		<i>Intellectuel</i>	
		♂	♀		
1		Enfiler des perles		1 Chant	
2		Tissage			
3	{	Nattes	}	Tricot	2 Lecture
		Paillassons			
		Pantouffles			
		Paillage tressé			
4		Cannage		3 Piano	
5		Brosses			
6	Vannerie				
7		Paillage roulé		4 Ecriture	

Nous relèverons encore que si les sujets imperfectibles peuvent être atteints d'une déchéance progressive, une telle évolution est possible aussi chez des sujets qui paraissent au début être perfectibles. Ce sont surtout les épileptiques qui évoluent de cette façon, ainsi qu'il faut s'y attendre à la lumière des constatations de *Scholz*.

Résultats⁶

Pour donner une idée d'ensemble des résultats de notre enquête au «Foyer», nous publions tout d'abord deux tableaux qui résument brièvement nos constatations.

Les 85 pensionnaires du «Foyer» sont groupés tout d'abord en différentes catégories étio-pathogéniques (tableau 2). Pour plusieurs d'entre eux, l'attribution à l'une ou à l'autre de ces catégories s'est révélée

⁵ Nous remercions vivement Mlle *Dubois*, Directrice du Foyer, à qui revient le mérite de cette classification et qui, ici comme dans toute notre enquête, nous a fait bénéficier de sa collaboration éclairée.

⁶ Des publications ultérieures reprendront le détail des cas les plus intéressants.

Tableau 2
Classement étio-pathogénique

	Nombre de cas	Epilepsie*
Affections hérédo-familiales:		
malformatives	15	1
dégénératives	6	3
Dégénérescence d'origine indéterminée .	1	—
Malformations d'origine indéterminée . .	25	5
Affections intra-utérines:		
Hérédosyphilis	4	—
Embryopathie toxoplasmique	2	—
Autres embryopathies	4	2
Affections obstétricales:		
Infections	6	1
Traumatismes	2	1
Affections juvéniles et tardives:		
Infections (méningites, thrombophlébites intracrâniennes, etc.)	9	4
Dégénérescences	1	—
Traumatismes	6	1
Amblyopie sans cécité	2	—
Non classés	2	1
Total	85	19

* Nombre d'épileptiques dans chaque catégorie.

difficile; il est possible que, pour eux, d'autres documents modifieront un peu cette classification assez schématique. Pour deux sujets, l'absence de documents et les difficultés de l'examen clinique ne nous ont permis aucune conclusion.

Nous avons cherché ensuite à faire ressortir la fréquence des associations de lésions (tableau 3); mais cette classification aussi s'est heurtée à de grandes difficultés, en particulier, au fait que les lésions oculaires sont souvent multiples et qu'il est en général à peu près impossible de dire quelle est l'anomalie primaire. C'est pourquoi plusieurs sujets, atteints de lésions oculaires complexes, figurent plus d'une fois sur ce tableau⁷.

Nous insistons encore sur le fait que tous ces patients sont des oligophrènes — à des degrés très variables, il est vrai — c'est-à-dire que tous présentent des signes mentaux d'une atteinte cérébrale dont la nature nous échappe la plupart du temps. Ceux indiqués comme ayant une «atteinte cérébrale», avec ou sans épilepsie, sont des sujets présentant en outre des signes de lésions cérébrales en foyer.

⁷ Au sujet des corrélations entre les malformations oculaires, voir *Piffaretti*.

Tableau 3
Corrélations pathologiques. Localisations des lésions isolées et multiples

Localisations principales	Lésions oculaires isolées	Atteinte cérébrale		Atteinte crâne et face	Lésions squelet. (col. vert.)	Système circulat. (cœur)	Surdité
		sans	avec épilepsie				
Globe oculaire:							
Anophtalme	3	1					
Microphtalme	3		2		1		2
Microphtalme et cataracte	3			1			
Colobome			1				
Hydrophthalme (glaucome cong.)	6		1				
Cornée	6		1	2	2		
Cataracte simple	9	2	3	2	3		1
Cataracte luxée	2		1			1	
Dégénérescence rétinienne	4	1	1				
Uvée	2	1	2	1	2	1	
Nerf optique	2	6	4	2			
Centres visuels	1	4	2	2			
Myopie forte	2						
Strabisme		1					
Non classés	1		1				

N.B. Tous ces sujets sont oligophrènes à des degrés variables. Quelques cas atteints de plusieurs lésions oculaires figurent plusieurs fois sur ce tableau.

a) *Anophtalmie ou microphtalmie* (avec ou sans cataracte)

Ce groupe comporte 16 sujets dont 4 peuvent être attribués à une embryopathie, 8 à une cause génétique et 4 dont nous ne pouvons préciser la pathogénie.

