



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

1923

THÈSE

375

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

LOUIS CHAUSSEBLANCHE

Né à Rennes, le 17 Février 1896

Travail du Service du Docteur André THOMAS et du Laboratoire
de la Fondation DÉJERINE

LES TUMEURS

DU

TROISIÈME VENTRICULE

(Etude anatomo-pathologique et clinique)

Président : M. CLAUDE, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1923



Mus. A. 50.2

278

375

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

878

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1923

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE (DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

LOUIS CHAUSSEBLANCHE

Né à Rennes, le 17 Février 1896

Travail du Service du Docteur André THOMAS et du Laboratoire
de la Fondation DÉJERINE

LES TUMEURS

DU

TROISIÈME VENTRICULE

(Etude anatomo-pathologique et clinique)

Président : M. CLAUDE, Professeur



PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1923

Faculté de Médecine de Paris

DOYEN.....

PROFESSEURS.....

Anatomie.....
Anatomie médico-chirurgicale.....
Physiologie.....
Physique médicale.....
Chimie organique et chimie générale.....
Bactériologie.....
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....
Pathologie et Thérapeutique générale.....
Pathologie médicale.....
Pathologie chirurgicale.....
Anatomie pathologique.....
Histologie.....
Pharmacologie et matière médicale.....
Thérapeutique.....
Hygiène.....
Médecine légale.....
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....
Pathologie expérimentale et comparée.....

Clinique médicale.....

Hygiène et clinique de la 1^{re} enfance.....
Clinique des maladies des enfants.....
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'en-
céphale.....
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....
Clinique des maladies du système nerveux.....
Clinique des maladies contagieuses.....

Clinique chirurgicale.....

Clinique ophtalmologique.....
Clinique des maladies des voies urinaires.....

Clinique d'accouchement.....

Clinique gynécologique.....
Clinique chirurgicale infantile.....
Clinique thérapeutique.....
Clinique oto-rhino-laryngologique.....
Clinique thérapeutique chirurgicale.....
Clinique propédeutique.....

M. ROGER

MM.

NICOLAS
CUNEO
CH. RICHET
André BROCA.
DESGREZ
BEZANÇON
BRUMPT
MARCEL LABBE
N.
LECENE.
LETULLE
PRENANT
RICHAUD
CARNOT
LÉON BERNARD
BALTHAZARD
MENETRIER
ROGER
ACHARD
WIDAL
GILBERT
CHAUFFARD
MARFAN
NOBECOURT

CLAUDE
JEANSELME
PIERRE MARIE
TEISSIER
DELBET
LEJARS
HARTMANN
GOSSET
DE LAPPERSONNE
LEGUEU
BRINDEAU
JEANNIN
COUVELAIRE
J. L. FAURE
AUGUSTE BROCA
VAQUEZ
SEBILEAU
DUVAL
SERGENT

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI
ALGLAVE
BASSET
BAUDOIN
BLANCHETIERE
BRANCA
CAMUS
CHAMPY
CHEVASSU
CHIRAY
CLERC
DEBRÉ
DESMAREST

DUVOIR
FIESSINGER
GARNIER
GOUGEROT
GREGOIRE
GUENIOT
GUILLAIN
HEITZ-BOYER
JOYEUX
LABBE (HENRI)
LAIGNEL-LAVASTINE
LANGLOIS

LARDENNOIS
LE LORIER
LEMIERRE
LEQUEUX
LEREBoullet
LERI
LEVY-SOLAL
MATHIEU
METZGER
MOCQUOT
MULON
OKINCZYC
PHILIBERT

RATHERY
RETTERRER
RIBIERRE
ROUSSY
ROUVIERE
SCHWARTZ (A)
TANON
TERRIEN
TIFFENEAU
VILLARET

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opi-
nions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être con-
sidérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner au-
cune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A MA FIANCÉE

MEIS ET AMICIS

A M. LE PROFESSEUR HENRI CLAUDE

*Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.*

A MADAME DÉJERINE-KLUMPKE

*Qui nous a si largement ouvert le
laboratoire de la fondation Déje-
rine, nous permettant ainsi d'uti-
liser les richesses anatomiques qu'il
renferme et en remerciement de la
subvention qu'elle nous a accordée
pour mener à bien ce travail.*

A M. LE DOCTEUR ANDRÉ THOMAS

MÉDECIN DE L'HOPITAL SAINT-JOSEPH

*Dont l'enseignement magistral fut
pour nous si précieux et qui nous a
inspiré le sujet de cette thèse.*

A M. LE DOCTEUR J. JUMENTIÉ

MÉDECIN ASSISTANT A L'HOPITAL ST-JOSEPH
DIRECTEUR DU LABORATOIRE DE LA FONDATION
DÉJERINE

*Dont les conseils bienveillants furent
pour nous d'un si grand secours
pendant notre séjour au laboratoire
et pour la rédaction de cette thèse.*

A MES MAITRES DU CENTRE NEUROLOGIQUE
DE LA X^e RÉGION

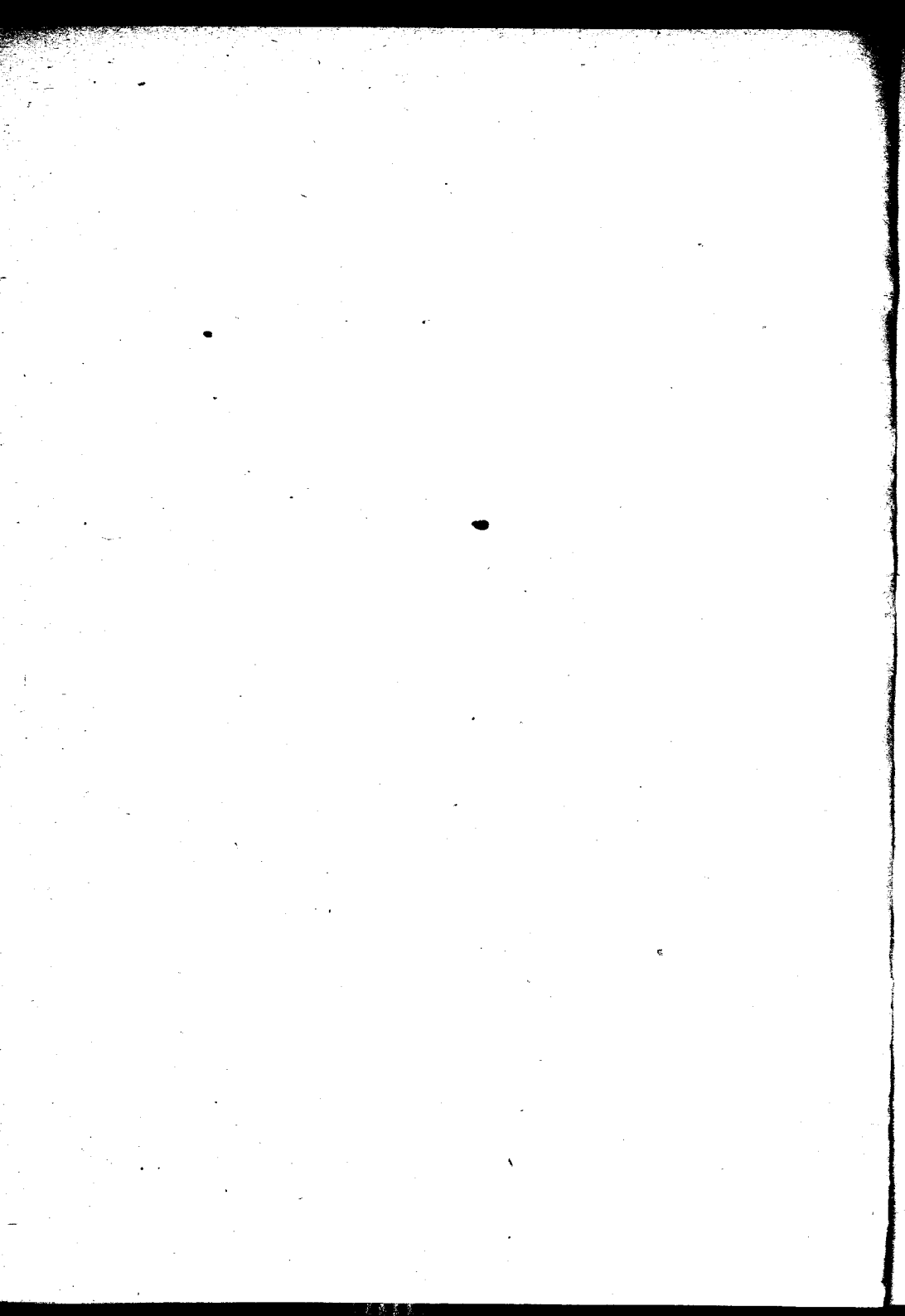
M. LE DOCTEUR M. CHIRAY, PROFESSEUR AGRÉGÉ
MÉDECIN DES HOPITAUX

A M. LE DOCTEUR G. BOURGUIGNON
CHEF DU LABORATOIRE D'ÉLECTROLOGIE
A LA SALPÊTRIÈRE

A M. LE DOCTEUR E. ROGER

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE RENNES

*Que M. le docteur BABINSKI veuille bien recevoir
ici tous nos remerciements pour l'observation
qu'il nous a permis d'utiliser.*



Introduction

Les tumeurs du troisième ventricule, auxquelles nous consacrons cette étude en apportant une contribution personnelle de deux observations anatomo-cliniques, représentent un type qui, bien qu'assez exceptionnellement observé, a des caractères anatomiques propres, qui justifient leur isolement.

Il s'agit en effet de tumeurs généralement primitives, développées aux dépens du revêtement épendymaire de la région infundibulaire et rétro-chiasmatique du ventricule moyen et qui se développent à l'intérieur de cette cavité qu'elles distendent, flottant dans celle-ci sous forme d'une petite masse à l'aspect de chou-fleur (obs. I) ou la remplissant complètement (obs. II).

Le point de départ de ces tumeurs au niveau de l'infundibulum, c'est-à-dire dans une région qui renferme des noyaux cellulaires importants, entraîne des symptômes particuliers, hypersomnie, polyurie, etc..., qui sont regardés par Lhermitte et Roussy, s'appuyant sur les données expérimentales de Jean Camus, comme appartenant **en propre** aux lésions des centres nerveux du tuber et ont été

groupés par eux en un syndrome auquel ils ont donné le nom de syndrome infundibulaire.

Quand on consulte les manuels classiques, on ne trouve pas de description de ces tumeurs, elles ne sont point isolées des autres tumeurs de la base et en particulier de celles de l'hypophyse et de l'espace opto-pédonculaire, il nous paraît donc utile d'en entreprendre une description.

Nous n'envisageons, bien entendu, dans cette étude, que les tumeurs primitives de l'infundibulum, laissant de côté les envahissements secondaires de cette portion du 3^e ventricule par une tumeur du voisinage provenant du tissu cérébral ou de la base du crâne.

Anatomie



Pour bien comprendre la symptomatologie de ces tumeurs et en particulier leur évolution et les troubles secondaires qu'elles peuvent entraîner, il y a lieu de faire une courte description de la région où elles prennent naissance.

L'infundibulum dans lequel se développent généralement ces tumeurs est la portion inférieure du 3^e ventricule qui, on le sait, est une cavité ordinairement virtuelle, médiane qui est située entre les deux couches optiques et qui communique avec les ventricules latéraux par les trous de Monro.

Cet infundibulum vu sur une coupe vertico-transversale se montre limité en avant par la lame sus-optique et le chiasma, un petit diverticule important (récessus sus-optique) s'insinuant entre les deux ; dans sa portion la plus inférieure il bombe généralement un peu (tuber cinereum) et à ce point se détache la tige pituitaire, à l'insertion de laquelle se termine le diverticule infundibulaire.

Vu sur une coupe vertico-transversale, il entre en rapport intimement avec la capsule interne et d'une

façon un peu plus éloignée avec le thalamus, (noyau interne).

Considérons maintenant la face inférieure du cerveau, nous constatons que le tuber cinereum extrêmement aminci, rempli, avec les tubercules mammillaires qui sont situés en arrière de lui, le losange opto-pédonculaire, formé en avant par les bandes optiques qui s'écartent à partir du chiasma et en arrière par les pédoncules cérébraux à la partie interne desquels émergent les nerfs de la 3^e paire. Ajoutons à cela que la base du 3^e ventricule repose sur la lame quadrilatère, au-dessous de la selle turcique.

La substance grise du plancher du III^e ventricule contient différents groupes de noyaux dont la situation et les connexions varient avec les auteurs. Le plus généralement on distingue deux régions au point de vue des masses nucléaires ; une région antérieure qui comprend quatre groupes de noyaux : noyau supra-chiasmatique, supra-optique, propre du tuber, para-ventriculaire ; une région postérieure où le groupe supra-chiasmatique n'existe plus.

Quelles sont les relations de ces noyaux entre eux et avec les régions voisines ? C'est un point qui n'est pas encore élucidé et les opinions de Spiegel, Zweig, Dejerine, Lhermitte, ne sont que des hypothèses. Seule l'opinion de Levy et Dresel, d'après laquelle une lésion des noyaux bulbaires déterminerait une dégénération rétrograde des noyaux ventriculaires, a été vérifiée.

