

nus. Et de fait, il est fréquemment noté, dans les observations d'abcès consécutifs aux lésions anciennes de la caisse, que depuis un certain temps l'écoulement auriculaire était tari, lorsque les accidents cérébelleux ont éclaté. Dans certains cas on observe que les symptômes de l'abcès du cervelet n'ont apparu qu'à la suite d'une angine, de la grippe, d'une fièvre éruptive, et alors il est possible que la maladie fébrile aiguë ait été réensemencée en quelque sorte le foyer otique, d'où partiront des microbes à vitalité et virulence assez exaltées pour aller provoquer la formation du pus dans le petit cerveau.

La cavité de l'abcès présente des parois grisâtres et tomenteuses, parfois déchiquetées. La collection purulente peut être plus ou moins enkystée, si elle est ancienne. L'abcès du cervelet peut lui-même provoquer des lésions secondaires en se propageant aux tissus avoisinants. Sur 65 cas vérifiés à l'autopsie, on trouve 45 fois des lésions de voisinage, qu'on peut classer ainsi<sup>(1)</sup>.

Zone de ramollissement autour de l'abcès . . . . .	7 fois.
Méningite purulente par perforation de l'abcès dans les méninges . . . . .	7 —
Méningite purulente par infiltration . . . . .	5 —
Méningite sérofibrineuse sans continuité avec l'abcès . . . . .	5 —
Ouverture libre de l'abcès . . . . .	4 —
Ouverture de l'abcès dans le 4 <sup>e</sup> ventricule . . . . .	5 —
Abcès ayant perforé la dure-mère . . . . .	9 —
Hyperémie méningée . . . . .	5 —
Encéphalite diffuse . . . . .	2 —

**Symptômes.** — L'abcès du cervelet, s'il n'intéresse pas le vermis et s'il est bien localisé, s'il reste stationnaire, peut demeurer tout à fait silencieux. Il peut même fuser au loin et causer des dégâts assez considérables sans provoquer de symptômes cérébelleux : le pus, dans ce cas, dissocie le tissu nerveux et fuse sans former un foyer bien circonscrit qui provoquerait par son volume la production de signes de localisation. C'est ainsi qu'on peut comprendre l'observation de Bimler<sup>(2)</sup> dans laquelle un abcès du cervelet était resté silencieux : dans ce cas le pédoncule cérébelleux moyen était dissocié par le pus. Or la lésion de ce pédoncule entraîne une symptomatologie très spéciale et il faut admettre que le pus n'avait fait que l'infiltrer sans interrompre la continuité d'un grand nombre de ses fibres, comme l'aurait fait un abcès enkysté.

Mais le plus souvent l'abcès n'évolue pas sans produire des désordres graves qui attirent l'attention, et il rentre dans la catégorie des lésions en foyer du cervelet qui donnent lieu à des symptômes cérébelleux : il intéresse alors, ou comprime, le vermis, les pédoncules ou les noyaux centraux. C'est ainsi que dans le cas de M. Dieulafoy l'abcès à pneumocoque, malgré son petit volume (il contenait 2 grammes de pus) donna lieu au syndrome cérébelleux, mais il était placé à la partie antérieure du lobe, dans la substance blanche, entre la surface du cervelet et le noyau dentelé ; évidemment sa paroi postérieure comprimait ce dernier noyau. Il faut lui distinguer deux marches, l'une *aiguë*, l'autre *chronique*, pouvant se succéder réciproquement.

Dans la forme aiguë, le plus souvent le patient est atteint d'une otorrhée ancienne, qui a produit une surdité plus ou moins complète, indiquant ainsi l'atteinte profonde de l'oreille moyenne ; mais l'otite pourrait aussi être de date récente (cas de Chipault). L'écoulement d'abord continu est à la longue devenu

<sup>(1)</sup> PAUL KOCH, in MAUCLAIRE et PICQUÉ. *Loc. cit.*

<sup>(2)</sup> BIMLER. *Bourgogne médicale*, 7<sup>e</sup> année, n<sup>os</sup> 1-2, 1890.

intermittent et parfois même est tari depuis quelque temps : tout à coup les accidents apparaissent, soit sans cause apparente, soit à l'occasion d'une angine, d'une inflammation des fosses nasales qui réveille la lésion de l'oreille moyenne.

