

- Strümpell, Ueber die acute Encephalitis der Kinder, Polioencephalitis acuta, cerebrale Kinderlähmung. Vortrag, gehalten auf der 57. deutschen Naturforscher-Versammlung zu Magdeburg.
- Jendrassik et Marie, Contribution à l'étude de l'hémiatrophie cérébrale par sclérose lobaire. Arch. de Physiol. I. 1885.
- Richardière, Etude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance. Havre 1885.
- Marie, Hémiplégie cérébrale infantile et maladies infectieuses. Progr. méd. XIII, 2. Sér., Nr. 36. 1885.
- Bernhardt, M., Ueber die spastische Cerebralparalyse im Kindesalter. Virchow's Arch. Bd. CII. 1885.
- Bernhardt, Jahrbuch f. Kinderheilk. N. F. XXIV, pag. 384. 1886.
- Kast, Zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung. Arch. für Psych. XVIII, 2. 1887.
- Mathieu, Progr. méd. 2, pag. 29. 1888 (Paralyse cérébrale infantile d'origine traumatique).
- Wallenberg, Veränderungen der nervösen Centralorgane in einem Falle von cerebraler Kinderlähmung. Arch. f. Psych. XIX, 2. 1888.

Athétose.

- Shaw, St. Bartholom. Hosp. Rep. IX, 130. 1873.
- Berger, Article « Athetose » dans Eulenburg's Real-Encyclopädie der gesamten Heilkunde. II. Auflage.
- Oulmont, Etude clinique sur l'Athétose. Paris, Delahaye, 1878.
- Leube, Deutsches Arch. f. klin. Med. XXV, 1880.
- Bidon, Essai sur l'hémichorée symptomatique des maladies de l'encéphale. Revue de méd. 1886.
- Bourneville et Pilliet, Deux cas d'athétose double avec imbécillité. Arch. de Neurol. XIV, Nr. 42. 1887.
- Gerling, Ueber Athetosis. Inaug.-Diss. Kiel 1887.
- Rubino, Contribuzione clinica allo studio dell' atetosi e del paramioclonio molteplice Riforma medica 258. 1887.
- (Voir également les traités de Strümpell, Seeligmüller, Eichhorst).

III. Tumeurs cérébrales.

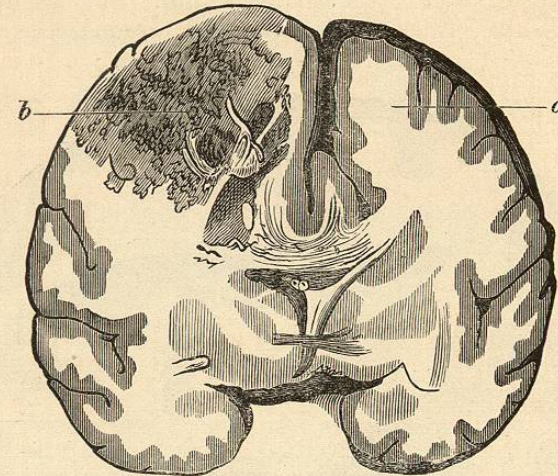
a. Anatomie pathologique et Etiologie.

Les tumeurs cérébrales peuvent ou bien rester nettement limitées, ou s'étendre petit à petit en envahissant la substance cérébrale et en s'y substituant dans une certaine mesure. Les plus fréquentes, le gliome, le carcinome, le sarcome, par exemple, s'y rencontrent de ces deux façons. Le tableau clinique est en rapport avec la rapidité de croissance de la tumeur, sa tendance à l'envahissement; celles-ci dépendent à leur tour de la nature anatomique du néoplasme. Les formes de tumeurs les plus importantes et les plus fréquentes, sont les suivantes :

Le gliome, qui est spécial au système nerveux central, s'observe plus souvent dans le grand cerveau qu'au tronc cérébral ou la moelle épinière. Il provient de la prolifération des cellules de la névroglie, les fibres nerveuses qu'il

envahit, présentent un gonflement de leur cylindre-axe et meurent. Sa consistance varie : si les cellules du néoplasme sont petites et rares avec des prolongements filiformes disposés en réseau épais, le tissu est ferme, résistant; si, au contraire, les cellules sont très nombreuses, la consistance est beaucoup moindre. Sur la coupe, la tumeur est grisâtre, gris-rougeâtre ou jaunâtre; souvent elle présente des taches de diverses couleurs.