Embryopathies. Deux toxoplasmoses certaines, avec symptômes cérébraux graves et idiotie profonde, l'une (53)⁸ anophtalme, avec ankyloblépharon, l'autre (68) microphtalme avec cataracte et chorio-rétinite⁹.

Deux embryopathies probables (1 et 31) avec microphtalme et leucome de la cornée; le premier présentant un syndrome de Marfan.

Cause génétique. 3 cas d'hérédité récessive liée au sexe (46, 47 et 77) et 3 hommes dont un frère est aussi atteint (33, 34 et 49).

2 femmes: l'une (11) anophtalme issue d'un mariage consanguin, l'autre microphtalme appartenant à une famille de cataracte ectopique et dégénérescence rétinienne (voir ci-dessous).

⁸ Numéro de l'observation du patient.

⁹ Voir Dufour et Jéquier 1953.

De ces 8 sujets, l'un présente une maladie de Scheuermann (34), un autre (46) une dyscranie, un troisième (47) un palatoschizis.

Cause indéterminée. Un anophtalme avec microphthalmie hétérolatéral (24), un anophtalme complet (62), un microphthalmie avec épilepsie (64) et un sans épilepsie (63).

Ce qui nous frappe dans ce groupe, c'est le parallélisme entre la gravité de l'anomalie oculaire et l'intensité de la débilité. C'est encore la prédominance du sexe masculin en particulier dans les formes héréditaires, ce qu'illustre une généalogie (fig. 1) montrant une hérédité récessive liée au sexe¹⁰. C'est enfin l'association fréquente de la malformation oculaire avec les anomalies osseuses (3 cas), avec la surdité (3 cas), avec l'épilepsie (2 cas).

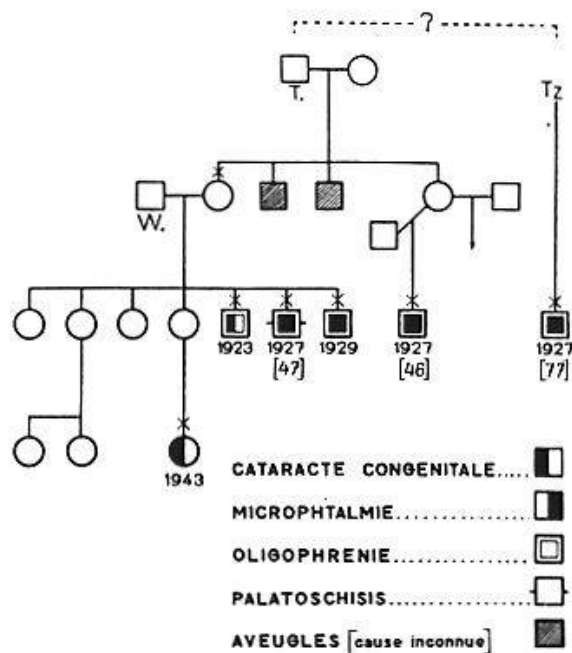


Fig. 1. Le sujet 77 porte un nom presque semblable aux autres; il est originaire du même village.

Cette association entre l'anophtalmie et la débilité mentale est connue : Sorsby indique que 50% des anophtalmes et microphthalmes sont des oligophrènes.

b) Colobomes

Un cas (50) : malformations oculaires multiples chez une femme complètement idiote, épileptique, issue de cousins germains (voir groupe des cataractes et ectopies du cristallin).

c) Hydrophthalmie congénitale

Ce groupe est représenté par 7 cas, dont 6 certainement héréditaires et un (44) pour lequel nous n'avons aucun renseignement anamnestique.

¹⁰ Voir Ash et Roberts, cité d'après Sorsby.

Chez deux sujets (5, 14), la notion d'hérédité a été admise par d'autres médecins, sans précisions et sans que nous puissions la vérifier.

