ÉPILEPSIE JACKSONIENNE

(MALADIE DE BRAVAIS-JACKSON).

DÉFINITION. — L'épilepsie jacksonienne peut être définie : « un syndrome caractérisé, dans sa forme la plus habituelle, par des accès convulsifs ayant leur point de départ dans des groupes musculaires circonscrits, et dus à une excitation bien localisée, directe ou réflexe, de l'écorce cérébrale; la cause des accidents est le plus souvent une lésion organique grossière, qui suffit à elle seule pour provoquer les accès, indépendamment de toute prédisposition ».

HISTORIQUE. — Le nom d'« épilepsie jacksonienne » a été donné par Charcot à cette forme de mal comitial pour consacrer la part importante prise par Jackson (1866) à son étude, et aussi parce qu'il ne préjuge rien d'absolu sur la forme et la nature des accidents. Il est préférable aux termes, également usuels, d'*épilepsie partielle*, *parcellaire* ou *hémiplégique*, d'*épilepsie symptomatique*, d'*épilepsie corticale*. En effet, on le verra plus loin, les accès peuvent être généralisés; d'autre part, toutes les épilepsies sont aujourd'hui considérées par certains auteurs comme également symptomatiques, et il est indiscutable, enfin, qu'elles ont toutes leur point de départ physiologique dans l'écorce. A la rigueur, les dénominations d'*états épileptiformes* ou de *convulsions épileptiformes* peuvent être utilisées pour désigner l'épilepsie jacksonienne.

La connaissance de ces faits est aussi ancienne que la médecine : Hippocrate a signalé les épilepsies, de pronostic souvent favorable, qui commencent par la main ou par le pied; Galien a proposé de les traiter par des ligatures ou des applications vésicantes disposées au-dessus du siège de l'aura. Entre cette ère lointaine et le siècle dernier, il a été publié des observations isolées, en assez grand nombre. Mais c'est seulement en 1827, avec la thèse de Bravais (1), que l'on trouve une étude d'ensemble sur la question.

« Dans un travail que Charcot a appelé un modèle d'analyse critique, Bravais a bien décrit, en 1827, les crises épileptiques qui commencent toujours par le même côté et par la même région de ce côté, se limitant à cette moitié du corps et y restant toujours prédominantes. Il établit les trois variétés que l'on conserve encore aujourd'hui : l'épilepsie commençant par la tête, l'épilepsie commençant par le bras, l'épilepsie commençant par la jambe... Il n'y avait rien à ajouter à cette description de Bravais; l'histoire clinique de l'épilepsie hémiplégique est faite dès cette époque, et de main de maître. » (Grasset.)

(1) BRAVAIS, Recherches sur les symptômes et le traitement de l'épilepsie hémiplégique. Th. de Paris. 1827.

Jackson et Charcot, cliniciens de génie l'un et l'autre, sont parvenus, par l'application rigoureuse de la méthode anatomo-clinique, à déterminer les régions de l'écorce cérébrale dont l'irritation provoque les phénomènes convulsifs. Ces recherches, marchant de pair avec celles des physiologistes (Fritsch et Hitzig, Ferrier, Carville et Duret, François-Franck) ont permis d'asseoir sur des bases indiscutables la doctrine des localisations cérébrales.

SYMPTOMATOLOGIE ET FORMES CLINIQUES. — Comme la névrose comitiale, l'épilepsie jacksonienne est caractérisée par des crises ou *accès*, séparés les uns des autres par des intervalles très variables.

« Annoncé par l'aura, l'accès débute le plus souvent par une phase tonique très courte; il peut aussi commencer d'emblée par des convulsions. Celles-ci, d'abord très localisées et limitées soit à un côté de la face, soit aux extrémités d'un membre, s'étendent suivant une progression déterminée et peuvent se généraliser; la perte de connaissance est inconstante. A cette période d'excitation, fait bientôt suite une phase d'épuisement, dans laquelle on voit fréquemment survenir des paralysies (1). »

Prodromes. — Les *prodromes* de la crise sont analogues à ceux de l'épilepsie essentielle. On observe quelquefois des *prodromes éloignés*, tels que : engourdissement, fourmillements, douleur ou tremblement dans le membre qui servira de point de départ aux convulsions ; ou encore vomissements, céphalée, troubles visuels, bourdonnements d'oreilles, tristesse et apathie.

