

mouvements. Il peut surtout marcher, ce qui a une importance capitale. Dans un certain nombre de cas, la persistance des convulsions assombrit le pronostic pendant de longues années. Fort heureusement, ces convulsions vont presque toujours en s'épaçant et finissent par disparaître complètement entre 30 et 40 ans (Wuillamier).

Traitement. — Dans la première période et surtout au début, il est indiqué de traiter la sclérose cérébrale comme une maladie inflammatoire du cerveau. Dans ce but, les grands bains tièdes, les sangsues derrière les oreilles, les ventouses scarifiées à la nuque peuvent être utilement employés. Lorsque à cette période, il y a de violentes crises d'éclampsie inquiétantes pour la vie de l'enfant, les antispasmodiques à haute dose, le chloral en lavement, le bromure de potassium à forte dose longtemps prolongé, rendent de grands services. Dans l'état de mal, les inhalations de chloroforme sont souvent utiles. En réalité, le traitement de l'éclampsie due à la sclérose cérébrale ne diffère pas du traitement de l'éclampsie en général. Dans la période de paralysie spasmodique, le traitement doit avoir pour but de favoriser l'accroissement du membre paralysé et de combattre les difformités dues à la contracture. Les difformités dues à la contracture sont justiciables d'appareils orthopédiques, ou plus simplement d'attelles destinées à redresser le membre ou à le fixer dans une position commode pour son fonctionnement. Exceptionnellement, les difformités, si elles sont prononcées, peuvent nécessiter une intervention chirurgicale (section de tendons ou d'aponévroses, ablation de l'astragale dans l'équinisme). L'atrophie et l'arrêt de développement peuvent être combattus par l'emploi des moyens thérapeutiques qui assurent la nutrition des membres. Parmi ces moyens, figurent le massage, les frictions sèches ou avec des liniments excitants (liniment de Rosen, baume de Fioravanti), les bains salés artificiels, ou les bains de Salins ou de Salies-de-Béarn. L'électricité peut avoir de très bons résultats, mais son emploi demande une grande surveillance. En effet, exagéré ou mal conduit, un traitement électrique pourrait exagérer la contracture et provoquer des crises d'éclampsie. Gaudard conseille la faradisation avec des courants faibles pendant 10 à 15 minutes tous les 2 jours. Contre l'atrophie, les séances de galvanisation sont plus indiquées : elles devront être très courtes et faites avec de faibles courants.

L'état intellectuel des enfants demande aussi un véritable traitement pédagogique. Même dans les cas où l'intelligence paraît abolie, il ne faut pas désespérer. A force de patience et par une bonne méthode, on peut arriver à réaliser des progrès remarquables chez des enfants qui paraissaient devoir être toute la vie des imbéciles ou des idiots. Dans l'éducation de ces enfants, il ne faut pas oublier qu'il s'agit de sujets dont l'intelligence ne doit pas être surmenée et dont le caractère exige de grands ménagements.

Toute cause d'excitation doit être soigneusement écartée. Aussi la vie calme, à la campagne s'il est possible, l'éloignement de tout chagrin, de toute contrariété sont absolument nécessaires dans les premières années, si on veut arriver à espacer les crises d'éclampsie, qui sont un danger immédiat et parfois une cause d'aggravation au moins momentanée.

IX

TUMEURS CÉRÉBRALES

PAR LE D^r A. MOUSSOUS

Professeur de clinique infantile à la Faculté, médecin des hôpitaux de Bordeaux,

et LE D^r CH. ROCAZ

Ex-chef de clinique infantile à la Faculté de Bordeaux.

Sous le nom de tumeurs cérébrales, on décrit en général non seulement toutes les productions néoplasiques d'un certain volume ayant pris naissance dans le cerveau lui-même, mais encore toutes celles qui peuvent se développer dans la cavité crânienne. Au point de vue anatomique, le chapitre des tumeurs cérébrales manque donc complètement d'homogénéité et comprend des éléments dissemblables que la clinique seule permet de grouper : en effet, quelle que soit leur origine, tous les néoplasmes intra-crâniens ont pour effet d'augmenter la pression intra-crânienne, de comprimer, d'irriter, de détruire la substance nerveuse et donnent ainsi lieu à des syndromes assez facilement superposables.

