

peut parfois constater leur *transparence*. Ils sont d'ailleurs *irréductibles* et ne présentent aucune modification sous l'influence des cris et des efforts, à moins que l'on ait affaire à des kystes du cou pourvus de prolongements intra-thoraciques.

Le *pronostic* des lymphangiomes est celui de toutes les tumeurs de nature bénigne, et ne devient grave qu'en raison des troubles de compression qu'une tumeur d'un certain volume peut déterminer, lorsqu'elle siège au cou notamment; c'est ainsi qu'un lymphangiome du cou peut produire des accidents graves du côté des voies respiratoires et même entraîner la mort par asphyxie.

## NÉVROMES

**Définition.** — Tous les auteurs classiques reproduisent la définition de CORNIL et RANVIER, considérant les névromes comme des « tumeurs constituées par du tissu nerveux de nouvelle formation », mais ils n'en comprennent pas moins dans l'étude des névromes certaines tumeurs des nerfs qui, à l'examen microscopique, ne répondent guère à cette définition. C'est qu'en effet, dans ce chapitre particulièrement hétérogène, l'histologie cède le pas à la clinique, et l'on désigne communément sous le nom de névromes toutes les tumeurs des nerfs, quelle que puisse être la structure révélée ultérieurement par l'examen histologique. Or cette structure, surtout en ce qui concerne les tumeurs des nerfs périphériques, ne répond guère, le plus souvent, à la définition que nous venons de rappeler, la plupart de ces tumeurs étant en réalité des fibromyxomes, des fibromes ou des fibrosarcomes.

Si l'on s'en tient rigoureusement aux termes de la définition histologique, le chapitre des névromes se trouve réduit en quelque sorte à l'étude de certaines variétés de tumeurs cérébrales, et la plupart des tumeurs des nerfs périphériques sont ainsi, malgré l'intérêt clinique qu'elles présentent, entièrement passées sous silence.

Nous avons d'ailleurs dit suffisamment qu'à notre avis il fallait, dans l'étude des tumeurs, n'attacher qu'une importance secondaire à leur classification et à la terminologie qu'elle comporte. Nous dirons donc ici quelques mots de certaines tumeurs qui, tout en n'étant pas des névromes au point de vue histologique, n'en sont pas moins désignées communément sous ce nom par le clinicien.

Nous limiterons le groupe des névromes aux tumeurs des nerfs véritablement constituées par du tissu nerveux, sans y comprendre, comme on le fait couramment en clinique, toutes les tumeurs développées sur le trajet des nerfs périphériques

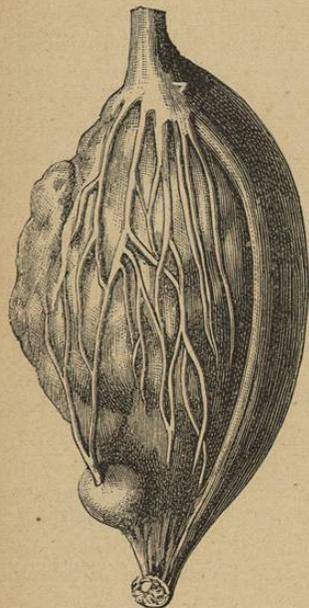


Fig. 40.  
Névrome développé sur le trajet  
du nerf sciatique (LACT).

et dont l'examen histologique démontre qu'il s'agit le plus ordinairement d'un fibrome, d'un myxome ou d'un sarcome. Mais, bien qu'elles ne soient pas de véritables tumeurs, nous n'en séparerons pas les productions inflammatoires qu'on observait surtout avant la chirurgie aseptique, dans les moignons des amputés, et auxquelles on donne couramment le nom de névromes. D'ailleurs, ainsi que nous le verrons plus tard, la nature inflammatoire des névromes a été soutenue à diverses reprises aussi bien pour les névromes des centres nerveux que pour ceux des nerfs périphériques et s'il nous fallait, pour chaque genre de tumeurs, éliminer toutes celles qui paraissent être des productions inflammatoires plutôt que de véritables néo-

plasmes, nous en arriverions à restreindre considérablement l'étude des affections qui cliniquement sont considérées comme des tumeurs.

