

de malades n'en sont pas quittes pour le simple mal de tête qui succède régulièrement à l'accès. Il en est chez qui l'« abrutissement » dure plusieurs jours; d'autres ont une aphasie transitoire (H. Jackson, Geffrier, Audry, Féré), d'autres une hémianopie, d'autres une excitation cérébrale avec hallucinations violentes et délire furieux (Albertoni, Luciani, Motet), d'autres une tachycardie transitoire (Pitres)⁽¹⁾, d'autres enfin des paralysies véritables.

Paralysies. — Les paralysies postépileptiques signalées par Todd, décrites par Jackson et bien étudiées par Pitres et Dutil⁽²⁾, sont caractérisées par une perte partielle ou totale de la fonction motrice volontaire dans les groupes musculaires ou les membres que les convulsions ont intéressés au maximum. Elles sont plus communes aux membres qu'à la face, et elles présentent leur plus grande fréquence au membre supérieur. Hémiplégies ou monoplégies, elles sont toujours *flaccides*, et essentiellement motrices. Lorsqu'elles sont accompagnées de troubles sensitifs, ceux-ci consistent en anesthésies plus ou moins diffuses, sans corrélation précise avec l'impotence musculaire.

Les paralysies postépileptiques ne sont pas en général d'un pronostic très fâcheux. Elles ne persistent guère au delà de quelques jours; leur durée est même parfois beaucoup moindre. Mais, par exception, on peut les voir s'installer en permanence, et dans ce cas elles se compliquent de contracture secondaire, ce qui les rend irrémédiablement incurables. Nous dirons, pour n'y plus revenir, que, dans ce dernier cas, la cause à laquelle il faut attribuer l'hémiplégie définitive n'est pas celle qui a été le point de départ de l'épilepsie. Sans aucun doute il s'agit d'un foyer destructif de l'écorce et dont la formation date de la crise elle-même. La lésion est vraisemblablement une hémorragie sous-arachnoïdienne ou intraventriculaire, provoquée peut-être par une surtension vasculaire. Il est en effet bien évident que la circulation, pendant l'attaque, subit une grave perturbation locale. Les paralysies et l'aphasie transitoire en sont les manifestations les plus communes.

A propos de ces paralysies postépileptoïdes, nous rappelons pour mémoire qu'une monoplégie peut précéder les accès et se montrer comme un véritable équivalent de crise convulsive. Le cas rapporté par Bouchaud est très suggestif à cet égard: il s'agissait d'une monoplégie brachiale intermittente qui devança de quinze ans les crises jacksonniennes.

Apoplexie. — Les crises jacksonniennes, au fur et à mesure qu'elles se répètent, produisent dans l'écorce grise de l'encéphale les altérations de structure qui résultent fatalement d'une hyperémie prolongée. Ces altérations portent surtout sur les parois des petites artères. Il n'est pas absolument rare que de graves ruptures vasculaires entraînent la mort au cours même de l'attaque.

La mort peut donc être une terminaison de l'épilepsie jacksonnienne. Mais le mécanisme de cet accident suprême n'est pas toujours invariablement le même. En dehors des grosses lésions qui ont pour origine la dégénération ou le défaut de résistance des tuniques artérielles, il faut incriminer cette sorte d'épuisement nerveux qui relève directement de l'état de mal.

État de mal. — On entend surtout par *état de mal* toute période durant laquelle les accès se suivent sans interruption, les accès remplaçant les accès, en quelque sorte indéfiniment, sans rémission. Ces accès sont dits *subintrants*. On peut les voir se succéder pendant plusieurs jours et plusieurs nuits. C'est

⁽¹⁾ PITRES. *Arch. clin. de Bordeaux*, 1894.

⁽²⁾ Des paralysies postépileptoïdes transitoires. *Revue de méd.*, 1885, p. 161.

dans ces conditions que la mort arrive. Si le malade survit, tout état de mal prolongé marque une étape dans l'aggravation progressive. L'affaiblissement intellectuel est chaque fois plus notable; et la déchéance, lente mais sûre, aboutit presque fatalement à la démence définitive.

Fréquence et formes larvées des crises. — Les attaques d'épilepsie jacksonnienne ne présentent pas chez tous les sujets la même fréquence; leur nombre et leur répétition, à intervalles variables, dépendent en partie de la nature du processus irritatif de l'écorce, en partie peut-être de la susceptibilité individuelle; tel sujet, paralytique général, n'aura que six à huit crises durant les trois ou quatre ans que doit durer sa maladie; tel autre, atteint de syphilis cérébrale, en aura vingt ou trente en deux jours.

