

névrogiques. La couche granuleuse présente une diminution des éléments nerveux pouvant aller jusqu'à leur disparition complète avec gliose intense. Dans la substance blanche, moins altérée, les cellules névrogiques forment au milieu des fibres des nids plus ou moins nombreux. On peut se demander si ces lésions du cervelet ne sont pas en rapport avec les symptômes ataxiques de la paralysie générale.

**Compression du cervelet par augmentation de la pression intra-crânienne. Engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital.** — Le cervelet peut se trouver comprimé de haut en bas, dans les cas où la pression intra-crânienne augmente rapidement, soit dans les hémorragies cérébrales, soit pour d'autres raisons. Le résultat peut être une compression d'une partie du cervelet, et par suite, l'engagement des amygdales cérébelleuses à l'intérieur du trou occipital. M. Pierre Marie<sup>(1)</sup> frappé de ce fait que, dans certaines autopsies d'hémorragie cérébrale, le cervelet paraissait avoir subi une compression, a observé cette compression ou l'engagement des amygdales dans trois cas d'hémorragie cérébrale. Le premier se rapporte à une hémorragie volumineuse du segment externe du noyau lenticulaire gauche : il y avait aplatissement de la face supérieure du lobe gauche et le vermis supérieur était aplati et déjeté à droite. Dans le deuxième une hémorragie de la couche optique du volume d'une noix avait aplati la face supérieure de l'hémisphère gauche cérébelleux et fait saillir les amygdales cérébelleuses qui paraissaient engagées dans le trou occipital. Dans le troisième cas<sup>(2)</sup> il y avait une hémorragie de la couche optique droite et l'amygdale cérébelleuse droite était engagée par la pression dans le trou occipital. Dans un quatrième cas, où la pression intra-crânienne s'était trouvée très exagérée sous une influence indéterminée, M. Marie a constaté l'engagement des deux amygdales cérébelleuses dans le trou occipital, où elles formaient une sorte de coin englobant le bulbe sur plus de la moitié de sa circonférence.

Cet engagement pathologique peut aussi se rencontrer chez les tabétiques, où Touche<sup>(3)</sup> l'a observé 8 fois sur 10 cervelets examinés. Dans les cas très accusés d'engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital, la dégénérescence du cordon postérieur de la moelle était totale et l'incoordination motrice atteignait les membres supérieurs et inférieurs.

La compression du cervelet par l'augmentation de la pression intra-crânienne pourrait avoir des conséquences très graves : la pénétration des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital peut causer une anémie bulbaire rapidement fatale et pourrait peut être expliquer certains ictus bulbaires. Peut être aussi faudrait-il accorder une part importante à la compression du cervelet dans les phénomènes moteurs de l'ataxie.

## II. — TUMEURS DU CERVELET

Étudiées par les auteurs qui se sont occupés de la pathologie cérébelleuse, Andral, Duchenne (de Boulogne), Luys et Ollivier, les tumeurs du cervelet ont

(1) PIERRE MARIE. *Soc. de biol.*, 1<sup>er</sup> juillet 1899; *Comptes rendus*, p. 572.  
 (2) PIERRE MARIE. *Soc. de neurol. de Paris*, 8 mars 1900.  
 (3) TOUCHE. *Soc. de neurol.*, 6 février 1902.

donné lieu, depuis vingt ans, à d'assez nombreux travaux d'ensemble. Jœffert en 1872, Cubash<sup>(1)</sup>, Ferber<sup>(2)</sup>, puis Nothnagel, Bernheim et Simon<sup>(3)</sup> ont tenté de fixer les caractères cliniques des néoplasmes de cet organe. L'œuvre de Nothnagel, faite au point de vue du diagnostic des lésions et de la physiopathologie, est des plus importantes.

**Anatomie pathologique.** — Les tumeurs du cervelet semblent être les plus fréquentes des altérations de cette masse encéphalique : elles seraient à elles seules, d'après la plupart des auteurs, aussi fréquentes que toutes les autres réunies; et parmi leurs diverses formes, le tubercule serait la lésion la plus commune, car il fournit à lui seul près de la moitié des cas.

