tels l'hydrocéphalie et la microcéphalie dont le diagnostic symptomatique s'impose tandis que leur pathogénie est souvent obscure ; *tantôt* au contraire le diagnostic différentiel est hérissé de difficultés et demande à être précédé d'un examen attentif et méthodique : c'est le cas de certains kystes congénitaux et des encéphalocèles.

§ 1. — Encéphalocèle congénitale
Méningocèle

L'encéphalocèle peut être définie : tumeur embryonnaire en communication directe avec la cavité cranienne et composée à des titres variables par les méninges, du liquide céphalo-rachidien et de la substance nerveuse.

1° Anatomie pathologique. — L'*orifice cranien* est de dimensions très variables (tantôt quelques millimètres, tantôt plusieurs centimètres de diamètre) ; il a une forme arrondie ou ovalaire et des bords toujours lisses. Il siège le plus habituellement soit à la région occipitale (ligne médiane et son voisinage, trou occipital), soit à la région frontale (racine du nez) ; il peut siéger encore à la partie antérieure de la base du crâne (os unguis, fente sphénoïdale, apophyse basilaire et orbite) ; rarement il correspond aux fontanelles.

La *poche* est constituée par les téguments refoulés : la peau est le plus souvent amincie et transparente, sillonnée de veines dilatées et sinueuses ; mal nourrie, distendue par le développement de l'encéphalocèle, elle va devenir le siège d'ulcérations trophiques et pourra se sphacéler. Le tissu cellulaire disparaît en partie ; l'aponévrose épicranienne est dissociée.

Le *contenu* est variable, et, selon les cas, on dit qu'il y a : *méningocèle*, *encéphalocèle proprement dite*, *hydrencéphalocèle*.

Dans la *méningocèle*, les méninges seules tapissent la paroi interne de la poche et sont distendues par du liquide. L'existence de la méningocèle pure est loin d'être admise par tous les auteurs. Dans tous les cas, si elle existe, elle est très rare.

Mais la présence d'une véritable hernie du centre nerveux est aujourd'hui bien souvent mise en doute, comme le témoignent des observations mieux faites qui nous montrent un tissu rappelant vaguement la substance cérébrale et recouvert rarement par la dure-mère, qui manquerait en même temps que la paroi osseuse.

Le plus souvent la tumeur contient du tissu nerveux (*encéphalocèle proprement dite*). C'est, selon le siège, une corne antérieure ou postérieure du cerveau, le cervelet.

Dans l'*hydrencéphalocèle*, du liquide distend excentriquement la portion encéphalique herniée. Dans les cas où la pression de ce liquide ventriculaire est très forte, le tissu nerveux, refoulé à la périphérie, peut être très aminci et passer inaperçu au cours d'une opération, ou bien il peut se rompre et se ratatiner : on comprend dans ces cas la confusion possible avec une méningocèle.

Il existe des monstruosités dans lesquelles le crâne est en grande partie déshabité ; l'encéphale, presque tout entier, est en ectopie, ce sont les *exencéphalies* de Geoffroy Saint-Hilaire, que l'on doit considérer comme les degrés extrêmes de l'encéphalocèle.

Le *liquide* est du liquide céphalo-rachidien.

Différentes altérations concomitantes existent souvent avec l'encéphalocèle. Ce sont des arrêts de développement plus ou moins étendus portant sur telle ou telle portion de l'encéphale ; des déformations du crâne avec asymétrie : microcéphalie, macrocéphalie. Enfin on a noté simultanément le spina-bifida, le bec-de-lièvre, le pied bot, etc.

2° Pathogénie. — Les théories pathogéniques sont divisées en deux groupes par les classiques : *théories fœtales* et *théories embryonnaires*.

Les *théories embryonnaires*, qui semblent seules aujourd'hui rallier tous les auteurs, font remonter les origines de l'encéphalocèle tout à fait au début de la vie embryonnaire. Soit qu'il se produise des adhérences amniotiques au niveau de la vésicule cérébrale primitive (Geoffroy Saint-Hilaire), soit qu'il y ait compression de la vésicule encéphalique (Dareste), il se

forme une ectopie d'une portion encéphalique au niveau de laquelle le crâne ne s'ossifie pas. Berger pense que cette ectopie est due à une hypertrophie localisée du tissu nerveux (*théorie néoplasique*). L'auteur invoque à l'appui de cette théorie plusieurs faits d'encéphalocèle dans lesquels le tissu nerveux de la tumeur était constitué par des éléments atypiques (encéphalome).

Ces modes de développement expliquent mieux les faits que la théorie de Spring qui attribuait la malformation à des foyers inflammatoires développés dans la substance cérébrale ou les méninges et produisant de véritables hernies dans des points souvent éloignés des orifices naturels ou des zones d'ossification du crâne, ce qui est une erreur (Kirmisson).

Une *théorie fœtale* ne pourrait guère s'appuyer que sur des faits analogues à ceux de Spring ou à des traumatismes produisant une hernie à travers des fractures.

