

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. Liveing en est l'auteur. Dans un corps électrisé, le

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

fluide positif, accumulé à l'une des extrémités, électrise par influence le corps voisin, et, lorsque la tension est supérieure à la pression atmosphérique, l'étincelle se produit. L'influx nerveux serait ainsi comparable à l'électricité. Sous l'influence des actes organiques, il est constamment produit et éliminé. Dans certaines conditions, cette élimination devient impossible, il s'accumule sur quelques éléments nerveux, exagère leur rôle jusqu'au moment où la tension dépassant un certain maximum la décharge a lieu. L'accès d'épilepsie jacksonienne lui correspond. Cette manière d'envisager l'explosion des crises est d'autant plus intéressante que, dans l'esprit de Liveing, elle s'applique à la migraine, affection que le médecin anglais assimile à un certain nombre de syndromes équivalents, parmi lesquels figure l'épilepsie.

H. Jackson ne soutient pas autre chose, et la thèse qu'il défend a été exposée de la façon suivante par Charcot : Dans l'épilepsie partielle, « il se produirait, dans la cellule nerveuse, en raison d'un processus irritatif déterminé par voisinage, une sorte d'emmagasinement, d'accumulation de force, dont la dépense se ferait de temps à autre, sous l'influence des causes les plus banales et souvent inaperçues, par une sorte d'explosion d'accidents moteurs désordonnés, convulsifs, soudains, portant sur le côté du corps opposé au siège de la lésion méningée. La décharge sera suivie d'un épuisement momentané dont la traduction clinique est la paralysie temporaire avec flaccidité, qui s'observe en réalité fréquemment à la suite des accès d'épilepsie partielle, dans les parties mêmes qui ont été le siège principal des convulsions ». — Nous savons que les crises se terminent quelquefois par une phase de stertor durant laquelle la résolution est complète. Cette phase correspond à la période d'épuisement nerveux; les paralysies, l'aphasie elle-même, n'en sont que la prolongation pendant un temps variable. L'aura qui annonce la décharge n'est que la sensation perçue au moment où la surcharge de tension va détruire l'équilibre dans le centre nerveux; naturellement cette sensation est perçue comme si elle avait son point de départ dans les parties que le spasme va saisir.

On voit qu'il ne s'agit, en somme, que d'une hypothèse; mais assurément cette hypothèse est des plus plausibles. Les auteurs anglais appellent *lésions à décharges* les irritations corticales qui déterminent toutes les attaques nerveuses du même ordre, et il est naturel qu'ils aient songé à comparer les éléments moteurs corticaux à autant de petites bouteilles de Leyde s'électrisant, en quelque sorte, par influence et se déchargeant spontanément au moment où l'excès de tension dépasse une certaine mesure. Il y a là, de toute évidence, quelque chose d'identique aux phénomènes de décharge successifs qu'on réalise avec l'appareil de Lane, dans lequel une bouteille de Leyde soumise à une alimentation continue se décharge par intermittences.

Une autre hypothèse, mais celle-là beaucoup plus hardie, a été émise par H. Jackson. L'instabilité *neuro-électrique*, si l'on peut ainsi dire, des cellules corticales, serait liée à une nitrogénéisation excessive; et la substance protoplasmique de ces éléments deviendrait explosible, comme la glycérine où l'hydrogène est remplacé en partie par le peroxyde nitrique. Aucune donnée précise sur la nitrogénéisation des cellules ne confirmant cette manière d'envisager la cause des *explosions* épileptiques, il faut, jusqu'à plus ample informé, la tenir pour une ingénieuse vue de l'esprit, mais rien de plus.

.. II. Pourquoi les crises jacksoniennes présentent-elles le mode d'envahisse-

ment progressif sur lequel est établie en clinique la distinction de trois types à peu près invariables?

Il faut considérer ici les trois types l'un après l'autre.

Dans le type facial, la propagation se fait de la face au membre supérieur, et du membre supérieur au membre inférieur. On peut admettre que la déséquilibre neuro-électrique de la région corticale qui commande à la face se propage comme une onde à la région corticale qui commande au membre supérieur, et de là à celle qui commande au membre inférieur. La superposition des trois centres sur la partie rolandique du manteau cortical explique suffisamment l'ordre d'apparition des spasmes. C'est pure question de topographie: l'onde remonte de l'extrémité inférieure de la frontale ascendante jusqu'à l'extrémité supérieure de cette circonvolution. Dans le type brachial, le rayonnement de l'onde envahit d'abord la face dont le centre est situé au-dessous du centre brachial, puis le membre inférieur dont le centre est situé au-dessus. Mais comme le centre du membre inférieur est plus éloigné du centre brachial que ne l'est le centre facial, c'est le centre facial que la progression de l'onde intéresse d'abord. Enfin, dans le type crural, l'onde envahit successivement de haut en bas le centre brachial et le centre facial.

