

La lésion dans certains cas peut envahir les deux pédoncules, Bonnefin, Bouveret et Chapotot, Krafft-Ebing ont observé un *syndrome alterne bilatéral*. Parfois on voit un syndrome de Weber se compliquer simplement d'une paralysie de l'oculo-moteur commun du côté opposé, cette dernière pouvant d'ailleurs rester incomplète.

Les tumeurs du pédoncule évoluent toujours avec une assez grande rapidité. Dans les tumeurs tuberculeuses l'état général s'aggrave, des convulsions et du délire se montrent, les sphincters se paralysent et la mort survient. La durée apparente (car on ignore la durée de la phase latente) varie dans ces cas de quelques jours à quelques mois. Des complications peuvent d'ailleurs survenir parmi lesquelles la méningite tuberculeuse est une des plus graves.

Diagnostic. — Les éléments du diagnostic d'une tumeur du pédoncule seront fournis, d'une part, par les signes généraux de compression indiquant l'existence d'une tumeur et, d'autre part, par les signes de lésions en foyer permettant de localiser cette tumeur intracrânienne dans le pédoncule. L'existence du syndrome de Weber est un des meilleurs symptômes de la localisation pédonculaire.

Les tumeurs de la base du crâne peuvent, en comprimant le faisceau pyramidal, être la cause d'une paralysie alterne, mais ces tumeurs sont généralement accompagnées de la paralysie de plusieurs nerfs crâniens, parfois existe de l'exophtalmie. De plus les deux pédoncules sont souvent intéressés. L'hystérie peut simuler le syndrome de Weber, j'ai indiqué ailleurs les signes permettant de reconnaître la névrose (page 480).

La tumeur du pédoncule étant diagnostiquée, il faudra essayer de la localiser en recherchant avec soin les signes traduisant la lésion des fibres de la calotte, ou la lésion des fibres du pied. Nous avons vu que, dans les lésions de la calotte, la paralysie du moteur oculaire commun est souvent partielle, car les filets radiculaires du nerf sont écartés les uns des autres; au contraire les tumeurs de l'étage inférieur du pédoncule causent plus fréquemment la paralysie totale de la troisième paire. Dans les tumeurs de la calotte, les troubles moteurs ne se présentent pas sous la forme de grosse paralysie, mais on observe spécialement de l'incoordination motrice, du tremblement intentionnel, de la démarche cérébelleuse, de l'asynergie, de la dysarthrie rappelant celle de la sclérose en plaques.

Il faut enfin déterminer la *nature* de la tumeur. On recherchera toujours les antécédents syphilitiques et les stigmates de cette affection. Dans le cas de syphilis cérébrale l'examen chimique et cytologique du liquide céphalo-rachidien pourra peut-être fournir des indications en montrant une quantité anormale d'albumine et l'existence de lymphocytes. Chez un sujet jeune on songera à une tumeur tuberculeuse, diagnostic qui sera rendu plus vraisemblable si le malade a des signes de tuberculose osseuse, articulaire, ganglionnaire ou pulmonaire, s'il est un héréditaire tuberculeux. Il faut bien savoir cependant que le diagnostic clinique de la nature d'une tumeur est extrêmement difficile. Dans un cas de Sutton, par exemple, une tuberculose pulmonaire avait fait croire à la nature tuberculeuse d'une tumeur du pédoncule, l'autopsie montra un gliome. C'est en effet seulement sur la table d'autopsie ou au laboratoire que l'on détermine avec exactitude la structure histologique de la tumeur.

Traitement. — Quand on soupçonnera une tumeur syphilitique, on pratiquera

un traitement spécifique intensif. Dans les autres cas la thérapeutique interne ne donne aucun résultat. Les tumeurs du pédoncule sont au-dessus des ressources d'une intervention chirurgicale.

CHAPITRE V

LÉSIONS TRAUMATIQUES DES PÉDONCULES

La situation profonde des pédoncules cérébraux explique que les plaies de cette région du névraxe soient rares. Dans les blessures par armes à feu, on a pu constater parfois des lésions des pédoncules coexistant avec des délabrements osseux plus ou moins importants. J'ai rappelé ailleurs une observation curieuse d'Eisenlohr où une balle de revolver était restée fixée dans un tubercule quadrijumeau.