Fig. 93.



Gliome télangiectasique. (D'après Ziegler).

Coupe frontale du cerveau : a. Centre semiovale droit, b. gliome dans l'hémisphère gauche.

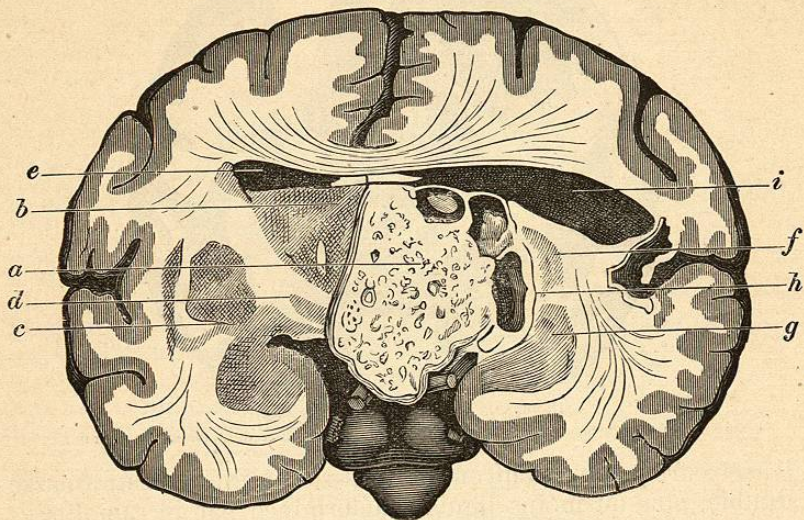
Il arrive fréquemment qu'on rencontre à son intérieur une masse trouble, plus ou moins liquide, déterminée par le ramollissement hémorragique. Le diamètre du gliome varie entre 3 et 8 centim.; sa périphérie se confond insensiblement avec la substance cérébrale avoisinante, ou bien, s'en distingue nettement. Sa présence détermine une augmentation de volume de la partie du cerveau atteinte, mais celle-ci conserve sa forme normale; les ventricules sont dilatés (Fig. 93).

Le sarcome est la tumeur qui se rapproche le plus du gliome. Il se présente sous forme de nodosités molles, sa surface de section est gris-blanchâtre, d'aspect médullaire. On le rencontre de préférence à la base du cerveau, rarement à la convexité; il peut encore se développer aux dépens de la dure-mère, du périoste des os du crâne et de ces os eux-mêmes (ostéo-sarcome). D'après la nature de ses cellules, on distingue le sarcome à cellules rondes, le sarcome fuso-cellulaire, le fibro-sarcome, etc. Son volume varie entre celui d'une noix et celui du poing; il peut être unique ou multiple.

Le carcinome du cerveau est ordinairement secondaire, provient d'un cancer du sein, du poumon ou de la plèvre. Il se développe volontiers dans les ventricules et y forme des tumeurs molles (fig. 94) qui compriment la substance cérébrale avoisinante. L'hydropisie du ventricule est de règle.

Les tubercules et les syphilomes (gommes) offrent une grande importance clinique. Ces tumeurs ont entre elles une parenté macroscopique et histologique remarquable, mais la présence du bacille tuberculeux suffit pour les distinguer l'une de l'autre. Elles sont nettement circonscrites, souvent

Fig. 94.



Carcinome papilleux dans le troisième ventricule. (D'après Ziegler).