Dans les ascendants maternels d'un hydrophthalmie congénital (81), on trouve seulement plusieurs cas de cataracte présénile, sans hérédité similaire.

Dans 2 familles, nous trouvons :

1. Un glaucome infantile avec idiotie profonde (66) et chez 2 filles d'un cousin germain une myopie forte avec cataracte compliquée et oligophrénie prononcée.

2. Un frère et une sœur (69, 70) atteints d'hydrophthalmie congénital avec légère oligophrénie. Trois autres frères atteints de haute myopie, l'un ayant de plus un glaucome présénile et un autre un syndrome de Marfan. La mère de cette fratrie est également très myope, le père alcoolique grave, fils et petit-fils d'alcooliques (fig. 2).

Ce groupe montre de façon très frappante la *coexistence de l'hydrophthalmie congénital avec l'oligophrénie*, association que nous n'avons jusqu'ici pas trouvé mentionnée dans nos recherches bibliographiques.

L'association entre la myopie héréditaire et l'hydrophthalmie en revanche est connue (*Franceschetti*).

Enfin, il est important d'insister sur la fratrie où nous avons observé des glaucomes congénitaux et des glaucomes juvéniles (fig. 2).

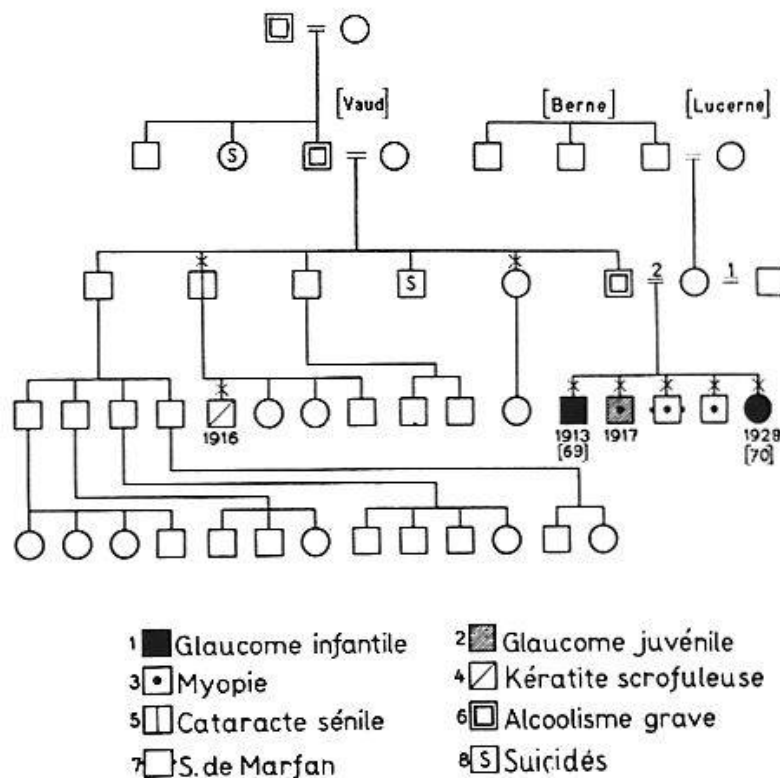


Fig. 2

Quant à l'hérédité récessive admise (*Sorsby*) pour le glaucome congénital, les quelques cas ci-dessus paraissent la confirmer.

d) Cornée

1. *Malformations*. Deux kératocônes, dont l'un avec épiphysite vertébrale de *Scheuermann* (56) et l'autre avec malformations oculaires multiples et dégénérescence pigmentaire de la rétine (72), un kératoglobe avec dégénérescence rétinienne. Cette association est connue, mais sa coïncidence avec l'oligophrénie n'est pas mentionnée¹¹.

Enfin, un cas (28) présentant d'un côté une cataracte polaire antérieure avec leucome central, de l'autre côté un leucome total, sans hérédité connue.

2. *Leucomes inflammatoires*. Cinq cas (6, 22, 26, 39, 78) de blennorrhagie des nouveaux-nés, un cas (58) probable de kératoconjonctivite à inclusion, deux kératites parenchymateuses hérédosyphilitiques (42, 55) et un leucome par brûlure à la chaux (59).