Plus intéressantes sont les lésions des pédoncules à la suite d'un traumatisme intra-orbitaire. Dans une observation de Pamard (d'Avignon) une lame de fleuret pénétra dans l'orbite entre la paroi externe et le globe oculaire, s'insinua dans le crâne par la partie interne de la fente sphénoïdale, lacérant la partie interne du sinus caverneux et détruisant le pédoncule cérébral. Oberlin a observé un fait semblable.

Martial⁽¹⁾, dans un travail fait sous l'inspiration de Pierre Marie, a constaté à la suite de nombreuses expériences sur le cadavre que les parties cérébrales lésées en cas de pénétration par voie orbitaire sont presque constamment les suivantes : le chiasma ou les bandelettes optiques en arrière du chiasma, le *pédoncule* à son entrée dans le cerveau ou au-dessous, la corne sphénoïdale, la capsule interne, la couche optique, le corps strié. Retenons de ces expériences ce fait que le pédoncule peut être lésé à la suite de traumatismes intra-orbitaires, ce que d'ailleurs la clinique avait montré.

CHAPITRE VI

POLIENCÉPHALITE SUPÉRIEURE HÉMORRAGIQUE AIGÜE

Gayet⁽²⁾ a attiré l'attention sur les lésions aiguës hémorragiques siégeant au niveau des parois du troisième et du quatrième ventricule. Wernicke⁽³⁾ étudia des faits semblables sous le nom de poliencéphalite supérieure hémorragique;

(1) MARTIAL. *De l'hémiplégie traumatique*. Thèse de Paris, 1900.

(2) GAYET. *Archives de physiologie*, 1875, p. 341.

(3) WERNICKE. *Die acute hämorrhagische Polienccephalitis superior*. *Lehrbuch der Gehirnkrankheiten*, Bd II, p. 229.

cet auteur insista sur l'altération inflammatoire des noyaux des nerfs moteurs de l'œil et sur l'évolution rapide de l'affection qui aboutit à la mort en dix à quatorze jours. Thomsen (1) relata l'autopsie de cas de paralysies nucléaires aiguës des muscles de l'œil survenues chez les alcooliques, cas cliniquement identiques à ceux de Wernicke.

D'autres observations plus récentes ont été rapportées par Kojewnikoff, Eisenlohr, Murawieff, Boedeker, Jacobaeus, Schüle, Goldscheider, Gudden, Raimann, Hori et Schlesinger, Bozzolo, Wildbrand et Saenger.

Étiologie. — L'analyse des différentes observations prouve que l'alcoolisme chronique joue un grand rôle dans la genèse de l'affection. Des cas de poliencéphalite supérieure ont été signalés à la suite d'intoxications par l'acide sulfurique, par l'oxyde de carbone. Oppenheim a observé une poliencéphalite hémorragique chez un individu qui avait été longtemps traité avec du lysol.

Les *maladies infectieuses* sont parfois la cause de la maladie. Marfan (2) a signalé un cas d'ophtalmoplégie externe d'origine nucléaire à la suite de la varicelle. Bozzolo (3) a vu des faits de poliencéphalite hémorragique supérieure à la suite de la grippe. Oppenheim insiste aussi sur cette étiologie grippale. La syphilis est un facteur étiologique chez quelques malades.

Il semble que, dans certains cas, les *intoxications d'origine alimentaire* (viandes avariées, charcuteries, poissons), puissent être incriminées.

Dans un cas de Luce (4) une poliencéphalite hémorragique supérieure fut observée au cours de la *granulie*.

Claude, au cours d'examen des centres nerveux d'animaux intoxiqués par des toxines microbiennes (empoisonnements aigus ou lents) a souvent rencontré des lésions inflammatoires dans certaines parties de l'isthme de l'encéphale, lésions accusées surtout au niveau des îlots de substance grise.

Symptômes. — La maladie survient souvent chez des individus qui présentaient depuis longtemps des signes de l'intoxication alcoolique chronique. Des prodromes sont parfois constatés, le malade se plaint de céphalée violente, de vertiges, de vomissements. Dans certains cas on a constaté de la rigidité de la nuque. On peut se demander s'il ne s'agissait pas alors d'une légère irritation méningée. La somnolence, l'apathie, le délire apparaissent rapidement, en même temps que se développent des paralysies des muscles des yeux.