Nous ne ferons pas ici l'histoire de la question des tumeurs cérébrales qui comprend déjà de très nombreux et très importants documents : qu'il nous suffise de citer, entre autres travaux sur ce sujet, les thèses de Peytavy¹, d'Auvray², les articles de MM. Brissaud³, Darier⁴, Chipault⁵, Klippel⁶, etc. Nous ferons à ces auteurs, à ce dernier particulièrement, plus d'un emprunt au cours de cet article. Tout récemment, ce chapitre s'est enrichi de nouvelles acquisitions concernant le traitement chirurgical, le rôle de la radioscopie et de l'examen du liquide céphalo-rachidien dans le diagnostic. Nous mentionnerons, à mesure que l'occasion s'en présentera, tous ces récents travaux.

Anatomie pathologique. — Presque toutes les tumeurs cérébrales observées chez l'adulte sont susceptibles d'être rencontrées — avec une fréquence cependant très inégale — chez l'enfant. Dans ce groupe confus des productions pathologiques de tous genres pouvant prendre naissance dans la cavité intra-crânienne, une classification s'impose au point de vue anatomique.

Tout d'abord il est un groupe de tumeurs cérébrales qui s'individualise par son origine ; ce sont celles qui prennent naissance aux dépens du tissu nerveux lui-même, c'est-à-dire aux dépens des éléments cellulaires dérivés

⁽¹⁾ PEYTAVY. Tumeurs cérébrales. Thèse de Paris, 1895.⁽²⁾ AUVRAY. Les tumeurs cérébrales. Thèse de Paris, 1896.⁽³⁾ Traité de méd. Charcot-Bouchard-Brissaud.⁽⁴⁾ Manuel de méd. Debove-Achard.⁽⁵⁾ Traité de chirurgie. Le Dentu et Pierre Delbet.⁽⁶⁾ Traité de méd. et de thérap. Brouardel-Gilbert.

des neuroblastes primitifs. Ceux-ci donnent naissance, on le sait, aux cellules nerveuses avec leurs prolongements, aux cellules de la névroglie, et enfin aux cellules de revêtement des ventricules et des plexus choroïdes. Suivant que la tumeur se développera aux dépens de chacune de ces trois variétés d'éléments cellulaires, elle offrira un aspect spécial, et sera désignée par un terme rappelant son origine : cérébrome, gliome, épithéliome.

Les *cérébromes* sont des tumeurs constituées par la prolifération des propres éléments du tissu cérébral. Le cérébrome pur ou hypertrophique est formé par un amas de cellules nerveuses au sein de l'encéphale : quand cet amas siège dans la substance blanche, il est facilement reconnaissable et l'on trouve à la coupe un noyau gris anormal, aux limites mal définies, atteignant le volume d'un pois, d'une noix ou même davantage. Quand, au contraire, le cérébrome siège dans la substance grise, il apparaît sous la forme d'une hypertrophie partielle de cette substance et son diagnostic anatomique est parfois des plus délicats.

Aux cellules nerveuses du cérébrome se mêlent souvent des fibres nerveuses ; dans certains cas ces dernières peuvent être si nombreuses qu'elles forment à elles seules la presque totalité de la tumeur et justifient l'existence d'une variété spéciale de cérébrome, dit myélinique (Klippel).

Le *gliome*, comme son nom l'indique, est une tumeur formée par une prolifération anormale de la névroglie.

Le gliome pur est uniquement constitué par des éléments névrogliques. Il constitue une des variétés de tumeurs cérébrales le plus fréquemment observées dans l'enfance. Son siège est très variable quoique prédominant dans la substance blanche. On peut le rencontrer dans toutes les régions de l'encéphale : dans les hémisphères cérébraux, dans le cervelet, le corps calleux, au niveau de la protubérance ; cette dernière localisation est même assez fréquente. La tumeur est le plus souvent unique. Son volume est également très variable ; il atteint le plus souvent celui d'une noix, d'un œuf de poule ; dans quelques cas il peut être beaucoup plus considérable et la tumeur peut envahir un lobe tout entier. Elle apparaît à la coupe sous l'aspect d'un tissu mou, rosé, très riche en vaisseaux, dont les limites sont très mal tranchées et qui s'infiltré dans le tissu sain sans modifier beaucoup la forme de la région envahie : celle-ci paraît seulement plus volumineuse, plus riche en vaisseaux. Le microscope montre que les cellules de la tumeur offrent les caractères de la névroglie : cellules à protoplasma peu abondant munies d'un noyau rond ou ovalaire et émettant de multiples prolongements.