L'oligophrénie peut être mise en relation avec l'hérédosyphilis dans deux cas et avec une dyscranie dans deux autres cas (6, 78).

e) Cristallin

1. *Cataractes simples*. Ce groupe est constitué essentiellement par 16 sujets atteints de cataracte congénitale et présentant un degré d'oligophrénie peu prononcé, sans cas d'idiotie. Ces patients rentrent exactement dans le *syndrome de Sjögren* (cataracte et oligophrénie) qui constitue bien une entité morbide dont la transmission héréditaire est récessive. Le mode de transmission est confirmé par ceux de nos sujets pour lesquels l'hérédité est connue. Il faut relever encore dans ce groupe la fréquence des anomalies squelettiques (*syndrome de Marfan*, *Scheuermann*, *palatoschizis*)¹².

Dans deux cas (73, 74), la cataracte s'associe à une dégénérescence rétinienne responsable de la cécité (voir ci-dessous).

Un autre sujet enfin (80) est atteint d'une dystrophie myotonique (comme son frère hospitalisé ailleurs) et d'un *palatoschizis*¹³ (fig. 3).

2. *Cataractes et ectopie du cristallin*. Nous avons réuni dans ce groupe 4 patients présentant une cataracte ectopique accompagnée d'autres malformations oculaires. Trois d'entre eux sont familiaux, appartenant à deux familles:

– Une tante et un neveu (71 et 72), peu oligophrènes, présentent encore un microphthalmie, une microphakie, une dégénérescence pigmen-

¹¹ Voir *Franceschetti*: Association avec l'idiotie mongoloïde.

¹² Treize de ces cas ont fait l'objet d'une autre publication (voir *Dufour* et collab. 1954).

¹³ Voir *Dufour* et *Jéquier*, 1953.

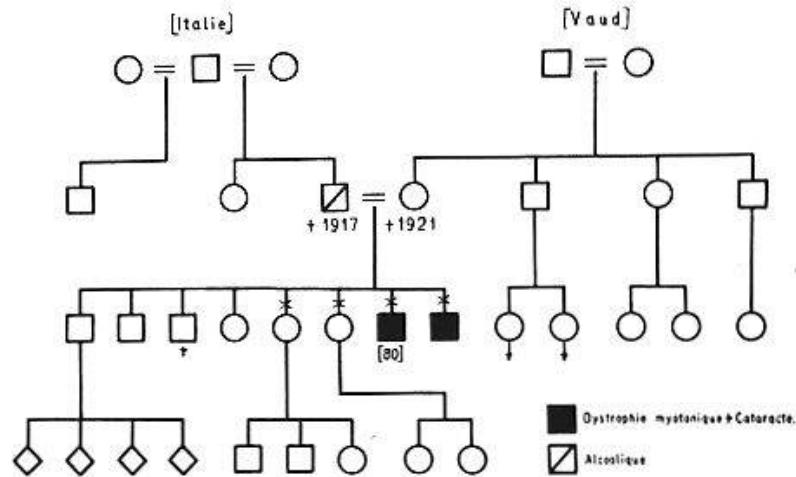


Fig. 3

taire de la rétine, un kératocône et une atrophie optique. Il s'agit d'hérédité récessive (fig. 4).

– Un enfant de parents consanguins (50), complètement idiot, est porteur de colobomes des iris et d'une dégénérescence pigmentaire.

Le dernier cas (54) est celui d'une femme de 48 ans, idiote profonde, épileptique, porteuse d'une polycorie et d'une atrophie optique. La présence d'un vice aortique congénital nous fait conclure qu'il s'agit probablement de séquelles d'une embryopathie («phénocopie»).

