

La narcolepsie au temps de Gélinau *

P. PASSOUANT **

Service de Physiopathologie des maladies nerveuses,
Centre Gui-de-Chauliac, Montpellier

En 1880, dans un article paru dans la *Gazette des Hôpitaux*, J. Gélinau « propose de donner le nom de narcolepsie (de *ναρκη*, somnolence, et *ληπτικός*, saisir, prendre) à une névrose rare ou du moins peu connue jusqu'à ce jour, caractérisée par un besoin de dormir impérieux, subit et de courte durée, se reproduisant à des intervalles plus ou moins rapprochés ». Ce nom rappellera, d'après Gélinau, « la double analogie de la narcolepsie avec la somnolence et la catalepsie ».

L'observation de Gélinau

Elle concerne un revendeur de barriques, âgé de 38 ans, sans antécédents personnels ou familiaux.

Cet homme présente depuis l'âge de 36 ans des attaques de sommeil, « précédées d'une pesanteur profonde, d'un poids lourd sur son front et au fond des yeux. Ses paupières se ferment à demi, puis tout à fait, ses pensées se voilent et il dort ». Cette phase préliminaire du sommeil qui, normalement, se fait progressivement en plusieurs minutes, ne dure que quelques secondes. Durant ce sommeil, son pouls, qui est de 68 à l'état de veille, descend à 58-60.

Ces accès surviennent dans les circonstances les plus diverses. Ce sujet est obligé d'interrompre ses repas par un besoin impérieux de sommeil : il laisse tomber sa fourchette ou son couteau. Il ne finit pas la phrase commencée, se frotte les yeux et s'endort. Au théâtre, le sommeil le prend dès son entrée en s'asseyant sur la banquette, puis il suit avec intérêt la scène.

L'influence de l'émotion, joyeuse ou pénible, est importante dans le déclenchement du sommeil et de la chute, que Gélinau devait dénommer *astasia*.

* Communication présentée à la séance du 23 mai 1981 de la Société française d'histoire de la médecine.

** 1 bis, rue du Jardin-de-la-Reine, 34000 Montpellier.

En riant aux éclats, lors d'une bonne opération dans son métier, en jouant aux cartes, lorsqu'il avait un beau jeu, son malade ressentait une « faiblesse soudaine des jambes qui se dérobent sous lui ». Dans la rue, il trébuche comme un homme ivre, entend les gens qui l'accusent d'avoir bu, ne peut leur répondre et leurs moqueries l'accablent encore plus. Au Jardin des Plantes, « autour de la loge des singes, rendez-vous ordinaire des curieux, des bonnes d'enfants, des soldats et des diseurs de lazzi, voilà qu'il s'endort en voyant tout le monde rire autour de lui ». Les accès se répètent ; leur nombre peut être important et la reprise d'une conscience normale est immédiate.

Ainsi, dans son observation princeps, Gélineau retient les accès de sommeil à début brusque, facilités par l'émotion. Toutefois, dans sa remarquable description, il signale les attaques de perte de tonus musculaire qui, ultérieurement, correspondront à la cataplexie.

Frappé par les caractères singuliers de cette maladie, Gélineau en fait une affection autonome « sui generis » et la rapporte à une névrose.

Le docteur G. Camuset publia, dans la *Gazette des Hôpitaux* de 1880, peu de temps après Gélineau, deux observations de narcolepsie. L'une concerne un homme de 45 ans, grand propriétaire terrien, examiné en 1875, et qui présentait des accès de sommeil brusques, constatés au début lors d'un cathétérisme lacrymal demandé par une dacryocystite. De plus, il présentait des attaques sans perte de connaissance, déclenchées par l'émotion. Cet état avait été rapporté à un Petit Mal. La seconde observation concerne une jeune femme de 35 ans qui s'endormait à table, au cours d'une conversation ou en tenant ses livres d'épicière. Les accès avaient une durée de 10 minutes.

Le docteur Camuset, qui adresse ces malades au docteur Gélineau, termine ainsi son article : « Je suis persuadé que les sujets narcoleptiques vont sortir de terre, maintenant qu'ils sont signalés et étiquetés. »

Les caractères de la maladie de Gélineau

Après sa première observation, Gélineau publia, en 1881, une monographie avec 14 cas. D'autre part, diverses publications furent, à cette époque, consacrées à ce sujet et certains caractères de la narcolepsie furent précisés.