Cet aspect normal du gliome peut être modifié par les divers phénomènes qui peuvent se produire dans son tissu. Son infiltration œdémateuse produit le *myxo-gliome* ; le développement exagéré du tissu conjonctif le *fibro-gliome*. Parfois le développement des vaisseaux est tel qu'il offre l'aspect d'une tumeur tégangiectasique. La tumeur peut être également le siège d'hémorragies, soit punctiformes, soit plus abondantes : le sang épanché peut alors s'enkyster, et produire la variété connue sous le nom de *gliome kystique* ; mais il peut également faire irruption hors de la tumeur. L'obser-

vation de W. H. Thompson¹ en est un bel exemple : un gliome de la grosseur d'une noix, siégeant à la partie postérieure du pont de Varole, chez une fillette de 8 ans, fut le siège d'une hémorragie avec inondation du quatrième ventricule et infiltration sanguine des tissus avoisinants.

Enfin la tumeur peut être le siège d'un ramollissement offrant tous les caractères anatomiques du ramollissement cérébral.

Quand aux éléments névrogliques viennent s'en joindre d'autres de nature différente, on se trouve en face de gliomes mixtes dont les deux principales variétés sont le neurogliome et le gliosarcome.

Le *neurogliome* est formé par la juxtaposition de cellules nerveuses, de fibres nerveuses et de cellules névrogliques. Il a reçu de Bourneville le nom d'encéphalite tubéreuse : son histoire appartient à celle des scléroses cérébrales.

Le *gliosarcome* proprement dit est une tumeur mixte formée de zones sarcomateuses à côté de zones offrant la structure du gliome pur. Mais sous ce nom on décrit souvent des tumeurs constituées par un amas de cellules rondes rappelant à la fois les cellules sarcomateuses et celles de la névroglie. S'agit-il d'un sarcome, ou d'un gliome dont les cellules névrogliques sont dépourvues de prolongements ? La question est d'autant plus difficile à trancher que ces derniers sont parfois difficilement décelables sur les coupes et que, d'autre part, certains auteurs² croient que les cellules névrogliques n'ont de prolongements protoplasmiques que pendant la vie embryonnaire.

Sous le nom d'*épithéliomes ectodermiques*, M. Klippel décrit les tumeurs qui prennent naissance dans les cellules épendymaires, dans les plexus choroïdiens (papillomes), dans les éléments ectodermiques de la glande pinéale ou du corps pituitaire. Ces tumeurs sont trop rarement observées chez les enfants pour que nous y insistions davantage.

Un second groupe de tumeurs, rangées par Klippel sous le nom de tumeurs conjonctivo-vasculaires, comprend celles développées aux dépens des os, des méninges et du tissu conjonctif des plexus choroïdes, de la glande pinéale, de l'hypophyse. Ce sont les ostéomes, les fibromes, les angiomes et surtout les sarcomes.

Le *sarcome* prend naissance ordinairement sur les parois de la boîte crânienne, le périoste ou la dure-mère. Il peut cependant éclore en pleine substance cérébrale sur les parois d'un vaisseau. Il affecte une certaine prédilection pour la base du crâne (selle turcique, gouttière basilaire). La tumeur est le plus souvent unique, de volume variable, et limitée. Elle est formée de cellules rondes (sarcome embryonnaire) ou fusiformes. Quand le sarcome se développe aux dépens des plexus choroïdes, de la glande pinéale ou des corpuscules de Pacchioni, il s'infiltré quelquefois de granulations calcaires déposées en couches concentriques : il s'agit alors d'un sarcome angiolithique ou *psammome*.

Le *cholestéatome* est une tumeur de nature analogue, à laquelle sa forte teneur en cholestérine donne un aspect nacré caractéristique.

⁽¹⁾ *Brit. med. Journ.*, 9 février 1901.

⁽²⁾ S. FLEXNER. *Journ. of ner. and mental Disease* XXV, 1898.

