

Mais comme, d'autre part, le tissu nerveux est presque toujours altéré aux environs de la lésion vasculaire, on pourrait admettre qu'une gliomatose primitive a été l'occasion de celle-ci. Bref, il n'y a guère de sarcome encéphalique sans un certain degré de gliomatose; et, de ce fait, il est parfois impossible de savoir lequel des deux processus est le premier en date.

Le sarcome est généralement sphérique, de coloration rougeâtre, de consistance molle. Le nombre, la grosseur, le siège, varient à l'infini. La ligne de démarcation entre le tissu normal et le tissu de la tumeur est nettement tranchée, et cela est peut-être le meilleur caractère différentiel du sarcome. Pour ce

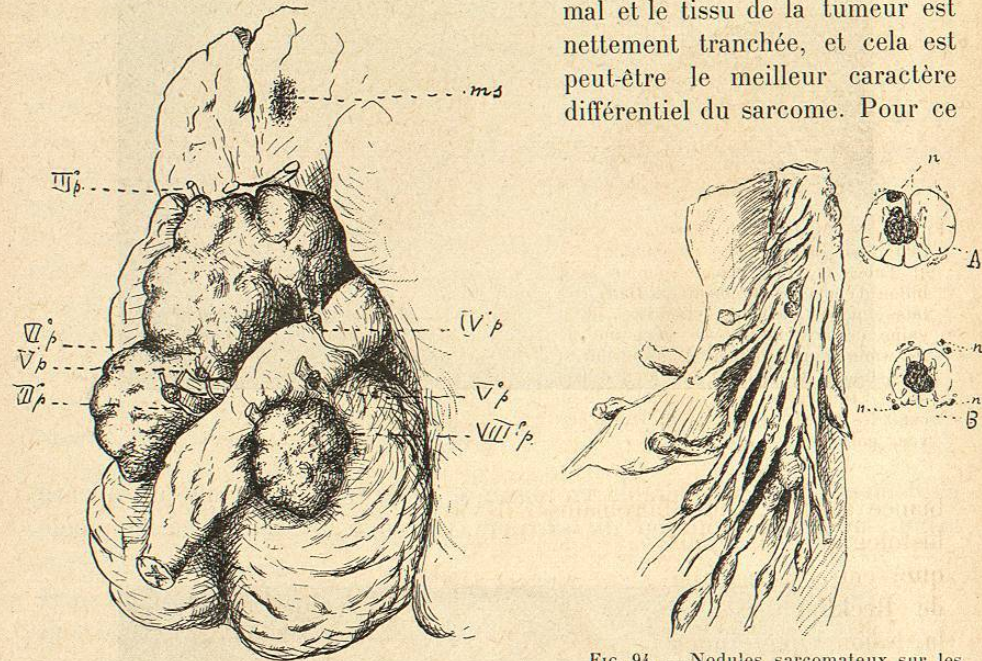


FIG. 93. — Nodules sarcomateux développés aux dépens des gaines des nerfs crâniens. Les tumeurs les plus volumineuses englobaient les deux VIII^e paires. En *ms*, foyer de méningite sarcomateuse avec infiltration sarcomateuse du cortex.

Figures empruntées ainsi que les trois suivantes au travail de Cestan, *Revue neurologique*, 1905.

qui est de sa structure, il n'y a rien de spécial à en dire. Suivant la forme de ses éléments, on l'appelle *sarcome embryonnaire* ou *sarcome fusiforme*, ou *fibrosarcome*. Dans la classe des sarcomes, il convient de réserver une place particulière à une variété de *fibrosarcomatose*, caractérisée par sa prédilection pour la région ponto-cérébelleuse, spécialement pour les nerfs auditifs, et à la fois par la multiplicité de ses localisations sur le système nerveux central et périphérique. Cette fibrosarcomatose a été particulièrement étudiée dans ces dernières années, en Allemagne par Schlesinger, Henneberg et Koch⁽¹⁾, et en France par Raymond et R. Cestan⁽²⁾. Il s'agit habituellement de tumeurs multiples, marronnées, dures, bilatérales, dont le volume varie de la grosseur d'une mandarine à celle d'un grain de chènevis, et qui sont développées aux dépens des nerfs basilaires qu'elles semblentembrocher. Ces tumeurs occupent

⁽¹⁾ HENNEBERG et KOCH. — *Archiv für Psych.*, 1902, 56, f. 1.