Au point de vue anatomo-pathologique, les tumeurs du cervelet peuvent être de tout point comparées à celles du cerveau : aussi ne ferons-nous que les énumérer, insistant seulement sur deux cas où Toché<sup>(4)</sup> et Camescasse<sup>(5)</sup> ont décrit des tumeurs spéciales au cervelet :

1° Les néoplasies infectieuses, qui sont le tubercule et le syphilome;

2° Le cancer, dont la fréquence dans le cervelet serait, comparée à sa fréquence dans le cerveau, comme 2 est à 6. On y trouve toutes les formes, primitives ou secondaires, l'encéphaloïde, le squirrhe, le cancer mélanique, les sarcomes;

3° Les tumeurs dites bénignes, le gliome, le psammome, le lipome, le myxome, le cholestéatome. Ebstein<sup>(6)</sup> a même décrit un ostéome du cervelet;

4° Les tumeurs vasculaires, fort rares, angiomes et anévrysmes. Sur 95 cas d'anévrysmes intracrâniens, Lorber<sup>(7)</sup> en signale 5 siégeant sur les artères cérébelleuses;

5° Les tumeurs parasitaires, cysticerques et échinocoques. Un remarquable cas de ce dernier genre a été publié par Sonnenburg<sup>(8)</sup> : la tumeur du cervelet était consécutive à l'extirpation d'un kyste hydatique de l'artère axillaire.

Ces tumeurs ne présentent rien qui soit particulier à leur situation dans le cervelet : elles sont identiques à celles du cerveau pour leurs caractères macroscopiques et microscopiques. On trouve d'ailleurs parfois dans les hémisphères cérébraux ou dans d'autres parties de l'encéphale des tumeurs analogues à celles du petit cerveau, et ceci s'observe surtout pour les tubercules et les cysticerques. Quand la tumeur est unique, elle siège soit dans un hémisphère ou à la surface de celui-ci, soit dans le vermis, ou empiète d'un hémisphère sur le vermis et réciproquement.

Le tubercule du cervelet est rarement solitaire dans l'organe lui-même, on en rencontre fréquemment deux, trois, quatre ou davantage de tailles diverses, et souvent il en existe également dans le cerveau : on y retrouve les bacilles caractéristiques de la tuberculose. Les tubercules du cervelet sont rarement primitifs, on trouve en général à l'autopsie d'autres lésions tuberculeuses, surtout du

(1) CUBASH. *Die Tuberculose des Kleinhirns, inaug. dissert.* Zurich, 1875.

(2) FERBER. *Beiträge zur Symptomatologie und Diagnose des Kleinhirntumoren.* Marburg, 1875.

(3) BERNHEIM et SIMON. Contribution à l'étude clinique des tumeurs du cervelet. *Revue méd. de l'Est*, 1889.

(4) TOCHÉ. Thèse, 1888.

(5) CAMESCASSE. *Soc. anatomique*, mars 1886.

(6) EBSTEIN. *Virchow's Archiv.*, XLIX, Bd

(7) LORBER. Thèse de Strasbourg, 1886.

(8) SONNENBURG. Fall von Echinokokkus des Kleinhirns. *Berlin. klinische Wochenschrift*, n° 6, p. 155, 9 février 1891.

côté des poumons. La néoplasie bacillaire peut être assez volumineuse pour transformer tout un lobe en une masse solide; dans un cas observé par nous, le lobe droit se présentait sous la forme d'un bloc tuberculeux en forme d'œuf, de 8 centimètres de long, sur 5 à 6 dans les autres diamètres: le lobe gauche renfermait un tubercule du volume d'une petite noix et le cerveau était sain. En général le tubercule du cervelet n'est relié à aucune lésion de voisinage, mais il peut être secondaire à une lésion du rocher. Dercum (1) a rapporté l'observation d'un homme à l'autopsie duquel on trouva une nécrose du temporal et une grosse tumeur tuberculeuse, caséuse et friable, qui envahissait et comprimait la base du lobe gauche du cervelet. Le tubercule cérébelleux peut guérir dans des cas évidemment très exceptionnels: il se transforme alors en une masse à périphérie scléro-fibreuse, à centre plus ou moins caséux et infiltré de sels calcaires. Un cas de ce genre a été décrit par Foa (2) chez un enfant de 10 ans, mort de néphrite et qui, dans sa première enfance, avait eu une méningite et la fièvre typhoïde. On trouva, à l'autopsie, dans l'hémisphère cérébelleux gauche, un nodule fibreux, à consistance très ferme, presque tendineuse, à bords irréguliers, présentant en son centre deux petits foyers caséux avec des concrétions calcaires; à son niveau la pie-mère était opaque; il y avait de la pachyméningite adhésive et une légère hydrocéphalie; c'était un tubercule guéri.