Ce court aperçu anatomique nous montre les rapports de voisinage de l'infundibulum du III^e ventricule et de l'hypophyse. Cette notion nous fait saisir dès maintenant les raisons qui ont empêché de séparer plus tôt les tumeurs de l'infundibulum du III^e ventriculaire des tumeurs de la pituitaire. L'espace opto-pédonculaire s'offrant tout naturellement à loger une hypophyse hypertrophiée et déhiscente ou un infundibulum devenu saillant par suite de la tumeur qu'il contient. La même membrane ventriculaire dans les deux cas se trouve soumise à des pressions ou à un envahissement qui gêne le fonctionnement des centres qu'elle contient et l'on conçoit que des symptômes comme l'hypersomnie, la glycosurie, l'adipose etc..., soient signalés dans le tableau clinique de ces deux types de tumeur cependant si différents.

Observations

Nous ne reproduirons pas les observations publiées par les différents auteurs. Nous nous contenterons de les citer et de renvoyer aux ouvrages où elles ont été publiées, nous aurons recours à elles, toutefois, pour établir notre description clinique et il nous arrivera souvent de les citer.

Nous rapportons nos deux observations personnelles qu'une vérification anatomique est venue compléter dans les deux cas et nous rapprocherons une troisième observation d'une malade qu'il nous a été donné de suivre et qui montre bien les difficultés du diagnostic.

OBSERVATION I

*Observation publiée à la Société de Neurol. le 5 juillet 1923
en collaboration avec M. A. Thomas et M. J. Jumentié*

Mme M..., 43 ans, au premier examen présentait une *crise de narcolepsie* durant depuis quelques jours, dont l'apparition avait été précédée de céphalées et de vomissements, pour la 3^e fois elle se trouvait plongée dans cet état.

Ses paupières étaient complètement fermées ; le sommeil

était incomplet ; il s'agissait plutôt de torpeur dont on pouvait tirer la malade par des questions impérieuses répétées ; elle répondait alors, mais sa voix était basse et inintelligible ; elle parvenait à entr'ouvrir les yeux si on insistait et n'accusait pas de diplopie. Elle ne présentait aucune raideur de la nuque ni des membres. Les réflexes tendineux étaient normaux. L'hypothèse d'une rechute d'encéphalite léthargique venait de suite à l'esprit, rendue cependant peu probable par l'absence d'hypertonie musculaire et de myoclonies.

Revue neuf jours plus tard, la malade était très améliorée, complètement éveillée, elle causait normalement, se plaignant seulement d'une sensation de brouillard devant les yeux, d'autant déjà de plusieurs semaines et de diplopie remontant à quelques jours. Les mouvements oculaires n'étaient cependant pas limités ; il n'existait pas de nystagmus. Les pupilles étaient égales, mais peu mobiles. Un examen oculaire fait par le docteur Joly, montrait un fond d'œil normal.

L'interrogatoire et l'examen des documents cliniques en la possession du mari, permettait de reconstituer ainsi les débuts de la maladie.

Ils sont assez imprécis ; ils paraissent remonter à la fin de 1920 : céphalées fréquentes, somnolence à exacerbations épisodique, lassitude insurmontable, cessation des règles.

Le 15 mars 1922, dix-huit mois environ après le début, Mme M... était prise subitement d'*amnésie*, portant surtout sur les acquisitions et les actes récents ; en même temps elle présentait de la *dysarthrie*, un état de *somnolence* profonde. Une ponction lombaire demandée par M. Sicard qui vit la malade à ce moment, donnait issue à un liquide présentant de l'albumine en excès (0,75 centigr.), une légère polynucléose. La réaction de Bordet-Wasserman était négative dans ce liquide et dans le sang. La possibilité d'une P. G. P. se trouvait ainsi écartée. A l'examen du fond de l'œil, pas de stase. Au bout de cinq à six jours la dysarthrie disparaissait, ainsi que l'*amnésie* ; la somnolence seule persistait, mais peu marquée et in-

termittente ; on notait un manque de goût au travail et de l'indifférence.

Le 14 juillet, réapparition de la céphalée, des vomissements et de la *somnolence* qui redevient profonde ; un traitement par le mercure et l'hydrargyre est institué par le Docteur Foix, qui voit la malade à ce moment. L'amélioration est rapide, mais de courte durée, puisque c'est le 6 août que se produit la troisième crise de léthargie, au cours de laquelle il a été donné à l'un de nous de l'observer.

Il semble que dans cette troisième crise la vue déjà un peu troublée se soit considérablement amoindrie, surtout au niveau de l'œil gauche, cependant l'examen ophtalmoscopique restait négatif.

En septembre 1922, quatrième accès de *somnolence*, accompagné cette fois de *hocquet*, de *vomissements* et de *céphalées*. M. Sicard qui revoit la malade, ne constate aucun signe de parkinsonisme ; la radiographie montre une selle turcique normale ; le liquide céphalo-rachidien contient de l'albumine en excès (1 gramme). Toujours pas de stase à l'examen ophtalmoscopique.

Le 12 octobre, la malade est relativement bien, elle n'a plus de céphalées ni de narcolepsie, elle se plaint surtout de baisse de la vue : un nouvel examen oculaire montre une *réduction considérable de l'acuité visuelle* de l'œil droit (1/10) un affaiblissement moindre du gauche (4/10), mais *portant surtout sur la moitié temporale*. Plus de diplopie.

La malade a remarqué que depuis qu'elle a pris de l'embonpoint, elle a de la polydipsie, elle doit se relever la nuit pour boire ; son appétit est également augmenté ; elle a de la *polyurie*. Pas de raideurs, pas d'hypertonie.

M. Babinski qui la voit à ce moment pense à l'existence d'une tumeur et demande un *nouvel examen* oculaire. Il est fait par le Docteur Chaillou, qui constate une baisse de l'acuité visuelle encore *plus accentuée* (O. D. moins d'un dixième, O.

G. 1/10) ; les papilles sont légèrement décolorées et l'aspect rappelle celui de la névrite rétrobulbaire.

Vers la fin de janvier l'état est sensiblement le même, aucune modification des réflexes tendineux, pas de signe de Babinski, la vessie est un peu incontinente et les besoins sont impérieux.

Le 21 février, la malade retombe dans une crise de léthargie (la sixième) ; elle est comparable à celle du mois d'août ; nos questions pressantes arrivent à la tirer de son sommeil, elle est un peu dysarthrique. Pas de température, le pouls est à 60 ; le relâchement des sphincters est complet. La respiration a un rythme irrégulier (tendance aux poses). La mobilisation passive des membres supérieurs révèle un peu de raideur dans les muscles fléchisseurs et extenseurs de l'avant-bras ; et dans la nuque ébauche du signe de Babinski à droite. L'alimentation est très difficile par suite de la dysphagie.

Cet état s'aggrave les jours suivants : le sommeil est plus profond, la raideur des membres supérieurs augmente, les réflexes tendineux des membres inférieurs sont plus vifs que ceux des supérieurs ; signe de Babinski bilatéral, réflexes de défense par pincement du dos du pied. Le pouls s'accélère (90). La température est à 38° ; les sphincters sont relâchés. La raideur du cou augmente. Les déplacements de la malade nécessités par les examens provoquent de petits états hypothermiques.

Le 27 février l'état s'améliore, la malade parle, elle se sent bien, mais ses muscles des membres supérieurs restent hypertoniques, et il se produit des mouvements involontaires presque rythmés des épaules qui s'élèvent en même temps que les avant-bras s'étendent sur les bras et qu'une inspiration profonde se produit. La malade sent à ce moment une sorte de frisson lui parcourir tout le corps.

Le 1^{er} mars, après une nuit de douleurs violentes dans les épaules et d'agitation, la torpeur redevient profonde ; la raideur du cou et des membres augmente, les mouvements spontanés involontaires des épaules continuent, la malade est transportée à l'hôpital St-Joseph dans le service du Docteur Rendu

où nous la suivons jusqu'à ses derniers moments. Elle est dans un état voisin du coma ; la température est à 37°, le pouls à 90. La respiration est rapide, les pupilles sont en myosis. Des excitations vigoureuses de la partie latérale du thorax font entr'ouvrir quelques secondes les yeux, les pupilles sont plus larges mais les réactions à la lumière sont abolies. Le réflexe cornéen fait défaut.

Les réflexes cutanés abdominaux sont faibles, les réactions pilomotrices peu accusées.

Les réflexes tendineux sont sensiblement normaux.

Le signe de Babinski est bilatéral.

La sensibilité ne peut être utilement étudiée, étant donné l'état d'obnubilation de la malade, il existe une large brûlure au mollet, causée par une bouillote.

Le 6 mars, l'état est tout à fait comateux, le pouls est incomptable ; la rigidité des membres est très grande. Le liquide rachidien examiné ne s'est pas sensiblement modifié, il présente du sucre à l'examen direct, pas de dosage ; il renferme 0,75 centg. d'albumine, lymphocytose.

La mort survient le lendemain sans que la malade ait repris connaissance.

OBSERVATION II

(Observation inédite, Babinski-Jumentić, Pilić 1910)

P..., âgé de 28 ans, entré à l'hôpital le 2 février 1910, pour des maux de tête et un affaiblissement de la vision, troubles qui remontaient à 4 ou 5 mois environ et qui augmentaient progressivement d'intensité. L'examen des yeux pratiqué à ce moment, révélait un double atrophie papillaire avec papilles pâles à bords nets, une diminution simple des réflexes pupillaires, enfin une hémianopsie bitemporale.

A ce moment, l'examen complet du malade ne révélait aucun trouble de la motilité ni des réflexes. La réaction de Wassermann était positive dans le sang. Malgré un traitement hydrargyrique, les troubles allèrent en s'accroissant, si bien qu'au mois de mai la cécité était presque complète au niveau de l'œil droit, il n'existait aucune trace d'œdème papillaire. Les papilles étaient très pâles ; en outre s'était installé un état parétique des membres gauches. On notait une exagération bilatérale des réflexes rotuliens et achilléens, avec danse de la rotule et trépidation épileptoïde du pied ; ces phénomènes étant plus marqués à gauche. Il existait un double signe de Babinski. Aux membres supérieurs gauches, les réflexes tendineux étaient un peu plus vifs, prédominance de la pronation sur la flexion au niveau de l'apophyse styloïde du radius. Les réflexes cutanés abdominaux et crémasteriens étaient plutôt un peu affaiblis à droite. Aucune paralysie faciale, mais un léger degré de ptosis à droite. Les céphalées persistaient, prenant le caractère de névralgies occipitales et s'accompagnant de raideur de la nuque. La prostration était profonde ; des troubles délirants à caractère onirique apparurent alors ; une ponction lombaire avait montré de la lymphocytose. Le malade confiné au lit du fait de sa cécité et de troubles psychiques progressifs, présentait bientôt un relâchement complet des sphincters.

Vers le 15 juin, une amélioration notable du malade se produisait ses céphalées s'amendaient notablement ainsi que les troubles moteurs, la marche redevenant possible. L'équilibre surtout restait très troublé, en partie surtout à cause de la cécité (tendance à la chute en arrière). L'état spastique avait notablement diminué d'intensité ; toutefois l'extension de l'orteil persistait des deux côtés.

Cette amélioration ne devait durer que quelques jours et très brusquement l'aggravation se produisait, entraînant la mort du malade.

Les symptômes infundibulaires n'attirèrent pas l'attention à

l'époque. En tout cas, l'état de prostration du malade ne fut jamais comparable aux crises hypersomniques. Si ce syndrome infundibulaire existait, il fut très frustré et dépassé de beaucoup par le syndrome interpédonculaire.

OBSERVATION III

Mlle D..., 27 ans, 2 novembre 1920.

Il y a cinq ans, au début de la guerre, suppression totale des règles jusqu'au mois dernier, où pour la première fois les règles sont réapparues.

En même temps, la malade grossit énormément, gros appétit, soif vive, buvait beaucoup. Narcolepsie, elle s'endormait en travaillant vers 5 heures de l'après-midi.

Depuis quelques mois, augmentation de ces symptômes ; elle s'endort à tous moments. Changement du caractère qui devient apathique.

Depuis 3 mois on a remarqué une asymétrie faciale ; déviation des traits sur la droite dans le rire ; parésie faciale gauche ; œil un peu plus petit. Pupilles larges, mais réagissant à la lumière ; verrait moins clair dans la rue, difficulté à lire le nom des rues.

Sensibilité de la face normale, audition normale.

Stase papillaire avec hémorragies rétinienes, le tout prédominant à droite.

26 février 1921. — Revue la malade, stase papillaire disparue, aucune saillie papillaire, grosse amélioration du côté droit, bords légèrement flous.

20 octobre 1921. — La malade est très améliorée, après avoir eu une aggravation de son état au début des vacances (juillet) vertiges violents, maux de tête surtout occipitaux et nuque, et troubles de la déglutition ; pendant un mois elle

ne pouvait boire sans s'engouer, parfois les liquides revenaient par le nez.

Une mouche de Milan fait disparaître les maux de tête ? Une potion au bromure calme et supprime les vertiges.

Actuellement plus de céphalée ni de vertiges. Vue excellente ; plus de troubles de la déglutition ; apporte un examen oculaire qui donne :

O D : papille peu saillante, un peu étalée, blanche (atrophie post-stase).

O G : papille un peu plus saillante. Veines plus volumineuses (atrophie moins prononcée).

A l'examen, on constate une très légère asymétrie faciale au niveau de la bouche et peut-être du voile ; la luette paraît un peu plus atteinte en haut et à gauche ? (paradoxal). Les réflexes radiaux sont un peu vifs, surtout le gauche, les olécrâniens sont normaux ; les patellaires pas très vifs ; les achilléens bons. Pas de trépidation épileptoïde, pas de signe de Babinski.

La fente palpébrale gauche ne paraît pas manifestement plus étroite que la droite. Les pupilles sont égales, moins larges (sauf dans l'obscurité), elles se contractent normalement. Pas de strabisme, pas de parésie oculaire, pas de nystagmus.