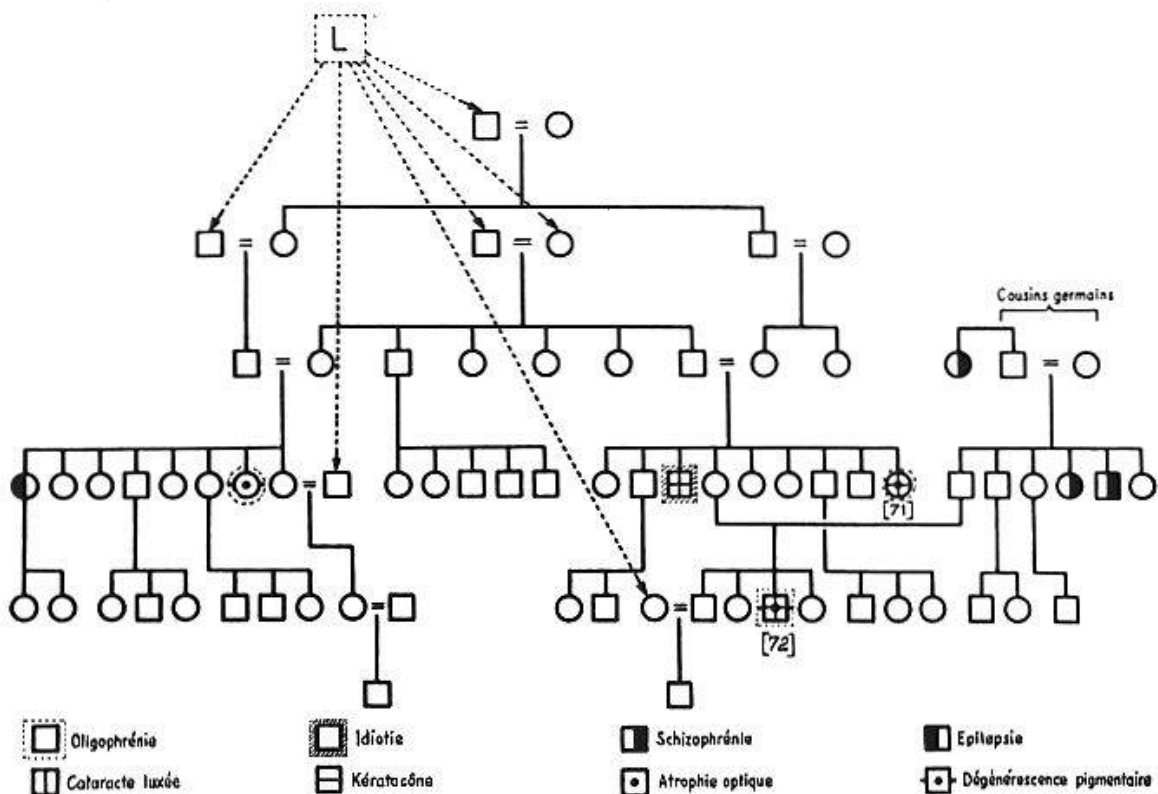


Fig. 4. Tous les sujets rejoints par une flèche portent le même nom de famille et sont originaires du même village.

f) *Dégénérescence pigmentaire de la rétine.*

Ce groupe comporte des sujets déjà signalés plus haut, car tous sont atteints d'anomalies oculaires :

– Un frère et une sœur (parents probablement consanguins) atteints de dégénérescence pigmentaire grave, infantile, avec atrophie optique; chez le garçon (73) l'idiotie est totale, tandis que chez la fille (74), peu oligophrène, on voit s'établir une déchéance intellectuelle progressive, peut-être due à des crises épileptiques. Tous deux ont une cataracte.

– Deux cas (71 et 72) atteints de cataracte ectopique (voir ci-dessus et fig. 3).

– Un sujet complètement idiot présentant un kératoglobe (20).

Un seul sujet (32) présente une dégénérescence pigmentaire isolée; son niveau mental est relativement bon. Il est issu d'une famille d'oligophrènes gravement alcooliques.

Un autre cas enfin de décollement juvénile de la rétine (13) peut-être sur la base d'une embryopathie.

g) *Uvée*

Nous avons mentionné ici plusieurs cas dont la lésion uvéale a un caractère tératologique (polycorie, microphthalmie, etc., voir ci-dessous).

Les 4 autres cas sont des lésions inflammatoires des tuniques vasculaires (tuberculose, syphilis ou cause inconnue).

h) *Nerf optique*

Nous retenons dans ce groupe 12 cas d'atrophie optique :

– Séquelles de méningo-encéphalites de l'enfance (4 cas).

– Séquelles de traumatismes: hématome céphalique avec hémiplégie (76), section des nerfs optiques par tentamen (21) et traumatisme cranio-cérébral (21) de l'enfance.

– Oxycéphalie (17).