3° Fréquence. — L'encéphalocèle est une affection rare : 5 cas sur 12.900 accouchements (Trélat). On la rencontre de préférence chez les garçons, dans la proportion de 3 à 1 (Larger).

4° Symptômes. — L'encéphalocèle forme une tumeur généralement unique, siégeant le plus souvent à la région occipitale ou à la racine du nez ; elle peut occuper une fosse nasale, la cavité buccale, venir faire saillie dans un bec-de-lièvre. Son volume est variable : entre une encéphalocèle grosse comme un pois et une encéphalocèle grosse comme une tête de fœtus à terme il y a tous les intermédiaires. Ce sont généralement les tumeurs occipitales qui atteignent ces énormes dimensions. La forme est ovoïde, plus ou moins régulière ; parfois la tumeur est multilobée ; c'est qu'alors la dure-mère contient une certaine longueur de sinus plus épais et moins extensible (Sanné). L'encéphalocèle est presque toujours *pédiculée*, exceptionnellement sessile.

La *peau* glabre, amincie, souvent transparente, est difficile à pincer entre les doigts. La tumeur est molle, fluctuante ; elle se tend pendant les efforts et les cris de l'enfant ; elle est ou

elle n'est pas réductible ; parfois la réductibilité est partielle. L'*expansion* suivant la respiration, les *battements* et le *souffle* sont des signes exceptionnels.

Les *troubles nerveux* sont très inconstants ; parfois nuls, ils peuvent être plus ou moins prononcés suivant le volume et le siège de l'encéphalocèle. Souvent la réduction de la tumeur s'accompagne de convulsions, de douleurs, de coma, de troubles sensoriels.

Enfin des *troubles fonctionnels mécaniques* sont déterminés par la présence d'une semblable tumeur dans le nez, la bouche, etc.

5° Marche et pronostic. — C'est une affection grave dont la guérison spontanée n'a jamais été observée. La mort survient généralement au bout de peu de temps par méningo-encéphalite. Cependant quand la peau est résistante, la tumeur petite, la malformation est compatible avec la vie pendant quelques années.

6° Diagnostic. — Le diagnostic devra toujours être fait avec les *kystes congénitaux dermoïdes* et *séreux ;* ceux-ci siègent le plus souvent soit à l'angle externe de l'œil, soit au niveau des fontanelles ; ils sont sessiles ; leur compression n'est pas suivie de troubles nerveux. Les *tumeurs érectiles* sont faciles à reconnaître, mais parfois elles surmontent une encéphalocèle et le diagnostic peut devenir d'une grande difficulté. Le *céphalématome* se reconnaîtra à ses caractères particuliers très nets dont nous parlerons bientôt. L'*encéphalocèle traumatique* est consécutive à une fracture du crâne, qui n'aura pas passé inaperçue. Enfin, selon le siège, la confusion deviendra possible avec un *polype vulgaire.*

Le diagnostic des variétés est le plus souvent fort difficile : dans certains cas, le microscope seul a fait reconnaître la présence de tissu nerveux dans une tumeur prise pour une méningocèle pure.

7° Traitement. — La gravité du pronostic commande une intervention précoce de la part du chirurgien. Il y a des encéphalocèles qui par leur volume excessif contre-indiquent tout

acte opératoire ; mais il en est d'autres qui la repoussent aussi par leur petit volume.

Que faut-il faire en présence d'une encéphalocèle dite chirurgicale ?

La *compression* n'a donné aucun résultat.

L'*incision simple*, la *ponction* suivie ou non d'*injections iodées*, *iodoformées*, etc., doivent être considérées comme inefficaces ou dangereuses.

La seule méthode chirurgicale est l'*excision* ou *cure radicale*.

Périer et Berger, considérant les parties cérébrales ectopiées comme des parties néoplasiées, opèrent de la façon suivante : ils taillent de chaque côté du pédicule un lambeau cutané, isolent le pédicule méningé et sur le bord de l'orifice osseux ils le traversent d'une aiguille armée d'un double catgut, font une ligature en masse et résèquent tout ce qui est au-dessus.

Chipault fait remarquer qu'il serait préférable d'ouvrir le sac, de se rendre compte du contenu et de réduire ou de réséquer selon les cas : 50 excisions d'encéphalocèle pratiquées depuis les succès obtenus par Périer et Berger ont donné 41 guérisons (Chipault).

Mais dans les encéphalocèles de la base l'intervention chirurgicale devient très grave et d'une grande difficulté à cause de la profondeur de l'orifice osseux et des délabrements considérables que nécessite une cure radicale. Le chirurgien, dans ces cas, devra assurer l'asepsie de la partie, des ulcérations de la poche, et réserver une intervention pour l'époque ou la survie aurait démontré la résistance du sujet.

§ 2. — Hydrocéphalie

L'hydrocéphalie est l'hydropisie des cavités séreuses endocraniennes. Elle est *aiguë* ou *chronique*. L'*hydrocéphalie aiguë*, survenant à l'occasion d'une méningite (surtout méningite tuberculeuse), du mal de Bright, est du ressort de la pathologie interne.

