

## CHAPITRE V

## TUMEURS DE LA PROTUBÉRANCE

Les tumeurs de la protubérance annulaire ne sont pas exceptionnelles, elles sont plus fréquentes que les tumeurs du pédoncule cérébral ou du bulbe.

Les enfants sont plus souvent atteints que les adultes. Dans une statistique de la thèse d'Auvray on voit que sur 55 cas de tumeurs de la protubérance, 58 étaient survenues chez des enfants et 17 chez des individus adultes.

Les *tubercules* constituent les tumeurs le plus souvent observées. Hery<sup>(1)</sup> en a réuni, en 1899, vingt-cinq cas. Des observations nouvelles ont été rapportées par Levaditi<sup>(2)</sup>, Sano<sup>(3)</sup>, Redlich<sup>(4)</sup>, Aubertin et Labbé<sup>(5)</sup>, Terrien<sup>(6)</sup>.

Les *tumeurs tuberculeuses* ont le volume d'un pois, d'une aveline, d'une noix, certaines sont beaucoup plus étendues. Leur consistance est assez ferme, leur couleur est jaunâtre, ou jaune verdâtre, souvent d'un rouge violacé à la périphérie. Autour de la tumeur, la substance nerveuse est parfois normale, mais très souvent ou bien ramollie, ou bien infiltrée d'éléments embryonnaires. Sur le vivant il est certain que des troubles de la circulation sanguine et lymphatique existent autour et à distance de ces tumeurs, ces troubles ont une réelle importance pour expliquer certains symptômes cliniques, car il n'y a pas toujours un rapport direct entre l'étendue d'une lésion et les phénomènes enregistrés pendant la vie. Les examens histologiques permettent de reconnaître la structure classique des tubercules, ceux-ci sont fréquemment ramollis, parfois calcifiés. On peut rencontrer à l'intérieur des tubercules des bacilles, mais ils sont souvent en petit nombre et assez difficiles à colorer, il faut donc les rechercher avec un grand soin et ne pas craindre de multiplier dans ce but les préparations microscopiques.

Les tumeurs tuberculeuses peuvent siéger dans toutes les parties de la protubérance annulaire, mais on les voit relativement fréquemment dans la région de la calotte. Raymond et Cestan<sup>(7)</sup> dans trois cas ont observé une tumeur tuberculeuse qui avait son point de départ dans la calotte protubérantielle immédiatement en arrière de la couche des fibres sensibles, en dessous de l'entre-croisement des pédoncules cérébelleux supérieurs, au-dessus du genou du facial, cette tumeur épargnait les noyaux de la troisième et de la sixième paire, elle était donc internucléaire, ce qui est important au point de vue de la symptomatologie. Cette variété de tumeur tuberculeuse de la calotte, qui semble être assez fréquente, offre, dans les différents cas, une évolution anatomique

(1) HERY. Contribution à l'étude des tubercules de la protubérance. Thèse de Paris, 1899.

(2) LEVADITI. Un cas de tubercule de la protubérance. *Revue neuropathol.*, 1899, p. 586.

(3) SANO. Tuberculose de la protubérance. *Journal de neuropathol.*, 1899, p. 228.

(4) REDLICH. *Wiener klin. Woch.*, 1900.

(5) AUBERTIN et LABBÉ. Tumeur de la protubérance, hémiplegie croisée avec participation du facial supérieur. *Gaz. hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, 1902, p. 757.

(6) TERRIEN. Tuberculose de la protubérance; paralysie faciale. *Soc. anat.*, 6 juin 1902.

(7) RAYMOND et CESTAN. Le syndrome protubérantielle supérieur. *Gaz. des hôp.*, 18 juillet 1905, p. 829.

souvent identique. Le tubercule en effet augmente, envahit en avant la couche des fibres sensibles, pousse un prolongement inférieur qui peut finalement intéresser la sixième et la septième paire, mais cette extension est assez bien arrêtée par les faisceaux blancs compacts des pédoncules cérébelleux qui ferment en quelque sorte la voie d'accès de la calotte du pédoncule. Dans leurs trois cas Raymond et Cestan ont noté que le tubercule qui avait son plus grand diamètre au niveau du tiers supérieur de la protubérance ne dépassait pas en haut le sillon pédonculo-protubérantielle, tandis qu'il poussait des prolongements inférieurs très effilés qui descendaient fort bas, jusqu'au noyau de Burdach dans un cas. Il est à remarquer de plus que les pédoncules cérébelleux moyens par leur intrication protègent la voie motrice contre l'envahissement de l'inflammation tuberculeuse. Aussi le tubercule né dans la calotte de la protubérance, bridé en avant par les pédoncules cérébelleux moyens, bridé en haut par les pédoncules cérébelleux supérieurs, se développe dans cette région de la calotte, s'y maintient. Ainsi s'explique la fixité d'un type clinique parfois observé.