Plus importants sont les *prodromes immédiats*, qui constituent l'*aura*; on les observe dans le mal jacksonien plus fréquemment que dans la névrose comitiale ; le malade en a conscience et prévoit ainsi l'imminence de sa crise, qu'il parvient quelquefois à prévenir et enrayer par certaines manœuvres.

On distingue ici les mêmes variétés d'auras (*motrice*, *sensitive*, *sensorielle*, *organique*, *psychique*, *vaso-motrice*) que dans l'épilepsie essentielle, à l'étude de laquelle on peut se reporter pour leur description. Comme pour cette dernière, l'aura peut, dans certains cas, résumer à elle seule toute la crise ; le plus ordinairement, elle précède immédiatement les convulsions.

Accès. — L'*accès convulsif*, qui ne s'accompagne d'habitude ni de cri, ni de chute, ni d'incontinence d'urines, comprend une *période tonique* (susceptible de manquer) et une *période clonique*.

« Dans la plupart des cas, on constate une contracture initiale, une crampe musculaire, suvie après quelques instants de secousses cloniques ou spasmodiques plus ou moins amples. Cette phase clonique ne survient pas brusquement; les muscles en contraction tonique

(1) G. RAUZIER, De l'épilepsie jacksonienne (Revue générale, in *Sem. méd.*, 4 janvier 1893, p. 1).

se détendent progressivement en donnant une série de secousses d'amplitude graduellement croissante au début. » (Rolland.)

Ce qui caractérise le plus nettement les accès d'épilepsie jacksonienne, c'est la limitation, quant à leur siège, des phénomènes convulsifs : les convulsions sont généralement *partielles* et localisées, tout au moins au début des crises, à un membre ou à un segment de membre ; quelquefois même elles sont *parcellaires* et se limitent à un groupe restreint de muscles (sterno-mastoïdien, épaule, genou). Elles peuvent demeurer cantonnées dans leur siège primitif pendant toute la durée de l'accès ; mais, le plus souvent, elles s'étendent à toute la moitié du corps correspondante (*épilepsie hémiplégique* de Bravais), et fréquemment se *généralisent* à l'ensemble de la musculature ; dans ce dernier cas, elles prédominent toujours dans une moitié du corps.

Bravais, Jackson, Charcot, et avec eux la plupart des neurologistes, ont distingué trois principales variétés de *types convulsifs*, suivant la localisation initiale des contractions musculaires : 1° le type facial ; 2° le type brachial ; 3° le type crural. A chacun d'eux correspond une modalité à part dans la succession hiérarchique des spasmes.

1° Dans le *type facial*, les convulsions commencent par la face ou le cou, le plus souvent par la commissure de la bouche, qui se contracte en un rictus niais, et par la langue, qui est projetée sous les arcades dentaires. Les spasmes envahissent ensuite les yeux, les paupières, tous les muscles du cou et de la face (1). Celle-ci est pâle au début, comme figée en un sourire béat, puis violacée et grimaçante, convulsivement tournée vers une épaule, toujours la même ; les dents sont serrées ; une écume quelquefois sanguinolente apparaît aux lèvres. La connaissance, intacte au début des accidents, se perd bientôt. De la face les convulsions s'étendent fréquemment au membre supérieur, puis au membre inférieur du même côté. Dans des cas exceptionnels, les convulsions se manifestent tout d'abord dans les muscles de l'œil, de la mâchoire ou de l'oreille (Charcot).

2° Les accès de *type brachial*, les plus fréquents, s'annoncent par la flexion d'un ou de plusieurs doigts, ordinairement du pouce et de l'index ; parties de là, les convulsions envahissent successivement l'avant-bras, le bras et l'épaule ; l'ensemble du membre supérieur, dont les divers segments se disposent en flexion forcée, s'élève en trémulant ; à ce moment la connaissance persiste et tout peut se borner là. Mais fréquemment les spasmes s'étendent à la face et, dès ce moment, la perte de connaissance se produit ; les convulsions se propagent en dernier lieu aux membres inférieurs.

3° Le *type crural* est le plus rare. Les accès commencent par la

(1) Dans un cas récent de Heitz et Bender (*Soc. de neurol.*, 6 juin 1901, et *Revue neurol.*, 15 juillet 1901, p. 614), les accès débutaient par une déviation conjuguée de la tête et des yeux.

flexion ou l'extension du gros orteil ; les phénomènes convulsifs envahissent progressivement les divers segments du membre inférieur, qui se place d'habitude en extension, puis, dans certains cas, le membre supérieur correspondant, et enfin la face ; c'est alors que survient la perte de connaissance.