⁽²⁾ CESTAN. — La neurofibrosarcomatose. *Revue neurologique*, 1905, p. 745.

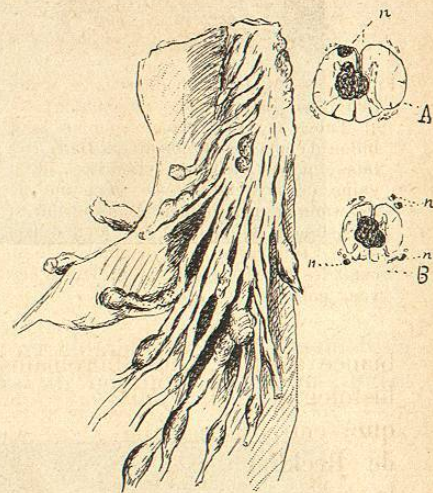


FIG. 94. — Nodules sarcomateux sur les racines de la queue de cheval. A, coupe de la moelle cervicale avec nodules intramédullaires. — B, coupe de la moelle dorsale avec nodules intramédullaires et radiculaires (*n*).

non seulement la région basilaire ponto-cérébelleuse mais encore la moelle, les racines médullaires et spécialement la queue de cheval (fig. 93, 94, 95, 96 et 97). Les nerfs périphériques, qui paraissent sains à l'œil nu, ont subi en réalité l'infiltration fibro-sarcomateuse: leurs lésions présentent une grande ressem-

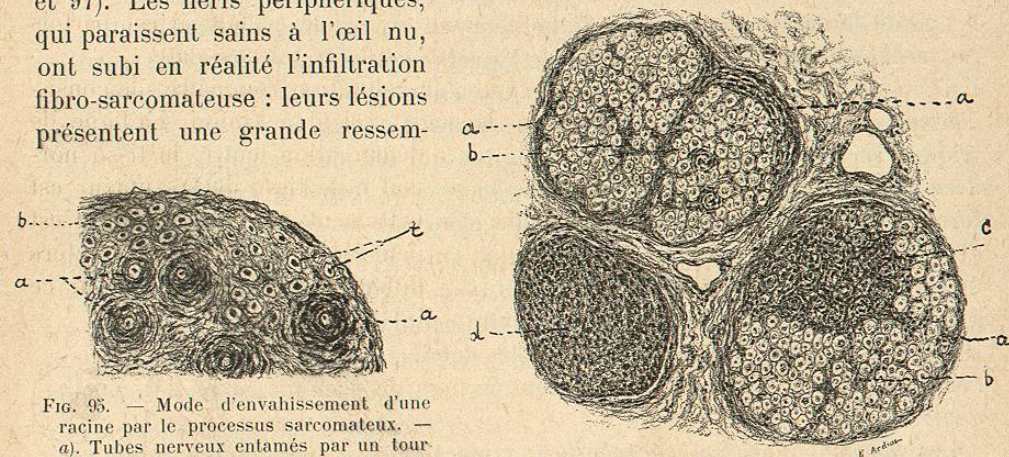


FIG. 95. — Mode d'invasion d'une racine par le processus sarcomateux. — *a*). Tubes nerveux entamés par un tourbillon d'éléments sarcomateux. Dans certains, persistance du cylindre, de la gaine de myéline et de la gaine de Schwann hypertrophiée. Dans d'autres, persistance uniquement du cylindre. — *b*). Infiltration sarcomateuse dissociant les tubes nerveux. — *c*). Tubes nerveux normaux.

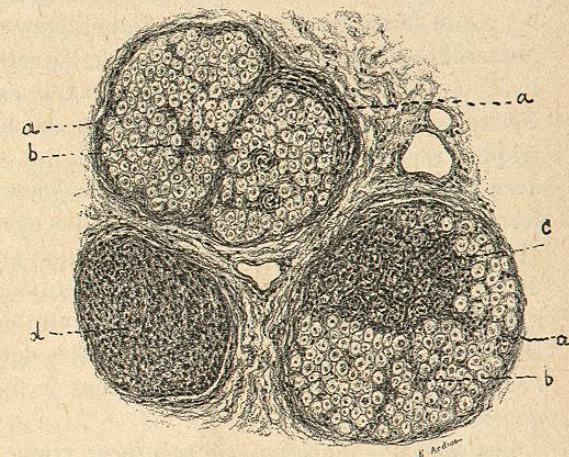


FIG. 96. — Envahissement du nerf médian par le processus sarcomateux. — *a*). Épaississement de la face interne de la gaine. — *b*). Infiltration diffuse associant les tubes nerveux. — *c*). Nodules entourant en tourbillons les tubes nerveux avec persistance des cylindres au centre des tourbillons. — *d*). Infiltration d'un petit filet nerveux avec persistance des cylindres.