Toutes les tumeurs précitées sont primitives. La cavité crânienne peut également devenir le siège de *tumeurs secondaires* développées par propagation ou par embolie aux dépens d'un néoplasme primitif qui peut siéger en un point quelconque de l'organisme.

Les *kystes* encéphaliques appartiennent à de nombreuses variétés : abstraction faite de ceux développés secondairement au sein d'une tumeur, on rencontre des kystes dermoïdes, des kystes séreux développés au niveau d'un foyer de ramollissement ou de sclérose cérébrale, des kystes hémorragiques consécutifs à des hémorragies méningées. Les kystes hydatiques ne sont pas une rareté en certains pays : ils se développent soit au niveau des os du crâne, du rocher (cas de Stolz, de Kredel¹), soit en plein tissu cérébral, et de préférence alors dans les lobes frontal et pariétal (Morquio).

Les *tubercules* constituent les tumeurs cérébrales les plus fréquemment observées chez l'enfant. Ils ont été l'objet de nombreux travaux déjà anciens et auxquels on a peu ajouté dans ces derniers temps. On peut les rencontrer dans toutes les régions du cerveau, dans les hémisphères, au niveau de la substance blanche ou de la substance grise, parfois à la limite de ces deux substances (Klippel), dans les noyaux opto-striés, dans le cervelet, au niveau des pédoncules cérébraux ; leur siège de prédilection paraît être le cervelet, puisque Rilliet et Barthez ont observé 21 tubercules cérébelleux contre 24 tubercules du cerveau ; si l'on tient compte, ajoutent ces auteurs, de la différence considérable de volume entre ces deux organes, on s'aperçoit que le cervelet tient, à ce point de vue, le premier rang. Les pédoncules cérébraux paraissent également constituer un terrain particulièrement propice pour l'évolution de ces tumeurs.

Leur volume est des plus variables ; il y en a de gros comme un pois, comme une noisette : leur dimension moyenne est celle d'une petite noix ; mais ils sont souvent beaucoup plus volumineux, atteignant alors la dimension d'un œuf ou même du poing ; Baginsky a observé un tubercule qui occupait tout un hémisphère cérébelleux. Leur nombre est également des plus variables ; on n'en trouve souvent qu'un, parfois deux ou trois, très rarement davantage, quoique Rilliet et Barthez citent les chiffres de quinze et de vingt. En général, leur volume est inversement proportionnel à leur nombre. Ils se présentent sous la forme d'une tumeur arrondie plus ou moins lisse ou bosselée ; leurs rapports avec la substance cérébrale sont variables ; les uns sont directement en contact avec elle ; les autres, et c'est le cas le plus fréquent, en sont séparés par une sorte de capsule fibreuse formée de plusieurs feuillettes concentriques, qui n'en permet d'ailleurs pas l'énucléation.

A la coupe ils se présentent sous l'aspect d'une masse gris jaunâtre, ou verdâtre. Cette dernière teinte a d'ailleurs été considérée comme caractéristique de la nature tuberculeuse de la tumeur ; elle peut n'être constatée qu'à son centre tandis que la périphérie est plus ou moins grise. La tumeur est généralement sèche et friable, non vasculaire, exceptionnellement infiltrée de

(¹) XXXII^e Congrès Soc. allem. de chirurg., 1905.

dépôts calcaires. Plus rarement elle est ramollie à son centre qui subit la transformation purulente.

Au point de vue histologique, le tubercule cérébral n'offre rien de particulier ; on y trouve des cellules géantes à la périphérie ; on reconnaît la non-pénétration des vaisseaux dans les parties caséifiées. L'examen bactériologique permet parfois d'y déceler la présence de bacilles¹ ; mais le fait n'est pas constant ; il ne faut donc guère compter sur cet élément de diagnostic anatomo-pathologique.

Les *gommés syphilitiques* du cerveau, rares dans l'enfance, ont leur point de départ dans les os, dans les méninges et même dans le tissu cérébral ; elles se présentent sous l'aspect d'une tumeur rouge ou grise, molle, mal limitée, entourée de productions scléreuses plus ou moins étendues. Les gommés cérébrales à l'état de pureté sont exceptionnelles ; il s'agit presque toujours de scléro-gommés.