Coupe frontale du cerveau : a. Néoplasme avec kystes, b. couche optique droite, c. noyau lentille, d. caps. int., e. noyau caudé, f. couche opt. gauche, g. noyau lentille, h. caps. int., i. ventric. latér. élargi.

infiltrées, et sur la coupe, paraissent formées de tissu de granulations d'un jaune caséux. Les tubercules solitaires peuvent atteindre le volume d'une noisette; on peut en trouver plusieurs sur le même cerveau; leur siège de prédilection est la protubérance, le cervelet et l'écorce cérébrale. Les syphilomes ont plus souvent la dure-mère comme point de départ, et de là, croissent dans la substance du cerveau.

Les psammomes, qui sortent également de la dure-mère, et sont caractérisés par la présence de concrétions calcaires, les cholestéatomes dont la surface de section présente un reflet nacré, les lipomes, que l'on rencontre sur le corps calleux, et les enchondromes, qui affectent de pré-

férence les os de la base du crâne, sont des tumeurs d'une importance clinique tout-à-fait secondaire; leurs dimensions relativement faibles ne donnent lieu à aucun symptôme clinique bien marqué. Nous ne nous y arrêtons pas davantage.

A l'autopsie, on rencontre souvent les altérations que détermine l'augmentation de la pression intracrânienne. Les os du crâne eux-mêmes, si l'individu est jeune, peuvent être perforés et traversés. Sur la dure-mère on trouve parfois des solutions de continuité, des signes d'irritation inflammatoire; cette membrane est rugueuse, veloutée, épaissie. Les circonvolutions de la surface sont aplaties, pressées les unes contre les autres. La pie-mère est sèche et anémiée. Il semble que l'augmentation de la pression donne constamment lieu aux mêmes altérations de forme du cerveau: ainsi, lorsque la compression se développe de l'intérieur d'un hémisphère, et agit de haut en bas, l'insula et l'enveloppe des lobes pariétal et temporal subissent la déformation la plus marquée (*Wernicke*). Cette déformation n'est pas due uniquement à l'augmentation de volume de la tumeur, mais provient également de l'accumulation de liquide dans les ventricules, de l'hydropisie ventriculaire. On doit admettre que cette hydropisie, qui est presque constante, dépend de l'augmentation de pression; les troncs veineux sont comprimés et l'œdème se montre; la rapidité et l'intensité de l'hydropisie ventriculaire sont proportionnelles à la compression exercée sur les troncs veineux sortant de la toile choroïdienne et des plexus vasculaires des ventricules (*Wernicke*).

On a signalé des traces de compression sur les nerfs crâniens, l'étranglement des bandelettes optiques, de l'oculomoteur et de l'abducteur, par des vaisseaux voisins engorgés (*Turck*), l'hydropisie de la gaine optique (*Leber*). Le voisinage de la tumeur est parfois le siège d'un ramollissement, sur une étendue plus ou moins considérable. Dans d'autres cas, il ne présente rien d'anormal. La forme hémorragique du ramollissement est due à l'irrégularité que déterminent, dans l'arrivée du sang, la compression du cerveau et la stase veineuse. Souvent, il se développe, dans les vaisseaux voisins, une artérite oblitérante avec toutes ses conséquences (*C. Friedländer*). Les nerfs crâniens qui se trouvent dans le voisinage immédiat des carcinomes ou des syphilomes, peuvent être infiltrés par les éléments du néoplasme (*Wernicke*).