De la définition même des névromes, donnée par CORNIL et RANVIER, résulte une division des névromes en deux genres. Le tissu nerveux, à l'état normal, se présente en effet sous deux aspects différents : « 1° à l'état de tissu ganglionnaire, dans

les centres gris de l'encéphale, de la moelle et du grand sympathique, où il contient des cellules nerveuses ; 2° à l'état de tissu nerveux fasciculé, dont le type se trouve dans les nerfs périphériques ; ceux-ci sont composés de tubes contenant de la myéline et de fibres nerveuses sans myéline ou fibres de REMAK ». De même, dans les névromes, on peut distinguer deux genres différents : 1° les névromes ganglionnaires ou médullaires, *gliomes* et *neurogliomes* ; 2° les névromes fasciculés.

BARD distingue deux types de névromes : 1° le type de la substance grise, que l'on rencontre presque exclusivement dans la substance grise encéphaloïde et dans la rétine ; 2° le type de la substance blanche fasciculée.

Ces deux types de tumeurs peuvent, d'après BARD et ses élèves, revêtir soit la forme embryonnaire, soit la forme adulte, et dérivent tous deux de cellules d'un type nerveux.

Dans cette manière de voir, les formes adultes correspondent aux névromes fasciculés de CORNIL et RANVIER, et rappellent plus ou moins la structure des fibres nerveuses (névromes myéliniques et amyéliniques). D'autre part de nombreux cas décrits sous le nom de myxomes des nerfs représenteraient des formes embryonnaires du type fasciculé.

Quant aux types de cellules nerveuses pouvant donner naissance à des névromes, ce sont d'après BARD : 1° le type des grandes cellules multipolaires des centres nerveux avec leurs dérivées les cellules de la névroglie ; 2° un type de cellules nerveuses qui entrent dans la constitution des nerfs et qui sont les cellules myéliniques elles-mêmes, considérées comme cellules nerveuses et non pas comme cellules conjonctives (E. GAUTIER).

1° NÉVROMES GANGLIONNAIRES (*gliomes* et *neurogliomes*). — Les névromes ganglionnaires ou médullaires ne se développent pas seulement aux dépens de la substance grise ou blanche de la moelle ou du cerveau ; on peut aussi les observer le long de certains nerfs craniens, comme le nerf optique, en particulier, et même au niveau de la rétine.

Ils peuvent également se développer aux dépens de segments *ectopiques* des centres nerveux, consécutivement à des malformations congénitales; c'est ainsi qu'on en a rencontré en dehors du canal vertébral dans des cas de *spina-bifida* de la région sacro-coccygienne, et en dehors du crâne dans des cas d'encéphalocèle. D'après BERGER, il semble même que les névromes ganglionnaires soient plus fréquents dans les encéphalocèles que dans les cerveaux ayant évolué normalement. Dans certains cas, comme dans un fait de LEGRAND et LESAGE, où il existait au niveau de la racine du nez un névrome indépendant des centres nerveux, la portion herniée de l'encéphale, au lieu de rester reliée à celui-ci par un pédicule, s'en trouve entièrement séparée par une paroi osseuse ininterrompue et semble constituer alors une tumeur extra-cranienne tout à fait indépendante.

Au point de vue de leur structure microscopique, les histologistes distinguent habituellement deux variétés principales de névromes ganglionnaires, la *forme embryonnaire* où l'on constate seulement l'existence de cellules semblables à celles de la névroglie embryonnaire, et la *forme adulte* renfermant des *cellules en araignée* ou cellules adultes de la névroglie, et quelquefois aussi des cellules nerveuses nettement différenciées.

Par opposition aux *gliomes* ou névromes du *type névroglie*, on désigne sous le nom de *neurogliomes* des tumeurs du système nerveux central dans lesquelles on trouve à la fois du tissu névroglie, des *cellules ganglionnaires* et des *fibres nerveuses*.

Comme QUÉNU le fait observer dans le chapitre qu'il a consacré à l'étude des névromes, on a longtemps considéré la névroglie comme une variété de tissu conjonctif, et par suite on rangeait les gliomes, non dans le groupe des névromes mais parmi les tumeurs conjonctives où ils trouvaient place à côté des sarcomes. Or l'origine ectodermique de la névroglie est admise actuellement par la plupart des auteurs et l'on considère ce tissu comme le résultat de la différenciation d'une partie des éléments de l'ectoderme en simples organes de soutien, alors que d'autres deviennent des cellules nerveuses,

de même que dans les corpuscules gustatifs certaines cellules épidermiques jouent seulement le rôle de cellules de soutien, tandis que les autres deviennent les cellules gustatives proprement dites. C'est en raison de cette origine ectodermique des névromes médullaires que certains auteurs ont proposé de les appeler *neuroépithéliomes*.