Le volume des tumeurs du cervelet est très variable; il peut atteindre la taille d'un œuf de poule et demi. Le gliome est de beaucoup la plus fréquente des néoplasies non tuberculeuses du cervelet; il constitue plus de 70 pour 100 des néoplasmes de cette catégorie. Viennent ensuite les sarcomes (formes angiolithique, globo-cellulaire, médullaire, etc.). Le gliome peut être pur ou se présenter sous la forme de fibro-gliome, de glio-sarcome, de gliome tégangiectasique (3). Le gliosarcome et le sarcome peuvent subir une dégénérescence kystique qui s'accroît parfois au point qu'on a peine à retrouver trace du tissu sarcomateux dans la paroi du kyste.

Le point de départ des tumeurs cérébelleuses peut se trouver soit dans les diverses parties du tissu nerveux constituant l'organe, soit dans les pédoncules cérébelleux, soit dans la pie-mère et la dure-mère; dans ce dernier cas, la tumeur peut envahir la substance du cervelet ou se borner à la comprimer et à la refouler; et alors, quoique non cérébelleuse au point de vue anatomo-pathologique, la lésion peut donner lieu à tous les symptômes des tumeurs du petit cerveau.

Les kystes du cervelet présentent plusieurs variétés: 1° kystes hydatiques et cysticerques; 2° kystes qui sont le résultat de la transformation d'une hémorragie ou d'un ramollissement; 3° kystes dus à la dégénération kystique de néoplasmes (sarcome ou gliome); 4° kystes qui résultent d'une transformation en cavité close, par agglutination d'une partie de ses parois, d'une cavité physiologique plus ou moins bien développée. La séparation de la cavité originale peut se faire pendant la vie fœtale, par suite d'anomalie de développement, et la transformation en kyste peut ne se produire que beaucoup plus tard: le kyste, jusque-là silencieux, peut alors provoquer les symptômes

(1) F.-X. DERCUM. Soc. de neurol. de Philadelphie. *The Journal of nervous and mental Disease*, octobre 1898, vol. 25, n° 10.

(2) FOA. Acad. de méd. de Turin, 22 mai 1905.

(3) TRENEL. *Soc. anatomique*, 28 avril 1898.

caractéristiques; 5° enfin, il existe une variété de kystes cérébelleux relativement rares, qui contiennent un liquide clair et qui ne paraissent avoir été produits par aucune des causes que nous venons d'indiquer. Dans ces kystes, on ne rencontre ni hydatides, ni cysticerque, ni traces d'une hémorragie plus ou moins ancienne, ni cristaux d'hématoidine, reliquat d'une hémorragie, ni végétation néoplasique: de plus, il n'y a pas sur leur paroi de revêtement endothélial ou épithélial pouvant faire penser à une cavité séparée de la grande cavité ventriculaire. Il faut donc admettre une classe de *kystes séreux du cervelet*, d'origine inconnue.

Les kystes séreux siègent dans la substance cérébelleuse en n'importe quel point, mais de préférence dans les hémisphères. Leur contenu est un liquide clair comme de l'eau, ne présentant rien de particulier à l'examen microscopique; il ne renferme pas d'éléments morphologiques, ni de cristaux d'hématoidine: la quantité de ce liquide peut être assez considérable, 50 centimètres cubes dans un cas (1); le kyste peut donc comprimer les autres parties du cervelet et les organes voisins. Au microscope les parois du kyste paraissent formées par des cellules de la névroglie tassées en couche mince et ne donnant pas l'aspect du tissu du gliome: cette paroi ne renferme pas de vaisseaux sanguins, alors que le gliome renferme tout au moins des capillaires. Dans certains cas les kystes séreux du cervelet coïncident avec d'autres kystes dans le foie et les reins, et il est probable que tous ont la même origine, qu'ils soient dus à la dilatation d'un espace lymphatique ou qu'ils soient d'origine congénitale, comme on l'a pensé pour les kystes du foie et du rein. Néanmoins il ne faut pas oublier que les gliomes peuvent subir une évolution kystique si accentuée qu'il faut un examen des plus attentifs pour trouver dans le kyste une faible trace de la néoplasie. Williamson a rapporté deux cas de ce genre: dans l'un d'eux, où le kyste avait la taille d'un œuf de pigeon, on ne put trouver de noyau gliomateux, sur la paroi du kyste, qu'en un seul point où existait un petit gliome de deux millimètres et demi sur quatre millimètres; la moitié de ce petit noyau était constituée par des vaisseaux sanguins. Si une tumeur peut subir une telle dégénérescence, il ne semble pas impossible que, dans certains cas, tout le néoplasme puisse disparaître et qu'il soit remplacé par un kyste séreux.