L'étiologie des tumeurs du cerveau est très-obscur; on ignore absolument s'il existe certaines influences extérieures capables d'augmenter la prédisposition spéciale du cerveau à l'apparition des néoplasmes. On croit assez généralement que le

traumatisme peut avoir cette influence déterminante, mais sans pouvoir se l'expliquer : son rôle ici est assurément beaucoup moins important que dans l'abcès cérébral, il est possible, même, qu'il ne s'agisse que d'une simple coïncidence. L'hérédité n'est certainement pas sans valeur pour l'apparition de quelques-unes des tumeurs du cerveau, surtout le tubercule et le carcinome; mais son rôle est également très effacé, les néoplasmes malins du cerveau, particulièrement le carcinome, étant la plupart du temps, comme nous l'avons vu, des tumeurs secondaires. Restent encore l'âge et le sexe : pour ce qui est du premier, on admet que le tubercule est propre à la jeunesse, tandis que le carcinome et le sarcome sont réservés à un âge plus avancé. D'autres tumeurs, comme le myxome et souvent aussi le gliome, sont congénitales (*Virchow*). Quant au sexe, les auteurs anciens et modernes (*Lebert, Friedreich, Hasse*) sont unanimes à reconnaître que le sexe masculin est le plus exposé, à peu près dans la proportion de 3 hommes pour 2 femmes (*Wernicke*).

b) Symptômes. Diagnostic. Traitement.

Les symptômes qui se montrent au cours des tumeurs cérébrales sont de différents ordres : les uns sont dus à l'action mécanique exercée par le néoplasme, d'autres à la compression générale ou locale, de la substance cérébrale; d'autres enfin dépendent d'une action, tantôt destructive, tantôt irritative, inhérente à la nature même de la tumeur : on rencontre surtout cette dernière catégorie de symptômes dans les tumeurs infectieuses. Le tableau morbide est influencé d'une façon plus ou moins caractéristique par l'un ou l'autre des facteurs que nous venons d'énoncer; sa physiologie change suivant que l'un d'eux prédomine.

Les symptômes de compression cérébrale, lorsqu'ils apparaissent de façon aiguë, sont déterminés d'abord par le déplacement et ensuite par l'augmentation de tension du liquide cérébro-spinal; quand le processus est chronique, cette augmentation de tension ne se produit pas nécessairement, le liquide se résorbe au fur et à mesure que l'espace subdural diminue et que le cerveau s'atrophie. Lorsque l'espace subdural diminue, la pression intracrânienne augmente et les échanges dans le cerveau et ses enveloppes s'accomplissent plus lentement. La raison dernière de ce ralentissement nous échappe : la simple diminution de tonicité des parois vasculaires suffit-elle pour augmenter la pression du liquide, celle-ci agissant alors sur les capillaires en les comprimant; ou bien, doit-on expliquer

plutôt cet obstacle à la circulation par l'hyperémie fluxionnaire, on ne le sait pas encore. En tout cas, le ralentissement du sang dans la capsule interne, lorsqu'il se répète, amène facilement une augmentation de la transsudation et de la lymphe; dès lors, l'œdème cérébral est imminent. (*Voyez v. Bergmann, Die Lehre von den Kopfverletzungen. Stuttgart 1880, pag. 316—364.*)

Les symptômes cliniques de la compression cérébrale, que l'on a souvent l'occasion d'étudier au cours des tumeurs de l'encéphale, se distinguent en symptômes généraux et en symptômes de foyer : les premiers, dont *Leyden, Danz* et *Duret*, ont eu le mérite de nous donner une bonne description, apparaissent d'ordinaire dans un ordre régulier (*Leyden*), et sont presque toujours les mêmes.

