

zone motrice. Les résultats de plusieurs nécropsies semblent plaider en faveur de cette hypothèse. La coexistence fréquente de troubles intellectuels, plus ou moins accusés, la corrobore, en montrant que les altérations dépassent la zone psycho-motrice et se disséminent sur une grande étendue, sinon sur la totalité de l'écorce encéphalique. Enfin, les localisations du processus peuvent varier dans une certaine mesure et expliquer les anomalies cliniques. Massalongo, qui croit à une lésion primitive des circonvolutions, pense même que cette lésion s'accompagne de dégénération descendante dans la moelle. Mais Kurella et Putnam n'ont trouvé dans l'axe spinal aucune modification histologique.

La nature des lésions est tout aussi discutée. Selon Gowers, Osler, Sarah Mac-Nutt, il s'agit d'hémorragie méningée. Les histologistes incriminent surtout la sclérose cérébrale ou bien la polioencéphalite, l'atrophie cérébrale, la porencéphalie, etc.... Mais la plupart de ces altérations ne sont, en vérité, que le reliquat d'un processus primitif difficile à déterminer.

La rareté des autopsies et leurs résultats contradictoires expliquent suffisamment les divergences des médecins, et commandent les plus expresses réserves.

L'athétose double est déterminée vraisemblablement par une irritation du centre cortical moteur ou du faisceau pyramidal dans son trajet intra-cranien. Une irritation modérée et bilatérale est nécessaire. Si la lésion, au lieu d'être irritative, est destructive, il y aura athétose double associée à une diplégie cérébrale. Si la lésion atteint le faisceau pyramidal au-dessous de la région bulbaire, la face ne sera pas atteinte. On comprend même qu'une lésion médullaire puisse provoquer de l'athétose double par ce mécanisme. Mais ce mécanisme dans les mouvements dits athétosiformes n'est pas toujours réel. Ainsi il est très probable que l'explication de l'athétose des tabétiques est beaucoup moins simple et que la perte des sens stéréognostique et musculaire doit entrer en ligne de compte (*). Quant à l'athétose hystérique, elle relève assurément d'un simple trouble psychique.

Étiologie. — On ne retrouve pas habituellement chez les ascendants l'hérédité similaire — le cas de Boinet fait exception à cette règle — mais on rencontre fréquemment chez eux la tare névropathique sous forme d'épilepsie, d'hystérie, de véspanie..., d'alcoolisme. Une observation de Massalongo, qui a vu, dans une même famille, quatre enfants atteints d'athétose double, montre bien que ce syndrome peut être familial.

Il semble que l'accouchement soit souvent l'origine du mal. Sans parler des accidents de la grossesse maternelle (maladies infectieuses, frayeurs, traumatismes), il est évident qu'un accouchement prématuré ou laborieux (longueur du travail, circulaires autour du cou, forceps...) peut amener des hémorragies méningées, des apoplexies capillaires, l'asphyxie des nouveau-nés, et avoir un retentissement fâcheux sur l'écorce, c'est-à-dire sur les fonctions cérébrales. Ces anomalies de l'accouchement ont été notées dans une douzaine de cas (bien souvent l'enquête n'a pas été faite dans ce sens). Ces données concordent du reste avec l'origine congénitale si fréquente de l'athétose double et avec ses rapports étroits avec la maladie de Little.

Quand l'accouchement ne peut être incriminé, ce sont surtout les *maladies infectieuses* qu'on retrouve à l'origine des accidents. A. Ollivier a vu l'athétose

(*) Consulter RASKINE. *Sur les mouvements athétosiques dans le tabes*. Thèse de Paris, 1900.

se déclarer peu de temps après la rougeole. A défaut d'infection spécifiée, les convulsions et la fièvre qui si souvent en marquent le début témoigneraient d'une infection innommée.

Parmi les causes occasionnelles, on a parfois signalé l'influence du froid ou du traumatisme. D'autres fois, dans l'anamnèse, on ne trouve aucune condition étiologique appréciable. Rappelons enfin que, si la maladie peut débiter à tout âge, c'est habituellement dans la première enfance qu'elle apparaît, et qu'il ne s'agit pas là d'une affection extrêmement rare, puisque Audry a pu en réunir 79 cas. Dans 11 d'entre eux le début s'est fait après 16 ans.

Traitement. — Il n'existe, et cela se conçoit, aucun traitement rationnel de l'athétose double. On a essayé, mais avec peu de succès, le bromure de potassium, le chloral, l'électricité, l'hydrothérapie, le massage, la gymnastique, etc. Il semble qu'une éducation méthodique et soutenue ait eu quelque influence sur les troubles intellectuels.

Quant au traitement chirurgical tenté par Lannelongue, Horsley (trépanation ou craniectomie), il n'est pas encore entré dans la pratique courante et n'a pas d'ailleurs réalisé les espérances qu'il avait fait naître.