Ici encore, une comparaison tient lieu de démonstration: expédient si l'on veut, mais expédient utile, car il a une valeur mnémotechnique indiscutable.

La connaissance de la loi de propagation du spasme jacksonien nous a appris en effet que, dans tous les cas sans exception, la localisation convulsive initiale indique la localisation centrale du foyer d'irritation spasmogène. C'est de ce foyer central que partent les ondes concentriques d'irritation, qui vont progressivement englober toute la zone motrice. C'est cette localisation corticale qui, par sa détermination périphérique visible, permet de préciser le lieu exact de l'irritation à la surface du cerveau. Si insignifiante que paraisse au premier abord la convulsion labiale, ou linguale, ou cervicale, ou digitale, qui inaugure la crise, c'est elle qui nous renseigne, avec une exactitude en quelque sorte mathématique, sur la région du manteau où l'intervention chirurgicale va peut-être trouver une indication. Qu'on suppose parfaitement connue la topographie des centres corticaux, et l'on ne doutera plus de l'utilité pratique immédiate qui peut résulter d'une consciencieuse analyse du syndrome.

Il faut remarquer cependant que, si l'épilepsie *partielle* qui se *généralise* a une origine corticale circonscrite, ce n'est peut-être pas le fait d'une irritation rayonnant au niveau de l'écorce même qui détermine la généralisation. Ici l'expérimentation vient puissamment aider la clinique. Il est démontré en effet que lorsqu'une crise est commencée, rien, absolument rien ne peut arrêter son cours, sinon peut-être l'électrisation du bout périphérique du vague chez les animaux. Albertoni d'une part, François Franck de l'autre, ont prouvé, contrairement aux affirmations de Munk, Bubnoff et Heidenhain, que l'ablation de l'écorce elle-même ne mettait pas fin à l'accès. Que faut-il en conclure, sinon que l'écorce grise — dont le rôle n'est pas discutable — ne sert pour ainsi dire qu'à la *mise en train* du spasme? Les agents directs de l'épilepsie seraient donc les centres gris bulbo-médullaires, commandés par les centres corticaux; et c'est dans le névraxe, et non dans l'encéphale, que s'effectuerait le rayonnement épileptogène de la crise généralisée. C'est dans le névraxe que se trouve l'ensemble des noyaux moteurs, reliés tous entre eux pour les besoins des fonctions synergiques, et par conséquent connexes les uns des autres, dans

l'état morbide comme dans l'état normal. L'épilepsie est donc une fonction pathologique, non pas de l'écorce cérébrale, mais de la colonne grise motrice.

Étiologie. — Toute condition mécanique, inflammatoire, vaso-motrice, toxique, etc., capable de produire ce qu'on est convenu d'appeler l'irritation de la substance grise corticale dans la zone motrice, pourra provoquer l'épilepsie jacksonienne. Une énumération complète des causes proprement dites serait donc trop longue pour être présentée ici; qu'il suffise de rappeler que les causes mécaniques et inflammatoires sont les plus fréquentes et, en tout cas, les mieux démontrées.

Les traumatismes, les corps étrangers (les petits projectiles surtout, les esquilles), les exostoses, les tumeurs, les collections sanguines ou purulentes, les plaques de sclérose, les gommes syphilitiques, les kystes parasitaires, les inflammations chroniques, la tuberculose en plaques, voilà les principales causes de l'épilepsie jacksonienne. Toutes ces causes agissent par une influence mécanique *in situ* ou par une influence inflammatoire, par les deux peut-être, la plupart du temps. Parmi celles qui relèvent plus spécialement de la médecine, la syphilis et la méningo-encéphalite diffuse tiennent le premier rang. Mais l'épilepsie jacksonienne survient quelquefois en dehors de ces conditions; et alors on doit se résoudre à admettre que les cellules corticales, irritées par des agents d'ordres différents, réagissent d'une façon identique.

1° **Intoxications.** — L'action convulsivante de certains poisons, l'alcool, le plomb, l'absinthe (Magan), est trop connue, pour que personne aujourd'hui songe à la révoquer en doute. Il en est de même de quelques toxines fabriquées par l'organisme dans des circonstances déterminées. L'indigestion simple se complique parfois d'épilepsie partielle (Lépine). L'urémie (Raymond, Chantemesse et Tenneson, Chauffard), l'acétonémie, sont des états morbides où on la voit se produire souvent. Il n'est pas possible de dire encore à quelles substances les éléments nerveux doivent leur suractivité. C'est tout juste si l'on peut supposer, du moins pour ce qui concerne l'urémie, que l'œdème des méninges exerce une part d'influence. Le poison paraît avoir à peu près toute la responsabilité de la crise.