Les *gliomes*, les *glio-sarcomes* sont des tumeurs souvent très riches en vaisseaux qui deviennent parfois l'origine d'hémorragies. Marfan<sup>(1)</sup> a rencontré un gliome de la protubérance chez un enfant de dix ans. Ces tumeurs sont souvent étendues. Dans un cas de Sabrazès et Cabannes<sup>(2)</sup>, un gliome développé derrière les tubercules quadrijumeaux postérieurs avait envahi de proche en proche la protubérance jusqu'au bulbe inclusivement. Les nerfs pathétique, moteur oculaire externe, trijumeau, facial, auditif, les pédoncules cérébelleux moyens étaient envahis par le néoplasme. Dans l'observation de Long<sup>(3)</sup> on voit que la tumeur avait la forme d'un fuseau dont l'extrémité inférieure était dans la moitié droite du bulbe, l'extrémité supérieure se terminait en pointe dans la calotte du pédoncule droit et la partie moyenne renflée s'étalait dans le plan postérieur de la protubérance.

Vorotinsky<sup>(4)</sup>, Joseph Collins<sup>(5)</sup> ont observé des *angio-sarcomes* de la protubérance, Harry Handford<sup>(6)</sup> un *myxo-sarcome*.

Les *gommes syphilitiques* sont assez fréquentes. Les *tumeurs cancéreuses* se voient également.

Les *kystes* sont rares. R. Safford Newton<sup>(7)</sup> a observé une tumeur kystique énorme qui s'implantait au bord du quatrième ventricule, avait son sommet au-dessous de la couche optique, la moitié de la protubérance était ramollie.

Abstraction faite des néoplasies tuberculeuses, syphilitiques, les traumatismes de la tête joueraient un grand rôle, d'après Bischoff<sup>(8)</sup>, dans la genèse des tumeurs de protubérance.

(1) MARFAN. Hémiplegie alterne par tumeur de la protubérance. *Bull. méd.*, 6 avril 1898, p. 525.

(2) SABRAZÈS et CABANNES. Ophtalmoplégies nucléaires et syndrome cérébelleux dans deux cas de tumeur de la protubérance et du cervelet. *Arch. d'ophtalmologie*, mars 1898.

(3) LONG. Un cas de tumeur de la protubérance avec dégénérescence du ruban de Reil, du faisceau longitudinal postérieur et du faisceau central de la calotte. *Arch. de physiol.*, octobre 1898.

(4) VOROTINSKY. *Soc. de psych.* de Kazan, 1896.

(5) JOSEPH COLLINS. Tumor of the Pons. New-York Neurological Society, séance du 5 novembre 1901. *The Journal of nervous and mental Disease*, 1902, p. 105.

(6) HARRY HANDFORD. A case of tumor of the Pons Varolii. *Brit. med. Journ.*, 1898, t. I, p. 1585.

(7) R. SAFFORD NEWTON. *New-York Neurological Society*, 5 décembre 1895.

(8) BISCHOFF. Zwei Geschwülste der Brücke und des verlängerten Markes. *Jahrbücher f. Psych.*, 1897, XXVI, 2 et 3, p. 157.

Les abcès protubérantiels sont exceptionnels. Cassirer<sup>(1)</sup> en rapportait récemment une observation; cet abcès était d'ailleurs bulbo-protubérantiel.

La protubérance peut être comprimée par des exostoses crâniennes, des anévrysmes, des kystes hydatiques, des tumeurs méningées. Bien que, au point de vue anatomique, je sois autorisé à ne pas étudier ici les tumeurs extra-protubérantielles qui n'agissent que secondairement sur la protubérance soit par compression, soit par infiltration, je crois absolument nécessaire, au nom de la clinique, de les mentionner dans ce chapitre.