1° Anatomie pathologique. — L'hydrocéphalie chronique est dite *interne* ou *intra-ventriculaire* lorsque le liquide

occupe les cavités des ventricules ; *externe* ou *extra-ventriculaire* quand le liquide siège dans la cavité arachnoïdienne.

Dans l'*hydropisie intra-ventriculaire*, de beaucoup la plus commune, le liquide siège dans les ventricules latéraux le plus souvent ; mais il peut se répandre dans le 3e et le 4e ventricules, et de là, par le trou de Magendie et les ouvertures latérales du 4e ventricule, faire irruption dans la cavité arach-

Fig. 39.
Hydrocéphale âgé de 3 mois.

noïdienne ; l'hydropisie est rarement unilatérale. Habituellement les communications avec l'espace sous-arachnoïdien sont oblitérées par un processus de méningite intra-ventriculaire (West, Marfan). La pression du liquide ventriculaire produit une dilatation parfois énorme de ces cavités et la substance cérébrale, refoulée excentriquement, s'amincit au point de former une coque n'ayant pas plus 2 ou 3 millimètres d'épaisseur, et après évacuation du liquide par incision ou ponction, la masse cérébrale s'affaisse comme les parois d'un kyste.

L'*hydropisie extra-ventriculaire* est très rare. Elle peut

accompagner la forme précédente ; d'après West, elle serait la conséquence de la rupture d'une hydropisie intra-ventriculaire. Le liquide occupe la cavité arachnoïdienne, comprime les hémisphères cérébraux, qui sont plus ou moins ratatinés, qui peuvent même disparaître en grande partie (*hydrocéphalie anencéphalique* de Cruveilhier).

Le *liquide* est du liquide céphalo-rachidien, limpide ou légèrement citrin, riche en albumine et en chlorures alcalins. Sa quantité est variable (200 grammes, un litre) ; elle peut devenir énorme (18 kil., Esquirol).

Le *crâne* subit des modifications toujours considérables ; les fontanelles et les sutures sont élargies ; les os sont amincis ; les saillies et crêtes de la base sont plus ou moins émoussées. Encore discutable est la question des microcéphales que bien des raisons anatomiques peuvent rapprocher des hydrocéphales. L'hydropisie ventriculaire ne peut-elle pas, en arrêtant le développement des hémisphères, provoquer une soudure prématurée du crâne ?

2° Étiologie et pathogénie. — L'hydrocéphalie chronique est *congénitale* ou *secondaire* selon qu'elle existe à la naissance, ou qu'elle se développe après la naissance.

On a accusé chez les ascendants l'alcoolisme, la syphilis, les tares nerveuses. Dans des cas très rares l'hydrocépalie est héréditaire.

La syphilis (Fournier, Sandoz, d'Astros), la gastro-entérite des nourrissons (Marfan), une encéphalopathie chronique ou une tumeur, peuvent provoquer l'inflammation des plexus choroïdes ou méningite ventriculaire, dont la conséquence sera une hyperproduction du liquide ventriculaire (Marfan).

La compression ou l'oblitération des veines de Galien ou des sinus devient une cause d'hydrocéphalie, car alors le liquide céphalo-rachidien n'est plus résorbé. On a signalé l'influence du rachitisme (Karsowitz). Enfin j'ai montré comme d'autres chirurgiens, par des observations, que l'hydrocéphalie était quelquefois consécutive à la guérison opératoire du spina-bifida.

3° Symptômes. — *Augmentation progressive* du *volume du crâne*, dont les dimensions peuvent devenir énormes ($1^m,40$ de circonférence chez un enfant de 16 mois, Franck). Le *front* est très développé, bombé, élargi, surmontant une face petite, maigre, triangulaire. Les *yeux*, dont la cornée est en partie ou en totalité masquée par la paupière inférieure, ne laissent voir que le blanc de la sclérotique. Le *cuir chevelu* parsemé de rares cheveux est sillonné de veines nombreuses et dilatées. Les

Fig. 40.
Hydrocéphalie, avec dilatation gauche consécutive à un traumatisme.

enfants ne peuvent généralement pas soutenir le poids de leur tête, qui retombe dans tous les sens. La forme du crâne peut varier et devenir très irrégulière ; tel cet enfant de 10 mois hydrocéphale, vu dans notre service, dont le côté gauche du crâne acquit rapidement un développement excessif à la suite d'un traumatisme.

Par la *palpation* on apprécie l'élargissement des fontanelles, la minceur des os.

Les *troubles nerveux* s'observent à tous les degrés : convulsions, contractures, paralysies du mouvement ou de la sensibilité, paralysies sensorielles, jusqu'à l'abolition complète des fonctions cérébrales.

L'*intelligence* est très peu développée ; souvent elle est nulle. Enfin la *nutrition* générale est profondément troublée.

4° Marche et pronostic. — L'hydrocéphalie est généralement une maladie mortelle. La mort peut survenir après quelques mois, il est rare qu'elle attende deux ou trois années. Il est cependant des cas où la maladie a subi de longues périodes d'arrêt, où même elle semble avoir guéri spontanément.