– Atrophie optique familiale: un frère et une sœur (2, 3) atteints d'épilepsie¹⁴ et un autre (36) pour lequel nous manquons de précision.

– Un cas d'hérédosyphilis.

A relever que nous n'avons pas trouvé de cas d'idiotie amaurotique.

i) *Centres visuels*

Dans tous ces cas, la cécité centrale s'accompagne de signes graves d'atteinte cérébrale: épilepsie, paraplégie, débilité mentale très marquée. Du point de vue étiologique, on peut y distinguer les causes suivantes :

– Traumatisme obstétrical (61)¹⁵

¹⁴ Il s'agit d'une forme infantile ou congénitale d'atrophie optique dont l'association avec l'oligophrénie est connue (Sorsby, p. 225).

¹⁵ Voir Dufour et Jéquier, 1953.

- Traumatisme de l'enfance (37)
- Méningo-encéphalite (27) et sclérose cérébrale infantile probable (30)
- Malformation crânienne : microcéphalie (40) et aplasie occipitale (41).

Un autre cas, non aveugle, est celui d'une femme atteinte d'alexie, à la suite d'un traumatisme cranio-cérébral de la petite enfance (51), ne présentant pas d'autres signes neurologiques.

j) Autres lésions

Deux cas de myopie forte (65, 85) et un strabisme (75) sans autres anomalies se trouvent hospitalisés au Foyer en raison de leur oligophrénie.

Après cette énumération, nous désirons faire encore quelques remarques, signaler quelques faits qui se sont imposés à nous au cours de cette longue enquête – faits disparates qu'il nous paraît utile de relever.

A propos de l'oligophrénie

Plusieurs pensionnaires du Foyer ne sont que peu oligophrènes; ils ont pu acquérir une certaine habileté manuelle où ils montrent parfois des talents personnels et une initiative imprévue; ils ont souvent pu apprendre à lire, voire même à écrire en Braille, ce qui exige un développement intellectuel poussé. On s'étonne de voir de tels sujets dans un asile pour faibles d'esprit. C'est leur cécité qui constitue pour eux le gros handicap qui fait que leur niveau mental, supérieur à celui de bien des voyants, privé de l'apport visuel, est insuffisant pour s'adapter à la vie que mènent les autres aveugles. Sans leur infirmité visuelle, ces sujets feraient sans doute des travailleurs moyens, menant une vie normale. Ceci montre une fois de plus l'importance dominante des afférences visuelles dans l'éducation et le développement de l'individu.

Un autre point à relever est la dissociation fréquemment observée entre les aptitudes pratiques, manuelles, souvent fort développées et les facultés supérieures de l'intelligence, toujours limitées dans cette population. Phénomène sans doute très général et banal aussi chez les voyants, mais particulièrement frappant chez ces aveugles.

Les dons musicaux de ces aveugles sont souvent étonnants. Il suffit d'avoir entendu le remarquable chœur du Foyer pour s'en convaincre. Ces dons sont aussi indépendants du niveau intellectuel et des aptitudes manuelles de ces patients. On voit même des sujets inéducables, non seulement se montrer sensibles à la musique, mais reproduire des mélodies dont ils ne peuvent articuler les paroles. Les sons, les rythmes, activités primitives, s'acquièrent on le sait plus facilement qu'une activité pratique ou intellectuelle. Cette faculté est fort bien mise à profit par ceux qui ont la charge de ces infirmes.

Ces êtres simples, plus ils sont primitifs, plus aussi ils sont méfiants vis-à-vis de tout étranger, souvent difficiles à apprivoiser. C'est à cela qu'on peut attribuer cet « oppositionnisme » qui est venu si souvent rendre nos examens laborieux et incomplets. Ceux, en revanche, dont on a pu gagner la confiance, font preuve d'une grande gentillesse et se soumettent avec joie à tous les examens.

Il faut enfin dire un mot des oligophrènes devenus aveugles tardivement; pour eux, le pronostic est défavorable, en ce sens qu'ils ne peuvent plus compenser le déséquilibre causé par une cécité tardive. Tout apprentissage est chez eux en général voué à l'échec, leur oligophrénie ne leur permet pas de s'adapter utilement à leur infirmité, leur intelligence déficiente ne leur laisse pas assez de souplesse pour cela.