blance avec la neuro-fibromatose. Il y a, peut-être, une parenté (à la fois histologique et clinique) entre la maladie de Recklinghausen et la lésion que nous avons ici en vue.

Histologiquement, il s'agit d'une néoplasie du tissu conjonctif. Les éléments nerveux proprement dits, cellules et cylindres, résistent longtemps à l'infiltration; aussi les dégénérationes secondaires font-elles généralement défaut. Il est à remarquer qu'il s'agit de fibrosarcomatose primitive du système nerveux et que les divers viscères, le poumon en particulier, sont intacts.

Endothéliome. — Étudié par Lebert sous le nom de *tumeur fibro-plastique*, par Cruveilhier sous le nom de *tumeur fongueuse*, et par Robin sous celui d'*épithéliome des séreuses*, il a été définitivement classé par Lancereaux dans la classe

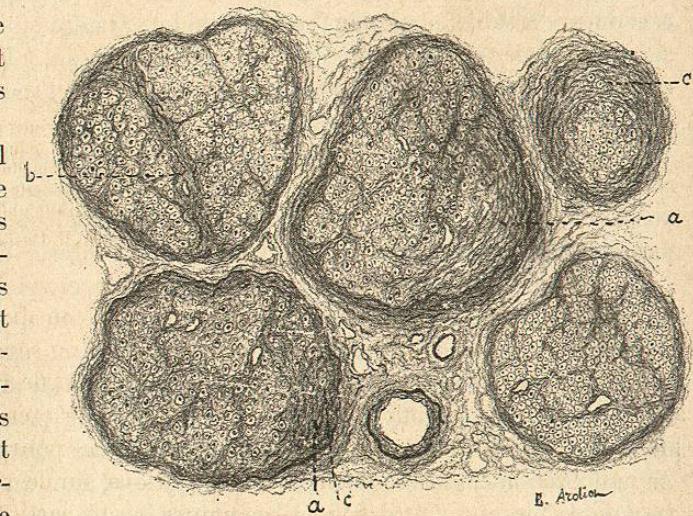


FIG. 97. — Nerf sciatique de maladie de Recklinghausen (Fl... collection de M. P. Marie). — *a*). Épaississement par des éléments fibroplastiques de la face interne des gaines. — *b*). Épaississement des cloisons endoneuriques. — *c*). Persistance des cylindres dissociés et entamés par les éléments fibroplastiques.

des tumeurs mésodermiques sous l'appellation générique d'*endothéliome*, les cellulés plates qu'il renferme venant de l'endothélium des vaisseaux des méninges. En réalité, l'on peut le placer entre l'épithéliome et le sarcome. « Il n'y a pas de différence entre l'endothéliome et le sarcome, dit Brault, et il est impossible de fixer la limite à partir de laquelle une tumeur cesse d'être endothéliale pour devenir sarcomateuse. » Les endothéliomes des méninges présentent quelques traits particuliers, à savoir l'existence des corps concentriques rappelant les globes épidermiques qui ont des rapports très étroits avec les vaisseaux, la dégénérescence calcaire sous forme de grains sablonneux formés essentiellement de carbonate de chaux et la dégénérescence hyaline des cellules disposées autour des vaisseaux. On a beaucoup discuté sur le mode de formation de ces corps concentriques, sur le rôle des vaisseaux dans leur genèse, et sur la situation cellulaire ou extra-cellulaire des concrétions calcaires. Il nous est impossible d'insister ici sur ces détails. Il nous suffira d'ajouter que l'endothéliome a souvent été décrit sous le nom de *psammome* et de *sarcome angiolithique*.