5° Diagnostic. — Le diagnostic, très simple à la période d'état, est le plus souvent douteux au début, quand il n'existe que des troubles nerveux.

6° Traitement. — Le traitement antisyphilitique est le seul traitement médical qui ait été suivi d'amélioration ou même de guérison. On devra l'essayer dans tous les cas.

Le traitement chirurgical a à son actif des succès certains, malheureusement trop rares.

La craniectomie large, dans les crânes ossifiés paraît aujourd'hui abandonnée, et la seule opération rationnelle que l'on puisse faire est la ponction ventriculaire, soit directement à travers un crâne membraneux, soit sur un crâne ossifié après trépanation (*trépano-ponction*).

Cette ponction ventriculaire ne doit pas être aspiratrice, elle sera faite dans les conditions d'asepsie parfaite. On se servira d'un petit trocart, plongé à 2 ou 5 centimètres dans la fontanelle antérieure ou la suture coronale, en dehors de la ligne médiane pour éviter le sinus. On ne doit pas retirer plus de 100 ou 200 grammes de liquide à la fois. On répétera plusieurs fois la ponction à quelques jours d'intervalle.

Le drainage ventriculaire, proposé par Mayo-Robson, permet l'écoulement continu et lent du liquide, mais il favorise l'infection et doit être rejeté dans la plupart des cas. Pour pratiquer cette intervention, on applique une couronne de trépan à 2 centimètres et demi en arrière et au-dessus du conduit auditif externe, on insise la dure-mère et on ponctionne dans la direction du conduit auditif opposé (A. Broca); on tombe ainsi très facilement en plein ventricule latéral.

Enfin, quand l'hydrocéphalie est symptomatique d'une tumeur (tubercule ou gliome), le chirurgien pourra en tenter l'ablation.

En résumé, en présence de l'inefficacité du traitement médical, on sera autorisé à pratiquer la ponction ventriculaire; mais que l'on ne se fasse aucune illusion sur le résultat de l'intervention et que l'on sache bien que l'intervention précipite souvent la mort, qu'une amélioration sera presque toujours transitoire et que la guérison est la très grande exception.

§ 3. — Microcéphalie, idiotie, craniectomie

Depuis l'observation mémorable de craniectomie chez un microcéphale publiée en 1890 par Lannelongue, l'attention des chirurgiens a été sérieusement attirée sur la microcéphalie qui serait justiciable d'une intervention capable de décomprimer le cerveau et de lui faire récupérer une partie de ses fonctions.

La synostose prématurée du crâne s'oppose au développement de l'encéphale; de là des compressions diverses, une atrophie du cerveau et de ses fonctions. Telle est la théorie sur laquelle se base l'opération, la craniectomie.

Cette théorie est-elle exacte? Les résultats ont-ils répondu à l'espoir qu'on avait fondé sur elle? Examinons successivement ces deux questions.

1° Résultats obtenus. — Nombre de chirurgiens français et étrangers ont suivi l'exemple du maître et pratiqué des craniectomies chez des idiots ou microcéphales, et il est à remarquer que la plupart d'entre eux, encouragés par l'innocuité relative de l'opération, ont fait des interventions de plus en plus larges, de plus en plus étendues. Mais dans cette tendance bien marquée à élargir les limites du champ opératoire, à abandonner la craniectomie linéaire pour pratiquer de grandes pertes de substance afin d'établir une décompression toujours plus considérable, il existe une preuve certaine de l'insuffisance de la méthode chirurgicale.

Les statistiques publiées ont d'abord indiqué une notable

proportion de morts, et si quelques cas ont montré des améliorations légères, la plupart des observations témoignent d'un insuccès absolu. En deux années, nous avons nous-même pratiqué huit craniectomies larges chez des idiots choisis comme plus susceptibles de bénéficier de l'intervention, et pas un d'entre eux n'a été amélioré au plus faible degré : nous avons eu sur ce chiffre un seul décès.

Si l'insuccès définitif a été la règle, il convient cependant de remarquer qu'on a publié des résultats encourageants peu de temps après les guérisons opératoires. Nous partageons l'avis de Kirmisson, qui les attribue aux soins spéciaux dont les opérés étaient entourés, et à l'éducation spéciale dont ils pouvaient bénéficier un instant. Cependant il serait injuste de ne pas faire une part relative à la décompression pratiquée par la craniectomie puisque des observations très exactes ont été publiées, d'enfants qui avaient un instant recouvré une certaine intelligence ou avaient présenté l'amélioration de certaines fonctions de suite après l'opération sans que les conditions invoqués par Kirmisson eussent été réalisées.

Ces améliorations se sont-elles maintenues? La question est là. Deux de mes opérés ont pu me donner un instant l'illusion d'un succès, je devrais dire d'un résultat. Tout s'est effacé bientôt, et j'ai rapidement perdu l'espoir *de faire d'idiots avérés des imbéciles* et plus tard, quand j'ai voulu vérifier l'état du crâne au niveau des brèches étendues que j'avais pratiquées, chez tous j'ai constaté que l'os s'était reproduit.

