

Et les *stigmates d'ordre psychique* ne sont pas moins saisissants. Depuis l'*idiot complet*, réduit à la vie organique, à la vie des réflexes, qui n'existe que par sa moelle, s'élève une série de dégénérés : l'idiot chez lequel persistent certaines facultés ne nécessitant pas le contrôle du jugement (*idiot musicien, idiot calculateur, idiot avec adresse manuelle*) ; l'*imbécile*, moins déshérité, parfois éduicable et utilisable ; le *débile* ou faible d'esprit, chez lequel existent les facultés intellectuelles très inégalement développées, mais dépourvu de pondération, pouvant avoir une mémoire excellente avec un jugement faible, des appétits violents, des sentiments affectifs exagérés, mais ne possédant jamais le jugement, seul critérium de la véritable intelligence.

Enfin la série des héréditaires est couronnée par le *dégénéré supérieur* (Magnan), capable d'acquérir une instruction étendue, doué souvent de facultés brillantes (génies partiels, de F. Voisin), mais dont tous les dons sont frappés de stérilité par leur manque d'équilibre, leur désharmonie, et qui surtout se fait remarquer par l'affaiblissement de la volonté.

Sur ce terrain intellectuel et moral des héréditaires, l'évolution des psychopathies s'accomplit d'une façon si particulière qu'on a pu de nos jours réunir sous le nom global de *folie des dégénérés* (Magnan) une foule de désordres mentaux désignés par les anciens auteurs sous les noms variés de monomanie raisonnante ou affective, monomanie instinctive ou impulsive, *moral insanity*, délire des actes, manie de caractère, folie lucide, pseudo-monomanie, esthésiomanie, folie raisonnante ou morale, folie avec conscience, folie affective, et tant de monomanies comme la folie du doute, l'agoraphobie, la dipsomanie, la kleptomanie, l'hypochondrie morale avec idées suicides ou homicides, etc. Sous toutes ces apparences se dissimule la *folie héréditaire avec ses syndromes épisodiques* (Magnan), perversions morbides des sentiments ou des actes, stigmates psychiques des héréditaires dégénérés, qu'on peut mettre en parallèle avec les stigmates physiques indéniables de la dégénérescence somatique.

M. E. Charpentier⁽¹⁾ a entrepris de réagir contre la sévérité du pronostic que les aliénistes ont pris l'habitude de porter à propos des malades sur lesquels pèse une lourde hérédité névropathique. Sans doute il reconnaît la réalité de l'hérédité pathologique en pathologie mentale ; mais il estime que son importance a été exagérée par Morel et ses successeurs. « Morel a été trop loin en admettant un mode de dégénérescence par voie héréditaire, commençant aux troubles du caractère et à la névropathie chez les ascendants, passant par la folie ou les névroses graves chez les descendants, pour aboutir à l'idiotie ou à la stérilité dans la descendance ultime. Ce mode de dégénérescence existe, mais il n'est pas constant, il n'est pas fatal et il peut même rétrograder. » A côté de l'hérédité progressive, Charpentier appelle l'attention sur l'*hérédité régressive*, en vertu de

(1) CHARPENTIER, De l'hérédité pathologique régressive en aliénation mentale. *Rev. génér. de clinique et thérapeutique*, 4 février 1891.

laquelle dans la descendance les traits pathologiques sont de moins en moins accentués, dessinés, esquissés, au point de se terminer plus tard par le retour à l'équilibre nerveux, physiologique, normal. D'abord il n'est pas rare parmi les enfants d'un fou, d'en voir un ou plusieurs qui ne présentent aucune tare héréditaire même névropathique, non seulement quand la mère était saine au point de vue nerveux, mais même lorsque l'hérédité névropathique est convergente. Ces cas échappent à l'attention parce qu'ils ne sont pas publiés, les statistiques sur la descendance des aliénés ayant été jusqu'ici limitées à l'étude de la descendance pathologique. M. Charpentier a cité deux familles observées par lui et qui légitiment son optimisme ; le cas le plus frappant est celui d'une femme de cinquante-cinq ans, dont le père était épileptique et dont la mère s'est suicidée ; mariée jeune à un alcoolique qui s'est suicidé également, elle a eu trois enfants qui sont établis, bien sains et sans aucune tare héréditaire ; elle-même n'a d'autres symptômes que des troubles dyspeptiques, quelques migraines et douleurs erratiques, sans aucun trouble intellectuel, ni excentricité.