On peut résumer sous forme schématique le mode de succession des mouvements convulsifs dans les trois types :

1° *Type facial :* Face (perte de connaissance), membre supérieur, membre inférieur ;

2° *Type brachial :* Membre supérieur, face (perte de connaissance), membre inférieur ;

3° *Type crural :* Membre inférieur, membre supérieur, face (perte de connaissance).

La *perte de connaissance* est, comme on l'a vu, inconstante dans l'épilepsie jacksonienne ; elle ne survient jamais primitivement et ne se produit que dans les cas où la face participe aux accidents ; encore est-elle le plus souvent tardive et incomplète, en sorte que *le sujet a toujours, on peut le dire, conscience de sa crise* ; il assiste à tout ou partie de l'accès et en conserve le souvenir. Il y a loin de cette progression relativement lente et consciente à la foudroyante brutalité de la névrose comitiale.

Toutefois, et c'est en quelque sorte la rançon de cet avantage, on a signalé (Fournier, Raymond) de violentes douleurs qu'éprouvent, pendant leur crise, certains sujets dont la conscience n'a subi aucune atteinte.

L'accès se termine par une courte période de stertor ; la *durée* totale des accidents varie de quelques secondes à une heure ; elle est en moyenne de quelques minutes.

Parmi les symptômes observés à titre exceptionnel au cours ou à la suite de la crise, on peut citer les vomissements, le vertige, la céphalée, une aphasie totale ou partielle (Jackson, Greffier, Féré, Koranyi, Prévost), des troubles oculaires (hémianopsie, myosis), une tachycardie transitoire (Pitres) (1).

Mais, de toutes les manifestations qui peuvent accompagner les paroxysmes, les plus fréquentes et les plus curieuses sont les *paralysies post-épileptoïdes*. D'observation bien plus courante que chez les comitiaux vulgaires, elles consistent dans l'impotence plus ou moins complète des groupes musculaires qui ont été le siège des convulsions pendant l'accès. Ordinairement il s'agit d'une hémiparésie ou d'une monoparésie, dont la durée varie de quelques heures à quelques semaines. Ces paralysies persistent quelquefois indéfiniment et sont même susceptibles d'extension progressive. Habituellement consécutives aux accès, elles peuvent les précéder ou les remplacer ; dans

(1) Pitres, *Arch. clin. de Bordeaux*, mars 1894.

ce dernier cas, on doit les considérer comme des « équivalents épileptiques ». Bouchaud a récemment cité l'observation d'un malade qui, pendant quinze ans, a présenté par intervalles une monoplégie brachiale passagère; plus tard sont survenus des accès d'épilepsie jacksonienne.

Les *contractures* post-paroxystiques sont plus rares. André et Schlesinger ont signalé l'*atrophie* de certains groupes musculaires.

La *fréquence des accès*, dans l'épilepsie symptomatique, est très variable : certains malades présentent des paroxysmes très espacés; chez d'autres, les crises sont rapprochées et peuvent même devenir subintrantes: c'est l'*état de mal* jacksonien, analogue à celui que l'on observe dans la névrose comitiale, accompagné d'hyperthermie comme dans cette dernière, et de pronostic tout aussi grave.

L'*affaiblissement progressif de l'intelligence* et la *démence* servent tout aussi bien d'aboutissants au mal jacksonien qu'à l'épilepsie essentielle.

Les *formes* du paroxysme sont, ici, moins variées que dans l'épilepsie héréditaire, et le type convulsif est incomparablement plus fréquent que les autres. On a cependant décrit des *accès toniques* ou à contractures (Charcot, Bourneville et Regnard, Greffier), une *forme vibratoire* ou *tétanique* (Charcot), un type *athétoïde* (Préobrajenski), un *petit mal jacksonien* (vertiges, absences). Récemment, Kojewnikoff (1), puis Orlovsky, ont signalé une *épilepsie partielle continue*, dans laquelle des convulsions cloniques localisées et permanentes font place, par intervalles, à des accès d'épilepsie généralisée.