A propos de l'état somatique

Il y a encore au Foyer quelques « membres fondateurs », entrés dans la maison, lors de son ouverture (1898). 21 sont âgés de plus de 50 ans, le plus âgé ayant 67 ans. Que ceux-ci soient des vieillards n'a rien d'étonnant, mais ce qui nous a frappés est de voir que plusieurs sujets dans la quarantaine sont déjà des vieux, que les signes d'usure (artériosclérose, rhumatisme chronique) se développent tôt chez eux. Il semble que dans cette population la sénescence soit plus précoce qu'ailleurs, bien que ces sujets ne fassent aucun effort physique, qu'ils aient une vie saine et régulière dans d'excellentes conditions d'hygiène. Ce n'est donc pas le vieillissement prématuré des travailleurs de force, c'est comme s'il y avait une usure conditionnée par le nivellement mental, par l'absence de stimulations physiologiques et de lutte pour l'existence.

L'épilepsie qui existe chez près du quart de nos patients, se trouve dans toutes les catégories étio-pathogéniques, dans des proportions à peu près égales. Nous nous bornons à signaler ce fait sans en tirer de conclusions puisque nous ne disposons pas d'examens plus détaillés (EEG, pneumographies, etc.). De même, la survenance fréquente d'*anomalies osseuses* (Scheuermann, palatoschizis) est intéressante à relever.

Il faut signaler encore que sur les radiographies craniennes de ces patients, on observe très souvent un développement considérable, monstrueux parfois, des sinus frontaux et une pneumatisation marquée de cellules mastoïdiennes. Il serait facile de donner à cela une explication mécaniste simpliste; nous préférons relever la chose sans l'interpréter.

Questions sociales et familiales

Nous espérons que cette enquête nous mènerait à une conclusion en ce qui concerne le rôle de l'*alcoolisme* parental dans l'apparition des

troubles mentaux et somatiques de la descendance; or elle ne nous a pas permis de nous faire une opinion sur ce sujet. L'alcoolisme est fréquemment mentionné dans nos anamnèses familiales, mais rien ne nous autorise à rendre cet alcoolisme responsable des troubles observés. Il est également possible que cet alcoolisme soit plutôt une des manifestations de la débilité mentale ou d'une psychopathie héréditaire, elle-même responsable des anomalies affectant la descendance.

Le même problème se pose au sujet de l'influence du milieu familial, mais ici la réponse paraît plus nette et il nous semble certain que des conditions familiales défavorables (milieux très inférieurs, illégitimité, alcoolisme, etc.) jouent un rôle important. En effet, la grande majorité des pensionnaires du Foyer viennent de milieux où toutes les conditions sont mauvaises, d'où un ensemble de facteurs qui ont certainement une action défavorable sur ces sujets qui auraient dû, dès le début de leur vie, se trouver dans des conditions optimales pour les aider à lutter victorieusement. C'est dans ce sens aussi que nous croyons pouvoir interpréter le rôle de l'alcoolisme familial.

Pour terminer enfin, nous tenons à rendre un juste hommage au Foyer et à tous ceux qui s'y consacrent, en y accomplissant un travail si utile et bienfaisant avec un dévouement admirable.

A notre avis, une enquête telle que nous l'avons faite se justifie. Elle a été pour nous d'un intérêt captivant et nous croyons que ses résultats permettent de comprendre un peu mieux certaines causes de cécité et d'oligophrénie et d'entrevoir des corrélations pathologiques plus étendues. Nous sommes reconnaissants à l'Académie de nous avoir aidés à réaliser ce projet. Nous croyons qu'il serait justifié d'instituer des recherches semblables, avec des moyens plus étendus, dans d'autres asiles pour aveugles, sourds ou autres infirmes.

Résumé

Cette étude donne les résultats d'une enquête médicale et génétique, faite parmi 85 aveugles faibles d'esprit. Les catégories étio-pathogéniques et les corrélations entre les anomalies oculaires et autres sont indiquées par deux tableaux, puis les différents groupements cliniques sont analysés. Les points suivants méritent d'être soulignés:

— La fréquence du syndrome de Sjögren: cataracte et oligophrénie (16 cas).

— Microphthalmie familiale avec débilité mentale (une famille à hérédité récessive liée au sexe).

— L'hydrophtalmie congénitale familiale et son association avec l'oligophrénie, le glaucome infantile et la myopie.