Quand on est appelé à porter un pronostic sur un malade, si l'examen de ses antécédents héréditaires décelé une névrose ou une vésanie très grave dans la première génération, moins accentuée dans la seconde, et moindre dans la troisième, on peut espérer voir dans celle-ci une marche vers l'hérédité régressive ; au contraire on portera un pronostic plus grave et on craindra l'hérédité progressive si on voit la névrose ou la vésanie s'accroître à chaque génération.

NEURASTHÉNIE. — Le plus souvent cet état névropathique, qui est « à cheval sur les névroses et les psychoses » (F. Raymond), est héréditaire.

ÉPILEPSIE. — L'hérédité est considérée par la plupart des auteurs comme la cause prédisposante la plus importante de l'épilepsie. A vrai dire on ne constate pas l'épilepsie chez les ascendants directs ni collatéraux de la majorité des épileptiques. Mais la plupart des épileptiques comptent parmi leurs ascendants ou leurs proches des affections nerveuses diverses, une tare nerveuse.

L'hérédité similaire est donc beaucoup moins fréquente pour l'épilepsie que l'hérédité de transformation. Il semble que toutes les causes qui sont capables d'altérer d'une manière lente et continue la nutrition générale et par suite celle du système nerveux, puissent favoriser l'apparition de l'épilepsie : les infections à lente évolution comme la syphilis, les dyscrasies permanentes comme l'arthritisme, la goutte, les intoxications chroniques comme le plomb et l'alcool.

Ce dernier poison doit être pris en grande considération ; Morel et Lucas ont affirmé l'influence de l'ivresse au moment de la conception.

Trousseau accordait une influence considérable à la consanguinité ; mais les auteurs plus récents tendent à ne la reconnaître que comme une cause prédisposante pour toutes les névropathies, et encore si les conjoints sont entachés de tares morbides.

Les influences héréditaires peuvent agir en créant seulement une impressionnabilité particulière des éléments du système nerveux central, qui les fait aptes à produire les réactions paroxystiques de l'épilepsie à l'occasion d'excitations légères ou graves, internes ou extérieures (intoxication, helminthiase, dermatoses, etc.). Elles peuvent aussi dans certains cas, comme la syphilis ou l'alcoolisme, produire tantôt la prédisposition générale à la tare des éléments nerveux, tantôt même des lésions encéphaliques qui directement détermineront les accès.

L'épilepsie acquise peut-elle être transmise par hérédité chez l'homme, comme Brown-Séquard nous a appris qu'il en pouvait être chez le cobaye?

Les auteurs sont divisés sur le quantum de l'épilepsie héréditaire : Morel, Lasègue⁽¹⁾, Delasiauve⁽²⁾ l'ont niée ou considérée comme exceptionnelle. Au contraire, A. Voisin⁽³⁾, Echeverria⁽⁴⁾, Féré⁽⁵⁾ ont observé de nombreux cas démonstratifs de l'hérédité similaire.

HYSTÉRIE. — Georget, Briquet, Hammond, Charcot ont reconnu l'hystérie comme une maladie des plus héréditaires. L'hérédité neuro-arthritique, attestant la parenté de l'arthritisme et des névroses, joue ici son rôle comme dans toutes les névropathies. On n'observe l'hérédité similaire que dans un tiers des cas; le plus souvent, il s'agit de l'hérédité de transformation. La transmission de l'hystérie se fait surtout par la mère. L'hystérie masculine relève aussi manifestement de l'hérédité que celle des femmes (Batault)⁽⁶⁾.

M. Grasset a dit que des hystériques étaient souvent engendrés par des parents scrofuleux et tuberculeux. Il est possible aussi que dans certains cas l'hystérie puisse se constituer de toutes pièces à l'occasion d'une intoxication ou d'un trauma chez un individu exempt de prédisposition héréditaire. Il est plus probable que la prédisposition névropathique héréditaire reste latente chez bon nombre d'hystériques jusqu'au jour où une cause occasionnelle vient l'éveiller et la faire apparaître.

