

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 mastéens 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.

début : le pouce s'applique dans la paume de la main, et les quatre autres doigts fermés l'y maintiennent. Le poignet se tourne en pronation, le coude s'élève, tous les segments du membre se fléchissent les uns sur les autres et presque immédiatement les secousses apparaissent. Si les choses n'en restent pas là, c'est la face qui est envahie ensuite; la propagation se fait par l'épaule et les muscles du cou. Le membre inférieur est pris en dernier lieu. A la face et au membre inférieur la forme des convulsions est d'ailleurs la même que lorsque l'attaque commence par la face. Le type brachial est le plus commun.

Type crural. — Celui-ci, le plus rare, présente comme caractère le plus constant la flexion ou l'extension forcée du gros orteil dès le début de la crise. C'est de là que part l'onde convulsive pour se propager de bas en haut, à la jambe, à la cuisse, au tronc, au bras, au cou, enfin à la face. L'attitude est toujours à peu près la même : c'est celle qui résulte de l'extension de tous les segments du membre les uns sur les autres, avec flexion ou extension des orteils sur le pied. Dans ce dernier type, la période tonique est de courte durée : elle manque même totalement dans un grand nombre de cas. Si, comme Brown-Séquard a cherché à l'établir, la période tonique initiale est caractéristique de l'épilepsie idiopathique du grand mal vulgaire, elle fait très souvent défaut dans l'épilepsie corticale ou partielle.

En résumé, et d'une façon générale, l'ordre d'envahissement du processus convulsif, caractérisé par la première localisation périphérique des spasmes, est le suivant :

Type facial : face, membre supérieur, membre inférieur ;

Type brachial : membre supérieur, face, membre inférieur ;

Type crural : membre inférieur, membre supérieur, face.

Il ne faudrait pas considérer cette succession comme étant nécessaire pour affirmer l'épilepsie jacksonienne. Dans un très grand nombre de cas, le type facial est *exclusivement facial*, le type brachial *exclusivement brachial*, le type crural, *exclusivement crural*. D'autres fois, les convulsions empiètent plus ou moins sur des régions voisines et ne s'étendent pas plus loin. Les localisations sont donc variables dans une certaine mesure, et cela seul justifie la dénomination d'*épilepsie partielle*, ou même d'*épilepsie parcellaire* qui a cours encore aujourd'hui. Mais si quelque chose peut légitimer davantage cette dénomination, c'est le fait que les crises ne sont pas généralisées d'emblée.

Type généralisé. — Nous avons déjà signalé la généralisation des convulsions de l'épilepsie partielle. Elle n'est pas très fréquente. Les lois qui la régissent sont, à peu près, immuables. Ferrier, Luciani, Tamburini les ont étudiées avec soin. Dans l'épilepsie partielle provoquée, et spécialement dans le type facial, nous venons de dire que, lorsque la crise se généralise, le spasme envahit d'abord le membre supérieur, puis le membre inférieur du même côté; de là elle se propage au membre inférieur du côté opposé, ensuite au membre supérieur, enfin à la face, décrivant ainsi en quelque sorte un circuit complet. Il s'en faut que les choses se passent toujours ainsi en clinique humaine, et même chez les animaux, comme l'a bien fait voir François Franck; et voici, pour ce qui concerne l'homme, ce qu'on peut dire d'une façon générale :

Lorsque le spasme tonique ou clonique, au lieu de rester limité à une moitié du corps, gagne le côté opposé, l'ordre d'envahissement est celui qu'on pourrait qualifier de *symétrique* ou *homologue* : il n'y a rien à ajouter à cela, sinon

que le synchronisme n'est pas parfait entre la convulsion d'une moitié de la face par exemple, et celle de l'autre moitié. Mais la différence de temps est parfois tout à fait insignifiante.

Dans toutes les crises, partielles ou généralisées, le clonisme consiste, au total, en une série de « vibrations plus ou moins rapides, de secousses dissociées, qui s'espacent de plus en plus à mesure que l'attaque approche de sa fin. »

La dissociation des secousses qui caractérise la phase clonique témoigne tout simplement d'une intensité de décharges moins énergiques.

Phénomènes concomitants. — La crise d'épilepsie jacksonienne peut, conformément à ce qui précède, consister seulement dans une manifestation motrice convulsive. La règle générale est toutefois qu'il s'y ajoute une série de phénomènes qui vont être maintenant passés en revue et qui précèdent ou suivent l'accès.

Aura. — On désigne sous ce nom un avertissement passager, fugitif comme un *souffle*, qui précède, le plus souvent, les crises et qui, chez un même sujet, est presque toujours le même pour chaque crise. Cet avertissement est tantôt un mouvement involontaire et en quelque sorte spontané, tantôt une sensation, tantôt une hallucination, une idée, un simple souvenir; à ces trois ordres d'avertissement conviennent les noms d'*aura motrice*, d'*aura sensitive* ou d'*aura psychique*.