Au point de vue de leurs *caractères macroscopiques*, il n'existe aucune différence entre les gliomes et les neurogliomes, qui d'ailleurs n'ont guère, les uns comme les autres, l'aspect de néoplasmes, et ne se différencient souvent que par leur coloration des tissus qui les entourent. Ils présentent, en général, sur une surface de section, une teinte grisâtre ou blanchâtre, et leur tissu semble tantôt opaque, tantôt légèrement transparent; dans certains cas il existe par places un aspect hémorragique caractérisé par une coloration plus ou moins violacée.

En ce qui concerne les *caractères histologiques* des névromes ganglionnaires, il nous reste à compléter ce que nous avons dit au sujet de leur classification.

Si l'on examine au microscope une coupe d'un gliome de la variété dite *embryonnaire*, ou mieux encore une dissociation pratiquée sur la tumeur à l'état frais, on voit que les éléments cellulaires y sont à peu près exclusivement représentés par des cellules rondes qui rappellent tout à fait les éléments de la moelle embryonnaire auxquels ROBIN donnait le nom de *myélocytes*, désignant les gliomes sous la dénomination de *tumeurs à myélocytes*. Ces cellules rondes sont pourvues d'un noyau arrondi ou ovalaire qui se colore en général assez fortement par les réactifs colorants couramment employés; autour du noyau il existe une couche de protoplasma plus ou moins abondante, qui souvent, sur les coupes surtout, se montre d'une extrême minceur, probablement exagérée par la rétraction que déterminent la plupart des procédés de durcissement.

Ce sont ces gliomes à cellules rondes qui seraient parfois difficiles à différencier des sarcomes globo-cellulaires, si l'on ne tenait pas compte de la structure des vaisseaux sanguins, qui, dans les gliomes, se montrent limités par de véritables parois indépendantes, tandis que dans les sarcomes, ainsi que

nous le verrons, les lumières vasculaires sont, sur les coupes, limitées uniquement par le tissu sarcomateux.

Lorsqu'il s'agit d'un gliome *adulte*, les dissociations de fragments de la tumeur, pris à l'état frais, montrent de nombreuses cellules de forme assez variable, logées dans les mailles d'une sorte de fin réseau fibrillaire. Les unes présentent autour de leur noyau une si mince couche de protoplasma qu'elles sem-

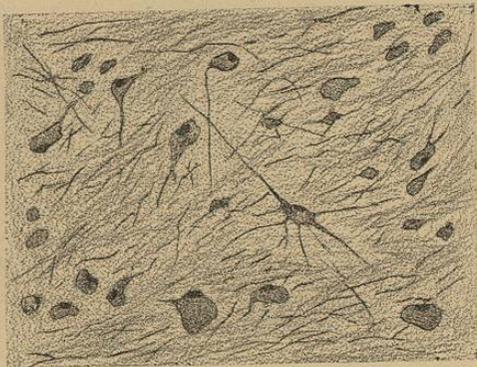


Fig. 41.

Gliome cérébral avec cellules en araignée.

blent constituées uniquement par ce noyau ; d'autres, volumineuses, reproduisent tout à fait l'aspect des cellules adultes de la névroglie ; leur corps protoplasmique enveloppe un noyau arrondi ou ovalaire généralement situé vers la périphérie, et forme une masse tantôt irrégulière, tantôt triangulaire ou quadrilatère, tantôt en raquette, et des prolongements arborisés s'en détachent sous forme de fibrilles protoplasmiques qui se subdivisent de plus en plus en s'amincissant progressivement, formant ainsi autour de chaque cellule une sorte de chevelu qui se mélange intimement avec les réseaux fibrillaires émanant des cellules voisines : ce sont là les cellules *en araignée* si caractéristiques de la névroglie.

Sur les coupes de la tumeur, on retrouve les mêmes éléments cellulaires réunis par une substance intermédiaire, dans laquelle on distingue des vaisseaux qui généralement présentent une structure normale. La substance intermédiaire est constituée par une matière amorphe, qui donne à la tumeur son apparence gélatineuse, et par un stroma fibrillaire, qui semble se continuer avec les arborisations des prolongements protoplasmiques émanant des cellules.