Les *fibromes* d'origine *encéphalique* vraie n'existent pas ; mais on en rencontre parfois qui en raison de leur enclavement dans l'hémisphère paraissent s'y être développés, alors que leur véritable lieu d'origine est une adventice vasculaire. En réunissant les statistiques de H. White, de Bernhardt et d'Allen Starr, Peitavy n'a compté que 5 fibromes sur 800 cas de tumeurs. Leur siège de prédilection est la gouttière basilaire.

Les *angiomes* ne sont pas rares. Ils ont aussi pour lieu d'origine les tissus vasculaires du mésoderme invaginés dans la pulpe cérébrale.

Les *psammomes* sont des tumeurs décrites par Virchow, dans lesquelles on rencontre du sable accumulé (*πυρροσ*, sable). Quelquefois on trouve, à l'autopsie des nodules circonscrits d'un tissu gras, adhérent à la dure-mère crânienne et infiltré de sels calcaires. On les confond souvent avec les sarcomes angiolithiques.

Tumeur très curieuse et absolument spéciale aux méninges, le *sarcome angiolithique* a pour « organe premier » le plexus choroïde ; mais il se développe aussi sur les deux feuillets de l'arachnoïde, principalement au niveau des corpuscules de Pacchioni, par conséquent à la face interne de la dure-mère.

Le nom de *sarcome* angiolithique est discutable, et voici pourquoi : la tumeur, de dimensions variables, est formée de cellules aplaties, d'une minceur extrême, stratifiées, et infiltrées de sels calcaires. Ces cellules, régulièrement imbriquées comme celles des globes épidermiques, recouvrent les diverticules vasculaires de la membrane épendymaire. Si l'on envisage le processus à ses débuts, on ne peut y voir autre chose que l'exagération d'une disposition normale ; c'est un endothéliome, (nous venons d'en parler) — et non un épithéliome comme le voulaient Virchow et Robin. L'accumulation de ces éléments endothéliaux forme, au total, le néoplasme. Mais le substratum de celui-ci est toujours l'arborisation du plexus choroïde ou des lacis vasculaires analogues. A cet égard, c'est un sarcome angiomateux (Cornil et Ranvier).

L'*angiosarcome* est, en effet, caractérisé par le développement extraordinaire des vaisseaux et par la possibilité d'hémorragies plus ou moins abondantes. Les *myxo-sarcomes*, les *sarcomes kystiques*, les *mélano-sarcomes* méritent d'être simplement signalés.

Nous mentionnerons encore la *tumeur perlée* ou *cholestéatome*, atteignant le

volume d'une noix ou d'un œuf, mamelonnée, brillante comme de la nacre, composée chimiquement de cholestérine, de carbonate et de phosphates calcaires. Ces tumeurs sont composées de cellules endothéliales. Comme l'endothéliome, le psammome et le sarcome angiolithique, elles ont une origine endothéliale.

Il nous reste à signaler les *lipomes*, les *myomes* les *enchondromes* et les *ostéomes*, tumeurs relativement rares et bénignes.

Cancer. — Parmi les *tumeurs secondaires*, il faut mentionner le cancer et le sarcome. Le cancer cérébral est toujours secondaire en ce qui concerne l'encéphale. Il n'est pas exceptionnel puisque Grenils (1) en a retrouvé une vingtaine d'observations dans la littérature médicale. Il fait souvent suite au cancer primitif du sein, propagé à la plèvre et aux poumons (2). Strümpell constate que ce mode d'envahissement présente quelque analogie avec la formation des abcès cérébraux à la suite des suppurations primitives de la plèvre étendues au parenchyme pulmonaire. Mais l'origine du cancer peut venir de plus loin : des organes de l'abdomen, du testicule, de l'utérus....

Le carcinome se développe aux dépens de la dure-mère, du crâne, ou de la cavité orbitaire, mais le plus souvent aux dépens de la toile choroïdienne ou des plexus choroïdes. Il a donc en général pour siège initial la cavité ou la paroi des ventricules. Son volume peut dépasser celui du poing ; il est bosselé, vasculaire. Il refoule la membrane épendymaire, pénètre dans la pulpe et, plus que toute autre tumeur, exerce une action destructive. Il se compose d'une masse unique ou de nodules multiples (encéphaloïde). La forme squirrheuse est à peu près inconnue. A l'intérieur du néoplasme carcinomateux, on reconnaît des kystes visibles à l'œil nu, parfois nombreux, beaucoup plus nombreux encore au microscope. La présence de ces cavités s'explique par le fait que dans le carcinome cérébral la production épithéliale l'emporte toujours beaucoup sur le stroma. C'est dire que le carcinome, ici comme ailleurs, a tellement d'affinités avec l'épithéliome, que la distinction générique manque ; on pourrait discuter à ce propos sur l'origine épithéliale du carcinome. Les mêmes arguments qu'on fait valoir pour le carcinome de tel ou de tel autre organe sont donc valables pour le carcinome cérébral. D'ailleurs, la localisation première du carcinome sur les régions tapissées par l'épendyme est un fait suffisamment probant. C'est là que l'épithélium peut subir les transformations métatypiques qui caractérisent l'épithéliome.