La céphalalgie mérite certainement d'être citée en premier lieu, c'est le symptôme le plus fréquent en même temps que le plus précoce. Le malade ne se plaint guère que d'elle : il éprouve une lourdeur continue dans la tête; au moindre mouvement, la douleur se réveille et atteint parfois un degré d'acuité tel que le patient croit devenir fou. La douleur n'est pas localisée, elle siège à la région frontale, à la région occipitale, vers les tempes; la plus légère percussion du crâne avec le doigt devient pénible. Il se montre souvent des heures de soulagement, mais jamais le malade ne se trouve complètement bien, la céphalalgie ne le quitte jamais pendant une heure entière, elle ne l'abandonne même pas pendant le sommeil. On ne connaît pas le siège exact de cette douleur qui dépend de la compression générale de la tumeur; la substance cérébrale elle-même, à l'exclusion peut-être de la couche optique et des tubercules quadrijumeaux, ne semble pas pouvoir la produire, on doit plutôt incriminer la dure-mère dont la sensibilité est assurée par le trijumeau, (v. p. 5). Si ce nerf est comprimé par une tumeur de la fosse postérieure du crâne, il ne se produit plus alors cette céphalée vague, indéterminée, dont nous venons de parler, mais il apparaît une douleur plus nette, plus facile à localiser, circonscrite à la nuque et à l'occiput, comme une névralgie du trijumeau ou de l'occipital; mais, en ce cas, on n'a plus affaire à un symptôme général, la céphalalgie est alors un symptôme de foyer. Cette double signification peut acquérir une grande valeur pour le diagnostic de localisation. Il est exceptionnel que ce symptôme fasse complètement défaut, cela ne se rencontre guère que dans les tumeurs à croissance très lente; on a souvent observé qu'il acquérait, au contraire, une violence inaccoutumée dans les anévrismes très voisins de la dure-mère. Parfois il disparaît quand s'affirment les symp-

tômes de foyer; dans les périodes ultimes de l'affection, quand apparaît la somnolence, il passe à l'arrière-plan, et ne se trahit plus que par les gémissements du malade, qui, à moitié inconscient, saisit entre ses mains sa tête endolorie.

Les convulsions épileptiformes constituent une seconde manifestation générale. Elles s'accompagnent ou non de perte de connaissance et s'étendent, soit seulement à la moitié du corps, soit au corps entier. Sans être aussi constantes que la céphalalgie, elles apparaissent cependant assez régulièrement pour qu'on en tienne compte dans le diagnostic. Ces convulsions peuvent également constituer un symptôme de foyer, c'est le cas notamment pour les tumeurs qui siègent dans l'écorce des régions frontale ou pariétale et qui ont pour effet d'amener localement, partie de la compression, partie de l'irritation. Les deux symptômes, dont nous venons de parler, bien qu'ils soient tous deux des phénomènes d'excitation, ne vont pas toujours de pair; l'un peut exister sans l'autre, comme ils peuvent aussi se présenter ensemble; suivant les circonstances, l'un sera un symptôme général, l'autre un symptôme de foyer. On peut admettre que les convulsions épileptiformes se montrent dans 50 % des cas environ.

Les altérations de l'état intellectuel du malade, appartiennent aussi aux manifestations générales; l'entourage s'en inquiète plus que le patient lui-même. Dans certains cas, il apparaît chez lui, d'abord de temps en temps, plus tard d'une façon permanente, une lenteur de conception extraordinaire, il ne comprend plus les choses les plus élémentaires de la vie de tous les jours; les traits de son visage s'affaissent, perdent leur expression habituelle; les mouvements deviennent lents et faibles, il apporte de la négligence dans ses fonctions, et son indifférence pour ce qui se passe autour de lui, peut devenir telle, qu'il ne prend plus la peine de satisfaire décentement ses besoins naturels: il laisse aller sous lui, sans s'en inquiéter. Peu à peu, sa désorientation devient complète; il ne trouve plus les objets qui lui étaient familiers, puis sa maison lui est étrangère, il ne connaît plus le chemin de son appartement ou de la pièce commune. Il ne sait plus s'acquitter de choses qui, auparavant, lui étaient habituelles, c'est ainsi qu'il devient incapable de lire ou d'écrire; un problème qu'un enfant de 8 ans pourrait résoudre avec facilité, est au-dessus de ses moyens. Peu à peu il se développe chez lui un état voisin de la démence auquel fait suite un coma profond, annonce d'une mort prochaine. D'autres fois, l'intelligence du malade reste longtemps intacte, sa mémoire seule s'affaiblit visiblement; l'entourage s'inquiète de