L'accès de sommeil, malgré son début brusque, permet habituellement au narcoleptique de trouver un endroit convenable pour y succomber. Aucun sujet ne s'est blessé par suite de la brusquerie de l'attaque. Un des malades de Dufossé (1888), qui était couvreur, avait le temps de se mettre en sûreté derrière une cheminée et évitait ainsi une situation des plus périlleuses.

Durant le sommeil, la sensibilité est partiellement conservée. Les mouvements ne sont pas complètement supprimés, permettant d'éviter une situation incommode ou d'écarter « les objets imaginaires perçus dans le rêve » (Samain, 1894).

La durée des accès de sommeil est habituellement courte : en moyenne dix à trente minutes.

La fréquence des accès est des plus variables : plusieurs fois par jour, jusqu'à 200 fois chez un malade de Gélineau, correspondant probablement à des attaques de cataplexie.

Le réveil est immédiat après une attaque de sommeil de courte durée. L'interruption du sommeil est mal supportée. Un ajusteur, cité par Gélineau, devenait furieux contre ses camarades qui cherchaient à troubler son sommeil.

Parmi les facteurs qui déclenchent l'accès de sommeil, Gélineau souligne à plusieurs reprises l'influence des émotions, d'autres signalent les circonstances qui, normalement, facilitent le sommeil : repas plantureux, vins généreux, coïts répétés.

L'insomnie et les rêves, niés par certains, sont signalés par d'autres. Chez un des malades de Samain (1894), le sommeil de nuit ne dure que deux heures, « réveillé entre minuit et une heure, il passe le reste de la nuit somnolent, rêvassant, de sorte qu'au réveil, il se trouve las et aussi fatigué qu'en se couchant ». Chez le malade de Frestier (cité par Dufossé en 1888), après un endormissement rapide, plusieurs levers, jusqu'à 12, surviennent dans la nuit et un sommeil se produit entre 5 et 7 heures du matin, « heurté de rêves ni effrayants ni désagréables ». Un cas semblable est décrit par Jacoby (1893). D'après Gélineau, l'insomnie nocturne paraît faciliter la fréquence des accès de sommeil diurnes.

La cataplexie, dénommée *astasia*, est nettement indiquée dans les observations de Gélineau et dans d'autres. Elle n'est toutefois pas différenciée des accès de sommeil.

Exceptionnelle chez l'enfant, les premiers symptômes de la narcolepsie apparaissent au moment de la puberté. Il est très rare que cette maladie débute après 30 ans. L'homme est plus souvent atteint que la femme : 21 hommes et 7 femmes sur les 28 cas réunis par C. Lesly (1896).

Le facteur familial, indiqué pour la première fois par Westphal (1877) dans une observation ayant tous les caractères de la narcolepsie, n'est pas signalé dans la plupart des cas. Toutefois, dans sa thèse de 1896, C. Lesly retient dans 10 cas sur les 28 de narcolepsie essentielle, des affections prédisposantes chez les ascendants, dont l'épilepsie, l'hystérie, l'alcoolisme et, dans un seul cas, la narcolepsie.

Une fois installée, la narcolepsie « ne quitte plus le malade » et est considérée comme une importante infirmité, rendant le sujet qui en est atteint, inapte à toute activité. Aussi, une telle situation peut être à l'origine de neurasthénie ou de divers troubles psychiques (C. Lesly, 1896).

L'aspect médico-légal est soulevé par les réflexions d'un des malades de Gélineau : « Que serais-je devenu si, au lieu d'être un pacifique médecin

n'ayant pas de devoir à accomplir à heure fixe, j'avais été officier chargé d'un commandement aux avant-postes la veille d'une bataille ou une simple sentinelle placée en face de l'ennemi ? Je me serais endormi, j'aurais été traduit en conseil de guerre et condamné à mort ! »

Les observations antérieures à Gélinau

Le docteur Paul Caffé, né à Chambéry en 1803, ancien interne des Hôpitaux de Paris et chef de clinique à l'Hôtel-Dieu, publia en 1862 une brève observation de « maladie du sommeil », dans le *Journal des connaissances médicales et pharmaceutiques*.