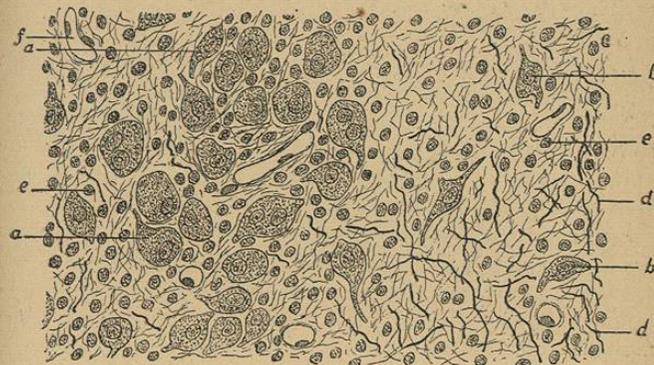


Fig. 42.

Neurogliome ganglionnaire du cerveau (ZIEGLER).

*a*, cellules ganglionnaires groupées en amas. — *b*, cellules ganglionnaires isolées. — *c*, cellules de la névroglie. — *d*, fibres nerveuses. — *f*, vaisseaux sanguins. Grossissement 300.

Les *neurogliomes* ne se différencient des gliomes que par l'examen histologique, ainsi que nous l'avons dit. Tandis que les gliomes semblent être formés par du tissu névroglie sans mélange de cellules nerveuses et de fibres nerveuses, sur une coupe de neurogliome, au contraire, on peut distinguer, disséminés en nombre variable au milieu d'un tissu semblable à la névroglie, des éléments dont les dimensions sont souvent considérables et dont la forme rappelle parfois plus ou moins celle des cellules pyramidales de l'écorce cérébrale ; au lieu des simples prolongements protoplasmiques qui se dégagent

des cellules de la névroglie, on pourra s'assurer, sur un certain nombre de ces cellules, que chacune d'elles donne naissance à un véritable cylindraxe.

Parmi les *dégénérescences* résultant de transformations nutritives qui peuvent modifier la structure des névromes ganglionnaires, on a signalé surtout une forme de ramollissement dit cystoïde, dans lequel les parties centrales de la tumeur subissent une sorte de ramollissement qui aboutit à la formation de cavités pseudo-kystiques.

L'*étiologie* et la *pathogénie* des névromes ganglionnaires sont à peu près complètement ignorées.

Nous avons dit que certains auteurs, LESAGE et LEGRAND notamment, ont émis l'idée que les gliomes seraient le résultat d'une inflammation, plutôt que d'une néoplasie; dans ce cas leur étude rentrerait dans le chapitre des encéphalites.

D'autre part, l'évolution de ces tumeurs semble, comme nous l'avons dit, présenter certains rapports avec celle des ectopies des centres nerveux, et quelques auteurs en ont même conclu à une relation pathogénique directe; c'est ainsi qu'on a formulé la théorie dite *néoplasique* de l'encéphalocèle.

L'*étude clinique* des gliomes et neurogliomes se confond avec celle des tumeurs cérébrales et ne peut en être séparée.

Au point de vue de l'évolution des gliomes cérébraux, on a souvent insisté sur la durée assez longue de cette évolution, sur le développement insidieux de la tumeur et sur la rapidité des accidents terminaux; fréquemment, en effet, il s'écoule un intervalle de plusieurs années entre la convulsion épileptiforme qui peut être regardée comme correspondant au début apparent du gliome et les phénomènes déterminant la mort.

Le *pronostic* de ces tumeurs est grave en raison de leur siège, mais elles ne sont accompagnées ni d'invasion ganglionnaire ni de généralisation; par conséquent, en mettant à part quelques cas de gliomes malins de la rétine, qui n'ont peut-être pas été suffisamment différenciés du groupe des sarcomes,

on peut dire que les névromes médullaires doivent être rangés parmi les tumeurs bénignes.

2° NÉVROMES FASCICULÉS. — Tandis que les gliomes et neurogliomes, ou névromes ganglionnaires, sont des tumeurs des centres nerveux, les névromes fasciculés sont des tumeurs des nerfs périphériques. C'est au sujet des néoplasmes développés sur le trajet des nerfs qu'on emploie à tort le terme « névrome », la plupart de ces tumeurs étant constituées non par des fibres nerveuses mais par du tissu fibromateux, myxomateux ou sarcomateux.

Les véritables névromes fasciculés sont en réalité très rares.