La force musculaire et la sensibilité sont bonnes. Un peu moins d'agilité dans les mouvements alternatifs de pronation et de supination du poignet gauche, mais il s'agit d'une droitière ; pas d'ataxie.

En somme très grosse amélioration ; plus de soif vive, plus de boulimie, plus de narcolepsie, plus de troubles visuels.

La malade se trouve tout à fait bien, a repris une activité qu'elle ne connaissait plus depuis longtemps et qui est grande, plutôt un peu trop excitée, vibrante, susceptible, pleure pour un rien (ce qui était un peu son caractère antérieur), mais qui tranche avec l'apathie et l'indifférence qu'elle avait avant. Reste mal réglée, grosse perte en juillet ; en mai, quelques caillots noirs, depuis rien.

L'adipose est encore grande, la paroi abdominale a toutefois moins d'épaisseur. Le syndrome adiposo-génital persiste ; le syndrome infundibulaire a disparu, les signes d'irritation cérébraux, de voisinage et le syndrome d'hypertension n'existent plus (papille droite cependant encore un peu suspecte).

Cette amélioration s'est produite en dehors de tout traitement, car le malade avait tout cessé, n'ayant fait qu'une friction mercurielle insignifiante qui aurait du reste amené des douleurs affreuses de la $\frac{1}{2}$ droite de la face avec cyanose de toute la figure, accidents domptés par une ingestion de lait quelques heures plus tard.

Elle a pris seulement un peu de bromure. L'examen radiographique a montré une selle turcique normalé.

Etude Clinique

Fréquence. — Les observations de tumeurs du III^e ventricule ne sont pas fréquentes, elles n'entrent que pour une faible part dans la statistique des tumeurs de l'encéphale. Cela tient peut-être à ce que l'attention des observateurs n'avait pas été attirée sur le rôle des formations nucléaires tapissant le plancher du III^e ventricule. Il a fallu les recherches expérimentales de Jean Camus, G. Roussy, Percival Bailey, Bremer, pour mettre en évidence le rôle important de ces centres dans le mécanisme régulateur du sommeil, dans le mécanisme régulateur de la teneur en eau de l'organisme, dans le métabolisme des graisses, dans le fonctionnement des glandes génitales.

Etiologie. — L'étiologie de ces tumeurs est absolument inconnue ; un point seul paraît acquis c'est qu'elles sont le plus souvent primitives.

Dans nos observations personnelles nous avons relevé comme âge : 27, 28, 43 ans. Si nous parcourons les observations publiées nous trouvons des chiffres très variables, il semblerait pourtant que le maximum de fréquence fût entre 20 et 30 ans, mais ces chiffres n'ont rien d'absolu.

Pour le sexe même incertitude, on ne peut dire si ces néoformations sont plus fréquentes chez les femmes ou chez les hommes.

Souvent on a invoqué l'influence du traumatisme sur le développement des tumeurs cérébrales ; dans aucun de nos cas il n'a pu être mis en évidence.

Période de début. — La période de début est intéressante. Sans avoir rien de caractéristique, elle peut durer de plusieurs semaines à plusieurs mois et est presque toujours marquée par un état d'*asthénie extrême* et un *amaigrissement progressif*, symptômes qui préoccupent le malade et le poussent à consulter. A cette période, il n'est du reste généralement pas vu par un neurologue et ce n'est que rétrospectivement que ce dernier peut, par son interrogatoire, retrouver cette phase qui est si nettement décrite dans l'observation de Claude et Lhermitte et qui, très marquée chez le malade de notre observation I, avait fait penser d'abord à un état pré tuberculeux, puis à une insuffisance glandulaire, pour laquelle un traitement opothérapique pluri-glandulaire avait été institué. A ces signes s'ajoutent les symptômes généraux de tumeurs intra-crâniennes, céphalée, troubles visuels. Symptômes d'ailleurs fugaces, qui demandent à être recherchés avec beaucoup de soin. A ces signes souvent discrets, font suite des signes de localisation et avec eux nous entrons dans la période d'état.

Période d'état. — La période d'état est caractérisée par un ensemble de symptômes appartenant à trois groupes, ces trois groupes pouvant être représentés ou l'un d'eux pouvant manquer. Nous envisagerons donc :

- I° Les signes infundibulaires.
- II° Les troubles de la nutrition.
- III° Les troubles de voisinage.

I° SIGNES INFUNDIBULAIRES

Crises de narcolepsie. — C'est le symptôme dominant de l'observation I. Trouble tout différent de l'état d'hébétude et d'apathie commun aux tumeurs cérébrales et qui est dû à l'hypertension et à l'œdème. C'est un état de somnolence passager, de durée variable, qui s'empare subitement du sujet et laisse à sa suite des troubles de l'intelligence et de la mémoire transitoires eux aussi. Remarquons qu'une excitation forte est capable de faire sortir le malade de sa narcolepsie, ce n'est donc pas du coma. Ce trouble de la régulation du sommeil a déjà été signalé par Bassoe, Gasline, Claude et Lhermitte, Claude et Schâffer, Lereboullet, Mouzon et Cathala, Français et Vernié.

Troubles de la sécrétion urinaire. — Normalement le débit urinaire, en 24 heures, oscille chez l'homme entre 1500 et 1600 grammes et chez la femme entre 1200 et 1300 grammes. La densité

moyenne varie de 1015 à 1020. En 24 heures un sujet normal élimine environ 13 grammes de chlorures dosés en Na Cl et 2 gr. de phosphates dosés en P^{25} . Les urines ne doivent contenir ni sucre, ni albumine. Dans les lésions de la région infundibulaire le débit urinaire est notablement augmenté ; on a noté des polyuries dépassant de beaucoup 10 litres, avec une baisse de la densité urinaire qui devient voisin de 1000 et une réduction considérable du taux des chlorures (2 grammes) et des phosphates (0 gr. 20). Chez nos malades la diurèse n'atteignit jamais des chiffres aussi élevés et la polyurie ne fut jamais supérieure à 4 litres. Tous ces malades émettent des urines présentant le caractère des urines diluées, la constante d'Ambard étant le plus souvent normale, aucun symptôme de déficit cardiaque ou rénal ne pouvant rendre compte de pareilles modifications. Camus et Roussy, dans leurs expériences sur le chien, ont constaté de la glycosurie, nous n'avons pas retrouvé ce symptôme chez nos malades ni dans les observations antérieures. Le plus souvent, cette polyurie est accompagnée de polydipsie (obs. I et III.) Mais la polydipsie n'est pas nécessaire, le malade se déshydrate, il y a un trouble du mécanisme régulateur de la teneur en eau de l'organisme.

Troubles cardio-vasculaires. — Claude et Lhermitte avaient donné comme signes appartenant en propre aux lésions infundibulaires, les crises de narcolepsie, la polyurie avec ou sans polydipsie, les

modifications du rythme cardiaque : nous n'avons pu confirmer ce dernier symptôme. Dans les derniers jours, le malade de notre obs. I a présenté un peu d'accélération du pouls, mais nous n'avons pas constaté d'extra systoles, ni de rythme embryo-cardique ; par contre, nous avons noté des modifications du rythme respiratoire (pauses suivies d'inspirations profondes).

La lecture des observations publiées jusqu'ici ne nous a pas donné de meilleur résultat ; on note soit du ralentissement soit de l'accélération du pouls, mais pas d'arythmie.

2° TROUBLES DE LA NUTRITION

Les troubles de la nutrition constatés chez deux de nos malades consistent en une ébauche du syndrome adiposo-génital. Le syndrome adiposo-génital tel que l'ont décrit Babinski et Frohlich comprend deux ordres de faits :

1° Accumulation énorme de graisse dans tout l'organisme.

2° Atrophie des organes génitaux externes ou perte des fonctions des glandes génitales.

La malade dont nous rapportons l'histoire clinique dans l'observation I a vu sa maladie commencer par des malaises généraux ; l'aménorrhée, les crises de narcolepsie sont apparues et un embonpoint considérable a modifié son aspect. De même pour l'observation II : cessation des règles, adipose, somno-

lence, polyurie. Les modifications de poids peuvent être énormes, certains sujets ont augmenté de 10 kilos en moins de 6 mois ; d'autres, avec une taille de 1 m. 70, ont atteint 100 kilos. Cette accumulation de graisse est générale, non seulement le panicule adipeux des membres est modifié, mais tous les viscères sont imprégnés par la graisse. Extérieurement cependant, la graisse semble se développer surtout dans les régions mammaires et abdominales et à la partie supérieure des cuisses.

Au point de vue génital il y a lieu de distinguer entre les sujets atteints avant la puberté et ceux qui ont dépassé cette époque. Chez les premiers les modifications portent sur les organes génitaux internes et externes ; chez l'homme les testicules restent petits et la verge demeure, à 16 ans, de la longueur de celle d'un enfant de 8 ans (Lereboullet) ; chez la femme les règles n'apparaissent pas et les grandes lèvres conservent l'aspect des grandes lèvres de fillette. On remarque souvent l'absence de poils au pubis et aux aisselles, mais ce symptôme est instable.

Chez l'homme frappé après la puberté les modifications apportées par la lésion ne se traduisent pas de la même façon, les organes génitaux externes pouvant rester normalement constitués et le sujet être impuissant ; chez la femme survient après des irrégularités dans l'apparition des règles une aménorrhée complète. Il y a lieu d'insister non seulement sur la dissociation de ce syndrome, un des élé-

ments pouvant l'emporter sur l'autre, mais aussi sur le caractère fruste que peuvent souvent présenter ses éléments. La description de ces infantiles a été faite dans l'obs. publiée par Lereboullet, Mouzon, Cathala.

TROUBLES DE VOISINAGE

C'est à la période d'état et comme corollaires des troubles décrits ci-dessus, qu'apparaissent les troubles de voisinage. Si nous nous reportons au chapitre Anatomie, nous comprendrons facilement l'atteinte des voies visuelles et motrices et les lésions consécutives.

La tumeur peut en effet refouler le chiasma et les bandelettes optiques ou même les envahir, alors apparaîtront, après les signes un peu imprécis du début, des modifications importantes du champ visuel et l'ophtalmologiste constatera alors des troubles du type hémianopsique, hémianopsie le plus souvent bitemporale. Seul un examen soigneux décèle les différences de coloration suivant le secteur papillaire envisagé. La baisse de l'acuité visuelle aboutira rapidement à la cécité, cécité qui explique bien l'anisocorie fréquente à ce stade de la maladie ainsi que la perte des réflexes photo moteurs. L'atteinte de la 3^e paire, comme nous le verrons à propos de l'atteinte des voies motrices, joue aussi vraisemblablement un rôle dans ces phénomènes.

Les phénomènes dysarthriques accusés par la ma-

lade de l'ob. I relèvent de la compression des voies motrices ; compression qui devait se traduire plus tard par des troubles des réflexes avec signe de Babinski. L'atteinte des voies motrices peut être plus grave et aboutir à une paraplégie spastique (Français et Vernié) ou même réaliser un syndrome interpedonculaire (obs. II).

Dans l'obs. II nous voyons un nouveau symptôme apparaître : par suite de l'atteinte du noyau ou des racines du M. O. C. droit, un ptosis est survenu.

L'atteinte de la 3^e paire a déjà été signalée dans les tumeurs du 3^e ventricule, nous n'avons pas vu mentionner d'atteinte d'autres paires crâniennes.

A côté de ces symptômes en rapport avec la localisation du néoplasme, existent d'autres symptômes communs à toutes les tumeurs cérébrales, nous les décrirons rapidement, en faisant une remarque à propos de la céphalée et de la stase papillaire.

CÉPHALÉE. — Généralement la céphalée survient dès le début de l'affection. Elle est variable d'intensité et surtout de continuité ; assez souvent, elle ne survient que par crises à localisation dans la région occipitale ou dans celle de la nuque. Ce n'est que rarement que les céphalées par leur continuité, leur caractère gravatif, prennent l'acuité de celles que l'on rencontre dans les autres tumeurs cérébrales, cependant il faut faire une exception pour notre obs. II où les céphalées furent très violentes. Nous

n'avons pas constaté que la percussion du crâne fût une cause d'augmentation de la céphalée.

VOMISSEMENTS. — N'ont aucun caractère spécial, se produisent le plus souvent sans effort.

VERTIGES. — Symptômes liés à l'hypertension et variables comme intensité.

STASE PAPILLAIRE. — C'est un symptôme qui manque assez fréquemment. Dans notre obs. I, l'absence de stase papillaire a contribué à maintenir au début le diagnostic hésitant et l'hypothèse d'une encéphalite épidémique ou d'une paralysie générale avait été envisagée, hypothèse que l'évolution de la maladie détruisit. Si nous reprenons chronologiquement l'évolution des troubles oculaires, nous notons :

Le 15 mars 1921, 18 mois environ après le début de la maladie, pas de stase. En août 1922 : sensation de brouillard avec diplopie, pas de parésie des muscles oculaires ; fonds d'œil normal (D^r Joly). Septembre 1922, toujours pas de stase. Octobre 1922 : réduction considérable de l'acuité visuelle de l'œil droit (1/10), réduction moindre à gauche (4/10) mais portant surtout sur la $\frac{1}{2}$ temporale du champ visuel ; pas de diplopie. Fin octobre un examen pratiqué par le D^r Chaillou a montré :

V. O. D. < 1/10. V. O. G. = 1/10. Décoloration de la papille dont l'aspect rappelle celui de la *névrite rétro-bulbaire*. Les derniers examens ont montré des

pupilles en myosis, ne réagissent pas à la lumière mais sans stase. En résumé, jamais il n'a été constaté de stase papillaire et le diagnostic de névrite rétro-bulbaire a été porté.