Est-ce à dire que chez de tels sujets « voués au malheur de vivre » la chirurgie doit rester inactive? Nous ne le pensons pas, car des succès, rares il est vrai, justifient la craniectomie proposée par Lannelongue ; et l'innocuité relative de cette opération, en prouvant qu'un pas immense a été fait dans la chirurgie crânienne, encourage à ne pas opérer indistinctement dans tous les cas, mais à choisir les sujets.

2° La théorie proposée est-elle juste en principe ? — La synostose prématurée du crâne est vraie dans quelques cas ; elle est fausse dans le plus grand nombre. Bourneville

a montré que la soudure des os chez les idiots et les microcéphales était loin de constituer un principe et il a proposé une classification qui représente exactement l'anatomie pathologique de cette affection complexe où l'influence de l'ossification prématurée n'occupe qu'une place restreinte si elle en mérite réellement une. On peut à juste titre, contrairement à la théorie proposée dans ces derniers temps, penser que la boîte cranienne ne se développe pas parce l'encéphale est dès le début frappé d'atrophie, de lésions fondamentales.

Il serait, du reste, bien faux de croire que le plus grand nombre des idiots sont microcéphales. Avec des troubles fonctionnels identiques on voit tantôt un crâne bien développé, exagéré même, tantôt un crâne normal dans toutes ses dimensions, tantôt enfin une réelle microcéphalie.

Et c'est ainsi que Bourneville établit une classification des idiots de nature à bien fixer les limites où le chirurgien et le médecin peuvent exercer leur action. D'après lui, on doit distinguer : 1° l'idiotie hydrocéphalique ; 2° l'idiotie microcéphalique ; 3° l'idiotie symptomatique d'un arrêt de développement des circonvolutions ; 4° l'idiotie symptomatique d'une grave malformation (porencéphalie, absence du corps calleux) ; 5° l'idiotie symptomatique de sclérose atrophique ; 6° l'idiotie due à la sclérose hypertrophique ; 7° l'idiotie due à des altérations méningitiques et méningo-encéphaliques ; 8° l'idiotie myxœdémateuse.

3° Traitement. — L'énumération des lésions multiples qui sont la base de cette classification montre à quel degré nous devons aujourd'hui restreindre l'intervention chirurgicale toujours impuissante devant des modifications graves de la substance cérébrale qui ne pourront jamais rétrocéder.

Ph. Chaslin, qui reproduit la division de Bourneville (*Traité des maladies de l'enfance*), cite encore la classification de J. Dagonet et J. Voisin : 1° idiotie complète ; 2° incomplète ; 3° imbécillité ; 4° débilité mentale. Celle-ci, toute clinique, complète la précédente et trace la thérapeutique.

Aucun d'entre nous ne songerait à opérer un faible d'es-

prit, un imbécile ou un idiot incomplet, qui comprend assez pour s'instruire un peu. Nous réserverons l'acte chirurgical pour l'idiot avéré. Mais en présence de toutes les causes anatomiques de l'idiotie, nous serons encore bien sobres d'interventions, car nous retomberions, comme par le passé, dans de fréquents insuccès.

Chez l'idiot microcéphale à l'excès, à cerveau petit et atrophié, rien à faire. Chez l'idiot qui ne présente aucun trouble indiquant une localisation cérébrale qui puisse être atteinte exactement, rien à faire. Chez l'idiot qui avec un crâne déformé susceptible de produire sur les centres nerveux une compression, une lésion probable, présente des troubles définis de la sensibilité ou du mouvement, des convulsions rappelant l'épilepsie jacksonienne, le chirurgien peut avoir à se prononcer.

Nous estimons aujourd'hui que pour un idiot, pour un microcéphale qui peut être opéré, un grand nombre doivent être soumis à l'éducation patiente, aux soins constants qui, dans bien des cas, donneront des résultats excellents ou très sensibles.

5° *Opération.* — Nous ne pouvons décrire l'opération de la craniotomie dans tous ses détails. Telle que LANNELONGUE l'a réglée, elle est rapide, simple et à peu près sans danger.

Sur la ligne choisie par l'opérateur une couronne de trépan ouvre la voie et la pince coupante de l'auteur enlève rapidement toute l'épaisseur des os. A moins de lésions bien apparentes au-dessous des enveloppes du cerveau, on ne touche pas à la dure-mère.

Le manuel opératoire a été modifié par différents chirurgiens à mesure que les opérations sont devenues plus importantes. On a fait de grands lambeaux osseux ovalaires ou triangulaires dont on sectionne le pédicule. La fraise, la gouge de Doyen sont des instruments d'un maniement facile et sûr qui rendent de réels services.

§ 4. — KYSTES DE LA GLABELLE

L'espace intersourcilier peut être occupé par des kystes congénitaux de nature ectodermique dont l'évolution est déjà

faite à la naissance ou peut s'affirmer dans les années qui la suivent.