Les *anévrismes* intra-crâniens siègent le plus souvent sur le tronc basilaire ; puis, par ordre de fréquence décroissante, sur la cérébrale moyenne, la carotide interne, la cérébrale antérieure, etc. ; ils n'offrent d'ailleurs rien de particulier au point de vue anatomique.

Étiologie. — L'étude des causes des tumeurs cérébrales et de leur fréquence dans les premières années de l'existence doit être faite pour chaque variété de tumeurs.

Les tumeurs nées aux dépens du tissu nerveux, les cérébromes et les gliomes, sont plus fréquemment observées dans l'enfance qu'à toute autre époque de la vie. On tend actuellement à les faire dépendre d'un trouble évolutif datant de la vie intra-utérine ; bien des faits plaident en faveur de cette hypothèse, et en première ligne la coexistence d'autres malformations congénitales du cerveau : hydrocéphalie congénitale, atrophie ou hypertrophie d'un hémisphère, ectopies diverses, etc. ; puis le jeune âge des sujets qui en sont porteurs ; on a bien signalé l'existence de gliomes chez des malades parvenus à un âge avancé ; mais, entre la date d'apparition d'une tumeur cérébrale et celle des premiers signes qui la révèlent, il peut s'écouler un tel espace de temps que cette objection ne présente pas grande valeur. Les sarcomes du cerveau ne sont point rares chez les enfants ; la présence du sarcome en général dans l'enfance nous explique ce fait ; quant à l'étude de ses causes, elle reste entourée de la plus grande obscurité.

Qu'il s'agisse de gliomes ou de sarcomes, le traumatisme paraît jouer dans leur genèse un rôle important qui a été mis en lumière par bien des auteurs ; en général il précède de quelques mois l'apparition des premiers symptômes : tel le cas de Bruening², concernant un enfant qui fit une chute sur la tête à 11 mois ; quelques mois plus tard apparaissent de la céphalalgie et des tremblements des membres ; à trois ans il succombe et on trouve à l'autopsie un volumineux gliome de la partie postérieure du quatrième ventricule.

Les tubercules cérébraux sont presque toujours secondaires ; le foyer

(¹) P. MERKLEN et BAUJARD. *Soc. an.*, décembre 1898.

(²) *Arch. f. Kinderheilk.*, 1902, vol. V, p. 647.

tuberculeux peut siéger en un point quelconque de l'organisme : poumons, os, etc.; très souvent il se trouve dans les ganglions trachéo-bronchiques dont un est parfois caséux; M. Marfan¹ a publié une observation de ce genre.

Gliomes, sarcomes et tubercules constituent les trois variétés de tumeurs cérébrales les plus fréquemment observées chez les enfants; quant à leur ordre de fréquence soit entre eux, soit par rapport aux autres tumeurs, il est assez difficile de l'indiquer d'une façon précise. Un des rares documents que l'on puisse consulter sur ce sujet avec profit est une statistique de Starr portant sur 500 cas au-dessous de 19 ans :

Tuberculose	152
Gliomes	57
Sarcomes	54
Glio-sarcomes	5
Kystes	50
Gommes	2
Indéterminés	40
	<hr/>
	500

Cette statistique place les tubercules bien en tête, dans l'ordre de fréquence. Notons toutefois que M. Marfan² dit avoir plus souvent rencontré le gliome que le tubercule.

Les kystes hydatiques du cerveau sont très rares en France; mais il est des pays où ils sont fréquemment observés : tels l'Australie et surtout certaines régions de l'Amérique du Sud. Le Dr Morquio³ en a récemment rapporté toute une série d'observations qui en démontrent l'extrême fréquence dans l'Argentine et l'Uruguay. Leur étiologie est celle des kystes hydatiques en général et c'est dans la cohabitation avec les chiens qu'il faut en chercher la fréquence dans certaines régions.

Les gommes syphilitiques sont, ainsi qu'on peut le constater dans le tableau de Starr, d'une extrême rareté dans l'enfance; il s'agissait, dans les cas publiés, de syphilis héréditaire.

Les anévrismes atteignant un volume assez considérable pour constituer un genre de tumeurs sont également très rares chez les enfants. Dans la monographie de Lorber⁴, nous en comptons cependant trois cas observés chez des sujets âgés de moins de 16 ans. Leurs véritables causes n'ont pu être déterminées.