CHAPITRE IV

ÉPILEPSIE JACKSONNIENNE

Parmi les phénomènes objectifs que suscitent les *irritations* de l'écorce grise des hémisphères, l'épilepsie dite jacksonnienne occupe le premier rang. On désigne ainsi un syndrome caractérisé par des convulsions toniques et surtout cloniques, localisées dans les muscles ou dans les groupes musculaires, qui, à l'état normal, reçoivent leur influx cérébral des régions corticales *irritées* (H. Jackson, Fritsch et Hitzig, Ferrier, François Franck). Ces convulsions, dont le mode d'apparition et de succession constitue une variété de l'épilepsie, ne restent pas toujours limitées à un groupe musculaire circonscrit. Elles ont une tendance marquée à se propager à d'autres groupes, quelquefois très éloignés du premier, mais, d'une façon générale, suivant un processus d'envahissement déterminé d'avance et en quelque sorte prévu. La généralisation du syndrome convulsif peut ainsi réaliser, dans une mesure qui sera évaluée ultérieurement, une analogie très frappante avec l'épilepsie proprement dite ou essentielle. L'étude de l'épilepsie essentielle comportant un chapitre spécial, nous ne nous occuperons ici que de la forme qu'on a appelée *symptomatique* ou *partielle* ou *hémiplégique*, et pour laquelle l'usage a consacré la dénomination d'*épilepsie jacksonnienne* proposée par Charcot.

Observée de toute antiquité, l'épilepsie jacksonnienne n'a pris que depuis peu d'années la place qu'elle mérite dans la séméiologie. Si l'on trouve dans quelques travaux épars (Odier, Demongeot, Andral) la mention suffisamment explicite de ce syndrome, si, d'autre part, il est de toute justice de rapporter à H. Jackson le mérite des premières démonstrations anatomo-cliniques qu'on en

ait faites, il n'est pas moins équitable de reconnaître que Bravais ⁽¹⁾ a su poser la question dans des termes remarquablement lucides, qu'il a signalé avant tout autre l'existence d'une épilepsie particulière aux hémiplegiques et différente de l'épilepsie ordinaire, enfin et surtout qu'il en a désigné et précisé les trois modalités cliniques fondamentales. Bravais avait décrit l'aura, la limitation habituelle à un côté du corps, les types facial, brachial et crural, les paralysies post-épileptiques, la conservation de la connaissance, etc. On n'a, depuis lors, rien ajouté d'essentiel à la description de ce syndrome. Aussi a-t-on justement proposé l'épithète *Bravais-Jacksonienne* pour qualifier cette variété d'épilepsie. Malheureusement Bravais ne parlait ni d'anatomie pathologique ni d'étiologie.

Jackson vint, quarante ans plus tard, établir des relations de cause à effet entre les lésions corticales du cerveau et l'épilepsie unilatérale, et affirma que les centres moteurs des divers groupes musculaires des membres siègent dans l'écorce grise de l'hémisphère opposé, au niveau d'une région localisée. Il avait eu un précurseur sagace en Serres qui, dès 1824, prévoyait ces relations de causalité et cette localisation.

La physiologie expérimentale peut, d'autre part, revendiquer l'honneur d'avoir expliqué, autant que la chose est possible dans l'état actuel, le mécanisme de la crise. Dès 1875, Ferrier démontrait la justesse des théories de Huggings Jackson; P. Albertoni déterminait la zone corticale épileptogène (1876), et Luciani établissait la transmission héréditaire de l'épilepsie provoquée chez les animaux par les lésions irritatives du cerveau (1881). Enfin, dans une série de travaux mémorables, auxquels Pitres a collaboré souvent, François Franck tranchait la plupart des points litigieux qui subsistaient sur la question si neuve et si grave de l'irritabilité de l'écorce ⁽²⁾.

Accès d'épilepsie jacksonienne. — Chez un sujet porteur d'une lésion *irritative* de l'écorce grise (corps étranger, pachyméningite, foyer de péri-encéphalite, ramollissement avec zone d'inflammation périphérique, etc.), on voit survenir quelquefois des accès convulsifs où se succèdent deux phases : l'une, *tonique*, courte, en quelque sorte tétaniforme, l'autre plus longue, *clonique*, constituée par des secousses. Au début, le spasme tonique et même les spasmes cloniques ne se manifestent que dans une masse musculaire limitée, par exemple dans la petite masse du thénar, ou dans la masse antibrachiale ou dans les petits muscles de la commissure labiale. Puis, plus ou moins rapidement, les *convulsions* gagnent les parties voisines, et, procédant ainsi dans un

⁽¹⁾ BRAVAIS, *Recherches sur les symptômes et le traitement de l'épilepsie hémiplegique*. Thèse de Paris, 1827.