1° Anatomie pathologique et symptômes. — Leurs caractères ne diffèrent pas, au point de vue symptomatique et anatomo-pathologique, des kystes médians du nez, mais LANNELONGUE fait remarquer qu'ils ne présentent pas de trajet fistuleux préexistants. Leurs rapports avec le frontal sont variables, tantôt superficiels, tantôt représentés par une dépression qui loge une partie de la tumeur, tantôt beaucoup plus cachés, de telle sorte que la tumeur semble avoir été tout d'abord située profondément dans les os jusqu'au voisinage des enveloppes de l'encéphale. Une observation de CRUVEILHIER, qui a trait à un kyste médian du nez dont la profondeur était creusée dans le frontal, semble indiquer, comme le fait remarquer LANNELONGUE, l'origine glabellaire, de telle sorte qu'il existerait entre les tumeurs kystiques des deux régions des rapports assez étroits de nature et d'origine. A ces deux groupes il conviendrait d'associer encore les kystes observés plus haut sur la face antérieure du frontal.

2° Diagnostic. — Il peut être difficile, témoin le cas de PANAS si diversement interprété et tour à tour qualifié : encéphalocèle, kyste dermoïde. Nous citerons une observation qui nous est personnelle : un garçon de huit ans nous fut présenté porteur d'une tumeur sur la racine du nez, un peu en dehors de la ligne médiane, à droite. Deux trajets fistuleux conduisaient de sa surface à 2 centimètres de profondeur : par eux s'écoulait un pus sanieux ; on ne pouvait obtenir de renseignements sur leur apparition. Des opinions diverses émises sur la nature de l'affection il résulta que la moins plausible d'entre elles fut acceptée par la famille et que l'enfant fut opéré pour une carie du frontal : il s'agissait d'une encéphalocèle.

De tels exemples indiquent la nécessité d'examiner les origines et tous les caractères de la tumeur, tels que la réductibilité, les battements, l'apparition de la tumeur dès la nais-

sance, qui sont à l'avantage de l'encéphalocèle. Le kyste glabellaire peut avoir un développement progressif après la naissance, mais il ne présente pas les signes véritables de l'encéphalocèle.

3° Traitement. — Avec les réserves imposées par le diagnostic, le traitement doit être basé sur l'extirpation.

§ 5. — Kystes dermoïdes du bregma ou de la fontanelle antérieure

Les kystes dermoïdes du bregma ou de la fontanelle antérieure ont été, comme les précédents, décrits par Lannelongue, qui en a rapporté 19 cas. Ils sont plus fréquents que les kystes du nez ou de la glabelle, mais relativement à d'autres lésions congénitales ils sont rares : en quinze ans, deux seuls cas nous ont été présentés à la clinique pendant l'année 1896.

Ils suivent la même évolution que tous les kystes congénitaux : à peine sensibles à la naissance, ils se développent ultérieurement, et Lannelongue a signalé leur accroissement progressif durant les premiers mois et à l'époque de la puberté; plus tard ils restent stationnaires.

1° Symptômes. — Leur volume peut aussi devenir considérable et envahir une grande partie de la région fronto-pariétale sans qu'ils abandonnent jamais la forme ovalaire ou sphérique, ou qu'ils s'éloignent de la ligne médiane.

L'accroissement de ces kystes après la naissance est un caractère important, qui permet de les distinguer des tumeurs cérébrales, fort rares du reste dans cette région.

Ils occupent la ligne médiane et la partie antérieure de la suture sagittale; ils sont donc situés sur la fontanelle antérieure, mais à mesure qu'ils s'accroissent ils peuvent envahir les parties voisines.

Leur aspect est celui d'une demi-sphère à base large, étalée, confondue avec la surface du crâne. Quel que soit leur volume, ils sont recouverts par un cuir chevelu sain, garni de cheveux,

libre d'adhérences et n'offrant point de dilatations vasculaires.

La tumeur fluctuante, rénitente et dure quand elle est distendue, quelquefois transparente, le plus souvent opaque, est fixée par sa base. Autour d'elle les os sont épaissis et paraissent se laisser pénétrer par la formation kystique. Leur voisinage de la fontanelle peut, dans les premiers mois de la vie, communiquer au kyste des pulsations, des mouvements d'expansion qui n'appartiennent point à la tumeur elle-même; en effet, ils disparaissent à mesure que la tumeur se développe et que la fontanelle se ferme.

Fig. 41.
Kyste dermoïde congénital du bregma.

Jamais on n'observe de réductibilité, et la pression soutenue n'est point capable de développer des phénomènes cérébraux tels qu'on les verrait dans la méningocèle ou l'encéphalocèle.

Si la tumeur est petite et peut passer inaperçue dans les premiers temps de la vie, elle peut avec les progrès de l'âge détruire l'harmonie de la face et constituer une difformité véritable. La figure représente un des deux sujets âgés de quinze à dix-huit mois observés par nous à la clinique infantile de Bordeaux. Le volume du kyste pouvait être comparé à la moitié d'une noix ordinaire; son aspect répondait exactement à la description qui précède.