Il est d'autant plus difficile d'établir à cet égard la moindre règle que les grandes attaques dont la description précède sont souvent remplacées par des phénomènes tout différents, quoique également irritatifs et relevant de la même cause. Parmi ces phénomènes ou syndromes « équivalents », il faut signaler des *crises exclusivement toniques*, caractérisées par des contractures. Dans cette forme que Charcot a étudiée, la face est pâle, le cou se raidit, le bras s'étend, l'avant-bras est en pronation forcée et la main tordue à angle droit sur l'avant-bras s'applique sur la région dorso-lombaire; la conscience reste intacte et le spasme peut se prolonger pendant six à huit minutes. La variété clinique dont il s'agit est bien un équivalent du type classique, puisque les attaques de l'une et de l'autre forme se suppléent et alternent.

Une autre variété, encore mentionnée par Charcot, consiste en un état vibratoire des muscles, également en état de spasme tonique et tétaniforme. Cette *variété vibratoire* peut n'être d'ailleurs que le prélude de la crise ordinaire. Il en est de même de la *variété athétoïde*, signalée par Preobrajenski.

A côté de ces formes larvées on peut placer l'*épilepsie partielle continue* (Kojewnikoff, Orlovsky) caractérisée par des convulsions cloniques localisées et permanentes auxquelles succèdent, de temps à autre, de véritables accès convulsifs généralisés.

Des *variétés exclusivement sensitives*⁽¹⁾ sont représentées par la persistance de l'aura; et alors les phénomènes convulsifs sont nuls ou si insignifiants qu'ils passent inaperçus. Lorsque l'aura est sensorielle, la crise se borne parfois à une hallucination plus ou moins complexe. Lorsqu'elle est suivie à bref délai d'une perte de connaissance, sans que les spasmes s'ensuivent, tout se résume en une « absence » dont la durée est pour ainsi dire incalculable; un vertige, un regard vague, une brusque interruption de la phrase au milieu d'un mot commencé, un faux pas, voilà autant de ces équivalents de l'épilepsie jacksonnienne, qui ont la même signification qu'une crise complète, non seulement au point de vue de l'existence d'une lésion corticale, mais au point de vue du pronostic. Il est même certain que ces « absences », qui constituent le « petit mal bravais-jacksonnien », sont le présage fâcheux d'un amoindrissement intellectuel. Elles appartiennent sûrement aux variétés *sensitives* de l'épilepsie jacksonnienne, puisqu'elles correspondent à la suppression momentanée de toute idéation, de toute conscience.

Des formes douloureuses, purement subjectives et qui relèvent encore des variétés sensitives, se manifestent par la migraine simple, la migraine ophthal-

⁽¹⁾ Voir DELÉGRANGE. *Épilepsie partielle sensitivo-sensorielle*. Thèse de Paris, 1894.

mique, la migraine accompagnée. Ces affections, dont on trouvera la description plus loin, ont été étudiées par Charcot, Pitres, Féré, Lowenfeld, etc. « L'accès comprend deux phases : 1^o une phase d'excitation caractérisée par une céphalée vive et limitée, du vertige, des vomissements, des mouvements convulsifs et surtout un scotome scintillant; 2^o une phase d'épuisement, avec hémianopsie, somnolence, quelquefois aphasia ou hémiplegie. On a vu, chez un même sujet, les manifestations de la migraine ophtalmique alterner avec des crises d'épilepsie partielle.

« Enfin, il n'est pas très rare de noter l'alternance des convulsions épileptiques et de l'apoplexie (apoplexie congestive des auteurs) » (1).

Pathogénie. — L'épilepsie jacksonienne semble reconnaître pour cause prochaine et exclusive l'irritation de la substance grise corticale de la zone motrice. Les constatations cliniques et les recherches expérimentales qui ont permis d'établir cette donnée sont tellement nombreuses, elles ont suscité un si grand nombre de travaux probants, qu'on est autorisé aujourd'hui à proclamer le fait essentiel comme étant définitivement acquis, sans avoir à passer en revue les péripéties de la démonstration et toute la liste des auteurs à qui l'on doit la solution du problème. Il n'est que juste cependant de nommer, parmi ceux à qui la science est le plus redevable, Fritsch et Hitzig d'abord, puis Ferrier, Albertoni et Luciani, Charcot, François-Franck et Pitres, Seppilli, Bewan Levis.

Donc, pour que l'épilepsie jacksonienne ou épilepsie partielle se produise, il faut que la substance grise de la région motrice soit excitée; cela est indispensable. Charcot et Pitres font toutefois remarquer que « les lésions corticales susceptibles de provoquer l'épilepsie jacksonienne doivent avoir une topographie moins fixe que les lésions capables de provoquer des paralysies permanentes » (2). L'excitation des faisceaux sous-jacents à la zone motrice est presque sans effet; et si l'expérimentation a éprouvé tant de difficultés pour trancher la question de savoir si l'excitation des faisceaux sous-corticaux n'était pas, au même titre que l'écorce, capable de provoquer l'épilepsie partielle, c'est que, jusqu'à François-Franck et Pitres, aucun physiologiste n'avait poussé à une pareille perfection la méthode opératoire, l'analyse et la détermination des phénomènes.