Claude et Lhermitte avaient déjà rapporté dans leur observation : hémianopsie bitemporale, grosse baisse de la vision, abolition des réflexes photo-moteurs. Claude et Schâffer notent seulement un léger œdème de la papille. Voici le résumé des troubles oculaires présentés par le malade de Lereboullet, Mouzon et Cathala : Diplopie en 1911, puis amblyopie, cécité de l'œil droit avec hémianopsie temporale de l'œil gauche en 1914. En 1917, atrophie bilatérale, hémianopsie temporale gauche avec conservation de la vision maculaire de ce côté. Deux semaines de cécité complète, puis le malade voit suffisamment pour se diriger dans l'hôpital ; jamais eu de stase. Le malade de Français et Vernié ne présente jamais non plus de stase papillaire ; de même pour le cas de Bollach et Hartmann. Dans notre observation III nous voyons une stase papillaire assez éphémère (décembre 1920-janvier 1921) avec tendance à l'aspect névritique de la papille. (D^r Drecourt).

TRoubles MENTAUX. — Les troubles mentaux ont été signalés dans beaucoup de cas de tumeur cérébrale. Ils paraissent l'apanage des circonvolutions frontales. Heifer, dans les *Archives de psychiatrie* de 1910, croit que l'hypertension crânienne est seule en

jeu dans leur production et nie toute action toxique provenant de la tumeur. Il n'est donc pas possible de préciser le siège d'un néoplasme par les troubles mentaux.

Notre malade (1) présentait de l'apathie, de l'amnésie, semblait indifférente ; de même dans le cas (3) nous avons vu un état d'excitation succéder à un état d'indifférence et d'apathie. Le malade de Claude et Lhermitte présenta une crise de délire confusionnel avec onirisme. Les troubles du caractère paraissent être le premier accident dans le cas de Claude et Schäffer. Demole, dans l'observation citée, a noté des modifications du caractère. Mott, chez un sujet diagnostiqué maniaque avec tendance au suicide, trouve de petits kystes du III^e ventricule. Henneberg, a rapporté un état démentiel dans un cas de papillome du III^e ventricule, étendu à l'aqueduc de Sylvius. Français et Vernié, parlent, chez leur malade, d'état confusionnel.

RADIOGRAPHIE. — Nous n'avons jamais trouvé de modifications du crâne chez nos malades. Nous verrons, au chapitre diagnostic, l'utilité de cet examen.

PONCTION LOMBAIRE. — La ponction lombaire ne nous a pas apporté beaucoup de renseignements au point de vue du diagnostic des tumeurs du III^e ventricule. Le plus souvent on ne trouve qu'une hypertension légère avec un taux d'albumine ne dépassant que de peu la normale et une lymphocytose discrète. Claude et Lhermitte trouvèrent une lym-

phocytose abondante. Français et Vernié, un liquide hypertendu mais sans modification cytologique ou chimique importante.

Evolution

L'évolution des tumeurs du troisième ventricule est toute particulière. Loin d'avoir une marche continue elle est, au contraire, faite de poussées et de rémissions. Après la période un peu vague du début où rien ne permet de songer à un néoplasme intracrânien, nous voyons des crises d'hypersomnie apparaître brusquement, puis tout rentre dans l'ordre, à peine s'il persiste chez le sujet quelques phénomènes dysarthriques. Un examen superficiel pourrait faire croire à la guérison. Mais bientôt une nouvelle crise va apparaître, les symptômes importants de la série infundibulaire vont se constituer peu à peu, la baisse de l'acuité visuelle va aboutir à la cécité, cécité transitoire elle aussi parfois, mais si subjectivement, le malade constate une amélioration, objectivement, au contraire, l'ophtalmoscope découvre des lésions irréparables de névrite rétro bulbaire. La maladie suit peu à peu son cours, les troubles paralytiques confinent l'aveugle au lit, alors survient la phase terminale, délire, relâchement des sphincters, coma et mort.

Formes Cliniques

Quand on aborde la description clinique des tumeurs du III^e ventricule, on est tenté de décrire différentes phases en rapport avec les différents stades évolutifs : 1^o une *phase purement infundibulaire* caractérisée par le trouble du débit urinaire, ceux de la fonction du sommeil, accompagnés ou non d'augmentation de poids et de modifications des fonctions des organes génitaux et des troubles visuels à types d'hémianopsie hétéronyme ; 2^o une phase traduisant l'augmentation de volume de la région des tubes et la compression du voisinage, *phase interpédonculaire* avec phéno spastiques bilatéraux et troubles de la musculature oculaire.

C'est une description toute schématique qui, si elle peut s'observer dans certains cas, est loin d'être fréquente. La phase infundibulaire peut ne pas être suivie de la phase interpédonculaire, comme dans le cas de l'observation de Claude et Lhermitte, ou bien les symptômes caractéristiques de cette deuxième phase peuvent n'apparaître que dans la dernière phase de la maladie, comme dans l'observation de Lereboullet, Mouzon, Cathala, dans celle de Claude et Schäffer et dans notre observation I.

Par contre, le deuxième stade peut évoluer pendant plusieurs mois, prendre une importance clinique considérable, alors que le premier est resté assez flou pour ne pas attirer l'attention, obs. II. Dans

l'observation de Français et Vernié, un état spastique des membres inférieurs est signalé très précocement.

Enfin, le syndrome infundibulaire peut rester lui-même incomplet pendant plusieurs mois et de la prédominance de tel ou tel symptôme il résulte des aspects cliniques variables, sous lesquels peuvent se présenter les malades porteurs de tumeurs du III^e ventricule et qui nous paraissent devoir retenir l'attention.

Nous avons décrit la période de début et fait remarquer l'importance des phénomènes d'asthénie présentés par le malade. Nous ne reviendrons pas sur les caractères de la céphalée à cette époque, les troubles visuels sont généralement peu marqués.

A la période avancée nous croyons devoir faire une division en :

Syndrome infundibulaire complet.

Syndromes infundibulaires dissociés.

1^o *Syndrome infundibulaire complet :*

L'observation de Claude et Lhermitte complétée par notre observation I, peut en constituer le type : asthénie, polyurie sans glycosurie avec ou sans polydipsie ; hémianopsie bitemporale sans stase, troubles cardio-vasculaires (arythmie, extra-systoles, rythme embryocardique) de la narcolepsie suivie d'amnésie, augmentation rapide de poids, troubles des *fonctions génitales*, dysarthrie passagère.

Dans ces deux observations nous remarquons l'évolution par crises, entre lesquelles la rémission

peut être complète. Nous reviendrons sur ces inter-mittences à la physiopathologie.

2° *Syndrome infundibulaire dissocié.*

La prédominance de certains symptômes au cours de l'évolution des tumeurs du 3^e ventricule, peut imprimer au tableau clinique des aspects si différents que l'on peut décrire des syndromes infundibulaires dissociés à côté du syndrome infundibulaire complet.

Forme hypersominique. — Obs. I.

Forme adiposo-génitale. — Obs. Lereboullet-Mouzon-Cathala. — Obs. Claude et Schaeffer. — Obs. III.

A côté de ces syndromes infundibulaires types, on peut décrire des *syndromes infundibulaires frustes* (obs. II), que l'on appelle *formes paralytiques* et dans lesquelles toute la symptomatologie réside dans l'atteinte des voies motrices, des voies oculaires et de la III^e paire.

On pourrait concevoir d'autres syndromes par propagation de la tumeur aux régions voisines : crises douloureuses par destruction du noyau interne du thalamus, paralysie des mouvements associés des globes oculaires vers le haut par atteinte des tubercules quadrijumeaux antérieurs, association d'un syndrome dystrophique par lésion de la glande pinéale, troubles d'ordre cérébelleux par atteinte du noyau rouge et du pédoncule cérébelleux supérieur.

Pathogénie

Crises de narcolepsie. — Ce trouble de la régulation du sommeil paraît bien dû à la lésion des centres échelonnés le long du plancher du III^e ventricule. A la théorie infundibulaire (Lhermitte) on a opposé la théorie hypophysaire (Salmon) des accès de somnolence ayant accompagné les tumeurs de l'hypophyse. On peut déjà dire que dans ce dernier cas, il s'agit de phénomènes de compression exercés par la tumeur sur les noyaux du tuber, mais en outre, il y a des cas de tumeur hypophysaires sans narcolepsie et nous avons vu, de plus, des méningiomes de la base, réaliser ce symptôme sans participation de l'hypophyse (Foix, Alajouanine, Dauplain). Un point intéressant est l'intermittence de cette léthargie, intermittence que nous avons relevée dans deux de nos observations et dans la plupart de celles qui ont été publiées. Or, ces tumeurs, comme nous le verrons au chapitre anatomo-pathologique, présentent le plus souvent une structure identique, ce sont des épithéliomas kystiques analogues à ceux décrits par Boudet et Clunet ; rien ne s'oppose à l'hypothèse d'une variation dans la tension de ces

kystes, variation expliquant la rémission des phénomènes narcoleptiques. Une tumeur antérieure, mobile, pouvait, comme dans le cas de Weisenburg, oblitérer les trous de Monro suivant la position de la tête et créer ainsi des modifications de la tension intra ventriculaire, il ne semble pas que dans nos cas cette hypothèse soit exacte.

Polyurie. — Les expériences de Canus et Roussy (1914-1921), Percival, Barley et Bremer (1920-1921), avaient établi d'une façon nette, l'existence d'un diabète insipide, transitoire ou permanent, suivant la gravité de la lésion, après la piqure des centres du tuber cinereum, diabète provenant d'une perturbation dans le mécanisme régulateur de la teneur en eau de l'organisme. Quand il s'agit d'expliquer ce mécanisme régulateur, on retrouve les deux opinions rencontrées à propos de la narcolensie, les uns tiennent pour l'hypophyse, les autres pour l'infundibulum. Notre obs. I où des lésions ont été décelées dans les noyaux para infundibulaires alors que l'hypophyse était normale, semble en concordance avec l'observation publiée en 1917, par Claude et Lhermitte, où ces auteurs décrivaient un syndrome infundibulaire. La même année, Newmach publiait un cas de tumeur infundibulaire avec diabète insipide ; en 1919, Français et Vernié donnaient un exposé anatomo-clinique d'un cas analogue ; en 1920, Lereboullet, Mouzon et Cathala, présentaient, à la Société de neurologie, l'observation

d'un malade chez lequel un épithélium du 3^e ventricule provoqua un diabète insipide sans altération de l'hypophyse. Les tumeurs développées à l'intérieur du III^e ventricule n'ont pas le monopole de ce symptôme. Foix, Alajouanine, Dauplain rapportent une obs. de méningite syphilitique de la base, se traduisant par un syndrome infundibulaire complet et où le traitement spécifique fit disparaître tous les symptômes sauf la polyurie, les lésions du centre régulateur de l'eau devant être déjà définitives ; Redslob, Spanboch et Steinhaus, Oppenheim, avaient déjà publié des observations analogues. Les lésions traumatiques de la région infundibulaire peuvent produire ce symptôme. Maranon et Pintos, attribuent le syndrome présenté par leur blessé, à la lésion de la tige hypophysaire ; nous discuterons leur opinion à propos du syndrome adiposo-génital.

Pour infirmer la théorie infundibulaire du diabète insipide, on a invoqué les tests biologiques. De nombreux expérimentateurs ont fait ingérer ou ont injecté à leurs malades, des extraits d'hypophyse (hypophyse totale, lobe antérieur, lobe postérieur) ; on s'est, en définitive, arrêté à l'injection hypodermique d'extrait de lobe postérieur. Les résultats ont été des plus variables et en ne tenant compte que des injections de lobe postérieur, de même provenance, faites dans les mêmes conditions, on peut s'étonner de la discordance des résultats ; souvent aucune modification de la polyurie, parfois diminution, mais diminution toute temporaire, cessant dès que la mé-

dication est suspendue. Lhermitte a montré, en outre, que la ponction lombaire conduit à des résultats beaucoup plus précis. Ce même auteur a rapporté une observation curieuse de polyurie brightique où la ponction lombaire fut sans effet alors que l'injection de 2 cm³ de rétro-pituîtrine amena une grosse diminution de la polyurie.

Cushing extirpant un kyste de l'hypophyse pour un syndrome d'infantilisme enleva, avec le kyste, une partie du plancher du III^e ventricule et après l'opération un diabète insipide permanent se produisit. Nous avons même trouvé une observation publiée par Biffi, en 1922, où chez un malade atteint de diabète insipide, la fièvre, au cours d'une grippe, fit cesser la polyurie sans modifier la densité des urines. Que conclure de ces faits ? C'est que l'injection ou l'ingestion de produits hypophysaires équivalant à l'introduction dans l'organisme d'une albumine étrangère ou d'une substance toxique, produisant des modifications inconstantes de la sécrétion urinaire.

Il semble beaucoup plus logique d'agir sur l'hypertension du liquide céphalo-rachidien par la ponction lombaire ; il serait intéressant d'avoir des cas où la ponction s'étant montrée insuffisante pour la réduction du diabète insipide on trouva, à l'autopsie, une obstruction de l'aqueduc de Sylvius ne permettant plus la décompression du ventricule moyen et des centres sous-jacents.