Symptômes. — Les symptômes des tumeurs cérébrales sont trop variés pour qu'on en puisse tracer un tableau clinique unique et complet, si schématique qu'il soit. Il faut donc les classer et l'on peut les diviser en trois groupes. Le premier groupe comprend ceux qui appartiennent à toutes les tumeurs quels que soient leur nature et leur siège. Le second comprend ceux relatifs au siège de la tumeur; on sait quel rôle important joue, en patho-

⁽¹⁾ *Ann. de méd. et de chir. infant.*, 1901, p. 615.

⁽²⁾ *Loc. cit.*

⁽³⁾ *Revue méd. de l'Uruguay*, 1901-1902.

⁽⁴⁾ *Traité de méd. et de thérapeut. Brouardel-Gilbert*, t. VIII, p. 825.

logie nerveuse, la localisation de la lésion. Aussi, au point de vue clinique, ce second groupe de symptômes n'est-il pas le moins important. Enfin un troisième groupe comprend les signes relatifs à la nature de la tumeur.

Symptômes des tumeurs cérébrales en général. — Toute tumeur intra-crânienne produit par sa présence un certain nombre d'effets qui se traduisent par les symptômes que nous allons étudier dans ce paragraphe.

Le premier de ces effets est d'augmenter la pression intra-crânienne; il en résulte une gêne dans la circulation veineuse, une augmentation du liquide céphalo-rachidien, de la congestion cérébrale, parfois avec œdème, de l'hydrocéphalie qu'on observe avec une fréquence toute particulière chez les enfants.

Puis la tumeur détruit le tissu nerveux au sein duquel elle se développe ou qu'elle rencontre sur son passage; d'où anéantissement de certains centres moteurs ou psychiques, ruptures des communications assurées par les fibres nerveuses entre deux territoires plus ou moins éloignés; il est facile de comprendre à quelle variété de symptômes ces lésions peuvent conduire. La tumeur irrite le tissu nerveux environnant; cette irritation, qui se traduit d'abord par une vascularisation exagérée, peut aller jusqu'à produire de vrais foyers de ramollissement cérébral avec toutes ses conséquences.

Mais les méfaits de la tumeur ne se bornent pas là. Pour M. Klippel¹, en effet, elle constitue un centre d'élaboration de toxines qui sont déversées dans le tissu nerveux voisin. C'est à ces décharges toxiques intermittentes qu'on pourrait rattacher la plupart des symptômes intermittents des tumeurs cérébrales : tels la céphalée et les vomissements paroxystiques. Enfin, toujours d'après le même auteur, aux phénomènes d'intoxication viennent parfois s'en joindre d'autres de nature infectieuse, le plus souvent terminaux. Ce serait donc à une toxi-infection qu'il faudrait rattacher la plupart des phénomènes considérés jusqu'ici comme dépendant d'une irritation purement mécanique. Ce sont les tumeurs à développement rapide qui donnent le plus fréquemment lieu au syndrome classique des tumeurs cérébrales. Ce syndrome se compose des signes suivants :

1° **Céphalée.** — Elle constitue le plus constant et le plus précoce des symptômes des tumeurs cérébrales; elle est souvent diffuse, gravative; parfois elle est atroce, arrachant des cris aux petits malades qui portent à tout instant leurs mains à la tête, empêchant le sommeil.

Elle survient le plus souvent par accès, séparés par des laps de temps très variables; à la période terminale elle paraît s'atténuer; mais le fait est loin d'être constant. Elle a un siège fixe d'où partent des irradiations douloureuses en tous sens et ce siège varie suivant la localisation de la tumeur; c'est ainsi qu'elle est occipitale dans les tumeurs des lobes occipitaux et du cervelet, frontale dans les tumeurs des lobes frontaux.

2° Les **vomissements** accompagnent souvent les crises de céphalalgie auxquelles ils donnent ainsi l'apparence d'une forte migraine. Ils présentent les caractères du vomissement cérébral, se produisent facilement surtout à

⁽¹⁾ *Traité de méd. et de thérapeut. Brouardel-Gilbert*, t. VIII, p. 825.