Ces accidents ont d'emblée un caractère grave : ce sont des troubles encéphaliques, un coma plus ou moins profond parfois avec des symptômes généraux d'infection : tout cela masque la lésion cérébelleuse et existe également dans l'abcès du cerveau. Mais si l'on examine l'oreille, on voit que la région mastoïdienne est rouge, empâtée, parfois même fluctuante, et l'écoulement par le conduit auditif peut avoir recommencé. Quelquefois pourtant l'apophyse est normale, sauf qu'elle est le siège d'une douleur profonde s'exagérant par la percussion. En somme, on le voit, ce sont des signes de la carie osseuse et de l'inflammation méningée : les phénomènes cérébelleux font défaut, et le malade peut mourir avec un abcès cérébelleux non soupçonné.

Ces symptômes peuvent s'amender, et la maladie passe à l'état chronique : ce n'est qu'alors que les phénomènes propres aux lésions cérébelleuses font leur apparition. Ils peuvent d'ailleurs ouvrir la scène, si la période aiguë fait défaut, ce qui est assez fréquent. Dans ce cas, il n'y a pas de réaction inflammatoire et les signes de l'abcès sont ceux que nous avons étudiés à propos des tumeurs cérébelleuses et qui sont spéciaux aux néoplasmes à développement progressif, donnant lieu à des symptômes de localisation : nous pourrions répéter ici tout ce que nous avons dit à propos des tumeurs du cervelet auxquelles on voudra bien se reporter, en ce qui concerne le symptomatologie des abcès.

Quatre d'entre les signes sont parmi les plus fréquents et les plus importants : c'est d'abord la céphalalgie, vive et persistante, surtout occipitale et parfois même exactement limitée au côté où se trouve l'abcès ; elle peut présenter des irradiations vers les tempes et le front et sa violence peut arracher des cris au malade. Ensuite viennent les vomissements répétés, provoqués par les mouvements, le fait de s'asseoir ou l'ingestion d'aliments : ils présentent le même caractère de ténacité signalé pour les autres lésions du cervelet. Enfin les vertiges et la titubation dite cérébelleuse sont caractéristiques de l'atteinte directe ou indirecte du vermis et des ganglions centraux, et pathognomoniques de la lésion du cervelet. L'individu oscille sur ses pieds comme un homme ivre, décrit des zigzags, tombe même parfois, en un mot sa démarche présente les caractères que nous avons déjà décrits pour les tumeurs du cervelet. La chute a lieu quelquefois d'un côté, toujours le même, qui dans ce cas peut être celui de la tumeur ; mais elle peut avoir lieu tantôt d'un côté, tantôt de l'autre alors qu'un seul des hémisphères est pris et sa valeur diagnostique est encore moindre que nous ne l'avons dit pour les tumeurs. Cette chute est accompagnée parfois d'un *ictus cérébelleux*, comparable à l'ictus épileptique ou à l'ictus laryngé du tabes : l'ictus est précédé de vertiges et il peut y avoir perte de connaissance.

Souvent encore on constate de l'inégalité des pupilles, qui sont immobiles et réagissent peu ou point à la lumière ; parfois il existe de l'amblyopie, ou du nystagmus.

Si ces symptômes peuvent exister seuls, dans la plupart des cas il s'y ajoute d'autres symptômes dus à la compression des organes voisins. Quelquefois c'est une paralysie, alterne dans certaines observations, c'est-à-dire une paralysie faciale avec strabisme convergent d'un côté et paralysie des membres du côté opposé. Parfois le malade présente une violente contracture douloureuse

de la nuque, qu'on ne peut essayer de réduire sans le faire souffrir ; on a même signalé des crises d'opisthotonos avec perte de connaissance. La contracture de la nuque peut être limitée à un seul côté, d'où déviation de la tête ; ou bien elle est symétrique. Les paralysies des nerfs crâniens voisins, dues à la compression, ne sont pas rares.

Dans le cas de marche chronique, la température générale est variable : parfois élevée, elle peut ne pas dépasser 38 degrés et ne semble pas dépendre de l'abcès même du cervelet : en effet, elle tombe à la normale, le plus souvent après la trépanation qui nettoie l'os et le foyer sus-dure-mérien.

L'état général du malade reste bon : mais à un moment donné, en général, les vomissements reprennent avec une nouvelle intensité, le malade ne peut se mouvoir sans les provoquer. Les crises douloureuses deviennent plus fréquentes, tous les symptômes s'accroissent : l'affaiblissement devient extrême et le malade meurt dans le coma ou dans une crise de douleur parfois avec opisthotonos.