Si l'excitation électrique portée sur l'écorce en dehors de la zone motrice, ou sur la substance blanche au-dessous de cette zone, peut parfois faire naître les spasmes jacksoniens (Luciani, Tamburini, Unverricht), cela tient à ce que cette excitation, en raison de son intensité et de la diffusion de ses effets rayonnants, atteint les éléments moteurs de la substance grise. Danillo, dans le laboratoire de Munk, en a fourni la preuve décisive. La *circonvallation* de la zone motrice, par une solution de continuité artificielle qui l'isole, tout en conservant aux éléments moteurs leur activité fonctionnelle, arrête la diffusion de l'action irritante (Franck et Pitres); et après l'ablation bilatérale des centres moteurs de l'écorce, l'excitation des régions postérieures du cerveau ne provoque plus de convulsions (Rosenbach) (3).

L'anatomie pathologique, pour qui sait profiter de ses indications, fournit des preuves sinon plus délicates, du moins bien plus nombreuses. Elle nous

(1) RAUZIER. *Semaine méd.*, 4 janvier 1895.

(2) *Étude critique et clinique de la doctrine des localisations motrices*, 1885, p. 70.

(3) JULES SOURY. *L'épilepsie corticale*.

enseigne que l'épilepsie jacksonienne est la conséquence de toutes les irritations limitées à la substance grise de la région rolandique, quelles que soient ces irritations : esquilles crâniennes, enfoncement traumatique du pariétal, pachy-méningite hémorragique, tubercules corticaux sous-arachnoïdiens, péri-encéphalite progressive, méningo-encéphalite syphilitique, etc., etc. Toutes ces conditions morbides sont de celles qui réalisent l'épilepsie jacksonienne : lorsque les lésions sont limitées, la manifestation périphérique est limitée elle-même; ainsi une plaque d'ankylose cérébro-méningée syphilitique, circonscrite à l'opercule frontal, produit l'épilepsie partielle à type facial; un tubercule pie-mérien du lobule paracentral provoque l'épilepsie partielle à type crural (Souques et J.-B. Charcot), etc.

Il n'est pas jusqu'à une localisation encore plus précise dans l'épaisseur même de la substance grise, que l'anatomie pathologique ne nous démontre. C'est-à-dire qu'il faut que la couche des grandes cellules motrices soit irritée pour que l'épilepsie s'ensuive. Par exemple, dans le processus à lente évolution de la paralysie générale, et mieux encore dans celui de la méningite syphilitique, on peut constater que l'épilepsie jacksonienne ne se manifeste, le plus souvent, que lorsque le sujet a déjà présenté toute une série de symptômes plus superficiels : douleurs, fourmillements, troubles de l'idéation, etc.

Plus tard, lorsque le mal, gagnant en profondeur, a dépassé la couche des grandes cellules, les crises disparaissent. L'organe du symptôme est anéanti : c'est la période véritablement paralytique de la maladie. Les preuves abondent; mais la plus péremptoire ne réside-t-elle pas surtout dans ce fait que les lésions destructives de l'écorce, et en particulier le ramollissement définitif et complet de la zone motrice, n'ont presque pas le droit de figurer dans l'histoire de l'épilepsie jacksonienne, tandis que les polio-encéphalites du même territoire vasculaire y occupent la plus grande place? Si quelques observations de Parker, de Jackson, d'Osler, de Bouveret, de Taddeo, de Hyeronimis, de Duflocq, de Dieulafoy (4), etc., font mention du syndrome convulsif chez des sujets atteints de lésions relativement éloignées de l'écorce ou de la zone rolandique, ces cas n'infirment pas une règle que l'ensemble des faits affirme universellement. D'ailleurs, sauf une observation de ramollissement sous-cortical rapportée par Seppilli, il ne s'agit jamais, dans les cas négatifs, que de tumeurs — lésions à manifestations diffuses — ou de foyers « encapsulés », c'est-à-dire capables de rétraction et d'irritation à distance.

Mécanisme de la crise. — Il faut maintenant se demander, puisque le foyer central du spasme jacksonien est la cellule fonctionnellement spécialisée de l'écorce rolandique, comment et pourquoi la crise éclate, pourquoi surtout elle évolue suivant un ordre de phénomènes constants.

1. En ce qui concerne l'explosion des crises, ou pour mieux dire leur retour à intervalles variables, force est de se résoudre à une hypothèse. Comme nous ne connaissons rien de la nature du fluide nerveux, mais comme, d'autre part, tout permet de l'assimiler à ce qu'on appelle, faute de mieux, le fluide électrique, c'est dans la catégorie des phénomènes électriques que les médecins et les physiologistes ont cherché et trouvé les analogies les plus propres à nous satisfaire. La théorie des *orages nerveux* est fondée sur une analogie bien discutable à première vue. Living en est l'auteur. Dans un corps électrisé, le

(4) DIEULAFOY. Épilepsie jacksonienne par lésion de la région frontale. *Acad. de méd.*, 1901.