Parfois on observe une ophtalmoplégie externe bilatérale et totale, le fait est relativement rare. Le plus souvent les deux yeux sont inégalement atteints et tous les muscles moteurs d'un globe oculaire ne sont pas paralysés. Tantôt on observe des paralysies associées, tantôt les deux muscles droits externes sont seuls atteints, tantôt sont seuls paralysés les muscles droits internes. Le strabisme et la diplopie varient suivant les muscles paralysés. Le ptosis n'est

(1) THOMSEN. Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der acuten kompletten (alkoholischen) Augenmuskellähmung (Poliencéphalitis acuta superior Wernicke). *Arch. f. Psych.*, Bd XIX.

(2) MARFAN. Un cas d'ophtalmoplégie externe d'origine nucléaire chez une fillette de vingt-deux mois à la suite de la varicelle. *Arch. de méd. des enfants*, mars 1898.

(3) BOZZOLO. Poliencéphalite emorragica acuta da influenza. *Rivista critica di clinica medica*. Firenze, n° 5, p. 69, 20 janvier 1900.

(4) LUCE. Tuberculose Poliencéphalitis superior. *Aerztlicher Verein zu Hamburg*, séance du 24 février 1905.

observé que dans un certain nombre de cas, il est d'ailleurs souvent inégalement prononcé aux deux yeux.

L'ophtalmoplégie interne n'est pas très fréquente. Les pupilles réagissent ordinairement normalement dans les mouvements d'accommodation. Toutefois les pupilles peuvent être inégales et leurs réactions un peu lentes. C'est à tort que Wernicke avait supposé que les paralysies étaient toujours associées et que le releveur de la paupière supérieure et le sphincter de l'iris étaient épargnés. Le nystagmus est rare.

La névrite optique est observée dans un grand nombre des cas, elle n'est pas toujours également développée aux deux yeux. Herrnheiser (1) a constaté à l'examen ophtalmoscopique autour du disque du nerf optique de petites hémorragies sous forme de stries circulaires ou sous forme de bandes en rapport surtout avec les veines. Il est intéressant de remarquer que son malade guérit, au bout de quelques mois, des troubles oculaires ainsi que des autres symptômes.

En même temps que les troubles oculaires qui sont la caractéristique de l'affection, on observe souvent d'autres symptômes. Parfois l'on constate de la faiblesse ou de la paralysie des membres d'un seul ou des deux côtés du corps. Ces paralysies sont flasques ou spasmodiques. La démarche est souvent ataxique ressemblant à celle des cérébelleux. Les mouvements ataxiques, choréiformes ou athétosiformes des membres, les tremblements sont loin d'être rares.

La sensibilité n'est presque jamais modifiée. Les réflexes tendineux sont ou normaux ou exagérés, fort rarement abolis. Les réflexes cutanés sont souvent affaiblis, principalement au niveau des membres paralysés.

La parole est fréquemment altérée, elle devient difficile, bégayante, parfois incompréhensible dans les derniers stades de l'affection.

L'obnubilation de la conscience, la tendance au sommeil, au coma même sont des symptômes importants. Cette somnolence est parfois si accusée que l'on pourrait alors songer à la « maladie du sommeil » observée en Afrique. Le délire est fréquent. Raimann (2), Elzholz (3) ont soutenu que la psychose de Korsakoff et la poliencéphalite aiguë hémorragique supérieure étaient les manifestations différentes d'un même processus.

La fièvre fait habituellement défaut. Cette absence de fièvre est importante pour différencier de la poliencéphalite certains cas de méningite qui pourraient être sujets à confusion (4).

Le pouls est en général accéléré et faible. Les troubles de la respiration se montrent à la fin de la maladie.

Aux symptômes précédents parmi lesquels les troubles de la musculature de l'œil doivent être mis au premier plan, il n'est pas très rare de voir s'associer des symptômes bulbo-protubérantiels tels que la paralysie faciale, la difficulté de

(1) HERRNHEISER. Augenspiegelbefund bei Poliencéphalitis hämorrhagica superior. *Wiener medizinische Presse*, 5 novembre 1895, n° 44.