Parmi les tumeurs péri-protubérantielles les plus fréquentes, il faut citer les tumeurs syphilitiques et les sarcomes. Ici, comme au niveau des méninges cérébrales, l'origine des sarcomes peut être discutée, on peut les considérer avec certains auteurs comme des sarcomes vrais, avec d'autres comme des endothéliomes méningés. Au point de vue histologique, ces tumeurs présentent l'aspect du psammome, mais surtout du sarcome fibro-plastique. Parfois elles sont solitaires ayant pris naissance le plus souvent sur un des nerfs de la base; leur volume est variable depuis celui d'une noisette jusqu'à celui d'une mandarine, dans ce cas elles compriment et refoulent le mésocéphale, peuvent même créer une ostéite des os de la base du crâne. Parfois les tumeurs sarcomateuses sont multiples. Dans cette seconde variété il faut signaler une forme particulière caractérisée non seulement par la multiplicité des tumeurs au niveau de la base du cerveau, mais aussi par leur généralisation à la moelle et aux nerfs périphériques. Au niveau de la base du cerveau les tumeurs principales se développent avec élection sur les nerfs auditifs, au niveau de l'angle ponto-cérébelleux (Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels des auteurs allemands). De cette localisation naît une histoire clinique caractéristique. Les autres nerfs de la base sont eux aussi engainés par de petits nodules sarcomateux. On voit de semblables lésions au niveau de la moelle, soit sur les racines antérieures et postérieures, soit dans l'axe médullaire lui-même. Les nerfs périphériques peuvent être infiltrés par le processus sarcomateux. P. Lereboullet<sup>(2)</sup> a signalé une observation de ces tumeurs sarcomateuses multiples propagées à la région bulbo-protubérantielle, ayant englobé les origines des différents nerfs crâniens, et s'étant généralisées à la méninge spinale. Cestan<sup>(3)</sup>, qui a fait récemment une étude de cette affection, a proposé de la désigner sous le nom de *neurofibrosarcomatose*, il s'agit pour lui d'une sarcomatose primitive de tout le système nerveux. Les tumeurs précédentes ont été décrites comme des exemples de localisation centrale de la fibromatose cutanée, la maladie de Recklinghausen (Henneberg et Koch)<sup>(4)</sup>; en effet, dans certaines observations, on a signalé la coexistence de molluscums cutanés. Cependant, pour Cestan, on ne doit pas confondre ces deux affections. Certes, au niveau des nerfs périphériques, elles ont le même point de départ, mais les tumeurs de la maladie de Recklinghausen sont des tumeurs bénignes, du type fibreux, dont l'évolution est longue. La neurofibrosarcomatose est caractérisée par le développement de tumeurs malignes, du type sarcome, dont l'évolution est rapide. C'est pour bien montrer cette diffé-

<sup>(1)</sup> CASSIRER. *Arch. f. Psych.*, 1902, XXXVI.

<sup>(2)</sup> P. LEREBoullet. Sarcome généralisé de la pie-mère bulbo-protubérantielle et spinale simulant la méningite tuberculeuse. *Soc. de pédiatrie*, 10 décembre 1901.

<sup>(3)</sup> CESTAN. La neurofibrosarcomatose, *Revue Neurologique*, 1905, p. 745.

<sup>(4)</sup> HENNEBERG et KOCH. Ueber « centrale » Neurofibromatose und die Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels (Acusticusneurome). *Arch. f. Psych.*, 1902, XXXVI, 1.

rence que Cestan a proposé le nom de « neurofibrosarcomatose ». Raymond<sup>(1)</sup> a consacré une de ses leçons à ce type morbide.

**Symptômes.** — Les tumeurs de la protubérance comme les tumeurs du pédoncule se manifestent en clinique par deux variétés de symptômes: 1° des symptômes, dits de compression qui sont communs à toutes les tumeurs de l'encéphale; 2° des symptômes de lésion en foyer.

Les symptômes de compression, que je rappelle seulement, sont: la céphalalgie, les vomissements, les convulsions, les vertiges, l'affaiblissement intellectuel, la névrite optique, etc. La présence de tous ces symptômes n'est pas constante. Martin, Oppenheim font remarquer que la névrite œdémateuse manque souvent dans les tumeurs de la protubérance. Raymond et Cestan avec une lésion de même nature, de même grosseur, de même localisation, de même durée ont vu deux fois un fond d'œil normal et une seule fois une névrite optique œdémateuse.

Je serai très bref sur les symptômes de lésion du foyer, car ces symptômes ont été décrits dans le chapitre général consacré à la pathologie de la protubérance. Quelques formes cliniques cependant méritent d'attirer l'attention.

Ce qui caractérise, en général, les tumeurs de la protubérance, c'est l'apparition lente et progressive des symptômes. Cette évolution lente et progressive des symptômes est importante, en l'absence des signes généraux de compression, pour différencier les tumeurs de la protubérance d'autres lésions en foyer comme les hémorragies ou les ramollissements.