Son malade, âgé de 40 ans, présentait des accès de sommeil de courte durée qui le surprenaient en toutes positions, debout ou assis. Employé au Grand-Cercle, 10, boulevard Montmartre, il avait dû renoncer à sa profession par suite de son état.

Cette maladie fut rapprochée par le docteur Caffé de la « somnolence des Nègres », connue en France après un travail du docteur Nicolas, chirurgien de la Marine. Il la rapporta à une « congestion séreuse et passive du cerveau ». Plusieurs traitements furent essayés : excitants (café, thé, sulfate de quinine) ; ferrugineux, vésicatoire à la nuque, bains de Seine à eau courante, cure thermale à Bride-les-Bains.

Le malade du docteur Caffé présenta en 1862 des hallucinations associées à un délire et fut hospitalisé dans la Clinique psychiatrique du docteur Séme-laigne. Ce dernier publia, dans le *Journal des connaissances médicales et pharmaceutiques* d'août 1862, une brève réponse à la note du docteur Caffé. Après avoir repris les caractères des attaques de sommeil, signalé des chutes dont le malade se relevait immédiatement, il décrit les troubles psychiques et rapporte ces diverses manifestations à une épilepsie. Le docteur Séme-laigne écarte le diagnostic de maladie du sommeil ou « sleep dropsy » des auteurs anglais dont l'évolution mortelle se fait en quelques mois. Il termine son article non sans humour : « Il ne vous déplaira pas, pas plus qu'à moi, mon cher confrère, de laisser aux Nègres, temporairement du moins, la maladie du sommeil, les Blancs en ayant bien assez d'autres sans celle-là. »

Dans sa thèse d'agrégation sur le « sommeil non naturel » (1886), consacrée surtout au somnambulisme et à l'hypnose, Barth cite la narcolepsie et rappelle deux observations allemandes de Thüneen (1842) et de Fricker (1842).

Le travail de C. Westphal (1877), professeur de neuropsychiatrie à Francfort, concerne un cas typique de narcolepsie avec accès de sommeil et chutes. Ainsi que nous l'avons déjà signalé, la mère de ce malade était atteinte de la même affection. C. Westphal ne donne pas d'étiquette nosologique à cet état, retient une perturbation sexuelle (homosexualité), discute l'épilepsie. Un cas comparable fut publié en Allemagne en 1878 par F. Fischer, qui fut rapporté à une origine épileptique.

Discussions nosologiques et problèmes physiopathologiques

La narcolepsie, maladie autonome d'après Gélinau, est très rapidement ramenée au rang plus modeste d'un symptôme propre à de nombreuses affections qu'elle peut révéler et que l'on doit rechercher. Ce point de vue de narcolepsie symptôme devait être défendu pendant très longtemps.

Il est à remarquer que la possibilité de narcolepsie secondaire avait été soulevée par Gélinau dans son mémoire de 1881. C'est ainsi qu'il n'hésite pas à identifier une « narcolepsie-hystérie » dont les brèves périodes de somnolence invincibles seraient le premier degré de la « somniation naturelle des hystériques ».

Dès 1882, Gilbert Ballet, alors chef de clinique de Charcot, rejette l'autonomie de la narcolepsie et, dans un article de la *Revue de Médecine*, écrit : « Affirmer que la narcolepsie est une névrose, c'est prêter la main à cette tendance fâcheuse, à cette quiétude qui fait que l'on se contente volontiers d'une étiquette sans chercher ce que cette étiquette abrite. »

De nombreuses affections sont retenues et souvent sur des critères mineurs. C'est le cas du diabète d'après une légère glycosurie, d'une affection hépatique d'après une augmentation du volume du foie, une dyspepsie, une chlorose, etc. D'autre part, les caractères de la narcolepsie, dont l'attaque brusque de sommeil, sont souvent méconnus et cette dénomination englobe les désordres du sommeil les plus divers.

Parmi les causes les plus communes de la narcolepsie : l'hystérie, l'épilepsie et les troubles de la nutrition sont le plus souvent évoqués.

En 1880, l'étude de l'hystérie est en plein essor sous l'influence de Jean-Martin Charcot, qui dirige la Clinique des maladies nerveuses de la Salpêtrière. Dans sa leçon de 1897, sur les attaques de sommeil, Charcot ne traite que le sommeil hystérique.