Les résultats de la ponction lombaire sont en général négatifs, à moins de propagation aux méninges.

**Diagnostic.** — On le voit par les symptômes, il n'est pas toujours facile : en effet, les abcès à marche chronique présentent à peu près tous les symptômes des lésions en foyer, des tumeurs du cervelet, et leur diagnostic revient à faire le leur. Seul l'écoulement purulent par l'oreille permettra, si on le constate, de penser à l'abcès : il faudra se rappeler que souvent, dans la marche chronique, il n'y a pas de phénomène inflammatoire récent du côté de l'apophyse mastoïde ou de l'oreille, et l'on tiendra compte de tout écoulement d'oreille, surtout tardif depuis peu de temps. La constatation de la polynucléose dans le sang sera également en faveur de l'abcès.

Dans les abcès aigus du cervelet, la lésion est marquée par la violence de la réaction générale, par les phénomènes typhoïdes ou pyohémiques. L'attention pourra bien être attirée du côté de l'oreille et, reconnaissant la lésion de celle-ci, on pensera à un abcès cérébral, à une méningite ; rien ne permettra de penser au cervelet. L'abcès cérébral sera difficilement éliminé dans bien des cas ; dans une observation de Reverdin et Vallette<sup>(1)</sup> les symptômes cérébelleux étaient dus à la compression du cervelet par un abcès du lobe occipital d'origine otitique. Dans une autre observation, Drummond<sup>(2)</sup>, observant des convulsions jacksoniennes de la face passant au bras droit, avec paralysie de la face et du bras droit et parésie de la jambe du même côté, crut se trouver en présence d'une lésion des circonvolutions rolandiques gauches : il s'agissait d'un abcès de l'hémisphère droit du cervelet.

Et même dans le cas où les vomissements répétés, la céphalalgie occipitale intense, la contracture de la nuque, se rencontreront, il faudra éliminer, avant de penser à l'abcès du cervelet, encore la méningite et la thrombose des sinus. Le côté de la lésion sera facile à reconnaître s'il y a eu ou s'il y a otite. Dans le cas contraire on se basera sur les symptômes exposés quand nous avons étudié les tumeurs du cervelet.

Aussi le pronostic, basé sur le diagnostic et sur la possibilité d'une intervention complète, est-il des plus graves dans le cas d'abcès à marche primiti-

<sup>(1)</sup> J.-L. REVERDIN et A. VALLETTE. *Revue méd. de la Suisse romande*, n° 6, 20 juin 1902, p. 269.

<sup>(2)</sup> DRUMMOND. *The Lancet*, 28 juillet 1894.

vement aiguë ou de poussée aiguë dans un abcès chronique. Les collections purulentes à marche chronique ont la gravité des tumeurs du cervelet ; elles se comportent comme ces dernières, si une poussée aiguë ne vient pas terminer la scène.

**Traitement.** — Il est évident qu'il n'y en a qu'un, l'évacuation du pus : il est donc du ressort du chirurgien, qui devra se rappeler, pour le point à trépaner, que l'abcès est toujours plus près du rocher que de l'occipital.

L'intervention chirurgicale devra, dans un premier temps, s'il y a lésion aiguë ou chronique de l'oreille et des cellules mastoïdiennes, nettoyer cette région par un large évidement pétromastoidien ; dans certains cas où le diagnostic d'abcès cérébelleux sera douteux, on verra cette opération faire disparaître tous les symptômes : s'il y a des signes de localisation cérébelleuse bien nets, il y a lieu de faire une large trépanation mastoïdo-occipitale qui permettra d'explorer la fosse cérébelleuse. Parfois on pourra être guidé par le pus placé à la surface du cervelet, mais dans bien des cas il faudra ponctionner ou inciser le tissu cérébelleux<sup>(1)</sup>.

Les mêmes accidents de syncope respiratoire que nous avons signalés dans les tumeurs du cervelet se retrouvent dans les abcès : il y a là une complication opératoire dont il est bon de tenir compte. Dans l'observation du malade de M. Dieulafoy, la respiration fut suspendue pendant 20 minutes, le cœur battant faiblement : la respiration reprit par hasard, le chirurgien ayant touché du doigt la face postérieure du bulbe ; elle s'arrêta à diverses reprises chaque fois que le doigt était enlevé et finit par se rétablir complètement. Étant donnée la fréquence relative des syncopes respiratoires pendant les opérations sur le cervelet, peut-être y aurait-il lieu de recourir à cette manœuvre en cas de besoin.