le voir oublier ce qu'il a fait ou dit un ou deux jours, parfois même quelques heures auparavant, c'est ainsi qu'il oublie que le médecin le visite quotidiennement et qu'il affirme ne plus l'avoir vu depuis longtemps. Sa bonne humeur ne s'altère cependant pas, malgré ses souffrances physiques, il prend tout du bon côté. Plus tard seulement l'on voit l'intelligence s'entreprendre à son tour: alors le malade devient incapable de remplir ses fonctions; souvent le médecin n'est appelé qu'à partir de ce moment. En général, on ne remarque aucun trouble spécial du langage: naturellement, la parole n'est plus celle d'autrefois, mais le caractère particulier qu'elle affecte est tout simplement dû à l'insuffisance de la mémoire, les mots ne lui viennent plus, il les confond; la lenteur et l'incertitude de son langage suffisent déjà pour attirer l'attention de ses proches.

On remarque assez souvent, au cours des tumeurs cérébrales, des troubles du sensorium, consécutifs à la compression intracrânienne, et consistant en hébétude, tendance continuelle au sommeil, sopor; avec cela, un pouls considérablement ralenti, 45—55 pulsations à la minute, irrégulier, tel enfin qu'on le trouve dans l'apoplexie. A ce ralentissement du pouls, succède une accélération qui répond à la paralysie du vague; celle-ci a succédé elle-même à l'excitation de ce nerf.

La respiration subit également certaines altérations en rapport avec l'état du cœur: pendant le coma, elle est profonde, lente, souvent bruyante; la pression continuant à s'élever, elle devient irrégulière, superficielle; il se produit de longues pauses suivies d'inspirations profondes, et la mort arrive au milieu d'une de celles-ci.

Le malade souffre fréquemment de légers vertiges, s'accompagnant volontiers de vomissements, qui offrent ceci de particulier qu'ils se produisent le matin surtout, déterminés par la moindre cause, un simple changement de position du corps parfois; avec cela, les voies digestives souvent en très bon état: le malade rend ainsi, presque sans efforts, une quantité de liquide assez considérable, claire comme de l'eau; ce vomissement cérébral est suivi d'un soulagement complet. Dans un certain nombre de cas, ce vomissement est le précurseur d'attaques apoplectiformes ressemblant à des syncopes et pouvant s'accompagner d'une perte de connaissance de plusieurs heures. Ces attaques doivent être rapportées à une augmentation brusque de la pression intracrânienne, provoquée soit par

une hémorragie à l'intérieur de la tumeur elle-même, soit à l'apparition rapide d'un épanchement hydrocéphalique (*Wernicke*).

La papille de stase (papillitis, *Leber*) est extrêmement fréquente dans les tumeurs du cerveau : nous avons déjà signalé ce fait antérieurement (v. p. 32); ajoutons seulement que ce symptôme peut exister en l'absence de la céphalalgie : l'augmentation de la pression intracrânienne, tout en donnant naissance à la papillite, n'amène pas nécessairement d'irritation sensible de la dure-mère, et lorsque la céphalalgie ne s'accompagne pas de la papille de stase, c'est qu'elle est provoquée, non point par la pression intracrânienne, mais par une excitation quelconque de la dure-mère. Il est bon de rappeler que la papille de stase peut exister sans que l'acuité visuelle diminue; dans les cas douteux, il sera donc prudent d'examiner le fond de l'œil alors même que le malade n'accuse aucun trouble de la vision. Il arrive aussi que cet examen décèle une altération profonde des deux yeux, bien que le malade ne se plaigne d'affaiblissement de la vue que d'un côté seulement.