(2) RAIMANN. Poliencéphalitis superior acuta und Delirium alcoholicum als Einleitung einer Korsakow'schen Psychose ohne Polyneuritis. *Wiener klin. Woch.*, 1900, p. 51.

(3) ELZHOLZ. Ueber die Beziehungen der Korsakow'schen Psychose zur Poliencéphalitis acuta hämorrhag. superior. *Wiener klin. Woch.*, 1900, p. 359.

(4) Il serait intéressant d'examiner dans les cas de poliencéphalite le liquide céphalo-rachidien au point de vue cytologique suivant la méthode de Widal. Peut-être le cyto-diagnostic permettra-t-il de constater parfois une certaine participation de la méninge à l'inflammation du tissu nerveux.

la mastication et de la déglutition. L'association de la poliencéphalite supérieure et inférieure a été signalée par différents auteurs. BURKER⁽¹⁾, TAYLOR⁽²⁾ récemment encore en décrivaient des cas.

L'inflammation d'ailleurs peut être diffuse, atteindre aussi le cerveau, la moelle. Il y a une parenté évidente entre l'encéphalite aiguë de Strümpell, la poliencéphalite hémorragique de Wernicke, la poliencéphalite inférieure et la poliomyélite antérieure aiguë. Des examens anatomiques ont donné la preuve de cette diffusion possible des lésions à travers tout l'axe nerveux. J'ajouterai que ce ne sont pas seulement les affections aiguës et suraiguës du ténocéphale, du mésencéphale et de la moelle qui sont susceptibles de s'associer, mais encore les affections subaiguës et chroniques.

La poliencéphalite supérieure hémorragique aiguë a une évolution rapide. La mort survient en général entre le huitième et le quatorzième jour, elle peut être plus tardive. Dans un cas de Hori (de Tokio) et Hermann Schlesinger⁽³⁾ une poliencéphalite supérieure hémorragique s'étant accompagnée d'un ensemble de symptômes rappelant la paralysie pseudo-bulbaire dura seize semaines.

Thomsen, Suckling, Salomonsohn ont rapporté des observations de poliencéphalite aiguë terminée par la guérison. Tomasini⁽⁴⁾, Magnus⁽⁵⁾, Korniloff⁽⁶⁾ ont fait des constatations semblables.

Anatomie pathologique. — La poliencéphalite hémorragique aiguë est, comme son nom l'indique, une inflammation avec tendance hémorragique de la substance grise de la partie supérieure du mésocéphale. Quand on examine macroscopiquement les coupes du pédoncule, on voit que la substance grise qui entoure l'aqueduc de Sylvius est plus ou moins ramollie et qu'elle est le siège de multiples petites hémorragies. Sur les coupes microscopiques on se rend un compte exact de l'évolution anatomique des lésions. Les artérioles, les capillaires apparaissent dilatés, remplis de sang. Les gaines périvasculaires contiennent du sang ou des leucocytes qui témoignent du processus nettement inflammatoire. L'infiltration leucocytaire est souvent très accentuée. On observe aussi des corps granuleux nombreux. On comprend que ces hémorragies se produisant au milieu des noyaux d'origine des nerfs de l'œil détruisent les cellules nerveuses. Dans quelques cas de poliencéphalite aiguë on a observé la dégénération des cellules des noyaux d'origine des nerfs sans hémorragies. Zingerle⁽⁷⁾ a insisté sur ce que le tissu nerveux peut être lésé indépendamment et primitivement.

La substance grise du troisième ventricule, de l'aqueduc de Sylvius ou du

(1) BURKER. Ueber Poliencephalitis acuta haemorrhagica superior et inferior. *Inaugural Dissert.*, Tübingen, février 1902.

(2) E. W. TAYLOR. Poliencephalomyelitis and allied conditions. *Boston medical and surgical Journal*, 11 et 18 juin 1905.