Des *épithéliomes* nous séparerons, au point de vue anatomo-pathologique, deux cas d'endothéliomes décrits par Toché. Ces tumeurs, d'un blanc jaunâtre, sont brillantes et nacrées, et formées de couches concentriques blanches et luisantes. Le microscope y montre des cellules plates, très minces, disposées en mosaïque ou en globes: elles renferment de la graisse et de la cholestérine et n'ont pas de vaisseaux.

Enfin, Camescasse a présenté à la Société anatomique un genre de tumeurs rapprochées par M. Cornil des névromes médullaires centraux, que Virchow a décrits dans la protubérance, les ventricules latéraux, les pédoncules cérébraux et la corne d'Ammon. Il s'agit d'une sorte de lobule, avec des circonvolutions bien dessinées, surajouté au cervelet. Le microscope y montre des fibres à myéline rares, des cellules nerveuses et surtout de la névroglie.

Considérons les lésions de voisinage: les tumeurs cérébelleuses en produisent de deux ordres: ou bien elles siègent dans la profondeur de l'organe et

(1) GEORGE W. JACOBY. *The Journal of nervous and mental disease*, juillet 1901, n° 5.

par leur volume, comprimant plus ou moins les organes voisins, elles peuvent les altérer (bulbe, protubérance, tubercules quadrijumeaux); ou bien elles affleurent la surface de l'organe, et alors aux phénomènes de compression (qui peuvent manquer) se joignent des phénomènes d'irritation. Ces derniers, tout locaux, se traduisent par des adhérences aux méninges, qui peuvent s'enflammer et adhérer à leur tour aux os voisins. De plus, il est rare que, profondes ou superficielles, les tumeurs, quand elles atteignent un certain volume, ne causent pas un trouble dans la pression intracrânienne. Il en résulte une congestion veineuse de l'encéphale, et dans certains cas une hydroisie ventriculaire qui peut être considérable, et qui suffirait alors à expliquer certaines altérations situées à une distance plus ou moins grande de l'organe atteint primitivement.

En général le liquide céphalo-rachidien n'est altéré qu'en ce qui concerne sa quantité : il ne renferme pas d'éléments figurés anormaux s'il n'y a pas de complications, purulentes ou autres, en particulier d'extension aux méninges. Lors de la ponction lombaire il peut s'écouler avec force et en grande quantité, si la tension intracrânienne est exagérée et s'il y a hydrocéphalie.

**Symptômes.** — Il ne saurait être question de faire un exposé général de la symptomatologie des tumeurs cérébelleuses. L'anatomie pathologique, en nous montrant l'irrégulière distribution des lésions, leur extension capricieuse, les variations des actions à distance qu'elles peuvent exercer, permet de se rendre compte de la difficulté d'une telle entreprise. Aussi prendrons-nous comme base de la description clinique un cas typique, où les auteurs s'accordent à dire que les symptômes sont ceux d'une lésion cérébelleuse, et où le diagnostic peut être fait. C'est dire que nous considérerons comme accessoires, provisoirement, les phénomènes d'actions à distance, qui éloignent plutôt de l'idée d'une tumeur du cervelet, et que nous décrirons comme de véritables complications de la lésion primitive.

Mais auparavant, constatons qu'à l'autopsie, dans des cas encore assez nombreux, alors que le malade n'a présenté aucun trouble encéphalique, on trouve une tumeur du cervelet. C'est alors presque toujours un tubercule, car ces tumeurs se rapprochent des lésions en foyer stationnaires par leur peu de tendance à causer des phénomènes de voisinage : c'est, pour la symptomatologie, en quelque sorte un intermédiaire entre le ramollissement et les tumeurs à développement rapide. Mais la nature tuberculeuse de la tumeur n'intervient pas seule dans cette absence de symptômes : son siège et son volume ont leur importance. Quand elle intéresse le vermis, elle cause le symptôme cérébelleux caractéristique, la titubation; aussi n'est-elle silencieuse que si elle siège dans un hémisphère et ne comprime pas le vermis. Nous n'avons pas besoin de rappeler qu'il y a des exceptions dont nous avons expliqué la possibilité antérieurement. Andral, dans ses leçons cliniques, cite le cas d'un garçon de dix ans dont l'hémisphère cérébelleux gauche renfermait quatre noyaux tuberculeux, dont un de la taille d'une grosse noix; il n'y avait aucun symptôme. Nothnagel cite un fait analogue. L'ostéome signalé par Ebstein avait 45 millimètres de droite à gauche, 29 d'avant en arrière, 52 de haut en bas. Il n'avait causé aucun trouble.