L'*aura motrice* n'est, la plupart du temps, autre chose qu'une trémulation musculaire dans une région très circonscrite, par exemple dans la paupière supérieure ou au niveau de la commissure labiale; c'est une fluxion brusque du petit doigt ou du gros orteil. Le malade sait à quoi s'en tenir; une crise est imminente et, de fait, elle éclate quelques instants après. Le mouvement involontaire dont il s'agit n'est, à vrai dire, que le phénomène initial de l'attaque. S'il est permis de ne pas le considérer comme en faisant partie intégrante, c'est que la compression énergique du membre au-dessus du segment mobilisé suffit, chez certains sujets, pour faire avorter l'accès; ce fait était connu de Galien. Un coup vivement porté sur le membre supérieur au moment même où l'*aura* est perçue, une gifle administrée à temps coupent court — dans des cas exceptionnels — à l'envahissement du spasme. L'*aura motrice* n'est donc que le premier signal de l'état du spasme et, pour ainsi dire, la sonnette d'alarme d'un danger auquel il est possible de parer.

L'*aura sensitive* est assez souvent associée à l'*aura motrice*. Mais souvent aussi elle en est indépendante. Elle varie à l'infini selon les sujets. Chez les uns, c'est une douleur, fréquemment céphalique, pongitive, térébrante, exactement limitée à un point constant, comme le clou hystérique. Chez les autres c'est une morsure prœcordiale, une angoisse cardiaque identique à celle de l'angine de poitrine, une angoisse viscérale, sorte de colique indéfinissable, une pénible impression de froid ou de chaleur dans une partie du corps où l'on ne constate cependant aucune modification thermique appréciable, etc. Il n'est pas rare non plus qu'une douleur déchirante, comparable à celle de la fulgurance tabétique, se fasse sentir au niveau même de la région musculaire où le spasme va se manifester, surtout à l'extrémité des membres, dans le petit doigt, dans le gros orteil, dans le poignet, etc. Mais l'*aura sensitive* n'est pas forcément douloureuse; elle peut consister en phénomènes sensoriels, visuels, auditifs, olfactifs, gustatifs : mouches volantes et scotomes, bourdonnements, odeurs de soufre ou d'hydrogène sulfuré, saveurs amères....

L'aura psychique est moins facile à définir. Il s'agit quelquefois d'une hallucination de la vue ou de l'ouïe passagère, mais bien nette et susceptible d'être analysée. Un malade dont parle Bravais voyait un couteau et une boule de sang dans sa main gauche par où débutait la crise. Il est à remarquer, en effet, que les hallucinations visuelles consistent souvent en des visions de scènes tragiques, d'incendies. Mais il n'est pas exceptionnel que cette aura psychique se caractérise par un état d'esprit dont le sujet est incapable de rendre compte; il se sent tout autre, ce n'est plus lui, il ne reconnaît plus les siens. Cette soudaine transformation de son *moi* en fait un être sinon inconscient, du moins irresponsable et, au demeurant, capable de se livrer à des actes impulsifs dont il ne garde qu'un souvenir confus.

Ce n'est pas toutefois d'une simple altération de la conscience qu'il s'agit, mais, le plus souvent, d'une suppression absolue. Le malade en effet perd connaissance, dans l'immense majorité des cas, dès que les convulsions intéressent les muscles de la face et, en particulier, les muscles des yeux, c'est-à-dire lorsque les globes oculaires *se convulsent* en haut et en dehors, vers l'angle supérieur de l'orbite.

Bref, trois éventualités sont à considérer : 1° le sujet n'assiste qu'au début de sa crise, qui lui est annoncée par l'aura; puis il perd connaissance et tombe, et il ne reprend ses sens que lorsque les convulsions ont cessé; 2° le sujet, sans perdre connaissance, est dans le vague, il ne voit, n'entend, ne perçoit qu'obscurément, il n'a qu'une confuse notion de sa personnalité; cet état, qui très souvent fait suite à une aura psychique, peut primer en importance les convulsions elles-mêmes et entraîner les actes les plus graves, en dehors de toute responsabilité; 3° le sujet voit se dérouler la crise depuis l'aura initiale jusqu'à la dernière secousse musculaire; non seulement il la voit, mais il la sent (Fournier), l'apprend par cœur et peut lui-même la raconter. Presque jamais, en pareil cas, les muscles de la face ne sont intéressés.

Les troubles de la sensibilité générale et spéciale sont à peu près constants. Tous les sens sont émoussés après les crises, en particulier du côté où les spasmes commencent (Agostino).