Les tumeurs mélaniques sont exceptionnelles (Pilliet).

A côté du cancer secondaire du cerveau, il faut faire une place au *sarcome secondaire* qui peut venir de la peau, des os, etc.

Tumeurs parasitaires. — La littérature anatomo-pathologique est prodigieusement riche en ce qui concerne les parasites de l'encéphale. Mais si les faits se ressemblent tous, les conséquences diagnostiques ou thérapeutiques qu'on peut tirer de leur lecture se réduisent presque à néant.

L'encéphale est un milieu propice au développement des cysticerques et des échinocoques. Ces deux formes parasitaires donnent lieu à des tumeurs kystiques qui ne réagissent guère sur les parties environnantes. De là l'absence relative de symptômes, *a fortiori* de symptômes pathognomoniques. Clémenceau a constaté que le tiers des faits seulement de parasitisme cérébral provoquait des symptômes.

(1) GRENILS. Thèse de Toulouse, 1896.

(2) BYROM-BRAMWELL. *Brain*, 1888, p. 502.

Les *cysticerques cérébraux*, connus depuis longtemps, n'ont été attribués à leur cause véritable que par Leuckart, qui montra que le *cysticercus cellulosæ* n'était autre chose que l'embryon enkysté du ténia solium. La cysticercose frappe l'encéphale beaucoup plus souvent que les autres organes. Il résulte de diverses statistiques que dans les deux tiers des cas le cerveau seul est intéressé (1). Le nombre de ces tumeurs est généralement restreint, mais on a pu en compter sur un même cerveau plusieurs centaines.

Les cysticerques sont des êtres kystiques à contenu séreux, dont les dimensions ne sont pas inférieures à celles d'un grain de blé, ni supérieures à celles d'une noisette, sauf de rares exceptions. Leur paroi, épaissie en un point, forme un diverticule auquel est appendue la tête quadrangulaire, centrale, pigmentée, munie de sa ventouse et de sa double couronne de crochets. La cavité kystique émet quelquefois des prolongements rameux (*cysticercus racemosus* (Virchow)). Les cysticerques ont pour habitat primitif les méninges, la toile choroïdienne, les espaces sous-arachnoïdiens, et en particulier la région des espaces perforés. Cette dernière localisation explique les phénomènes oculaires auxquels ils donnent lieu fréquemment. Pour un chiffre total de 247 cysticerques (répartis sur 88 cas), Ruchenmeister en a compté 149 dans les méninges ou à la surface et 98 dans la profondeur. Ils envahissent donc aussi le parenchyme cérébral, ils y évoluent et y meurent, en laissant à leur place une capsule rétractée à contenu caséux (2).

Comment s'infecte l'encéphale ? Évidemment par embolie d'embryons hexacanthes venus du tube digestif. Dans le cerveau, comme dans tout autre organe, l'embryon perd ses crochets et ne tarde pas à se transformer en vésicule, pleine de liquide. Mais le tissu cérébral réagit contre le parasite, l'entoure d'une coque fibreuse, l'étouffe et le tue en lui faisant subir la dégénérescence granulo-graisseuse, ainsi que nous venons de le dire.