« Ils sont généralement petits et formés d'un seul lobe. Sur une surface de section leur tissu paraît fibreux. Il est sec, et, quand on examine au microscope les débris qu'on obtient en le raclant avec un scalpel, on peut y observer des gouttelettes de myéline. Par la dissociation on parvient à isoler quelques tubes nerveux. Mais si, après avoir fait durcir la tumeur dans une solution d'acide chromique, on y pratique des coupes, celles-ci, colorées au carmin, traitées par l'alcool absolu et examinées dans l'essence de térébenthine, laissent voir des tubes nerveux en grand nombre, diversement entre-croisés et séparés les uns des autres par du tissu conjonctif plus ou moins riche en éléments cellulaires. » (CORNIL et RANVIER).

VIRCHOW a divisé les névromes fasciculés en deux espèces, auxquelles il a donné le nom de *névromes myéliniques* et de *névromes amyéliniques*, suivant qu'ils contiennent des tubes nerveux pourvus d'une membrane de SCHWANN et d'un manchon de myéline ou qu'ils sont, au contraire, formés exclusivement de fibres de REMAK, c'est à dire de fibres sans myéline. On peut rencontrer des névromes amyéliniques purs, constitués par des fibres de REMAK sans mélange de fibres à myéline, mais les névromes dits myéliniques contiennent toujours un nombre variable de fibres de REMAK.

CORNIL et RANVIER, avec BILLROTH, rangent parmi les névromes les petites tumeurs globuleuses qui se développent

quelquefois, au niveau de l'extrémité des nerfs sectionnés, dans les moignons d'amputés, et qui sont le point de départ de phénomènes douloureux très intenses. QUÉNU a fait observer avec raison que la plupart de ces productions peuvent être considérées comme le résultat d'un processus névritique, lequel est devenu beaucoup plus rare depuis l'asepsie. Il ne s'agit donc pas d'une véritable néoplasie, mais d'un processus de cicatrisation anormale dans lequel il y a simplement une exagération du bourgeonnement des tubes nerveux, qui se produit d'une façon constante à l'extrémité du bout central d'un nerf sectionné.

Lorsqu'on dissèque un de ces névromes des moignons d'amputés, on reconnaît que chacun des faisceaux du nerf intéressé se trouve renflé à son extrémité terminale, et, après avoir dissocié l'un de ces renflements nodulaires, il est facile de constater qu'il est composé de fibres nerveuses recourbées en forme d'anses et enchevêtrées irrégulièrement les unes avec les autres. Il y a là en réalité une disposition tout à fait semblable à celle que l'on observe dans les expériences sur la régénération des nerfs sectionnés que l'on peut faire sur les animaux.

Ainsi que nous l'avons dit, s'il était possible d'étendre à la clinique les réformes réalisées dans le domaine de l'anatomie pathologique grâce aux perfectionnements de la technique histologique, on serait peut-être en droit de supprimer complètement les névromes fasciculés du groupe des tumeurs. Mais il s'agit là, en réalité, d'un abus de langage qu'on réformerait difficilement, et, tout en approuvant entièrement les arguments si justement formulés par QUÉNU, nous n'en croyons pas moins devoir dire quelques mots de certaines productions auxquelles on donne communément le nom de névromes, indépendamment des myxomes, fibromes et sarcomes, formant des tumeurs circonscrites, plus ou moins volumineuses, sur le trajet des nerfs.

C'est ainsi que le nom de *névromes* douloureux a été donné à tort à de petites tumeurs sous-cutanées, qui déterminent souvent de très vives douleurs, vraisemblablement par suite

de la compression de filets nerveux englobés dans une néoformation de tissu conjonctif, mais dont la masse est constituée, non par du tissu nerveux, mais bien par du tissu fibreux, de sorte que ces tumeurs méritent plutôt le nom de fibromes douloureux que DUPUYTREN leur donnait.

Dans cette affection spéciale que l'on a appelée la *neurofibromatose généralisée*, et qui a été étudiée à la fin du siècle dernier par de nombreux auteurs, notamment par RECKLINGHAUSEN, LAHMAN, LAUNOIS et VARIOT, LANDOWSKI, VINCENZO BRIGIDI, et MARIE, concurremment avec de nombreux fibromes sous-cutanés, tout à fait indolents, disséminés à la surface du corps, on rencontre sur le trajet des nerfs une série de petites tumeurs, sensibles à la pression, souvent aussi rapprochées les unes des autres que les grains d'un chapelet; là encore il s'agit en réalité de *fibromes*, tantôt appendus aux nerfs sur lesquels ils s'implantent, tantôt formant un renflement fusiforme intéressant le nerf dans toute sa circonférence, d'une façon plus ou moins régulière et sur une longueur variable.