Les différents types de paralysies alternes peuvent se rencontrer, le syndrome de Millard-Gubler est un des plus fréquemment observés. Ce syndrome ne se constitue pas d'emblée, il débute soit par la paralysie de la face, soit par la paralysie des extrémités et ne devient complet qu'au bout d'un certain laps de temps. Dans les tumeurs il est relativement fréquent de voir apparaître des douleurs, des fourmillements, des contractions spasmodiques dans la face, le bras ou la jambe qui seront plus tard paralysés. Ces algies d'origine centrale sont des phénomènes d'irritation causés par le développement de la tumeur. Ces douleurs sont souvent purement subjectives, ne s'accompagnent pas de troubles de la sensibilité objective.

Les tumeurs en se développant amènent des symptômes nouveaux, différents suivant leur siège. Les voies motrices peuvent être atteintes des deux côtés du corps et alors l'on observe des parésies ou des paralysies des quatre membres.

La dysarthrie, la dysphagie sont fréquentes.

Les différents nerfs crâniens qui ont leur origine dans cette région peuvent être paralysés en même temps que l'on observe les paralysies des membres. Dans certains cas les nerfs seuls sont lésés, les voies motrices restant indemnes. Wernicke a vu chez un malade des troubles du moteur oculaire commun, du moteur oculaire externe, du facial, de la branche motrice du trijumeau sans paralysie des membres. Dans l'observation de Hunnius seul le facial était atteint par la tumeur; de même dans l'observation de Ch. Lévi. La paralysie du facial et du moteur oculaire externe coexistaient dans le cas de Terrien. Un néoplasme de

<sup>(1)</sup> RAYMOND. La neurofibrosarcomatose, variété particulière de sarcomatose primitive du système nerveux. *Semaine méd.*, 26 août 1905, p. 277.

la protubérance observée par Mierzejewsky et P. Rosenbach<sup>(1)</sup>, siégeant dans la calotte de la protubérance et respectant les voies pyramidales, avait altéré les noyaux des sixième et septième paires à droite, puis, dans une mesure moindre, le noyau de la huitième paire à droite, ceux des sixième et septième paires à gauche, enfin dans une mesure encore plus faible, les noyaux des neuvième, dixième, onzième et douzième paires. Il est à remarquer que seule l'altération des sixième et septième paires à droite avait donné lieu à des manifestations appréciables du vivant du malade.

Les altérations du trijumeau amènent soit du trismus et des sensations douloureuses quand il y a irritation, soit la paralysie des muscles masticateurs et l'anesthésie de la face quand il y a destruction des racines et des noyaux. Dans une observation intéressante publiée par Link<sup>(2)</sup>, cet auteur constate une parésie avec trismus passager du trijumeau moteur, une parésie partielle du trijumeau sensitif (muqueuse buccale et linguale), une paralysie du moteur oculaire externe et du facial inférieur gauche, il y avait une certaine difficulté dans les mouvements de la langue, dans la parole. Les membres du côté droit étaient parésés et les téguments de ce côté hypoesthésiés à l'exception de la face. Dans la moitié gauche de la face existaient des douleurs lancinantes, sur le côté droit du corps le malade percevait une sensation de brûlure, spécialement au tronc et aux membres. La sensibilité tactile avait disparu au niveau de la muqueuse buccale et linguale à gauche, tandis que la sensibilité gustative persistait, la sensibilité cutanée de la face était intacte. Voilà un bel exemple clinique d'une tumeur de la protubérance.

Dans un cas de Bischoff une lésion radiculaire de la cinquième paire avait provoqué des troubles de la sensibilité de la face et du goût, tandis que, dans une autre observation du même auteur, une tumeur de la calotte n'avait amené que des troubles de la sensibilité du visage sans troubles du goût; Bischoff en conclut que l'intégrité du goût est un signe de lésion centrale dans les affections du trijumeau.

Les troubles de la sensibilité existent surtout dans les tumeurs de la calotte. Comme nous l'avons déjà dit, les troubles de la sensibilité subjective sont assez fréquents. L'hémianesthésie, parfois alterne, s'observe aussi; on a vu des cas d'anesthésie généralisée.

Dans les tumeurs intéressant la calotte on constate des paralysies des mouvements associés des yeux, des troubles de la synergie musculaire, de l'ataxie, des mouvements choréiformes et athétosiformes. Ces mouvements anormaux se comprennent, puisque la voie pyramidale de l'étage antérieur, les voies pyramidales motrices de la calotte, les pédoncules cérébelleux sont irrités ou altérés, puisque aussi des troubles de la sensibilité générale et du sens musculaire peuvent exister, toutes causes qui, prises chacune isolément, sont capables de déterminer des modifications de la motilité volontaire.