Mais il n'en est pas toujours ainsi, et dans les cas typiques on constate comme symptômes fondamentaux la céphalalgie, les vomissements, les vertiges, la

titubation cérébelleuse. A ces troubles se joint une amaurose si fréquente, qu'il faut en tenir grand compte, quoiqu'elle ne soit qu'un phénomène dû à une lésion de voisinage.

Dans d'autres cas, intermédiaires entre ceux où il n'y a aucun symptôme de lésion encéphalique et ceux où le syndrome cérébelleux est au complet, il existe des troubles qui, sans avoir rien de caractéristique au point de vue cérébelleux, doivent cependant attirer l'attention du côté de l'encéphale. Dans le cas de kyste du cervelet rapporté par Jacoby et dont nous avons parlé plus haut, la malade, âgée de 51 ans, ne présenta pendant trois ans que de la nervosité, de la fatigue et de l'amaigrissement : neuf semaines avant sa mort elle fut prise d'étourdissements qui durèrent quelques jours, puis de nausées et de vomissements. Les maux de tête étaient fréquents; la malade avait l'air d'une hystérique.

Pendant le dernier mois de sa vie elle présenta de la céphalée, de la faiblesse et un extrême amaigrissement; elle mourut subitement.

**Début, évolution, terminaison.** — Il n'est pas rare de voir signaler, au début de la maladie, un traumatisme, qui peut remonter à plusieurs années : traumatisme de la partie droite de la région occipitale<sup>(1)</sup>, où sept ans plus tard on trouve un gliosarcome avec dégénérescence kystique : chute sur la tête; chute ayant déterminé une fracture de jambe<sup>(2)</sup>, dans ce dernier cas les symptômes parurent peu après l'accident et il s'agissait d'un gliome. Une observation de Donath<sup>(3)</sup> est curieuse à ce point de vue : un individu reçoit sur la tête un coup violent, et celui qui l'a frappé le saisit par le bras et le fait tourner en rond violemment autour de lui, puis le lâche : il est alors pris de vertige, il tombe et perd connaissance. Revenu à lui-même, il resta atteint d'un vertige qui ne le quitta plus : il s'agissait d'un sarcome médullaire du vermis et du quart inférieur des hémisphères. Il est impossible de dire si le traumatisme peut avoir une influence sur le développement de la lésion, le traumatisme est chose banale, et il peut y avoir simple coïncidence.

Le début lui-même peut être brusque et se produire par un ictus avec ou sans perte de connaissance et projection dans un sens déterminé. Dans un cas de sarcome du vermis inférieur et des lobes latéraux chez un enfant de treize ans, Raymond<sup>(4)</sup> signale un ictus comme début de l'affection. D'autres fois, divers symptômes, faiblesse des jambes, vertiges, titubation précèdent l'ictus : quand le malade revient à lui il peut présenter de la fièvre, du délire, des convulsions, de la céphalée. Titubation et céphalée apparaissent ou persistent et la maladie évolue. Le début brusque semble se produire surtout dans les tumeurs non infectieuses. Lorsque l'ictus se produit sans perte de connaissance, il se réduit à un vertige avec perte d'équilibre. D'autres fois les accidents bulbares sont le premier symptôme de la maladie.

En général, c'est la céphalalgie ou les vertiges qui ouvrent la marche et sont les premiers signes de la maladie; ils peuvent durer plusieurs mois et plus d'une année même (Ferber). Au bout d'un temps variable survient la titubation cérébelleuse. Tous ces phénomènes, d'abord intermittents, s'installent bientôt

(1) RIVER. *University medical Magazine*, octobre 1896, n° 1.

(2) J. SABRAZÈS et C. CABANNES. *Arch. d'ophtalmologie*, mars 1898.

(3) J. DONATH. *Wien. med. Presse*, 1896, n° 26.

(4) T. F. RAYMOND. *Presse méd.*, 8 oct. 1902. -- *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 4, juillet-août 1898.