On n'est guère en droit d'admettre davantage la nature névromateuse de ces productions signalées par VALENTINE MOTT, décrites par VERNEUIL sous le nom de *névromes plexiformes*, et étudiées successivement par DEPAUL, CHRISTOT, CARTAZ, GRALL, etc. Il s'agit là d'une affection susceptible de se généraliser en quelque sorte le long des troncs et branches de tout un plexus nerveux, et caractérisée par une néoformation abondante de tissu fibreux, qui paraît avoir son point de départ dans les cellules de la gaine de SCHWANN. Cette production interstitielle de tissu fibreux se fait soit d'une façon régulière, les nerfs augmentant de volume tout en conservant leur forme cylindrique, soit au contraire d'une façon inégale suivant les points, de sorte que les cordons nerveux prennent alors un aspect moniliforme.

La plupart des auteurs sont d'accord pour considérer ces productions comme purement fibromateuses. Jusqu'à ce que la néoformation d'éléments nerveux y ait été démontrée d'une façon indiscutable, on peut dire avec QUÉNU qu'il

est difficile de concevoir comment une tumeur développée le long d'un nerf pourrait être composée de tubes nerveux nouvellement formés. « Les cylindraxes ne sont, en somme, que des prolongements des cellules nerveuses, et à moins d'admettre un bourgeonnement des fibres se produisant au niveau des segments interannulaires, la néoformation de tubes nerveux doit ne pouvoir se produire que là où il existe des cellules nerveuses, c'est-à-dire dans les centres nerveux centraux ou dans les centres nerveux périphériques. » (QUÉNU)

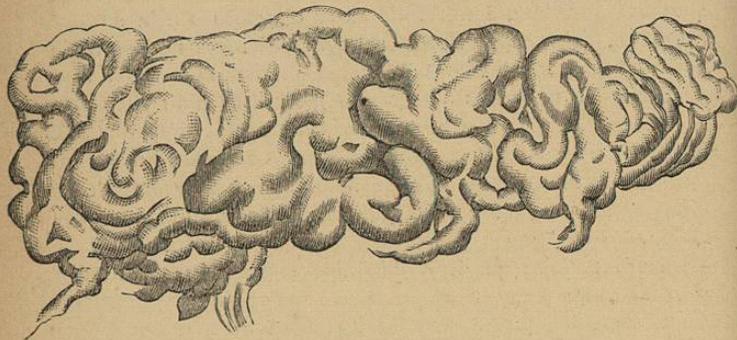


Fig. 43.  
Névrome plexiforme de la face.

Dans cette manière de voir, on arrive ainsi à conclure que l'existence des névromes fasciculés et par conséquent des véritables névromes des nerfs périphériques est loin d'être démontrée, ce qui revient à dire que, indépendamment des gliomes et neurogliomes, il n'y a pas de névromes et que les tumeurs qu'on désigne habituellement sous ce nom ne sont pas histologiquement composées de tissu nerveux.

Il est vrai que cette conclusion résulte de ce que l'on considère le cylindraxe comme étant la seule partie nerveuse du nerf. Si l'on admet, au contraire, avec BARD, que les cellules à myéline sont des cellules nerveuses, au même titre que les cellules de la névroglie, et non pas des cellules adipeuses, comme

on le dit généralement, on est en droit d'en conclure que ces éléments peuvent être le point de départ de tumeurs véritablement nerveuses, et l'on est ainsi conduit à adopter l'opinion de R. TRIPIER, suivant laquelle les *tumeurs nerveuses des nerfs périphériques sont formées par les cellules de la gaine de Schwann*, toutes les tumeurs développées dans les autres parties du nerf devant être éliminées de la classe des névromes (E. GAUTIER).

Si séduisante que soit cette conception, grâce à laquelle on arrive à démontrer l'existence de véritables névromes des nerfs périphériques, il n'en faut pas moins reconnaître qu'elle est entièrement subordonnée à la démonstration de la nature nerveuse des cellules de la gaine de SCHWANN, que l'on confond habituellement avec les cellules adipeuses. Or, cette démonstration n'est pas encore entièrement faite, et, en particulier, l'origine ectodermique de cellules de la gaine de SCHWANN est loin d'être prouvée. Lorsque la nature nerveuse de la gaine de SCHWANN sera nettement établie comme celle de la névroglie, la nature nerveuse des néoplasies dont elle peut être le point de départ sera dès lors démontrée et l'existence des névromes vrais des nerfs périphériques ne laissera plus aucun doute dans les esprits.