La relation de l'accès narcoleptique avec un équivalent épileptique est très souvent reconnue, d'autant plus qu'à cette époque, une attaque de sommeil était souvent interprétée comme une expression du mal comitial (Mendel, 1880). Dans son article de 1893 sur le « sommeil paroxystique », Féré rapporte l'accès de sommeil narcoleptique à une épilepsie larvée.

Parmi les anomalies de la nutrition, l'obésité est parfois signalée (Robin, 1895 ; Sainton, 1901) et la narcolepsie est rapportée à une auto-intoxication. Parmi les observations publiées, celle du docteur Caton, de Liverpool, est particulièrement remarquable. Il s'agissait d'un obèse dont les accès de sommeil étaient associés à des « spasmes de la glotte » et qui fut amélioré par une cure d'amaigrissement. Ainsi était décrit le premier cas d'hyper-somnie avec apnée qui, ultérieurement, devait correspondre au syndrome de Pickwick.

Si la narcolepsie-symptôme était généralement acceptée, point de vue qui reste longtemps défendu en particulier en Angleterre par K. Wilson (1928)

et en France par Jean Lhermitte (1930), certaines objections furent faites dès l'époque de Gélinau. Pour Samain (1894), dans de nombreux cas, « la narcolepsie est toute la maladie » et les symptômes mineurs retenus, telle une légère glycosurie, sont jugés insuffisants pour retenir une étiologie. Les narcolepsies essentielles sont reconnues par C. Lesly dans sa thèse de 1894. Enfin, Parmentier différencia avec précision, dans son mémoire de 1894, sommeil narcoleptique et sommeil hystérique.

Après Redlich (1915) en Allemagne, et W. Adie (1926) en Angleterre, il fallut attendre les travaux de la Mayo Clinic en 1940 et les recherches actuelles sur le sommeil pour redonner à la narcolepsie l'autonomie que lui avait attribuée Gélinau.

A l'époque de Gélinau, le sommeil était rapporté, entre autres hypothèses, à une asphyxie de la cellule nerveuse et à une modification des centres vasomoteurs.

L'accumulation durant la veille de divers déchets de la nutrition, dont les lactates, était considérée à l'origine du sommeil. Bouchard différenciait, d'après ses études, une urine de jour narcotisante et une urine de nuit convulsivante. Cette théorie d'auto-intoxication par un métabolite accumulé durant la veille devait être reprise par Piéron, en 1913, avec l'hypnotoxine et est encore d'actualité avec les recherches sur certains neuropeptides hypnogènes.

Les recherches de Claude Bernard sur des chiens trépanés ayant mis en évidence une anémie cérébrale durant le sommeil et une activation de la circulation cérébrale lors de l'éveil, orientèrent vers une origine vasomotrice de l'alternance de l'activité de repos et de veille.

D'après les données de l'époque, la narcolepsie fut rapportée à une auto-intoxication entraînant une modification des centres vaso-constricteurs.

Toutefois Gélinau, qui avait souligné l'influence des émotions dans le déclenchement des attaques de narcolepsie, se rallie à l'interprétation de Vulpian qui considérait « la protubérance annulaire comme le centre d'association des grandes expressions émotionnelles, des rêves et des pleurs... ».

Une suractivité de la protubérance est retenue par Gélinau à l'origine de la narcolepsie et dans son enthousiasme pour la théorie de Vulpian, il écrit : « Quel argument puissant à notre cause. »

L'interprétation de Gélinau, très critiquée, fut vite oubliée. Elle soulevait en fait le rôle du tronc cérébral dans les mécanismes du sommeil et préfigurait l'action de la formation réticulaire.

Les tentatives de traitement

Gélinau essaya diverses thérapeutiques, d'abord d'après une orientation physiopathologique, puis symptomatique.

La piccotoxine, associée à des bromures, l'apomorphine proposée à l'époque en Allemagne dans les névroses convulsives furent inefficaces. Le nitrite d'amyle en inhalations, en vue d'activer la circulation cérébrale, eut un effet momentané. Après ces échecs, Gélinau utilisa des granulés de caféine associés à un séton à la nuque, le sulfate de strychnine, jusqu'à la production de secousses myocloniques. Les résultats furent pratiquement nuls et Gélinau, reconnaissant son impuissance, perd le contact avec son malade, « laissant au temps ou à la nature le soin de guérir cette pénible névrose ».