2° Anatomie pathologique. — L'anatomie pathologique étudiée pendant l'acte opératoire rend compte des symptômes observés en clinique. Le kyste composé d'une enveloppe dermique quelquefois épaisse sur les grosses tumeurs, recouverte de glandes pilo-sébacées et plus rarement de glandes sudoripares (Lannelongue), contient tantôt du liquide séreux (Giraldès) sans albumine, tantôt et plus souvent de la matière sébacée plus ou moins déliquescente et des poils. Dans les deux cas personnels que nous avons cités, la cavité kystique, limitée par une membrane blanche et nacrée, contenait une

masse analogue à du mastic où l'on distinguait quelques poils soyeux. La surface du kyste n'est point en rapport avec la peau, mais se trouve recouverte par l'aponévrose. — Sa base déprime les os creusés en anneau autour d'elle, profondément suivant l'âge du sujet. — La fontanelle a quelquefois persisté dans une faible étendue où partie profonde de la poche et dure-mère non altérée se trouvent en contact. — Le périoste n'a le plus souvent que des adhérences faibles avec la poche et peut en être facilement séparé par la dissection, comme nous avons pu le constater dans les deux cas qui nous ont été soumis.

3° Pronostic. — Si ces tumeurs n'ont pas de gravité par elles-mêmes, si elles restent petites ordinairement, l'excès de leur volume ou leur siège spécial rendent un traitement chirurgical nécessaire, mais avant de l'appliquer, l'examen le plus attentif est indispensable.

4° Diagnostic. — Sans parler des hématomes qui ne peuvent être méconnus dans une observation sérieuse, le diagnostic s'attache de suite à différencier le kyste dermoïde de la méningocèle ou de l'encéphalocèle, deux tumeurs rares ici et dont le caractère essentiel est toujours d'être déjà très sensibles à la naissance, tandis que la tumeur dermoïde a pu passer inaperçue.

La transparence, du reste très rare ou très difficile à bien vérifier sur les kystes de petit ou moyen volume, peut être une occasion d'erreur en faveur de la méningocèle, mais celle-ci est réductible, agitée d'expansion et réagit sur la fonction cérébrale quand on la comprime.

Le défaut de transparence est commun à l'encéphalocèle et au kyste, mais les signes communs de la méningocèle se retrouvent encore ici les mêmes.

Lannelongue, en décrivant ces kystes fait remarquer que les tumeurs congénitales du cerveau et de ses enveloppes peuvent ne pas être réductibles. La ponction exploratrice, dans les cas douteux, mérite d'être pratiquée.

5° Traitement. — L'extirpation s'impose comme méthode de choix.

§ 6. — Kystes congénitaux de l'inion

Les kystes congénitaux de l'inion sont peu connus. Lannelongue (*Maladies congénitales*) leur consacre, avec cinq faits réunis auprès de différents auteurs, un long article.

1° Anatomie pathologique. — Localisés dans le voisinage de la protubérance occipitale, ces kystes évoluent après la naissance. Presque toujours, on peut même dire toujours intracraniens, ils sont de structure ectodermique et se composent d'une paroi fibreuse à revêtement épithélial stratifié et ont un contenu sébacé variable avec addition de poils nombreux. Ils se développent dans les fosses cérébelleuses où ils déforment les os, adhèrent à la dure-mère, compriment les sinus et le pressoir d'Hérophile, atrophient le cervelet qu'ils repoussent en avant, compriment même les lobes occipitaux du cerveau. Lésions variables qui résultent de leur volume et de leurs complications ; ils peuvent en effet s'enflammer et suppurer.

2° Symptômes. — Leur développement tardif établit une symptomatologie fruste pendant les premiers temps de la vie. A mesure que le crâne s'ossifie, des troubles nerveux apparaissent. Ce sont de la céphalée, de l'hydrocéphalie, des convulsions, des paralysies plus ou moins généralisées, transitoires ou permanentes, des élévations de la température.

Ces symptômes ont présenté des accalmies, mais après une période qui peut varier entre quelques semaines, quelques mois, rarement quelques années, la mort survient.

3° Pathogénie. — L'occlusion d'une partie de l'ectoderme dans la gouttière dorsale de l'embryon, qu'il s'agisse des kystes de l'inion, du bregma ou de la glabelle, explique la formation de ces kystes craniens à structure ectodermique.

Les kystes de l'inion peuvent être libres de toute attache

dans la région cérébelleuse, mais on les a vus reliés à l'os par un pédicule fibreux plus ou moins droit, qui traversait même l'épaisseur de l'os et arrivait jusqu'à la peau, dernière preuve de leur origine ectodermique.

4° Traitement. — Si le diagnostic peut être précisé, l'extirpation serait le seul traitement à proposer pour ces kystes congénitaux.

§ 7. — Kystes congénitaux latéraux du crane

Très rares, ces kystes de structure dermoïde ont encore été étudiés par Lannelongue, qui place leur origine « dans la gouttière transversale qui existe sur la tête de l'embryon, au troisième mois, entre le cerveau moyen et le cerveau postérieur ».