Le pédoncule, les tubercules quadrijumeaux, le cervelet, le bulbe sont parfois englobés par les néoplasmes de la protubérance. De nouveaux syndromes s'observent alors. La polyurie, la glycosurie, les troubles de la respiration et du pouls indiquent l'atteinte des noyaux du bulbe. D'une façon brusque ou d'une façon lente, c'est généralement par le bulbe que meurent ces malades

<sup>(1)</sup> MIERZEJEWSKY et P. ROSENBACH. Zur Symptomatologie der Ponserkrankungen. *Neurol. Centralblatt*, 1885, n° 16 et 17.

<sup>(2)</sup> LINK. Ein Fall von Ponstumor. *Arch. f. Psych.*, 1898, XXXIII.

quelques mois ou une année après le début des premières manifestations morbides.

**Formes cliniques.** — Suivant le siège des tumeurs de la protubérance, on peut observer des associations symptomatiques, des formes cliniques nombreuses. Quelques-unes d'entre elles me paraissent mériter d'être schématisées: les *tumeurs tuberculeuses de la calotte avec syndrome protubérantiel supérieur*, la *neurofibrosarcomatose*, les *tumeurs anévrismales*. Contrairement à beaucoup d'auteurs, je mentionne dans ce chapitre certaines tumeurs qui, comme la neurofibrosarcomatose et les anévrismes, sont en réalité des tumeurs périprotubérantielles. L'anatomie pathologique nous a montré que, dans la neurofibrosarcomatose, le point de départ des tumeurs est souvent l'angle ponto-cérébelleux; les auteurs allemands les plus récents les décrivent sous le nom de tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Du fait de cette localisation se trouve créée une symptomatologie spéciale qu'il est difficile de distraire en nosographie de la pathologie de la protubérance. Quant aux anévrismes du tronc basilaire, ils peuvent pénétrer dans la protubérance et par conséquent être assimilés à des tumeurs intraprotubérantielles. C'est en me fondant sur ces arguments anatomiques et cliniques que j'indiquerai ici l'évolution de la neurofibrosarcomatose et des anévrismes.

*Le tubercule solitaire siégeant au niveau de la calotte protubérantielle* donne lieu à un ensemble de symptômes qu'ont bien décrits Raymond et Cestan<sup>(1)</sup>. Voici, d'après ces auteurs, le syndrome que l'on observe au début. La figure du malade a son aspect normal, d'une part sans paralysie faciale, d'autre part sans strabisme interne ou sans ptosis. L'orbiculaire des paupières a conservé sa motilité, la paralysie du facial inférieur fait même défaut à cette première période, elle peut survenir plus tard, mais toujours avec une faible intensité. Les yeux à l'état de repos sont en position médiane, d'apparence normale, sans strabisme; on constate très nettement une paralysie des mouvements associés de latéralité des globes oculaires, cette paralysie atteint les deux mouvements vers la droite et vers la gauche, avec toutefois une prédominance fréquente sur l'un des côtés. Les globes oculaires ne peuvent atteindre l'angle externe et, dans cette position, on constate des secousses de nystagmus paralytique prenant simultanément le droit externe d'un côté et le droit interne du côté opposé. Cependant le mouvement de convergence se fait normalement sans nystagmus, la paralysie du droit interne est donc une paralysie du mouvement associé d'adduction d'un œil avec le mouvement simultané d'abduction de l'autre œil. L'élévation et l'abaissement des globes oculaires ont conservé leur amplitude, mais on aperçoit alors quelques secousses nystagmiformes. Les pupilles sont égales et réagissent bien à l'accommodation et à la distance.

A ces troubles oculaires s'associe une hémiplégie sensitivo-motrice à caractères spéciaux. Elle siége du côté opposé à l'œil le plus atteint dans son mouvement associé d'abduction, elle épargne ou intéresse très légèrement le facial inférieur. La paralysie motrice est d'ailleurs plus apparente que réelle, elle ne consiste pas en effet en une grosse perte de la force musculaire, la force segmentaire du bras est bien conservée, car la main serre avec force et le malade résiste très bien aux mouvements de flexion et d'extension des segments; de

<sup>(1)</sup> RAYMOND et CESTAN. Le syndrome protubérantiel supérieur. *Gaz. des hôp.*, 18 juillet 1905, p. 829.