Dans son mémoire de 1881, Gélinau revient sur le traitement de la narcolepsie et, pour les malades qu'il aurait à traiter ultérieurement, il retient une association de caféine, pour atténuer la somnolence, d'hyosciamine, pour diminuer le spasme vasculaire, et d'acide phosphorique comme tonique des centres nerveux. Il insiste sur la nécessité d'un traitement prolongé et de doses élevées.

Bien que les difficultés de traitement soient signalées par de nombreux auteurs d'autres, au contraire, rapportent des succès. Mais ces derniers résultats concernent des désordres du sommeil, mal définis, survenant au cours de diverses affections et suivis pendant une brève durée.

*
**

J.-B. Gélinau, ancien médecin de la Marine, neuropsychiatre praticien, a remarquablement décrit la narcolepsie en 1880. Il a proposé une physiopathologie séduisante et indiqué la caféine comme traitement.

La narcolepsie a subi bien des vicissitudes, tant sur le plan nosologique que séméiologique. Ce n'est que depuis 40 ans qu'elle a été à nouveau reconnue comme une maladie autonome et c'est depuis 15 ans environ qu'elle est rapportée à une inversion des deux sommeils avec endormissement de jour et de nuit en sommeil paradoxal, moment de production du rêve.

BIBLIOGRAPHIE

1. ADIE W. — « Idiopathic narcolepsy : a disease sui generis, with remarks on the mechanism of sleep ». *Brain*, 1926, 49, 257-306.
2. BALLEST G. — « Contribution à l'étude du sommeil pathologique (quelques cas de narcolepsie) ». *Rev. de Médec.*, 1882, 2, 946-955.
3. CAFFE P. — « Maladie du sommeil ». *J. des connaissances médicales et pharmaceutiques*, 1862, 29, 323.
4. CATON R. — « Case of narcolepsy ». *Trans. of the clinical Society of London*, 1889, 22, 133-137.
5. CAMUSET G. — « A propos de la narcolepsie ». *Gazette des Hôpitaux*, 1880, 53, 659-660.
6. CHARCOT J.M. — « Attaque de sommeil ». *Gazette des Hôpitaux*, 1897, 61, 1369-1370.
7. DUFOSSE M. — « Etude sur la narcolepsie ». Thèse médec. Paris. Imp. des Ecoles, 1888, 72 m.
8. FERRÉ Ch. — « Le sommeil paroxystique ». *Semaine médicale*, 1893, 13, 465-466.
9. GÉLINEAU J. — « De la narcolepsie ». *Gazette des Hôpitaux* (Paris), 1880, 53, 626-628, et 54, 635-637.
10. GÉLINEAU J. — « De la narcolepsie ». J. Tessier, impr., Surgères, 1881, 64 p.
11. JACOBY. — « Periodical sleep seizure of an epileptic nature ». *The New York medical J.*, 1893, 79, 541-544.
12. LESLY C. — « De la narcolepsie ». Thèse médec. Paris, 1896. Steinhell édit., 55 p.
13. LHERMITTE J. — « Les narcolepsies ». *Progrès médical*, 1930, 962-975.
14. MENDEL. — « Uber Anfalle von Einschlaffen ». *Deutsche Med. Wochenschr.*, 1880, 266-268.
15. PARMENTIER J. — « De la forme de l'attaque de sommeil hystérique : pseudo-narcolepsie hystérique ». *Arch. gén. de médecine*, 1891, 28, 528-548 et 662-685.
16. REDLICH E. — « Zur narcolepsie frage ». Mschr. *Psychiat. Neurol.*, 1915, 37, 85.
17. ROBIN A. — « Traitement des attaques de sommeil symptomatiques ». *Bull. Gén. de Thérapeutique*, 1895, 128, 481-494.
18. SAINTON P. — « Narcolepsie et obésité ». *Rev. Neur.*, 1901, 9, 297-300.
19. SAMAIN G. — « Contribution à l'étude de la narcolepsie ; ses rapports avec l'hystérie et l'épilepsie ». Thèse médec. Paris, édit. Ollier-Henry, 1894, 94 p.
20. WESTPHAL C. — « Eigenthunlich mit einschlafen verbundene anfalle ». *Arch. für Psychiatrie Nervenkr.*, 1877, 7, 631-635.
21. WILSON K. — « The narcolepsies ». *Brain*, 1928, 31, 63-77.