⁽²⁾ On ne trouve dans les anciens auteurs que très peu d'observations de l'épilepsie qualifiée aujourd'hui de *jacksonienne*. En voici une cependant très intéressante et suffisamment précise : « Un homme de *moyen âge*, mélancolique, ayant pris du vin d'antimoine, eut une attaque d'épilepsie, après laquelle il lui resta une telle sensibilité du bras *gauche* que la seule impression d'un air un peu frais et agité suffisait pour déterminer des mouvements du cou, de la joue et quelquefois même de toute la tête. Les variations de l'atmosphère et les affections morales vives ramenaient les accès *épileptiques*. Cet état dura quatre années, pendant lesquelles le malade se plaignait fréquemment d'une douleur sourde dans le côté droit de la tête, sous le pariétal. A l'ouverture du corps on trouva à l'endroit qui avait été le siège de la douleur la substance corticale du cerveau durcie et comme squarreuse; au-dessous existait un abcès du volume d'un œuf de poule, plein d'une matière jaunâtre, granuleuse, tapissé d'une muqueuse molle, et recouvert, dans le fond, d'une substance d'un rouge livide. » (*Observ. medicæ incisionibus cadaverum anatomicis illustratæ*, Baader, Fribourg en Brisgau, 1762, in-8°, 248 pages, p. 107.) Cette indication nous a été fournie par notre collaborateur M. Ruault.

cadre en quelque sorte invariable, finissent par envahir la totalité des muscles, comme dans l'épilepsie dite essentielle. Dès maintenant nous dirons quels sont les trois modes d'envahissement progressif que Bravais a su reconnaître, et qui sont, au point de vue du diagnostic clinique et anatomo-topographique, la chose fondamentale de l'épilepsie jacksonienne. A ces trois modalités correspondent trois types qu'on peut appeler : *type facial*, *type brachial*, *type crural*.

Type facial. — La caractéristique du type étant la localisation primordiale du spasme, c'est par la face et le cou que les convulsions commencent. Tantôt c'est la commissure des lèvres qui s'élève, tantôt c'est le globe oculaire qui se porte en haut et en dehors, tantôt c'est un muscle mentonnier qui plisse le tégument sus-jacent; la tête presque aussitôt se tourne en se renversant du côté où la contraction spasmodique a débuté. On peut voir l'épilepsie partielle débiter par la déviation conjuguée de la tête et des yeux ⁽¹⁾. Les mâchoires serrées, par une action violente et unilatérale des masticateurs, compriment la langue entre les arcades dentaires; à travers l'hiatus des lèvres soulevées par les muscles zygomatiques s'écoule presque instantanément une salive mousseuse et sanguinolente ⁽²⁾. Les paupières largement écartées laissent voir d'abord la rotation du globe oculaire, puis elles s'animent de battements plus ou moins précipités, les muscles du cou impriment à la tête des mouvements cloniques de latéralité, l'épaule du même côté s'élève, puis le coude, l'avant-bras se tordent en pronation forcée, les doigts se ferment, et en moins de quelques secondes le même spasme qui agitait les muscles du visage anime maintenant ceux de tout le membre supérieur. Comme une onde qui s'avance, la contraction tonique atteint les muscles du tronc; le thorax est attiré latéralement vers le bassin, la cuisse et la jambe se raidissent en extension, le pied se porte en dedans et en bas dans l'attitude du varus équin. Ici les secousses apparaissent presque aussitôt que le membre a commencé à entrer en contraction.



FIG. 26.

Telle est la marche du spasme dans le type facial de l'épilepsie jacksonienne, lorsque ce spasme ne reste pas cantonné dans les muscles du visage et du cou. On a cru d'abord que le centre de propagation convulsive dans le type facial était la bouche, c'est-à-dire le groupe musculaire des lèvres et de la langue. Il est vrai que les choses se passent ainsi le plus souvent; mais la première contraction peut apparaître aux muscles de l'œil, aux muscles mastoïdiens et même aux muscles extrinsèques de l'oreille (Charcot).

Type brachial. — C'est par l'extrémité du membre supérieur que le spasme

⁽¹⁾ HEITZ et BENDER. Un cas d'épilepsie jacksonienne débutant par la déviation conjuguée de la tête et des yeux, avec autopsie. *Revue neurol.*, 1901, p. 614.

⁽²⁾ On a prétendu à tort que les malades atteints d'épilepsie partielle ne se mordaient pas la langue; on a même cru pouvoir trouver là un signe diagnostique différentiel avec l'épilepsie dite essentielle où la morsure de la langue est un fait à peu près constant. Non seulement l'attaque jacksonienne comporte souvent la morsure de la langue, mais elle peut commencer par là.