Il n'est pas rare d'observer, dit Dutil, chez de jeunes sujets destinés à devenir plus tard des hystériques, certains troubles névropathiques sans gravité immédiate, mais dont la portée et la signification ne sauraient être contestées. Ce sont des serremments de gorge, des étouffements, des crises de vomissements, survenant sans causes appréciables ou bien à l'occasion d'émotions morales, des terreurs nocturnes, des crises de hoquet, certaines hémorragies nasales..., avant-coureurs plus ou moins lointains des grandes manifestations de la névrose et fournissant des indications pour le traitement prophylactique de l'hystérie.

Hérédité névropathique dissemblable. — Outre la prédisposition

(1) LASÈGUE, L'épilepsie par malformation du crâne. *Études médicales*, 1884.

(2) DELASIAUVE, Traité de l'épilepsie. Paris, 1854.

(3) VOISIN, Art. ÉPILEPSIE. *Dict. Jaccoud*, t. XIII, p. 581. Paris, 1870.

(4) ECHEVERRIA, Marriage and hereditariness of epileptics. *Journ. of med. sc.*, 1880.

(5) FÉRÉ, Les épilepsies et les épileptiques, 1890.

(6) BATAULT, Contribution à l'étude de l'hystérie chez l'homme. Thèse de Genève, 1885. — GILLES DE LA TOURETTE, Traité clinique et thérapeutique de l'hystérie, 1891.

névropathique générale, il existe une transmission héréditaire d'une faiblesse congénitale, d'une vulnérabilité spéciale de tel ou tel système sensitif ou moteur, qui sera ultérieurement lésé par des causes banales et variables; c'est ainsi qu'il faut comprendre l'hérédité des lésions cérébro-spinales systématiques.

Le même défaut de résistance héréditaire rend compte des mêmes localisations morbides de lésions diffuses chez les membres d'une même famille.

Mais il faut distinguer des affections héréditaires du système nerveux celles qui sont la conséquence indirecte d'altérations vasculaires, méningées ou osseuses, de tumeurs du voisinage, etc. L'hémiplégie cérébrale des adultes par hémorragie ou ramollissement, si elle est la conséquence de maladies infectieuses ayant engendré des altérations vasculaires ou des embolies des artères cérébrales, ne dépend d'aucune influence héréditaire; mais elle dépend le plus souvent des anévrysmes miliaires et de l'athérome artériel (c'est alors un effet secondaire de l'arthritisme, et l'hérédité de cette diathèse rend compte du rôle de l'hérédité dans la production de l'hémorragie cérébrale). Certaines paralysies de l'enfance, l'hémiplégie spasmodique infantile dans l'étiologie de laquelle on a quelquefois signalé l'hérédité nerveuse, sont sous la dépendance d'encéphalites, de méningites pouvant aboutir à la porencéphalie, à l'atrophie cérébrale; elles reconnaissent souvent pour cause primitive une maladie infectieuse survenue dans les premiers temps de la vie ou même pendant la vie intra-utérine. Ce sont là des affections congénitales, mais non héréditaires; ainsi est la maladie de Little ou rigidité spastique congénitale des membres qui résulte d'un arrêt de développement du faisceau pyramidal par suite de naissance avant terme ou d'accouchement difficile.

La *paralysie générale*, dont la lésion fondamentale est une dégénérescence primitive des éléments nobles de l'écorce, a des liens indéniables de parenté avec les différentes névropathies et par conséquent subit l'influence de l'hérédité nerveuse, mais elle est très rarement héréditaire sous la forme similaire.

L'*ataxie locomotrice* n'est que très exceptionnellement commandée par une hérédité directe et similaire, mais elle a des liens nombreux avec la famille névropathique. Trousseau, qui croyait le tabes une névrose, avait déjà signalé chez les ascendants l'idiotie, l'épilepsie, l'aliénation, le suicide, les accidents nerveux bizarres. Charcot pensa que les causes invoquées par les autres observateurs, syphilis, excès, traumatismes, n'agissent qu'à la faveur d'une prédisposition nerveuse héréditaire. Les statistiques de Landouzy et Ballet ont prouvé le rôle de l'hérédité nerveuse dans la genèse de l'ataxie. L'hérédité arthritique intervient également; ainsi l'on voit fréquemment le diabète constitutionnel coexister avec le tabes chez le même individu ou dans la même famille.