– Les cas de dégénérescence pigmentaire de la rétine s'accompagnant d'anomalies oculaires multiples.

– Les lésions du nerf optique et des voies visuelles centrales souvent dues à des traumatismes obstétricaux et à des encéphalopathies infantiles.

Divers commentaires complètent cette étude.

Zusammenfassung

Diese Arbeit gibt die Ergebnisse einer medizinischen und genetischen Enquête wieder, die an 85 schwachsinnigen Blinden durchgeführt wurde. Die ätiopathogenetischen Kategorien und die Korrelationen zwischen Augenmißbildungen und anderen Anomalien werden anhand zweier Tabellen erklärt und die verschiedenen klinischen Gruppen analysiert. Folgende Punkte sollen hervorgehoben werden:

Die Häufigkeit des Sjögren-Syndroms: Katarakt und Oligophrenie (16 Fälle).

Familiäre Mikrophthalmie mit Schwachsinn (Sippe mit geschlechtsgebundenem rezessivem Erbgang).

Familiäre kongenitale Hydrophthalmie und ihr gemeinsames Vorkommen mit Oligophrenie, infantilem Glaukom und Myopie.

Fälle von pigmentärer Degeneration der Retina, begleitet von zahlreichen Augenanomalien.

Schäden des N. opticus und der zentralen Sehbahnen, verursacht durch geburtshilfliche Traumen und infantile Encephalopathien.

Verschiedene Erläuterungen ergänzen diese Arbeit.

Riassunto

Questo studio riporta i risultati di un'inchiesta medica e genetica eseguita in 85 ciechi oligofrenici. Le categorie eziopatogenetiche e le correlazioni fra le anomalie oculari e quelle di altri organi sono indicate in due tabelle, poi si esaminano i diversi gruppi clinici. I punti seguenti meritano di essere sottolineati:

La frequenza della sindrome di Sjögren: cataratta e oligofrenia (16 casi).

Microftalmia familiare con debilità mentale (una famiglia a eredità recessiva legata al sesso).

L'idroftalmia congenita familiare e la sua combinazione con l'oligofrenia, il glaucoma infantile e la miopia.

I casi di degenerazione pigmentaria della retina si accompagnano ad anomalie oculari multiple.

Le lesioni del nervo ottico e delle vie visive centrali, spesso dovute a traumi ostetrici e ad encefalopatie infantili.

Diversi commenti completano questo studio.

Summary

Results are given of a medical and genetic survey made on 85 feeble-minded blind persons. The etio-pathogenetic categories and correlations between the ocular anomalies and others are shown in 2 tables and the different clinical groups are analysed. The following points are emphasised:

The frequency of the Sjögren syndrom: cataract and oligophrenia (16 cases).

Inherited microphthalmia with mental debility (a family with inherited recessive sex-linked factor).

Congenital hydrophthalmia in a family and its association with oligophrenia, infantile glaucoma and myopia.

Cases of pigmentary degeneration of the retina accompanying multiple ocular anomalies.

Lesions of the optic nerve and central visual paths frequently due to obstetric traumas and infantile encephalopathies.

Diverse commentaries complete this study.

Dufour, R., et Jéquier, M.: Présentations cliniques. Conf. Neurol. **13**, 187 (1953). – *Dufour, R., Jéquier, M., Cuendet, J. F., et Michels, V.:* Bull. Soc. franç. Ophtal. **67**, 318 (1954). – *Franceschetti, A.:* Die Vererbung der Augenleiden. In: Kurzes Handb. der Ophthalmologie. Par F. Schick et A. Brückner. Edition Springer, Berlin 1930. – *Kanner, L.:* A miniature textbook of Feeble-mindedness. Child Care Monograph No 1, of the Nervous Child, New York 1949. – *Penrose, L. S.:* Lancet **1946/I**, 949. – *Piffaretti, A.:* Thèse, Lausanne 1955. – *Sjögren, T.:* Z. ges. Neurol. Psychiat. **152**, 263 (1935); Conf. Neurol. **10**, 293 (1950). – *Scholz, W.:* Die Krampfschädigungen des Nervensystems. Springer, Berlin 1951. – *Sorsby, A.:* Genetics in Ophthalmology. Edition Butterworth, Londres 1951.