La cécité précoce qui se montre parfois, en même temps que la papille de stase, au cours de certaines tumeurs cérébrales, est un symptôme de foyer; elle indique que le cervelet est le siège de la tumeur. Ces tumeurs du cervelet s'accompagnent ordinairement d'hydrocéphalie interne très prononcée, surtout du 3^e ventricule dont le plancher bombe fortement sous la pression du liquide, et vient comprimer le chiasma qui se trouve sous lui (*Türck*). L'amaurose précoce peut encore être provoquée par des tumeurs siégeant dans la région des tubercules quadrijumeaux, et surtout par celles de la glande pinéale; enfin par les néoplasmes de la base, qui peuvent agir de deux façons, soit en comprimant le chiasma et l'origine des bandelettes, comme c'est le cas pour les tumeurs de l'hypophyse, soit en éloignant le cerveau de la base du crâne et en tendant ainsi les artères du corps calleux, ce qui peut avoir pour effet l'étranglement des nerfs optiques (*Türck*).

Les symptômes de foyer, que provoquent les tumeurs cérébrales, ne sont pas constants, ils peuvent même faire complètement défaut, absolument comme dans l'abcès cérébral, et les symptômes généraux, qui existent seuls alors, ne permettent aucun diagnostic *intra vitam*. L'absence des symptômes généraux eux-mêmes est exceptionnelle, on ne la comprend que dans le cas de néoplasmes très petits, occupant un endroit indifférent de la substance cérébrale. Il n'est pas inutile de faire remarquer qu'il existe un certain nombre de symptômes que l'on

serait porté à interpréter comme manifestations de foyer et qui en réalité sont dus à la compression générale exercée par la tumeur : citons en première ligne, l'hémiplégie; au cours des tumeurs cérébrales, on voit s'établir ainsi de ces hémiplégies bien nettes, persistantes, sans aucune tendance à l'amélioration, c'est-à-dire avec toutes les apparences d'un symptôme de foyer direct : à la section, on découvre la tumeur à un endroit tout-à-fait indifférent, dans la substance blanche du lobe frontal, par exemple; j'ai fait publier un cas de cette nature, dans une dissertation inaugurale : il s'agissait d'un homme de 50 ans, atteint d'insuffisance mitrale; il fut frappé d'hémiplégie grave du côté droit, qui persista, sans modifications, pendant de longs mois; il présentait en même temps des troubles de langage, et jamais on n'observa chez lui la papille de stase. On conclut à une embolie de l'artère sylvienne gauche : *post mortem*, on trouva, dans la substance du lobe frontal gauche, à sa partie moyenne, un sarcome à cellules rondes, de la grosseur d'une noix (*Steinberg, Beitrag zur Localisation der Hirntumoren*. Diss. inaug. Breslau 1886). Il est exceptionnellement rare de rencontrer une telle hémiplégie autrement que croisée, c'est-à-dire occupant le même côté que la tumeur; dans notre cas, elle était croisée.

Lorsque les symptômes de foyer apparaissent de bonne heure, on doit penser à une tumeur de la base amenant la dégénérescence graisseuse et l'atrophie grise des nerfs qu'elle atteint; ces nerfs offrent cependant une résistance assez marquée. Outre l'optique (papille de stase unilatérale) et l'oculomoteur (ptosis), le trijumeau, le facial, l'abducteur et l'hypoglosse, sont assez souvent intéressés; le trijumeau ne souffre guère que dans sa portion sensible : les troubles de sensibilité à la face, le tic douloureux, plus tard, l'anesthésie du trijumeau, se rencontrent bien plus fréquemment que dans la paralysie des muscles masticateurs. Le facial, au contraire, est ordinairement affecté dans toutes ses branches, ce qui est la caractéristique de la paralysie périphérique (v. p. 87) ainsi que l'apparition de la réaction de dégénération dans les muscles paralysés. Il en est de même pour l'hypoglosse, dont la lésion provoque ici, outre la déviation de la langue, l'atrophie des muscles correspondants et, consécutivement, des troubles de la déglutition, de la mastication et de la prononciation : cette paralysie de l'hypoglosse est d'ailleurs beaucoup plus rare que celle du facial. On rencontre aussi des combinaisons de ces différentes lésions : a) dans les tumeurs de la fosse crânienne antérieure, où elles se font souvent entre