(3) HORI et HERMANN SCHLESINGER. Poliencephalitis superior haemorrhagica mit subacutem Verlaufe und dem Symptomencomplexe der Pseudobulbärparalyse. *Arbeiten aus dem Institut für Anatomie und Physiologie des Centralnervensystems an der Wiener Universität*. Herausgegeben von Prof. Dr. Heinrich Obersteiner, Heft 4, 1896.

(4) TOMASINI. Poliencéphalite supérieure aiguë suivie de guérison. *La clinica medica italiana*, 1898, p. 228.

(5) MAGNUS. Sur un cas de poliencéphalite supérieure aiguë suivie de guérison. *Norsk Magazin for Laegevidenskaben*, 1899, p. 1066.

(6) KORNILOFF. *Soc. de neurol. de Moscou*, 24 septembre 1899, *Vratch*, 1899, p. 1599.

(7) ZINGERLE. Beiträge zur Klinik und pathologischen Anatomie der akuten Ophthalmoplegien. *Monatschrift f. Psych. und Neurol.*, 1897, II, 3, p. 178.

quatrième ventricule est souvent le siège prédominant des lésions, mais la substance blanche peut aussi être atteinte par le processus inflammatoire. Il semble même que, dans la plupart des cas de poliencéphalite supérieure aiguë, ce sont plutôt les fibres radiculaires de la troisième paire que les cellules des noyaux qui présentent des altérations.

Les hémorragies, les infiltrations leucocytaires, les altérations vasculaires peuvent se voir non seulement au niveau de pédoncule, mais encore dans le cerveau, le bulbe, la moelle. Dans un cas de Goldscheider les lésions s'observaient au niveau du plancher du ventricule, aussi au niveau du ruban de Reil, des pédoncules cérébelleux supérieurs, du locus niger, du noyau rouge, du pied du pédoncule cérébral, du thalamus, de la capsule interne. Dans une observation de Thomsen on constatait des dégénération et des hémorragies dans le noyau du glosso-pharyngien, du vague, du pathétique, dans toute la substance grise entourant le ventricule jusqu'au niveau de la commissure postérieure. Dans un cas de Kaiser toute la substance grise depuis le troisième ventricule jusqu'à l'extrémité inférieure du bulbe était lésée; les noyaux de l'hypoglosse, du vague, du glosso-pharyngien, de l'accoustique, du facial, de l'abducens, du trijumeau, du pathétique étaient atteints en partie unilatéralement, en partie bilatéralement. De plus on constatait des lésions dans le locus niger, le faisceau longitudinal postérieur et dans la corne antérieure au niveau de renflement cervical de la moelle.

Certains auteurs comme Thomsen, Jacobaeus, Boedeker ont soutenu que la poliencéphalite supérieure aiguë ne serait qu'une complication de la polynévrite alcoolique. Sans nier la possibilité de polynévrites chez des malades qui souvent sont de grands buveurs, il est cependant évident que l'opinion des précédents auteurs ne correspond pas à la majorité des faits, car on connaît des cas de poliencéphalite sans polynévrite concomitante.

La diffusion des lésions hémorragiques ou inflammatoires dans la substance grise et dans la substance blanche montre que bien souvent l'expression poliencéphalite est impropre. *Il ne s'agit pas d'une maladie systématisée, mais bien d'une encéphalite* (inflammation de l'encéphale) dont les foyers sont multiples. Sans doute ceux-ci prédominent dans certains cas au niveau des noyaux d'origine de la troisième paire, mais il peuvent siéger dans la substance nerveuse adjacente. Il existe, au point de vue de la pathologie générale, des rapports indiscutables entre l'encéphalite du type Wernicke et l'encéphalite du type Strümpell-Leichtenstern; nous avons vu aussi les associations fréquentes de la poliencéphalite supérieure avec la poliencéphalite inférieure et avec la poliomyélite.

La pathogénie, l'anatomie pathologique des lésions dont nous nous occupons sont identiques dans tout le névraxe. Seules diffèrent les localisations et partant la symptomatologie. Toutes ces inflammations aiguës de l'encéphale, du pédoncule, de la protubérance, du bulbe et de la moelle paraissent être d'origine infectieuse ou toxique. Il ne s'agit pas de maladies différentes, mais de localisations dissemblables des poisons minéraux, végétaux, microbiens.