La maladie familiale par excellence est la *maladie de Friedreich*, puisqu'elle a mérité le nom d'*ataxie héréditaire*: Vizioli a rapporté le cas

d'une famille dans laquelle huit enfants en furent atteints et l'un d'eux engendra deux enfants également ataxiques. L'hérédité est bien similaire, mais plus souvent collatérale que directe.

A côté du type décrit par Friedreich, il y a lieu de citer l'héréditaire-ataxie cérébelleuse, type décrit par Pierre Marie, dont P. Londe vient d'écrire l'histoire complète (*Thèse de Paris*, 1895), en l'accompagnant de réflexions judicieuses sur les *maladies familiales* du système nerveux. « Une maladie familiale n'a pas seulement pour caractère distinctif de se rencontrer parmi plusieurs membres d'une même famille, c'est une maladie qui tend à créer, à côté du type normal de l'espèce, un type anormal et presque une variété dégénérée de l'espèce. Ainsi on peut suivre, à travers des générations quelquefois très nombreuses, la reproduction de la maladie familiale : l'héréditaire-ataxie cérébelleuse (cinq générations), la myopathie primitive (six générations aux moins), la maladie de Thomsen (cinq générations), une polyurie familiale (trois générations, Weil cité par Souques)... On peut soutenir que chaque famille comme chaque race a une pathologie un peu spéciale. De même que la race possède dans l'espèce une individualité distincte, de même la maladie familiale constitue dans la pathologie humaine commune une chose distincte. Ainsi l'ataxie héréditaire et familiale de Friedreich est tout à fait différente de l'ataxie locomotrice commune; l'atrophie musculaire familiale forme aussi une individualité morbide; la paralysie bulbaire progressive familiale n'est pas la paralysie bulbaire progressive connue jusque-là. » Londe énumère comme maladies du système nerveux ayant été rencontrées avec le caractère familial, souvent ou rarement, l'hémorragie cérébrale (Dieulafoy), le ramollissement cérébral (Freud), la démence progressive infantile et familiale (Bouchaud), la maladie de Little, la diplégie cérébrale, la paralysie agitante, le ptosis familial (Dutil) et les paralysies oculaires familiales (Mœbius) par lésion nucléaire (Siemerling), la paralysie bulbaire progressive infantile et familiale (Brissaud et Marie, Charcot), l'ataxie de Friedreich, les atrophies musculaires familiales d'origine spinale, la paraplégie spasmodique familiale, dans quelques cas la syringomyélie, l'acromégalie, l'ataxie locomotrice par exception, la sclérose latérale amyotrophique, la paralysie infantile, la sclérose en plaques peut être la maladie de Thomsen, la myopathie primitive généralisée (Londe et Meige), la maladie de Dupuytren (Brissaud), le paramyoclonus multiplex, le goitre exophtalmique (Esterreicher et Cantinella, Mackensie, Rosenberg, Jaccoud, Fränckel), coïncidant ou alternant dans la même famille avec le goitre simple (Joffroy), et tant de névroses, l'épilepsie, l'hystérie, la neurasthénie, la migraine vulgaire et l'ophtalmique, le bégaiement, les tics, les chorées, le génio-spasme familial (Massaro), le tremblement héréditaire, une paralysie périodique familiale des quatre membres et du cou, causée vraisemblablement par une intoxication (Goldflam), l'appétit de l'alcool et la facilité à délirer sous son influence, les troubles sensoriels comme la cécité, l'héméralopie, le daltonisme, la surdi-mutité, l'anos-

mie, l'hypogustation héréditaire (Abundo), les maladies mentales familiales, etc.

« Pour mériter vraiment le nom de familiale une maladie doit : 1° être conforme à la loi de l'hérédité homochrone de Darwin, basée sur l'apparition des caractères héréditaires aux mêmes époques de la vie chez les ascendants et les descendants. Les maladies de famille sont celles qui frappent sans changer de forme un ou plusieurs enfants d'une même génération (Adams, *Hereditary properties of diseases*. London, 1814, cité par Charcot, *Leçons du mardi* 1887-88); — 2° se manifester comme un trouble de développement, c'est-à-dire être indépendante d'une infection acquise ou d'un accident de la vie intra-utérine; c'est une maladie du germe ou résultant de l'union des germes.