2° **Excitations périphériques.** — Une série innombrable de causes dont le mécanisme nous échappe, mais qui paraissent toutes résider dans une irritation des terminaisons nerveuses, produisent parfois à l'improviste des crises jacksoniennes, dont le début est marqué par le spasme de la région où siège l'irritation. Cicatrices, brûlures, piqûres nerveuses, incisions chirurgicales, corps étrangers sous-cutanés, polypes des premières voies respiratoires, maladies du tube digestif, de la plèvre, du cœur, etc., etc., voilà autant de « causes » dont fourmillent les récents mémoires publiés sur les épilepsies. La multiplicité même des faits cliniques où l'épilepsie jacksonienne peut être considérée comme réflexe justifie l'opinion d'Albertoni : que l'écorce cérébrale motrice n'est pas un centre autonome de l'épilepsie, mais un centre « d'incidence »; en d'autres termes, que toutes les épilepsies corticales sont réflexes⁽¹⁾. Dans toutes ces conditions l'accès a une tendance marquée à se généraliser, et l'envahissement des différentes parties du corps est si rapide que le spasme semble être total d'emblée. C'est ainsi que procède l'épilepsie dite essentielle.

(1) JULES SOURY. *Les fonctions du cerveau*, 2^e éd., p. 405.

Aussi est-il très difficile de déterminer en pareil cas ce qui appartient réellement à l'épilepsie jacksonienne; l'épilepsie dont il s'agit pourrait, en d'autres termes, n'être pas de même nature que l'épilepsie *vraiment corticale*, puisque l'acte réflexe, quel qu'il soit, simple ou complexe, n'admet pas la participation des hémisphères cérébraux. Cette question est encore à l'étude. On ne peut cependant pas méconnaître la tendance générale des cliniciens et des expérimentateurs à assimiler l'épilepsie dite essentielle à l'épilepsie jacksonienne. Pour Silvestrini (1880), Seppilli, Luciani (1886), Mouratow, il ne s'agirait que de deux formes différentes du même processus morbide.

5° **Influences vaso-motrices.** — On a considéré que certains troubles circulatoires, comme il en existe chez les artério-scléreux (Grasset), étaient capables de susciter des crises jacksoniennes. Les asthmatiques, les goutteux, les migraineux ont parfois des suppléances épileptiformes de leurs accès habituels d'asthme, de goutte ou de migraine. Mais ces suppléances se traduisent par une épilepsie dont les caractères sont bien plutôt ceux du grand mal vulgaire que de l'épilepsie corticale, en ce sens que le spasme n'est pas *partiel*. L'assimilation de ces accidents à l'épilepsie jacksonienne est donc peut-être prématurée.

L'âge n'a pas d'influence marquée, à l'inverse de ce qu'on sait de l'épilepsie vraie, qui se manifeste en général aux confins de l'enfance et de l'adolescence. Le sexe ne joue aucun rôle. L'hérédité est à peu près indifférente. Tout au plus pourrait-on admettre un pouvoir convulsif réflexe plus prononcé chez les sujets où le « tempérament nerveux » familial dirige toutes les manifestations morbides.

L'expérimentation, sur ce point, est beaucoup plus positive que la clinique. En 1880, Luciani apportait au Congrès de phrénatrie de Reggio d'Emilia un grand nombre d'observations de transmission héréditaire d'épilepsie corticale. « Des chiens nés de parents ayant subi des lésions circonscrites de la zone motrice, treize et neuf mois auparavant, et n'ayant jusqu'alors présenté aucun accès convulsif, avaient hérité d'une prédisposition à l'épilepsie qui se manifesta par des accès généraux bien caractérisés, quelques semaines après la naissance, par exemple chez cinq chiens survivant de la même portée. Ainsi une prédisposition à l'épilepsie pouvait être transmise héréditairement par des parents qui, sans être eux-mêmes épileptiques, avaient subi des pertes de substance de l'écorce cérébrale⁽¹⁾. On sait aussi que Brown-Séquard a démontré la transmission héréditaire de l'épilepsie d'origine périphérique. Ces faits sont des plus intéressants, mais ils ne trouvent pas leurs analogues dans la clinique; et ce qu'il faut retenir, c'est que les crises jacksoniennes chez l'homme ne sont jamais et jusqu'à plus ample informé que la conséquence d'un accident cérébral, inflammatoire, néoplasique, traumatique ou autre. Les antécédents ne comptent guère; la localisation anatomique est la condition *sine qua non* de l'épilepsie.

Quant aux causes occasionnelles, qui font que les crises éclatent à tel ou tel moment, personne encore n'en saurait rien dire. On a cité des cas de froissements cicatriciels, de chocs malencontreux sur la région corticale où siège un néoplasme; on a parlé de fatigue, de l'ingestion de substances excitantes, comme le café (Féré). Tout cela n'est qu'individuel ou fortuit. Les règles générales font défaut.

(1) JULES SOURY. *Loc. cit.*, p. 408.