L'opération a été faite bien des fois, mais Mac-Ewen le premier guérit un malade par une opération systématique, en 1887. La trépanation est d'ailleurs loin de donner de brillants résultats, et dans la plupart des cas, la faute en est à la disposition anatomique de la collection purulente. La thérapeutique chirurgicale s'adresse surtout à la suppuration du rocher et à l'abcès situé entre cet os et la dure-mère. Aussi que peut-il arriver ? C'est que le chirurgien ayant trépané, nettoyé le foyer purulent extérieur au cervelet, on voit, que la suppuration osseuse continue ou non, les symptômes de la lésion cérébelleuse suivre leur cours. Le chirurgien a vu la surface du cervelet, elle lui a semblé saine et il a ignoré l'abcès profond du cervelet dont le malade meurt, parfois au bout de un ou deux mois. Aussi lorsque, après une première trépanation, les phénomènes cérébelleux s'accroissent, le chirurgien doit faire une ponction dans le point trépané. Encore cette ponction pourra-t-elle passer près du foyer sans l'ouvrir : il faudra se rappeler que les abcès sont souvent dans la partie antérieure du cervelet, et tâcher d'atteindre ce point, quelque dangereuse que soit la région où l'on pénètre.

<sup>(1)</sup> Voir à ce sujet : PICQUÉ et MAUCLAIRE. *Suppurations otitiques de la loge cérébelleuse*. XII<sup>e</sup> Congrès français de chirurgie, 17-24 octobre 1898. — GUINARD, POIRIER, BROCA. *Soc. de chir.*, 14 décembre 1898, etc.

VII. — ABSENCE, ATROPHIE, SCLÉROSES DU CERVELET  
 ATAXIE HÉRÉDO-CÉRÉBELLEUSE DE MARIE  
 ATROPHIE OLIVO-PONTO-CÉRÉBELLEUSE DE DÉJERINE ET THOMAS

Nous réunirons sous un seul titre tous ces faits qui donneront lieu à quatre chapitres différents. En effet nous allons voir que l'atrophie et l'hypertrophie du petit cerveau ont les mêmes symptômes, qu'elles ne diffèrent que par leur anatomie pathologique et que l'absence congénitale du cervelet est représentée par un cas unique. Les cas d'atrophie seraient évidemment précieux pour l'étude des fonctions du cervelet, s'ils étaient des cas simples : il n'en est malheureusement rien, et leurs conditions étiologiques, les altérations concomitantes des autres parties de l'encéphale, rendent ces lésions difficiles à observer.

Cependant l'étude des atrophies du cervelet poursuivie avec méthode dans ces dix dernières années a permis de dégager deux types suffisamment distincts, surtout au point de vue anatomo-pathologique, pour mériter une place à part. D'une part, M. Pierre Marie a décrit une affection familiale à syndrome cérébelleux dont la caractéristique est la nature familiale et héréditaire. D'autre part, MM. Déjerine et André Thomas, dont les travaux ont puissamment contribué à donner au petit cerveau la place importante qu'il doit occuper dans la pathologie des centres nerveux, ont étudié une atrophie du cervelet spéciale par les lésions de la protubérance et des olives qui l'accompagnent.

Nous étudierons donc successivement : 1° les *atrophies* et *scléroses* du cervelet; 2° l'*hérédo-ataxie cérébelleuse* ou maladie de Marie; 3° l'*atrophie olivo-fronto-cérébelleuse* type Déjerine et Thomas de l'atrophie du cervelet.

**Absence congénitale du cervelet.** — Ce cas unique jusqu'à ce jour fut observé par Combette<sup>(1)</sup>, alors interne de Kapeler à l'hôpital Saint-Antoine. Nous ne pouvons mieux faire que résumer l'observation : Alexandrine Labrosse, née à Versailles en mai 1820, d'un père fort et robuste; mère chétive, usée par des excès de tout genre. L'enfant vint au monde grêle, mais bien conformée; elle était extrêmement chétive et délicate et prenait très peu d'accroissement. A 2 ans, elle n'avait pas encore ses premières dents, et ce n'est qu'à 5 ans qu'elle commença à bégayer quelques mots. Elle ne commença à se soutenir sur ses jambes qu'à l'âge de 5 ans, et à 7 ans elle était très peu développée et d'une grande faiblesse, très inintelligente, et ne pouvait articuler nettement; à 9 ans ses pupilles étaient très dilatées, ce qui fut attribué à des helminthes; elle se masturbait.