Enfin il existe, pour l'épilepsie jacksonienne comme pour l'épilepsie essentielle, toute une série d'*équivalents épileptiques* (Pitres) (2), parmi lesquels un des plus répandus paraît être la *migraine ophtalmique*. Délégrange a consacré une thèse récente (3) à l'*épilepsie partielle sensitivo-sensorielle*, caractérisée par des « accès ou attaques dont les diverses manifestations se produisent dans le domaine de la sensibilité générale et de la sensibilité spéciale »; ces manifestations, qui portent principalement sur la sensibilité périphérique, la vue et l'ouïe, peuvent s'observer à l'état d'isolement ou être associées à l'épilepsie motrice.

Il faut, en terminant ce paragraphe, insister sur la coexistence possible et même fréquente chez certains malades (tumeurs cérébrales, sclérose en plaques, paralysie générale) des accès jacksoniens avec des *crises apoplectiformes* : on trouve dans ces cas, superposé au tableau comitial, l'ensemble symptomatique caractérisant la maladie qu'il contribue à révéler.

(1) Kojewnikoff, *Soc. de neurol. et de psychiatrie de Moscou*, 21 janvier 1894; *Revue neurol.*, 1894, p. 367.

(2) Pitres, Étude sur quelques équivalents cliniques de l'épilepsie partielle ou jacksonienne, in *Revue de méd.*, 1888.

(3) Délégrange, Épilepsie partielle sensitivo-sensorielle. Th. de Paris, 1894.

ÉTIOLOGIE. — L'épilepsie jacksonienne, sur la pathogénie de laquelle il y aura lieu d'insister plus loin avec quelque détail, peut être toujours attribuée à une irritation passagère ou permanente, mais partielle et limitée, de l'écorce cérébrale. Cette irritation, qui aboutit par intervalles à la décharge comitiale, peut être toujours ramenée à l'un des quatre groupements étiologiques que voici :

I. *Lésion occupant l'écorce cérébrale ou son voisinage;*

II. *Lésion de l'appareil circulatoire cortico-bulbaire;*

III. *Lésion périphérique ou viscérale retentissant sur l'écorce cérébrale par le mécanisme de l'action réflexe;*

IV. *Intoxication ou auto-intoxication.*

I. **Lésion occupant l'écorce cérébrale ou son voisinage.** — L'écorce cérébrale peut être influencée par une lésion occupant la boîte cranienne, les méninges ou la substance du cerveau elle-même.

Du côté de la *boîte cranienne*, on a eu l'occasion d'incriminer, comme facteurs du mal comitial : des exostoses, des tumeurs, des fractures du crâne accompagnées d'esquilles ou d'hémorragie.

Les *lésions méningées* aptes à provoquer l'épilepsie partielle sont : les tumeurs (sarcomes, épithéliomas, gommes, kystes hydatiques), — les méningites aiguës, subaiguës (1) ou chroniques (paralysie générale), — les hémorragies méningées, primitives ou survenues au cours d'une pachyméningite (2).

Parmi les *altérations du cerveau* qui ont tendance à provoquer des convulsions épileptiformes, il faut citer : l'encéphalite et les abcès du cerveau (Lépine), la sclérose cérébrale (hémiplégie spasmodique infantile), la porencéphalie (Burzio), les tumeurs cérébrales (3) (gros tubercules, gommes, cancer, cysticerques). Les accès jacksoniens signalés au cours de l'acromégalie (Raymond et Souques, Farnarier) paraissent devoir être attribués à l'hypertrophie du corps pituitaire, considérée à juste titre comme la lésion dominante de cette maladie. Enfin Touche (4) a récemment insisté sur l'épilepsie symptomatique des vieux foyers de ramollissement cortical; ces accès surviennent d'habitude trois ou quatre ans après l'hémiplégie; les convulsions sont généralisées, avec prédominance unilatérale, et s'accompagnent de troubles dans la sphère sensitivo-sensorielle.

On peut à la classification *topographique* qui précède (os, méninges, cerveau) substituer une classification *nosologique*, et disposer dans l'ordre hiérarchique ci-après les principaux éléments étiologiques susceptibles d'agir directement sur l'écorce cérébrale :

1° La *syphilis*, dont les diverses manifestations (exostose, gomme,

(1) Boucarut, *Montpellier méd.*, 1899.

(2) Touche, Épilepsie jacksonienne, pachyméningite hémorragique (*Soc. de neurol.*, 5 avril 1900; *Revue neurol.*, 1900, p. 451).

(3) Apert et Gandy, *Arch. gén. de méd.*, mai 1900.

(4) Touche, Accidents épileptiformes généralisés au cours de l'hémiplégie, in *Arch. gén. de méd.*, 1899, p. 60.