Nous n'avons pas trouvé de glycosurie chez nos

malades, fait qui, à première vue, peut sembler en contradiction avec les expériences d'Aschner, celles de Camus et Roussy, mais dans le cas (1) où nous avons pu avoir le contrôle des noyaux du tube tous n'étaient pas atteints et, d'autre part, le centre régulateur de l'élimination du sucre qui se trouve dans le IV^e ventricule n'était pas touché par le processus.

Troubles cardio-vasculaires. — Nous avons vu que chez nos malades, il n'avait pas été retrouvé d'anomalie de rythme telle que l'avait décrite Claude et Lhermitte. Nous ne faisons aucune hypothèse à ce sujet, le voisinage du bulbe et la coexistence d'un syndrome d'hypertension étant deux facteurs ayant pu jouer un rôle dans leur production sans qu'il soit possible de voir la part exacte de chacun.

Troubles du développement. — Est-on en droit de rattacher les troubles du développement tels que nous les avons décrits, aux lésions du plancher du III^e ventricule. L'examen anatomique du cas (1) nous a montré l'intégrité de l'hypophyse avec des lésions des noyaux du tuber. Le cas (3) n'a pas été contrôlé mais nous avons porté le diagnostic de syndrome infundibulaire par analogie avec le cas (1). Lereboullet, Mouzon, Cathala, dans l'observation déjà citée, relèvent comme symptômes : polyurie, torpeur, atrophie des organes génitaux, adipose légère (60 kilos pour 1 m. 60).

Le contrôle nécropsique a montré un épithélioma du III^e ventricule, sans altération de l'hypophyse. Souques fait grief aux auteurs de la compression de l'hypophyse, invoquant un trouble fonctionnel de la glande que nos méthodes anatomo-pathologiques ne peuvent déceler. Il nous semble qu'on ne peut comparer une compression de l'hypophyse aux compressions des voies nerveuses, les cellules hypophysaires ne sont pas différenciées à un point aussi élevé que les cellules nerveuses ; l'altération d'une partie des cellules n'est pas suffisante pour produire des désordres dans l'organisme, les suppléances s'établissant facilement. Ajoutons à cela, que de nombreuses autopsies ont montré des hypophyses malades, n'ayant produit durant la vie, aucun des symptômes que l'on a continué de ranger dans la série hypophysaire. Dans le cas rapporté par Claude et Schaffer, la question est plus complexe, l'hypophyse est réduite à une mince lamelle ; l'embonpoint qu'a pris le sujet, l'impuissance sans atrophie des organes génitaux externes, la somnolence, nous paraissent cependant devoir être attribués à la compression exercée par la tumeur sur le plancher ventriculaire. La multiplicité des lésions ne permet pas de tirer de conclusion dans le cas de Bollach et Hartmann, l'intérêt de cette observation résidant surtout dans les troubles oculaires. Demole se range à la théorie infundibulaire du syndrome adipo-génital à propos du cas qu'il a communiqué à la réunion neurologique annuelle de 1922, mais ce cas

n'apporte rien permettant d'élucider le problème. Plus démonstratif est le cas de Maranon et Pintos, bien que ces auteurs aient adopté une explication toute différente de la nôtre. Il s'agit d'un projectile enfoncé dans le même sens que la tige hypophysaire, entouré d'une forte capsule fibreuse englobant la tige et ayant produit un syndrome adiposogénital avec polyurie, polydipsie, frilosité, bradychardie légère. Maranon donne son cas comme démonstratif de la théorie de Bield et Cushing, d'après laquelle la sécrétion hypophysaire passerait par la tige pituitaire dans le liquide céphalo-rachidien. L'observation de Lhermitte et Roederer est en contradiction formelle avec cette hypothèse, ces auteurs sur des coupes serrées de l'hypophyse ont vu que les filets névrogliques qui passent par la tige pituitaire se perdent dans la partie névroglique de l'hypophyse, laquelle n'a aucun rôle sécréteur et n'atteignent pas la partie intermédiaire. Umberto Parodi avait, en 1922, signalé l'adiposité dans un cas de tumeur kystique développée aux dépens de l'infundibulum sans altération de l'hypophyse.

D'ailleurs, si, abandonnant la partie clinique qui peut toujours prêter à discussion, on se reporte aux expériences de Bremer, on voit que chez deux des animaux en expérience un syndrome adiposogénital type put être réalisé par une piqûre du tuber Camus n'a jamais vu l'extirpation de l'hypophyse, l'infundibulum n'étant pas lésé, produire de syndrome adiposogénital.

Passons aux tests biologiques. — De même que pour le diabète insipide, il ne semble pas, vu la diversité des résultats, que l'on puisse tenir compte des épreuves à la pituitrine. Lereboullet, Robler, Lisser, ont obtenu des diminutions appréciables de poids, par l'injection d'extrait de lobe postérieur d'hypophyse, mais la perte de poids a été souvent éphémère. D'autres auteurs se sont trouvé mieux du traitement par les extraits pluriglandulaires en particulier par l'association thyro-hypophysaire.

Les résultats opératoires de Cushing, les effets du traitement radiothérapique préconisé par Bécélère, ne peuvent infirmer la théorie infundibulaire. Les résultats obtenus ont été le plus souvent d'ordre général (amélioration des symptômes dus à l'hypertension) ; cela s'explique facilement si l'on tient compte qu'il s'agit, dans la majorité des cas, de néoformations. Que la compression parte de l'hypophyse ou du plancher infundibulaire, une réduction de la tumeur sous l'influence des rayons peut provoquer des rémissions aussi bien pour les symptômes dus à la localisation que pour ceux dus à l'hypertension.

Troubles du Voisinage. — L'anatomie de la région suffit pour expliquer la déficience d'ordre visuel ou d'ordre moteur. On comprend que l'extension du processus aux voies visuelles ou aux voies motrices donne des symptômes de déficit de ces organes.

Céphalée. — Le point intéressant de la céphalée est en dehors de son peu d'intensité, son intermit-

tence. Nous croyons que l'hypothèse formulée à propos de l'intermittence des crises de narcolepsie s'applique ici.

Stase papillaire. — Nous avons trouvé un ensemble de cas où la stase papillaire a fait défaut. Comment expliquer cette absence de stase? Divisons ces cas en deux groupes : 1° ceux tels que les ob. (I et II), les cas de Lhermitte et Claude, Français et Vernié, Lereboullet, Mouzon et Cathala, où jamais il n'y eut de stase avec une dilatation souvent énorme du III^e ventricule ; 2° le cas Bollach où la stase manquait sans dilatation du III^e ventricule. Bollach, dans sa thèse, donne comme pathogénie de la stase papillaire l'hypertension ventriculaire et en particulier celle du ventricule moyen ; dans la communication citée plus haut, il trouve une confirmation de ses idées ; il n'y a pas de stase parce que le III^e ventricule n'est pas hypertendu, sa cavité, au contraire, étant effacée.

Cette absence de stase avait déjà attiré l'attention et l'œdème papillaire est noté comme inconstant dans les tumeurs de la base du crâne et de la région infundibulo-hypophysaire en particulier (Bartels, de Lapersonne et Cantonnet, Uhthoff, Martin, Hochwart, Leslie Paton, Weisenburg, Velter, Cushing). La théorie de Cushing ne nous satisfait pas, car, d'après lui, l'absence de stase résulte de l'obstacle apporté par la tumeur qui empêche le liquide céphalo-rachidien de s'accumuler dans la gai-

ne des nerfs optiques, or, dans l'ob. I, les gaines sont dilatées. Nous préférons nous ranger à l'avis de Leslie Paton ; les tumeurs, dit-il, exerçant directement une pression constante sur le chiasma ou les nerfs optiques, peuvent déterminer l'atrophie primaire des nerfs optiques sans œdème préalable de la papille. De cette façon, on concilie la théorie de Bollach sur l'hypertension du ventricule moyen avec l'observation des cas précités. Une tumeur occupant le III^e ventricule agit à la façon d'un corps étranger sur le chiasma ou les bandelettes, le cylindre axe serait détruit par la pression de la tumeur elle-même et non par l'œdème. Dans certains cas, la tumeur peut envahir les bandelettes optiques.

Ponction lombaire. — Nous avons vu que souvent l'hypertension pouvait n'être que légère avec peu de modifications qualitatives du liquide céphalo-rachidien. Il n'y a pas lieu de s'étonner du peu d'hypertension constatée, la lumière de l'aqueduc de Sylvius étant devenue filiforme par suite de la pression exercée par la tumeur ou même pouvant être complètement oblitérée.

Diagnostic

Envisageons deux cas :

Syndrome infundibulaire complet.

Syndrome infundibulaire dissocié.

SYNDROME INFUNDIBULAIRE COMPLET

En présence d'un syndrome infundibulaire complet tel que nous l'avons décrit, il faut penser à deux choses :

1° Est-ce une méningite de la base ?

2° Est-ce une tumeur ?

Au premier abord, il semblerait que la ponction lombaire pût trancher le diagnostic ; il n'en est pas toujours ainsi.

Dans les observations que nous avons rapportées, nous avons vu que souvent l'hypertension du L. C. R. n'est que minime (22-25) et que fréquemment, on constate un peu d'hyperalbuminose et de lymphocytose.

Ce n'est pas sur ces résultats que l'on peut se baser pour éliminer, à coup sûr, un processus méningé. L'examen du fond d'œil ne nous est pas d'un grand

secours, la stase papillaire manquant dans la majorité des cas et les phénomènes hémianopsiques étant sans valeur. La céphalée n'est pas la céphalée décrite classiquement dans les tumeurs cérébrales. Le diagnostic peut donc rester hésitant, la participation d'autres racines crâniennes, une grosse lymphocytose sont en faveur d'une méningite. Si nous nous arrêtons au diagnostic de méningite, **deux espèces** de méningite sont à retenir (méningite syphilitique, méningite bacillaire).

La réaction de Wassermann n'est pas pathognomonique de méningite syphilitique, car elle a été positive dans les cas de tumeurs cérébrales ; la réaction au benjoin a plus de valeur. Nous n'avons pas parlé du diagnostic entre méningite aiguë et méningite chronique, l'absence de polynucléaires indiquant une méningite chronique.

Supposons, au contraire, que nous avons porté le diagnostic de tumeur intracrânienne, toute réserve étant faite à cause de l'absence de stase, il nous faut éliminer :

- 1° Les tumeurs contenues dans la selle turcique.
- 2° La tumeur de la base.
- 3° Les pseudo tumeurs.

La radiographie doit être pratiquée systématiquement quand on suppose un néoplasme intra crânien et surtout quand on se trouve en présence d'un syndrome infundibulaire. Les néoformations développées aux dépens de l'hypophyse déforment la selle turcique et lui donnent un aspect actuellement bien

connu. Il ne faut pas tenir compte des altérations minimales de cette cavité ; seul un agrandissement notable de la selle en longueur, largeur et profondeur et surtout la disparition des apophyses clénoïd. post. sont des signes qui doivent être retenus. La présence de calcification dans le plan des clénoïdes postérieures n'est pas un symptôme négligeable.

Il est facile de comprendre qu'une tumeur de l'hypophyse est capable, par compression, de créer un syndrome infundibulaire complet.

Il est évident que si aux signes cliniques et radiographiques s'ajoutent des signes d'hyperfonctionnement du lobe antérieur (acromégalie, gigantisme), le diagnostic de néoplasie hypophysaire s'impose.

Les tumeurs de la base sembleraient devoir donner des troubles de déficit moteur et sensitif considérables qui suffiraient à les individualiser et à se rendre compte que le syndrome infundibulaire n'est qu'un syndrome surajouté. Il n'en est pas toujours ainsi et nous avons eu l'occasion d'observer dans le service du D^r André Thomas, un volumineux chondrome qui avait creusé un sillon profond dans le bulbe et la protubérance, sans troubler en rien les voies motrices ou sensitives, sans léser un seul nerf crânien. La radiographie permet de faire le diagnostic, ces formations étant à point de départ le plus souvent osseux.

Il n'y a pas d'élargissement de la selle turcique,

pas de néoformations de la base, peut-on conclure à l'existence d'une tumeur du III^e ventricule ? Non, il faut d'abord éliminer les pseudo-tumeurs, l'hydrocéphalie interne pouvant réaliser un syndrome d'hypertension avec signes infundibulaires. La radio a montré des modifications dans l'épaisseur du crâne, dans certains cas d'hydrocéphalie interne, acquise, mais c'est un résultat inconstant. La ponction ventriculaire est un procédé plus sûr ; si le liquide recueilli par ponction lombaire est normal et que celui-ci, recueilli par ponction ventriculaire, à un chimisme et une cytologie très altérés, il faut penser à une pseudo-tumeur. Ne pas oublier que l'hydrocéphale cache souvent une tumeur méconnue. La rétrocession des symptômes est encore en faveur du diagnostic d'hydrocéphalie interne et une ponction ventriculaire nous aurait peut-être donné l'explication du cas 3.

Tous ces examens ayant été pratiqués et les causes d'erreur éliminées, on peut porter le diagnostic de tumeur du III^e ventricule.

SYNDROME INFUNDIBULAIRE DISSOCIÉ

Nous envisagerons la question en prenant comme type les syndromes que nous avons établis.

Syndrome hypersomnique.

L'exposé de l'observation I a montré combien le diagnostic de ces formes hypersomniques avec l'encéphale épidermique, peut être difficile quand on

est appelé à voir le malade au cours d'une de ses crises. Rien, en effet, ne différencie l'hypermnie qui survient au cours d'une tumeur de cette région de celle qui survient au cours de l'encéphalite léthargique, les symptômes relevant vraisemblablement d'une même localisation tubérienne de deux processus pathologiques différents.