Son bulletin d'admission à l'hôpital, en janvier 1850, porte qu'elle est paralysée des extrémités abdominales et parle difficilement. Ses jambes, quoique très faibles, lui permettaient encore de marcher, mais elle tombait souvent. Elle est à peine développée comme un enfant de six ans. A partir d'octobre ou de novembre 1850 elle reste constamment couchée; elle peut à peine remuer les jambes, dont la sensibilité est intacte : les mains ont tous leurs mouvements. Elle meurt d'entérite en mars 1851, après avoir présenté des convulsions épileptiformes auxquelles elle était sujette.

A l'autopsie on constata du côté du cervelet que, à la place de cet organe,

(1) COMBETTE. *Bull. de la Soc. anat.*, 1851, p. 148, et *Revue méd.*, 1851, t. II, p. 57.

existait une membrane gélatiniforme demi-circulaire, tenant à la moelle allongée par deux pédoncules membraneux et gélatineux. Vers ces pédoncules étaient deux petites masses blanches isolées, du volume d'un pois. Sur l'une d'elles se trouvait un des nerfs de la quatrième paire. Les tubercules quadrijumeaux étaient intacts. Il n'y avait pas de quatrième ventricule : il n'existait aucune trace de pont de Varole. Les pyramides antérieures se terminaient en fourche par les pédoncules cérébraux.

Il est à noter que les fosses occipitales étaient régulièrement conformées et qu'il existait une hydrocéphalie manifeste. La moelle était intacte.

Ce fait n'est évidemment pas fait pour éclaircir la physiologie du cervelet, car l'absence de cet organe est compliquée de celle d'autres organes importants. En somme, il existait trois grands troubles, ceux de l'intelligence, ceux de la motilité et ceux de la parole. Qu'en revenait-il au cervelet? Faisons en outre remarquer que les fosses occipitales étaient normales; et si nous songeons que dans les cas d'atrophie vraiment congénitale elles sont petites quand le cervelet est petit, on peut se demander si l'absence du cervelet est bien congénitale et s'il ne s'est pas ramolli en masse et résorbé, ou simplement atrophié.

ATROPHIE ET SCLÉROSE DU CERVELET

Les observations de ces troubles cérébelleux sont fort différentes comme symptômes, anatomie pathologique et étiologie : elles sont encore peu nombreuses et nous n'avons pu réunir que 47 observations de lésions atrophiques du cervelet; sauf une dizaine elles sont rapportées avec détails dans la remarquable étude publiée par André Thomas sur le cervelet en 1897.

**Pathogénie. — Étiologie.** — L'étude des observations d'atrophie et de sclérose du cervelet permet de les diviser, au point de vue étiologique, en deux catégories : 1° l'une comprenant les cas d'atrophie où il s'agit d'une malformation congénitale ou d'un arrêt de développement intra-utérin; 2° l'autre renfermant les faits où il s'agit d'un processus régressif post-inflammatoire, d'un arrêt de développement consécutif à une inflammation aiguë du système nerveux central ayant porté son maximum d'action sur le cervelet et le système des voies cérébelleuses, avec prédominance parfois sur le premier ou sur le second : le processus aboutit à l'atrophie ou à la sclérose.

Dans la première catégorie la cause pathogénique est une débilité congénitale, plus ou moins accentuée, due à une altération vasculaire primitive ou à un vice de myélinisation. Dans la deuxième elle est un processus inflammatoire localisé, uniquement ou surtout, au cervelet. Et nous pouvons comprendre aussi bien cette localisation au cervelet que nous comprenons la localisation aux cornes antérieures de la moelle dans l'inflammation qui aboutit à la paralysie infantile. Dans plusieurs observations, en effet, nous voyons noté que, à la suite d'une maladie infectieuse d'ordre général ou à prédominance nerveuse, un enfant est resté un certain temps incapable de marcher et à présent des symptômes cérébelleux soit dès la cessation de la période fébrile, soit lorsqu'il a pu recommencer à marcher, plusieurs mois et quelquefois plusieurs années après.