L'appareil nerveux du grand sympathique participe ordinairement à la crise, lorsque les convulsions se généralisent. Le premier phénomène notable est un spasme des muscles vasculaires qui se traduit par une pâleur soudaine de la face. Celle-ci ne dure guère que quelques secondes, c'est-à-dire à peu près le même temps que les convulsions toniques. Elle est brusquement remplacée par une rougeur intense, quelquefois cyanique, qu'il est permis d'attribuer en partie au spasme du diaphragme et qui rappelle l'aspect asphyxique. Le thorax, en effet, se contracte en expiration, bien que les mouvements ne soient pas totalement suspendus pendant la période tonique. Les muscles de la poitrine et de l'abdomen sont dans un état de *tétanos à vibrations* (Fr. Franck). Mais, en dehors de la tension du diaphragme, on doit assimiler la congestion du visage à la rougeur papillaire qui suit l'attaque (d'Abundo) et qui remplace brusquement la pâleur rétinienne coïncidant avec le spasme initial (Knies).

Très souvent la pupille elle-même est largement dilatée; ce fait s'observe dans les formes généralisées, où il présente une telle constance, que François Franck n'hésite pas à le considérer comme un signe précis de l'état épileptique, même sans convulsions extérieures.

Il n'est pas douteux que la sécrétion salivaire, le plus souvent unilatérale et

toujours du côté des muscles convulsés, relève d'un trouble vaso-sécrétoire. Albertoni⁽¹⁾ l'a démontré; il a fait voir que la salivation n'est pas un simple phénomène d'excrétion, mais un phénomène de sécrétion. Or, comme il est certain que l'irritation corticale détermine une sécrétion exagérée de la salive des deux côtés, il faut admettre que, dans l'épilepsie partielle, unilatérale ou hémiplegique, l'action des muscles convulsés exerce une influence mécanique et vaso-sécrétoire sur les glandes du côté malade. C'est ce qu'a démontré expérimentalement François Franck, au moyen d'un dispositif très ingénieux, chez les animaux atteints d'épilepsie partielle provoquée.

Pendant la crise et plus fréquemment vers la fin, le malade laisse échapper ses urines, en quantité parfois très abondante. Cela conduit à admettre non seulement un relâchement du sphincter, mais une contraction du muscle vésical lui-même.

Les effets circulatoires de l'excitation corticale ne sont pas, en clinique, d'une analyse facile. Il faut donc tâcher de les élucider par les résultats de l'expérimentation; les recherches minutieuses de Schiff, Vulpian, Lépine, Danilewsky, Eulenburg et Landois, Hitzig, Ch. Richet, Albertoni, Hilarewsky, Nothnagel, forment sur ce sujet toute une littérature. Nous nous en tiendrons, ici encore, aux conclusions de François Franck, presque universellement adoptées et qui sont les suivantes : « Dans les grandes attaques complètes, successivement toniques et cloniques, le cœur se ralentit pendant la phase tonique et s'accélère pendant la phase clonique; la pression subit des variations qui diffèrent suivant l'état du cœur : elle s'abaisse plus ou moins si le cœur est ralenti notablement, mais conserve souvent sa valeur et même la dépasse, malgré un certain ralentissement cardiaque, si le spasme vaso-moteur est suffisant pour contre-balancer les effets dépressifs du ralentissement. Elle s'élève souvent très haut pendant l'accélération cardiaque qui accompagne les convulsions cloniques. »

Enfin il n'est pas sans intérêt de rappeler que si l'irritation corticale a pour grande manifestation extérieure le spasme convulsif jacksonien, elle produit aussi des effets moins éclatants, mais plus profonds et non moins redoutables. Ceux-là que nous venons d'énumérer se réalisent toujours, chez l'animal en expérience, alors même que la crise est empêchée d'avance par le curare. C'est sans doute à ces phénomènes que s'applique la dénomination surannée et indécise de *convulsions internes*.

Phénomènes consécutifs, stertor. — Lorsque la perte de connaissance est absolue, le malade ne revient pas à lui instantanément. Après les spasmes de la fin, plus espacés, plus amples, il reste immobile, inerte, dans une résolution complète et pour ainsi dire comateuse; il respire profondément, bruyamment : c'est la période de *stertor*, qui dure quelques minutes, un quart d'heure, rarement davantage. Peu à peu la conscience renaît : c'est un véritable réveil. Le sujet regarde autour de lui, vaguement surpris, s'assied, passe la main sur ses yeux, reconnaît son monde, se lève, titube, reprend son aplomb, répare maladroitement le désordre de ses vêtements, et, sans faire de questions, s'éloigne, indifférent peut-être quelquefois, mais quelquefois aussi simulant l'indifférence.

Il s'en faut que les crises aient une issue toujours si favorable; bon nombre

(1) C. R. *laor. de Sienn*, 1876.