La constatation des autres signes infundibulaires peut permettre de trancher le diagnostic étiologique, mais en pleine crise d'hypermnie il n'est guère possible de les constater. Au cours d'une autre crise de narcolepsie est apparue une résistance tonique à l'allongement et à la flexion des membres, de la raideur du cou, de secousses rythmiques pouvant être prises pour des myoclonies, symptômes que l'on rencontre dans l'encéphalite épidémique. Le diagnostic ne fut porté que par la constatation en dehors des crises des autres signes plus discrets de la série infundibulaire et de l'atteinte bilatérale des voies pyramidales.

L'hypothèse d'une méningo-encéphalite est à envisager quand n'ayant pas assisté à la crise on trouve un malade hébété, amnésique, présentant des phénomènes dysarthriques. La ponction lombaire et l'évolution régressive, seules, peuvent faire éliminer le diagnostic de paralysie générale.

Syndrome adiposo-génital.

Le diagnostic doit être fait chez l'enfant et chez l'adulte.

L'enfant est amené parce que les parents ont constaté une augmentation anormale de poids non en rapport avec la taille du sujet, obésité survenue assez rapidement. Prenons un enfant du sexe masculin : en déshabillant le jeune malade ; on est frappé par son embonpoint qui peut être généralisé ou localisé à la région mammaire, abdominale ou à la partie supérieure des cuisses ; de plus, on remarque une absence ou une grosse atrophie des testicules, la verge étant de longueur très réduite.

La peau du malade n'est pas sèche, l'intelligence est normale, on peut donc éliminer l'obésité tenant à un hypo-fonctionnement thyroïdien. Nous savons que l'atrophie testiculaire est capable de produire une forme d'adipose généralisée comme on la rencontre chez les castrats, mais dans ce cas, la lésion testiculaire a été initiale. Au contraire, chez notre petit malade, l'adiposité et l'atrophie testiculaires marchent de pair. En outre, l'interrogatoire doit porter sur les maladies infectieuses dont aurait pu être atteint le sujet. Nous avons discuté au chapitre pathogénie, ce qu'il faut penser de la théorie hypophysaire du syndrome adiposo-génital, qu'il nous suffise de dire ici que nous devons penser qu'un syndrome dû à une lésion de la région infundibulaire et rechercher alors les autres signes qui peuvent aider au diagnostic (polyurie, polydipsie, narcolepsie, glycosurie). Le diagnostic étiologique est le même que dans le cas de syndrome infundibulaire complet.

Chez une fillette on ne constatera souvent que l'adiposité ; nous éliminerons, comme précédemment, le syndrome hypothyroïdien ; il est difficile, dans ce cas, de se rendre compte de l'état des ovaires. C'est la présence des signes surajoutés qui fera le diagnostic.

Il ne faut pas oublier que l'on rencontre des enfants qui présentent un embonpoint excessif et que l'on ne peut ranger dans aucune des catégories citées (infundibulaire, thyroïdienne, testiculaire). Ce sont des enfants qui ont toujours été gros, et pour lesquels on ne peut invoquer qu'une prédisposition congénitale.

Chez un adulte le diagnostic est plus aisé, car il peut nous fournir des renseignements intéressants sur l'évolution de la maladie et nous avons vu que la période de début a une assez grande importance. Eliminons d'abord les obèses gros mangeurs, se dépensant insuffisamment ; les hypothyroïdiens dont le déficit intellectuel permet de faire une classe à part ; les castrats par lésion traumatique ou maladie infectieuse. Nous restons en présence d'une catégorie de malades qui ne présentent qu'une augmentation considérable de poids, une perte plus ou moins complète des fonctions génitales.

C'est l'étude de la marche de la maladie jointe aux signes révélés par un examen neurologique approfondi qui donne la clef du problème. Chez l'homme nous voyons survenir avec une fatigabilité rapide, de l'adipose, une diminution progressive de

la fonction génitale aboutissant alors à l'impuissance ; recherchons alors les troubles visuels et les signes de déficit infundibulaire. Chez la femme c'est une aménorrhée précoce, sans lésion ovarienne, qui avec l'adiposité constitue le début de l'affection, l'âge de la malade, l'absence de maladie antérieure ayant pu aboutir à la sclérose ovarienne, devront faire rechercher les autres signes infundibulaires qui compléteront le tableau clinique.

Syndrome paralytique.

Ici les signes infundibulaires manquent ou sont très effacés, on se trouve en présence d'un syndrome interpédonculaire avec parésie plus ou moins marquée d'un ou de deux moteurs oculaires communs et des phénomènes hémianopsiques.

Éliminons les processus infectieux aigus ou chroniques limités à la région interpédonculaire comme nous l'avons fait dans le cas de syndrome infundibulaire complet. Retenons la tumeur développée aux dépens des pédoncules ; on s'arrêtera à ce diagnostic si au cours de l'évolution aucun signe infundibulaire n'apparaît, si la lésion est prédominante d'un côté, si s'ajoutent des phénomènes cérébelleux par suite de l'atteinte du noyau rouge. Mais il faudra souvent réserver le diagnostic dans ces cas dissociés et particulièrement délicats, l'état du fond d'œil ne pouvant faire pencher le diagnostic en faveur d'un néoplasme ou d'un processus infectieux.

Anatomie Pathologique

Les tumeurs du troisième ventricule dont nous venons de faire l'étude, représentent au point de vue histologique, des épithéliomes, à point de départ au niveau de l'épithélium épendymaire.

Ce sont des tumeurs primitives.

ASPECT MACROSCOPIQUE. — Si la tumeur dans son développement n'est pas arrivée à remplir la cavité du III^e ventricule qui est toujours largement dilatée (pl. I), on constate qu'elle est en partie libre à son intérieur, présentant l'aspect d'une masse globuleuse et irrégulière rappelant une inflorescence de chou-fleur. Dans notre cas I, elle présentait plusieurs pédicules implantés au niveau du tube cinerum et de la paroi antérieure (face postérieure de la membrane sus-optique). Il existe du reste souvent des bourgeons multiples et les plus petits sont fréquemment sessiles.

Sur une coupe macroscopique pratiquée sur cette tumeur, après formolage, on constate, entre les différents bourgeons qui constituent la masse néoplasique, l'existence de petites cavités kystiques remplies d'un liquide gélatineux ou colloïde.

Dans notre obs. II, ces kystes avaient pris un développement extrêmement important et l'un d'eux infiltré dans la base du lobe frontal gauche, était arrivé à former une masse ovoïde de 17^{mm} sur 28^{mm}.

Dans ce même cas, la tumeur particulièrement volumineuse, remplissait tout le ventricule se mouvant exactement sur ses parois (Pl. 4).

Les ventricules latéraux sont fortement dilatés, il en était ainsi dans nos cas, de même la cavité du Septum lucidum ; les trous de Monro étaient fortement distendus.

Pas trace, dans nos observations, de prolifération du même type au niveau de la paroi épendymaire des ventricules latéraux.

La paroi du ventricule moyen, en dehors des bourgeons décrits ci-dessus, présente souvent un aspect tomenteux et il n'est pas rare de voir (ob. 1) de vastes diverticules creusés dans cette paroi et s'enfoncer plus ou moins loin dans le tissu central qu'ils repoussent.

Nous verrons par l'examen histologique que dans ces cavités l'épendyme est simplement irrité et en voie de prolifération (épendymite banale) et qu'il ne s'agissait pas d'une poussée de la tumeur.

L'aqueduc de Sylvius n'était pas nettement dilaté, le 4^e ventricule était normal.

Les hémisphères cérébraux présentent assez souvent un aspect œdématisé, sans cependant un gros aplatissement des circonvolutions.

ASPECT MICROSCOPIQUE. — La structure de ces tumeurs correspond à celle qu'ont donné Baudet et Clément, des épithéliomes primitifs des ventricules latéraux.

Nous donnerons la description de notre observation (1).

1° La tumeur présente dans son ensemble partout la même structure et il nous suffira d'étudier un de ses bourgeons ; chaque bourgeon est parcouru de sa base vers son extrémité libre par un *axe conjonctivo vasculaire*. Le tissu conjonctif est surtout abondant à la base et il est surtout dense autour des vaisseaux.

Séparant cet axe de la couche épithéliale qui, forme le revêtement des bourgeons, se trouve une couche de *tissu névroglie*, réseau fibrillaire, développé, à mailles fines avec quelques cellules gliales. Cette couche est surtout développée au niveau de l'extrémité libre du bourgeon, si bien que certains de ceux-ci coupés transversalement à ce niveau paraissent dépourvus d'axe conjonctivo-vasculaire.

Il existe au niveau du tractus conjonctivo-vasculaire, une *infiltration lymphocytaire* très abondante diffuse ou péri-vasculaire ; mais même dans ce dernier cas assez irrégulièrement répartie, n'occupant parfois qu'un secteur de la circonférence du vaisseau.

Les derniers ne sont pas oblitérés, leurs parois ont peu réagi. Il n'y a pas d'hémorragies.

Le revêtement du bourgeon néoplasique est formé par une *couche épithéliale* à aspect stratifié, rappelant celui de l'épithélium malpighien, les cellules les plus périphériques devenant aplaties. (Voir pl. 2). Il n'existe pas de globes épidermiques. En certains points dans le centre d'une papille tumorale, au milieu du tissu conjonctif ou névroglie, on voit un enchaînement épithélial.

Enfin, en certains points de la tumeur, il existe des places de forme assez irrégulière remplis d'une *substance amorphe*, d'aspect colloïde, tantôt uniformément teintées, tantôt paraissant creusées de vacuoles ovoïdes plus claires ; en d'autres points cette substance raréfiée s'est condensée en gouttelettes plus ou moins abondantes ; il semble bien s'agir là d'un processus de désintégration.

2° *Paroi ventriculaire*. — L'épithélium est variable, d'aspect desquamé par places, proliféré en d'autres, avec des bourgeonnements microscopiques. Les cellules se colorent souvent moins bien, certaines sont vésiculeuses surtout dans la portion postérieure.

La couche sous-épendymaire présente une prolifération névroglie par places ; elle contient en outre un tissu conjonctif abondant, disposé sous forme des grandes lames fibreuses entre lesquelles sont infiltrés de très nombreux lymphocytes. Les vaisseaux sont souvent dilatés, mais sans parois épaissies.

L'exsudat contenu dans le fond du ventricule est constitué de cellules desquamées souvent vésiculeuses.

3° Il existe dans le tissu nerveux avoisinant des *fentes* qui ont la même structure générale : tissu conjonctif, tissu névroglie, épithélium proliféré. Au voisinage de ces fentes, même à une certaine distance, il existe parfois des vaisseaux entourés de manchons lymphocytaires.

4° *Kystes*. — Certains sont le siège de proliférations à type chou-fleur, d'autres ont un revêtement épithélial aplati, d'autres enfin n'ont plus d'épithélium.

5° *Tissu nerveux du tuber*. — Dans l'une des parois, on retrouve les différentes cellules de l'infundibulum ; le noyau parentriculaire dans lequel une fente s'est développée présente des cellules très lésées, globuleuses, présentant parfois des noyaux multiples ou presque herniés, d'autres enfin sont granuleuses.

6° L'aqueduc de Sylvius est dilaté et irrégulier, par places il existe une multiplication de l'épendyme, en certains points, il s'enfonce sous forme de franges ; dans le tissu nerveux du voisinage, on trouve des boyaux épendymaires isolés.

7° Les méninges au niveau même de la tumeur dans la région avoisinante et même au niveau des circonvolutions plus éloignées sont infiltrées.

8° Les nerfs optiques ont des gaines conjonctives plus épaisses à noyaux plus nombreux ; les gaines de myéline des fibres nerveuses du *chiasma* se colorent normalement.

9° Les granulations miliaires et la petite tumeur du ventricule latéral gauche sont constituées uniquement par une prolifération du tissu névroglie qui a fait éclater l'épithélium épendymaire ; en certains points de très belles cellules névrogliques sont même massées à la périphérie de ces hyperproductions glieuses.

10° L'hypophyse est normale.

Il est un point un peu particulier de notre description histopathologique, c'est l'abondance de l'infiltration lymphocytaire que l'on retrouvait, non seulement dans les axes conjonctivo-vasculaires, mais encore au niveau de l'épendyme ventriculaire, là où la tumeur n'existait pas et en particulier dans certaines formations kystiques para-ventriculaires. L'irrégularité de la répartition lymphocytaire au pourtour des vaisseaux est vraiment curieuse.

Les proliférations tumorales du ventricule latéral gauche que l'on aurait pu être porté à considérer comme des métastases ou tout au moins comme un processus de même nature que la tumeur infundibulaire ne sont en réalité que des lésions d'épendymite chronique comme nous en avons signalé déjà dans une observation de tumeur du ventricule latéral.

L'infiltration lymphocytaire de la pie-mère et son épaississement, non seulement au voisinage immédiat du tuber et à son niveau, mais encore sur les circonvolutions cérébrales

avoisinantes, sont aussi à signaler comme des faits intéressants. Ils peuvent nous expliquer la réaction cellulaire observée dans le liquide céphalo-rachidien.

Enfin l'examen du tuber cinereum nous a permis de constater des lésions cellulaires avancées du groupe paraventriculaire et ceci vient en confirmation des travaux de MM. Camus et Roussy sur le syndrome infundibulaire : l'hypophyse étant normale chez notre malade. Dans le cas de Claude et Schaffer elle était réduite à une mince lame, mais l'examen histologique permettait d'en retrouver la structure.

Traitement

Au point de vue traitement deux cas sont à envisager :

I° Il n'y a pas de gros phénomènes d'hypertension.