« Les malformations congénitales méritent le nom de maladies familiales quand elles résultent du développement même de l'œuf, en dehors de tout accident intra-utérin.

« Le caractère familial est une preuve de plus, et une preuve certaine, du rôle que joue l'hérédité en pathologie, et particulièrement en pathologie du système nerveux. » (Londe.)

Dans le groupe des *atrophies musculaires*, il en est qui sont myélopathiques, c'est-à-dire dépendent d'une lésion des cellules motrices des cornes antérieures; d'autres sont des myopathies primitives.

La paralysie infantile est une myélopathie qui a des liens de parenté avec d'autres affections du système nerveux : ataxie locomotrice, maladies mentales, paralysie générale, névroses, ont été rencontrées parmi les ascendants ou collatéraux. Elle a été vue chez des jumeaux, chez plusieurs enfants d'une même famille. Mais, comme les travaux contemporains tendent à ranger la paralysie infantile parmi les infections, et notamment parmi celles qui sévissent épidémiquement, le rôle de l'hérédité nerveuse se trouve réduit à préparer le terrain au germe infectieux.

La paralysie spinale de l'adulte peut être associée quelquefois à des troubles mentaux.

L'*atrophie musculaire progressive* peut être directement héréditaire; 15 membres d'une même famille, 6 du sexe féminin, 7 du masculin en ont été atteints (Osler); en tout cas, elle est souvent liée à l'hérédité nerveuse.

L'hérédité directe ou collatérale joue un rôle encore plus manifeste dans l'étiologie des *myopathies primitives* dans leurs diverses variétés (types Erb, Landouzy et Déjerine).

La *paralysie pseudo-hypertrophique* est souvent familiale.

Il existe une forme infantile et familiale de la *paralysie bulbaire progressive* (¹), qui peut être héréditaire.

On est moins fixé sur ce point à propos de la sclérose latérale amyotrophique.

(¹) FAZIO (de Naples), *Semaine médicale*, 26 octobre 1892.

Il existe des cas où le *tabes dorsal spasmodique*, qui est en général un syndrome lié aux myélites chroniques, à la sclérose en plaques, à la maladie de Little, s'est comporté à la façon des maladies familiales (Newmark, Féré).

Les diplégies cérébrales peuvent être héréditaires, ainsi que la sclérose en plaques. Celle-ci peut aussi être familiale et elle offre une parenté évidente avec toutes les névropathies et psychopathies.

Le goitre exophtalmique est une manière d'être de l'état de dégénérescence (F. Raymond et P. Sérieux).

Le *tremblement essentiel héréditaire* a été signalé par Eulenburg, Liegey, Fernet (th. d'agrég.), Charcot, Debove et J. Renault, F. Raymond.

La *chorée* est fréquente dans les familles de névropathes. La modalité spéciale (chorée chronique progressive) d'Huntington est soumise à l'hérédité similaire. Et même la chorée vulgaire de Sydenham peut faire souche de chorées semblables (Chauffard, Société méd. des hôpitaux, avril 1895).

M. Simon a communiqué à la *John Hopkin's Society* deux observations qui démontrent l'hérédité de la *maladie de Ménière*.

La *névrite optique* héréditaire a été étudiée par de Græfe, Prouff, Hutchinson, Griesinger, Leber, Despagnet, Kœnig. Elle est transmise surtout par la mère aux enfants du sexe masculin; elle apparaît généralement de vingt à trente ans.

On connaît des cas de *polyurie essentielle héréditaire et familiale*, publiés par Lacombe, Anderson, Orsi, Gabriel Pain, Weil, Ilraith. Marinesco a vu deux frères de dix-sept et quinze ans qui en étaient atteints; la mère a prétendu que pendant sa grossesse elle avait grand soif et urinait beaucoup (1).