Les *échinocoques cérébraux* sont fréquents, surtout dans certains pays (Islande, Australie). Dus à l'absorption des œufs du ténia échiconoque, ils viennent se fixer et se développer dans l'encéphale, favorisés parfois par un traumatisme crânien. Ils coexistent rarement avec des hydatides des autres régions (11 fois sur 80 cas d'après Kuchenmeister). Ils ont une évolution progressive et rapide, et leur durée ne dépasserait guère deux ans, dit Guérineau (3). Ils entraînent généralement la mort. Parmi les cas d'hydatides du cerveau rapportés par Clémenceau dans sa thèse, la mort a été due 56 fois au kyste hydatique, et il est possible que, dans la plupart des autres cas, la mort fût survenue de ce fait si les malades n'avaient pas été préalablement emportés par une maladie intercurrente. Les hydatides du cerveau constituent des tumeurs bien limitées et aisément extirpables. Si l'on pouvait les diagnostiquer, la trépanation serait indiquée. Dans la thèse d'Auvray, on trouve 16 trépanations qui ont donné pour kyste hydatique : 7 guérisons ou améliorations et 9 morts.

Les échinocoques se présentent sous la forme de vésicules isolées, parfois assez volumineuses, à contenu muqueux et pourvues d'une double enveloppe : la capsule propre du parasite et la paroi fibreuse ou cellulo-fibreuse résultant de la réaction du parenchyme environnant (réaction du reste absolument mi-

(1) GABORY. Thèse de Paris, 1897.

(2) Voir GRASSET. *Montpellier méd.*, mai 1879.

(3) GUÉRINEAU. Thèse de Paris, 1893.

nime). Grâce à cette seconde enveloppe, le kyste de l'échinocoque peut contracter des adhérences avec les méninges, et dans certains cas favorables s'ouvrir au niveau d'un orifice du squelette après usure plus ou moins large du tissu osseux. On a vu ainsi des échinocoques se vider par l'orbite et par les fosses nasales. Inutile d'ajouter que ce procédé de guérison spontanée est tout à fait exceptionnel.

Tumeurs kystiques. — Le parasitisme n'est pas seul capable d'engendrer des tumeurs kystiques. On trouve dans l'encéphale des kystes dont le mode d'origine est variable et sujet à diverses interprétations. Abstraction faite de ceux qui marquent la place d'anciennes hémorragies ou de vieux ramollissements, et qui sont exceptionnellement capables de produire des symptômes, il en est qui constituent des tumeurs exclusivement kystiques.

Mais la plupart d'entre eux ayant pour point de départ un sarcome développé aux dépens de la toile choroïdienne, on les voit occuper en général la cavité ventriculaire ; ils exercent une compression sur les corps opto-striés à la surface desquels ils se creusent une loge.

Il en est d'autres cependant qui semblent résulter d'une véritable inclusion de la membrane épendymaire centrale, se produisant pendant la vie embryonnaire, et ne trouvant que dans la période adulte de l'existence l'occasion de se développer. Telles sont les tumeurs kystiques de la paroi postérieure de l'hypophyse (1), nées aux dépens de l'épendyme de l'infundibulum.

Enfin certains kystes dermoïdes, intra ou extra-duremériens (2), identiques par leur structure à tous les kystes dermoïdes, se développent quelquefois dans la région cérébelleuse, où ils semblent résulter d'une inclusion de l'ectoderme.

Tumeurs vasculaires. — L'anévrisme cérébral peut être vrai, mixte externe, ou artério-veineux. Nous ne nous occuperons que du premier qui est le plus commun et le plus intéressant. Il siège ordinairement au niveau des éperons et des courbures des artères. Voici, d'après une statistique de Lorber (3) portant sur 95 cas, l'ordre dans lequel les artères sont frappées :

Basilaire	52 fois.
Cérébrale moyenne	21 —
Carotide interne	15 —
Cérébrale antérieure	9 —
Communicante postérieure	7 —
Cérébrale postérieure	5 —
Cérébelleuses	5 —
Communicante antérieure	2 —
Vertébrale (Fig. 98)	2 —
Méningée moyenne	1 —

C'est donc le tronc basilaire qui en est le siège le plus fréquent.

L'anévrisme cérébral est d'ordinaire unique, allant du volume d'un haricot à celui d'un œuf de poule. Les artères cérébrales, celles des autres régions en dehors de l'anévrisme, sont souvent indemnes. Il s'ensuit, ainsi que nous l'avons fait remarquer plus haut, que l'athérome ne joue pas dans l'ané-

(1) HIRSCH. *Berlin. klin. Wochenschrift*, 1892, n° 29.

(2) FR. LANGER. *Zeitschrift f. Heilkunde*. Bd., XIII, Heft 7. — LANNELONGUE. *Arch. de Physiol.* 1889, 418.

(3) LORBER. Thèse de Strasbourg, 1866.