II° Les phénomènes d'hypertension dominent la scène.

Le premier cas correspond à la majorité des aspects cliniques des tumeurs du III^e ventricule : la céphalée est de peu d'intensité, les troubles visuels n'incommodent pas par trop le malade, les signes infundibulaires sont discrets. Toujours commencer par un traitement antisiphilitique, employer de préférence les sels de mercure associés à la médication par l'iodure, et essayer un traitement radiothérapique.

Les phénomènes d'hypertension occupent le premier plan ; la malade est menacée de cécité à bref délai, les maux de tête sont intolérables, il faut pratiquer une trépanation décompressive. Deux modes de décompression : soit un volet postérieur allant jusqu'au trou occipital ; soit un volet de

grande dimension dans la région temporo-pariétale droite. Ce deuxième procédé permet une meilleure utilisation ultérieure de la radiothérapie profonde.

En aucun cas il ne saurait être question d'intervenir chirurgicalement sur la tumeur.

Conclusions

I. — Les tumeurs du 3^e ventricule peuvent donner deux groupes de syndromes.

A. Syndrome infundibulaire complet.

B. Syndromes infundibulaires dissociés.

A. Syndrome infundibulaire complet :

Polyurie avec ou sans polydipsie, crises de narcolepsie, troubles de la régulation du rythme cardiaque, symptômes auxquels s'ajoutent, d'une manière plus ou moins constante, l'adiposité, l'atrophie des organes génitaux externes ou la perte des fonctions génitales et des troubles parétiques ou paralytiques dus à une atteinte pyramidale et à une atteinte des origines de la troisième paire.

B. Syndromes infundibulaires dissociés :

Ceux-ci dérivent du syndrome précédent et sont caractérisés par la prédominance d'un symptôme.

Syndrome hypersomnique.

— adiposo-génital.

— paralytique.

II. — Il semble actuellement acquis que la lésion des noyaux du tuber cinéreum provoque la presque

totalité de ces troubles, réserve faite pour les phénomènes moteurs.

III. — La stase papillaire n'est pas constante.

IV. — Des périodes de rémission de durée variable peuvent être constatées.

V. — Le traitement radiothérapique peut donner des améliorations. La trépanation décompressive ne sera pratiquée que quand les phénomènes d'hypertension seront très accentués.

VI. — Ces tumeurs sont des épithéliomas primitifs développés aux dépens de l'épendyme ventriculaire.

Vu, le Doyen,

ROGER.

Vu, le Président,

CLAUDE.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPEL.

Bibliographie

- AUTON. — Diagnostic et traitement de tumeurs, des cavités cérébrales. — XVI^e Congrès des psychiatres et neurologistes à Dresde, 23 octobre 1910. —
- AUVRAY. — Les tumeurs cérébrales. — Th. de Paris, 1896.
- BABINSKI. — Tumeurs du corps pituitaire sans acromégalie et avec arrêt de développement des organes génitaux. — *Revue neurol.*, 1900.
- BABONNEIX et DENOYELLE. — L'obésité dans l'hydrocéphalie essentielle. — Bulletin et mémoires de la Société médicale des Hôpitaux, 27 janvier 1922.
- BAILEY et BREMER. — Diabète insipide expérimental. — *Arch. Int. Méd.*, Chicago 1921.
- BASSOE PETER. — Gliome du III^e ventricule ayant pu faire penser à l'hyperpinealisme. — *Journal of the American Medical Association*, novembre 1916.
- BÉGLÈRE. — Les rayons Rontgen dans le traitement des tumeurs hypophysaires, du gigantisme et de l'acromégalie.
- BERNHIEIN et HARTER. — Tumeur du ventricule moyen du cerveau. — Soc. de Médecine de Nancy, 27 janvier 1909.
- BOLLACH. — Rapport entre la stase papillaire et la dilatation des ventricules au cours des tumeurs cérébrales. — Thèse Paris, 1919.
- Quelques altérations de la région ventriculo-chiasmatique dans un cas de tumeur cérébrale avec stase papillaire. — *Annales d'oculistique*, décembre 1919.

- BOLLACH et E. HARTMANN. — Tumeur de la région infundibulo-hypophysaire avec syndrome adiposo-génital et hémianopsie latérale homonyme. — *Annales d'oculistique*, février 1921.
- BORDLEY JAMES et CUSEING HARVEY. — Sur la stase papillaire avec considération sur les opérations de décompression cérébrale. — *Journal of the American Medical Association*, 30 janvier 1909.
- BOUDET et CLUNET. — Contribution à l'étude des tumeurs épithéliales primitives de l'encéphale. — *Archives de Médecine expérimentale et d'Anatomie pathologique*, mai 1910.
- BYCHOVSKI. — Tumeur dans la région du chiasma optique. — Société de Neurologie et de Psychiatrie de Varsovie, mai 1911.
- CALONZI (A.). — Tumeur kystique du III^e ventricule, provenant de la toile choroïdienne. — *Il policlino. Sez. Medica*, mars 1908.
- J. CAMUS et G. ROUSSY. — Hypophysectomie et polyurie expérimentales. — C. R. Soc. de Biologie, 29 nov. 1913.
- Polyurie expérimentale par lésion de la base du cerveau. La polyurie dite hypophysaire. — C. R. Soc. Biologie, 20 décembre 1913.
- La glycosurie hypophysaire. — *Paris-Médical*, 4 avril 1914.
- Diabète infundibulaire. — *Presse Méd.*, 8 juillet 1914.
- Rapport au Congrès neurologique annuel. — *Revue neurol.*, juin 1922.
- CARNOT, RATHERY et J. DUMONT. — Acromégalie, diabète, tumeur hypophysaire. — *Bul. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 8 mai 1913.
- ST. CHAUVET. — L'infantilisme hypophysaire. — Th. Paris, 1914.
- CHRISTIANSEN VIGGO. — Les tumeurs du cerveau, 1920.

- H. CLAUDE et H. SCHAFER. — Adiposité et lésion hypophysaire dans un cas de tumeur du corps calleux sans apraxie. Amélioration notable et temporaire par la trépanation décompressive. — *Journal de physiol. et de pathol. générale*, mai 1911.
- H. CLAUDE et A. BEAUDOIN. — Glycosurie hypophysaire chez l'homme. — C. R. Soc. Biologie, 7 juin 1912.
- H. CLAUDE et Mlle M. LOYEZ. — Tumeur du ventricule latéral. — Soc. Neurol., Paris, 26 juin 1913.
- H. CLAUDE et J. LHERMITTE. — Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du 3^e ventricule. — *Presse Médicale*, 23 juillet 1917.
- H. CLAUDE et H. CHAFFER. — Tumeur du 3^e ventricule avec compression de l'hypophyse et sans syndrome infundibulaire. — Soc. neurol., Paris, 4 nov. 1920.
- CORNIL. — Tumeur du cerveau d'origine épendymaire. — Soc. Anat. de Paris, nov. 1901.
- CUSHING. — The pituitary Body and its disorders, 1912.
- J. DEJERINE. — Anatomie des centres nerveux, 1894.
- DEMOLE (Genève). — Adiposité hypophysaire. — Soc. neurol., Paris, 2 juin 1922.
- DURET. — Les tumeurs de l'encéphale. — Berlin, 1899.
- CH. FOIX, ALAJOUANINE, DAUPTAIN. — Diabète insipide syphilitique avec hémianopsie bitemporale et crise de Narcolepsie. Rétrocession des symptômes associés par le traitement spécifique. Persistance de la polyurie insipide. — Soc. neurol., Paris, 2 juin, 1922.
- FRANÇAIS et VERNIÉ. — Etude anatomo-clinique d'un cas de tumeur du 3^e ventricule. — Société neurol., Paris, 6 novembre 1919.
- FRANCESCO FRANCESCHI. — Le sommeil pathologique dans les tumeurs cérébrales. — *Riasta di patol. nervosa e mentales*, octobre 1904.
- GORDON (Philadelphie). — Adiposité centrale dans ses relations avec les tumeurs de l'hypophyse. — *Journal of the American Medical-Association*, 20 juillet 1912.

- E. GRAHAUD. — Le syndrome hypophysaire adiposo-génital. — Thèse Paris, 1920.
- A. HALIPRÉ. — Volumineux gliome de la base avec intégrité de la 3^e paire chez un enfant de 11 ans. — *Revue Médicale de Normandie*, 25 nov. 1910.
- K. HART (Berlin). — Tumeurs épithéliales primitives du cerveau et recherches sur l'épithélium épendymaire. — *Archiv. für Psychiatrie*, 1910.
- HÉIFER. — Troubles psychiques dans les tumeurs cérébrales. — *Archiv für Psychiatrie*, 1910.
- HERCOUET. — Le sommeil dans les tumeurs cérébrales. — Thèse Paris, 1905.
- HIGIER. — Endothelio-psammome du 3^e ventricule. — *Soc. de Psych. et de Neurol. de Varsovie*, 8 mars 1913.
- D. JEWETT. — Maladies de l'hypophyse et leurs relations avec le diabète insipide. — *Medical-Record*, 7 février 1914.
- KENNEDY (New-York). — Névrite rétro bulbaire comme signe certain des tumeurs et abcès des lobes frontaux. — *American Journal of the Medical Sciences*, septembre 1911.
- LAIGNEL, LAVASTINE et BAUDOIN. — Obésité par sarcome juxta-hypophysaire. — *Bul. et Mém. de la Soc. Médicale des Hôpitaux de Paris*, 13 février 1914.
- P. E. LAUNOIS et M. CLÉRET. — Le syndrome hypophysaire adiposo-génital. — *Gazette des Hôpitaux*, 13 et 18 janvier 1910.
- LEREBOULLET-FAURE-BEAULIEU-VAUCHER. — Diabète insipide et infantilisme. Rôle probable de l'hypophyse. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1913.
- LEREBOULLET. — Opothérapie hypophysaire et diabète insipide. — *Paris-Médical*, 1^{er} novembre 1919.
- LEREBOULLET, MOUZON, CATHALA. — Infantilisme dit hypophysaires. Tumeur du 3^e ventricule. Intégrité de l'hypophyse. — *Soc. Neurol., Paris*, 2 décembre 1920.

- J. LHERMITTE. — Les narcolepsies dans les affections glandulaires. — *Journal Médical Français*, 15 février 1921.
- La polyurie infundibulaire. — *Annales de Médecine*, 1922.
- J. LHERMITTE et ROEDER. — Diabète glycosurique chez un vieillard de 80 ans. Curieuse malformation de l'hypophyse. — *Soc. neurol.*, Paris, 2 juin 1922.
- J. LHERMITTE. — De l'influence dissociée de la ponction lombaire et de l'injection de rétro-pituitrine sur la polyurie brightique. — *Soc. neurol.*, Paris, 2 juin 1922.
- LINK. — Diabète hypophysaire. — XXIV^e Congrès des aliénistes et neurologistes de l'Allemagne du Sud-Ouest à Badé, 22 mai 1909.
- MAILLARD et MILHIT. — Un cas de tumeur cérébrale avec sommeil. — *L'Encéphale*, mai-juin 1906.
- MARANON et PINTOS. — Nouvelle Iconographie de Salpêtrière, 1917.
- MARGULIS (Moscou). — Gliomatose épendymaire des ventricules cérébraux. — *Archiv. für. Psychiatrie*, 1913.
- L. NEWMARCK (San-Francisco). — Tumeur infundibulaire chez un enfant, conditionnant le diabète insipide et la tolérance envers l'alcool. — *Archives of Internal Médecine*, avril 1917.
- OPPENHEIM. — Méningite gommeuse de la région chiasmatique ayant déterminé une hémianopsie bitemporale sans polyurie.
- L. PATON. — Névrite optique dans ses relations avec les tumeurs intra-crâniennes. — *Brain*, mai 1909.
- N. PARODI (Gênes). — Tumeurs de la région infundibulaire au cerveau. — *Lo Sperimentale*. — 10 juin 1912.
- PERNET (Philadelphie). — Adipositas cérébralis. — *Transactions of the American Medical-Association*, 5 juin 1909.

RAYMOND. — Archives de Neurologie, juin 1902.

— Cliniques, 1903.

REDSLOB. — Polyurie post-traumatique avec hémianopsie bi-temporale, Berlin, 1912.

REVERCHON, WORM, ROUQUIER. — Syndrome adiposo-génital avec hémianopsie bi-temporale accompagnée d'atrophie optique. — Soc. méd. des Hôpitaux, 20 juillet 1920.

— Lésion traumatique de l'hypophyse et paralysies multiples des nerfs crâniens. — *Presse Méd.*, 17 sept. 1921.

G. RÖMER. — Les relations entre les fonctions de l'hypophyse et le diabète insipide.

G. RUMNO (Naples). — Tumeurs de la base de l'encéphale. — *Riforma medica*, janvier-avril 1909.

A. SAEGER. — OEdème de la papille et ses relations avec les tumeurs cérébrales et la trépanation. — *Journal of the American Medical-Association*, 24 sept. 1910.

P. SAINTON et L. ROL. — Le diabète hypophysaire. — *Gazette des Hôpitaux*, 2 sept. 1913.

A. SALMON (Florence). — Sur les origines du sommeil. Etude des relations entre le sommeil et le fonctionnement de la glande pituitaire. — *Revue de Médecine*, avril 1906.

— La fonction du sommeil, 1910.

— Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du 3^e ventricule. — *Presse Médicale*, 8 oct. 1917.

O. SANDRI. — Tumeur adénomateuse de l'hypophyse. Sommeil pathologique. Absence de manifestations acromégali-ques. — *Rivista di patologia nervosa e mentale*, juillet 1909.