M. Cullerre (2) a signalé que la *mort subite* est surtout fréquente dans les familles où l'on note soit l'hérédité vésanique, soit la paralysie générale, soit des accidents de nature épileptique. Suivant cet auteur la mort subite est alors d'origine cérébrale; c'est une manifestation de la tare névropathique, de la dégénérescence. Sur vingt et un cas de mort subite qu'il relate, la moitié concerne des sujets très jeunes. Pour tous les cas le mécanisme serait l'apoplexie nerveuse, la congestion cérébrale apoplectiforme.

L'hérédité névropathique prédispose-t-elle à contracter certaines affections, ou localise-t-elle seulement celles-ci sur le système nerveux?

Pour les infections, il est probable que dans certains cas la débilité nerveuse prédispose à les contracter. La tuberculose frappe souvent les idiots et les aliénés, les épileptiques et les hystériques (Esquirol, Portal, Grasset). Mais la plupart des faits de ce genre sont observés dans des asiles ou des hospices, où la contagion est facile; on peut s'expliquer aisément

(1) MARINESCO, *Soc. de biol.*, 9 janvier 1895.

(2) CULLERRE, De la mort subite dans ses rapports avec l'hérédité névropathique. *Annales méd. psychol.*, janvier-février 1892.

ment d'ailleurs que les névroses et les psychopathies dépressives rendent l'organisme plus vulnérable aux agents infectieux.

Par contre, on peut observer chez certains névropathes une résistance plus énergique aux maladies infectieuses, une fois contractées; les hystériques, par exemple, ont des réactions nerveuses qui m'ont paru souvent favoriser chez elles la guérison, dans des cas de maladies infectieuses aiguës dont la gravité semblait devoir les emporter; j'ai noté le fait surtout à propos des fièvres éruptives et de la fièvre typhoïde.

En tout cas l'hérédité névropathique modifie évidemment la symptomatologie de l'infection. Chez les idiots et les aliénés, les phénomènes d'invasion sont si peu accusés, qu'on fixe difficilement le début de la maladie; les manifestations nerveuses sont plutôt de l'ordre asthénique. Les hystériques ont les phénomènes vaso-moteurs si accusés et si mobiles que le tableau clinique en est quelquefois étrangement modifié. De là ces pseudo-méningites, ces pseudo-péritonites des névropathes au cours des infections aiguës; ces congestions brusques et ces hémoptysies au cours de la tuberculose, à l'apparente gravité desquelles le clinicien sagace, instruit de l'hérédité du malade, ne doit pas se laisser prendre.

On a signalé depuis longtemps des rapports cliniques entre les névropathies et l'arthritisme, et de nos jours ces rapports ont paru si étroits que l'École de la Salpêtrière a créé le mot de *neuro-arthritisme*. Bailarger connaissait déjà la parenté du rhumatisme avec les névroses en général. La combinaison du rhumatisme et de l'hystérie est fréquente, ainsi que l'association du rhumatisme et de l'épilepsie. Depuis Bouteille, Henri Roger et G. Sée, on a admis des liens étroits entre la chorée et le rhumatisme. On sait que les encéphalopathies rhumatismales, le rhumatisme cérébral, se manifestent à peu près exclusivement chez les névropathes et le plus souvent chez les prédisposés par l'hérédité; il se traduit tantôt par des accidents comateux ou délirants, tantôt par des manifestations convulsives.

L'existence des manifestations psychiques dans les maladies du cœur s'explique chez certains sujets par l'hérédité névropathique (J.-B. Laurent) (1).

Certains auteurs ont admis une théorie névrotrophique pour expliquer la pathogénie du rhumatisme articulaire aigu; l'apparition, surtout de dix à vingt-cinq ans dans certaines familles, a semblé un argument en faveur d'une influence héréditaire entravant la croissance. Les probabilités sont aujourd'hui plus grandes en faveur de la théorie infectieuse de la polyarthrite aiguë fébrile, mais il n'en est pas moins vrai que cette infection, si infection il y a, survient avec prédilection chez des sujets à hérédité névropathique.

Le rhumatisme chronique sous ses différentes formes affecte des rapports intimes avec la famille névropathique. Beaucoup de raisons militent

(1) LAURENT, Contribution à l'étude du délire dans les maladies du cœur. *Thèse de Lyon*, 1884.