J. A. SICARD. — Tumeur cérébrale ou plexo-choroïdite chronique. Durée évolutive des tumeurs cérébrales. — Soc. de neurol. de Paris, 5 mars 1914.

A. SOUQUES. — Pathogénie de la névrite optique dans les tumeurs cérébrales. — Soc. neurol. Paris, 3 déc. 1909.

- Infantilisme hypophysaire. — *Journal de médecine et de chirurgie pratiques*, 10 juillet 1913.
- Narcolepsie d'origine traumatique ; ses rapports avec une lésion de la région infundibulo-hypophysaire. — *Soc. neurol.*, Paris, 11 juillet 1918.
- STEPHENSON. — Syndrome de Frölich avec cécité et stase papillaire. — *Clinical conference of the neurological Institute of New-York*, 1915.
- F. TERRIEN. — La stase papillaire dans les tumeurs cérébrales. — *Monde Médical*, 25 février 1913.
- ANDRÉ THOMAS. — Tumeurs cérébrales, in *Traité de pathologie médicale et de thérapeutique appliquée*. — Maloine, 1921.
- ANDRÉ THOMAS et J. JUMENTIÉ. — Gliome infiltré du lobe temporal droit ayant envahi la corne du ventricule latéral correspondant. Ependymite granuleuse des cavités ventriculaires. — *Revue Neurol.*, déc. 1922.
- ANDRÉ THOMAS, J. JUMENTIÉ, L. CHAUSSEBLANCHE. — Léthargie intermittente traduisant l'existence d'une tumeur du 3^e ventricule. Etude anatomo-clinique. — *Soc. neurol. de Paris*, 5 juillet 1923.
- VELTER. — Troubles visuels et hypertension du liquide céphalo-rachidien sans stase papillaire. — *Annales d'oculistique*, 1910.
- VIGOUROUX. et DELMAS — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1907.
- C. VINCENT. — De quelques causes d'erreur dans le diagnostic des syndromes d'hypertension intra-crânienne et dans celui de la localisation des tumeurs cérébrales. — *Soc. neurol.*, Paris, 10 nov. 1910.
- VOULFOVITCH (Mme). — Pathogénie du sommeil dans les tumeurs cérébrales. — Thèse Paris, 1905.
- WEISENBURG et GUILFOYLE. — Tumeur du ventricule latéral et du 3^e ventricule. — *Philadelphia neurological Society*, 18 déc. 1908.

- WEISENBURG. — Tumeurs du troisième ventricule. Syndrome complexe. — *Brain*, 1910.
- TOM, A. WILLIAMS. — Syndrome pituitaire, adipose narcoleptique améliorée par la radiothérapie. — *Bulletin médical de Québec*, oct. 1911.
- TOM, A. WILLIAMS et DUNLOP. — Adipose pituitaire. Syndrome de Launois avec accès de narcolepsie. — *Journal of the American Medical Association*, 1912.
- ZÖLLNER. — Tumeur de la base à point de départ dans l'hypophyse. — *Archiv. für. Psychiatrie*.



MR. COMMERCIAL FARMERS, LONDON

PLANCHE I

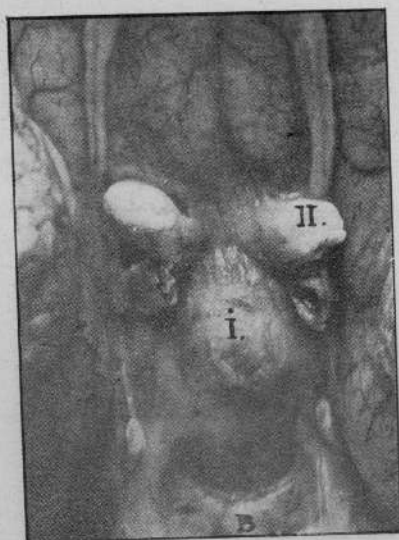


FIG. 1. — Région infundibulaire basilaire. I. Infundibulum saillant. II. Nerf optique gauche au voisinage du chiasma. B. Tronc (*Revue Neurologique*).

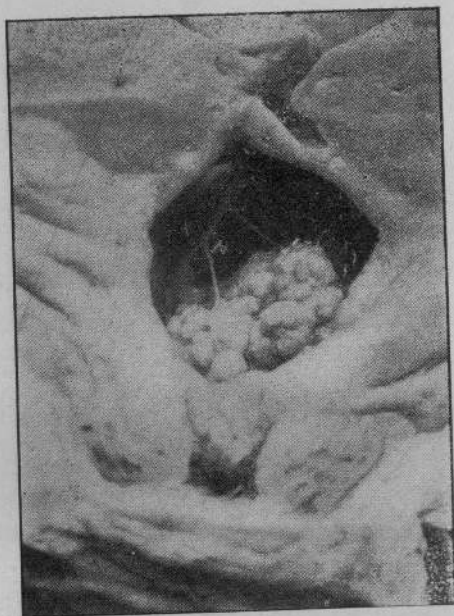


FIG. 2. — Cas M... Coupe vertico-transversale passant par la région interpédonculaire. Dilatation du III^e ventricule. Aspect de la tumeur.



PLANCHE II

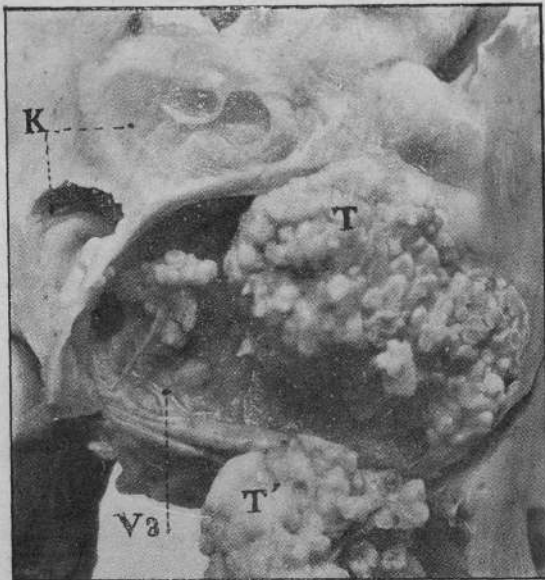


FIG. 1. — 3^e ventricule ouvert, avec lobes de la tumeur éversé. Kyste para-ventriculaire. K. kyste paraventriculaire. T, T'. Tumeur. V. 3. Ventricule moyen (*Revue neurologique*).

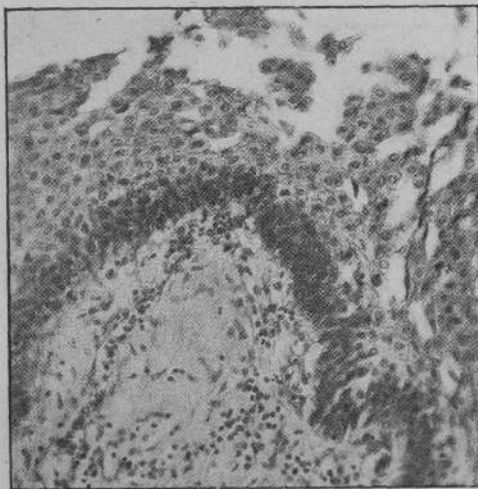


FIG. 2. — Aspect histologique de l'épithélium de la tumeur dans les zones périphériques. Couche fibro-glieuse sous épendymaire et infiltration leucocytaire (*Revue Neurologique*).

RECEIVED
JAN 10 1900
U.S. DEPT. OF AGRICULTURE
BUREAU OF PLANT INDUSTRY

PLANCHE III

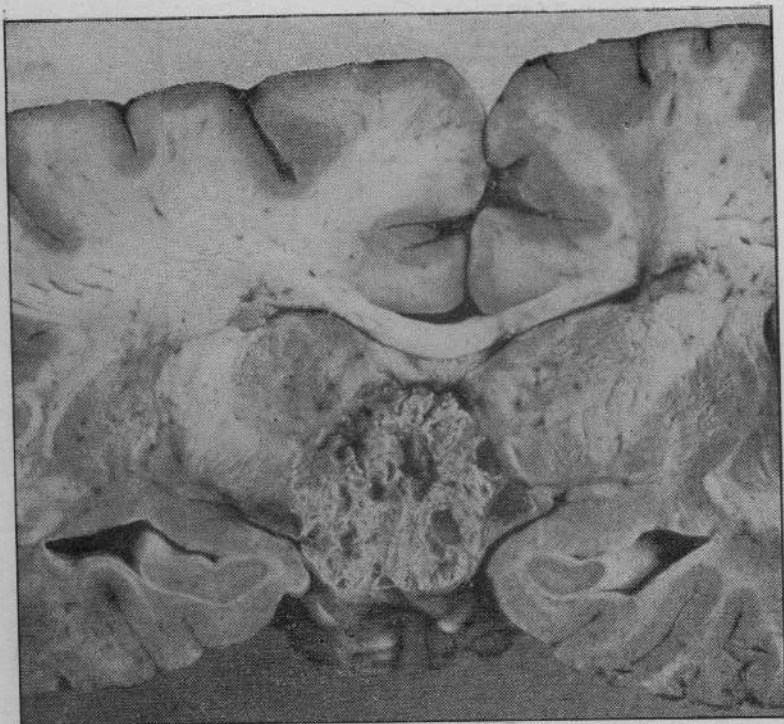


Cas P... Infiltration de la base par la tumeur qui masque le chiasma et englobe le nerf optique droit. Kyste ouvert au voisinage de la 3^e paire droite.

(Cliché Infroit).



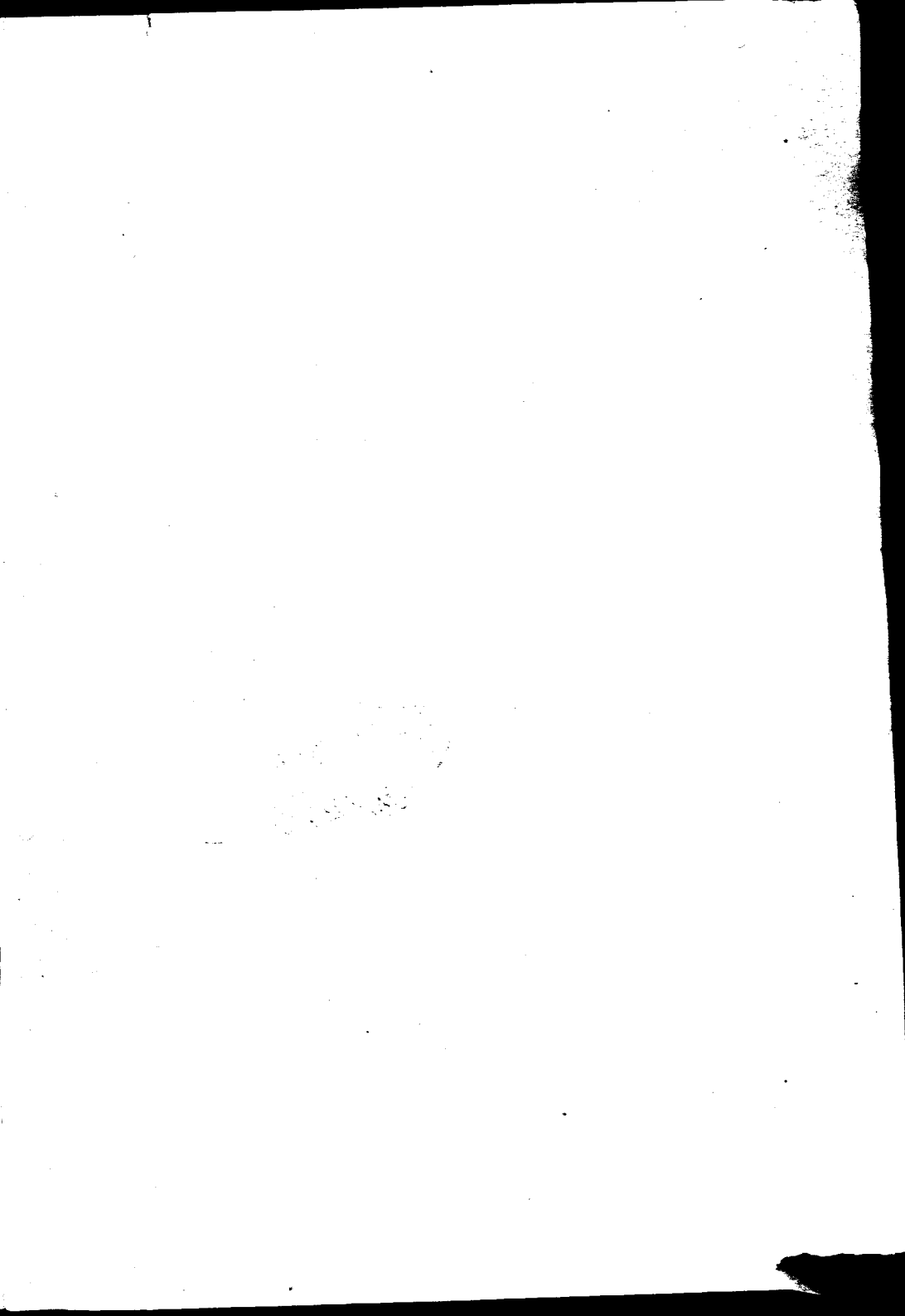
PLANCHE IV



Cas P... Coupe vertico-transversale passant par la partie médiane du III^e ventricule. Aspect kystique de la tumeur remplissant la cavité ventriculaire.

(Cliché Infroit).





9
A