Ils sont *extra-craniens* ou *intra-craniens* et répondent au voisinage de l'apophyse mastoïde, au-dessus d'elle.

Lannelongue rapporte le cas intéressant signalé par Picot (de Bordeaux), où la tumeur assez volumineuse avait refoulé la dure-mère et envahi la fosse cérébelleuse.

Les symptômes de la tumeur intra-cranienne ressemblent à ceux des kystes de l'inion ; ils se composent de phénomènes de compression et d'irritation encéphaliques et ne pourraient jamais disparaître que sous l'influence d'une intervention chirurgicale dont la condition première serait un diagnostic précis de localisation.

§ 8. — Hypertrophie congénitale de la région du sourcil

L'hypertrophie des paupières, de la joue, des lèvres, de la langue, sont connues comme des affections congénitales le plus souvent et rangées parmi les lymphangiomes.

Nous avons observé l'hypertrophie congénitale de la région du sourcil chez une enfant de neuf ans. L'aspect extérieur de cette lésion offrait tous les caractères des kystes dermoïdes de cette région. Les parents affirmaient que depuis la naissance le volume de la tumeur n'avait pas varié.

Saillie prononcée de la moitié externe du sourcil gauche. Etat sain de la peau, régularité parfaite du sourcil. Souplesse et liberté de la peau. Développement marqué du tissu cellulaire sous-cutané dont la consistance est cependant normale, Légère saillie de l'arcade osseuse, qui paraît plus développée et ne présente en aucun point de dépression ou d'échancrure donnant asile à un kyste. Liberté absolue de la paupière et de l'orbite absolument sains.

Tels étaient les caractères de cette tumeur qui se rapprochait par son aspect, et surtout par la participation de l'os sous-jacent, des hypertrophies congénitales.

Le volume de la tumeur ne dépassant pas celui d'une amande revêtue de sa coque ligneuse, aucune tendance au développement progressif ne s'étant manifestée depuis la naissance, l'intervention chirurgicale à un titre quelconque devait être, dans ce cas, abandonnée.

§ 9. — Kystes congénitaux de la queue du sourcil

Les kystes de la queue du sourcil comptent parmi les plus communs des kystes congénitaux. Comme les kystes des régions dorsale et latérale du crâne, ils sont de nature ectodermique.

1° Anatomie pathologique. — Ces tumeurs occupent la queue du sourcil le plus ordinairement, mais bon nombre d'entre elles sont situées plus en dedans sur l'arcade sourcilière, plus en dehors du côté de la fosse temporale, vers l'angle externe de l'orbite dans l'épaisseur de la paupière supérieure (Lannelongue) ou même près de l'os malaire.

Leur volume à peine sensible dans quelques cas peut acquérir, dans d'autres, des proportions assez considérables.

Libres du côté de la peau qui glisse sur elles, elles adhèrent assez souvent plus profondément à la surface osseuse voisine soit au moyen d'un pédicule fibreux fortement implanté sur l'os, soit au moyen d'adhérences au périoste qu'il est difficile de séparer de leur paroi. Il arrive aussi que l'os, le frontal en

particulier, se trouve creusé d'une dépression dans laquelle le kyste pénètre en partie. Cette dernière disposition était très nette chez deux de nos opérés, tandis que chez aucun de ceux que nous avons opérés en assez grand nombre l'adhérence par un pédicule fibreux n'a été constatée.

Paroi fibreuse, revêtement stratifié d'épithélium, contenu mélicérique épais, huileux ou cailleboté mélangé à de la sérosité, poils nombreux réunis en faisceaux, quelquefois plus rares et adhérents aux parois. Telle est la structure de ces kystes que, dans des cas assez rares, on a vus distendus par des concrétions calcaires ou osseuses. Cette particularité est du reste commune aux kystes sébacés vulgaires, dont le contenu peut exceptionnellement subir la transformation calcaire. Nous en avons recueilli un exemple intéressant sur un gros kyste du cou.

Quelques modifications sont à noter suivant les régions occupées. Du côté de l'orbite, comme le fait remarquer Lannelongue, on peut voir des prolongements intra-orbitaires et une usure prononcée de l'os, qui va jusqu'au contact avec la dure-mère au niveau de la voûte orbitaire, de l'exorbitis ou de la compression latérale du globe oculaire.

2° Symptômes et diagnostic. — Une tumeur située vers la queue du sourcil ou dans les régions très voisines, qui s'est développée lentement depuis la naissance ou n'a paru que plus tard en affectant toujours une marche lente, ne peut être qu'un kyste ectodermique congénital développé au niveau de la première fente branchiale.

La lenteur du développement et l'absence ordinaire de toute réaction sur les parties voisines qui se laissent refouler, mais non infiltrer, comme le prouve l'indépendance de la peau, des muscles orbiculaire ou temporal, même des os, éloigne l'idée d'une tumeur maligne dont l'évolution est bien différente.

On ne saurait davantage admettre qu'il s'agit d'une tumeur du cerveau ou des méninges dont les caractères d'expansion sont faciles à reconnaître et qui n'ont point ce siège ni cette forme.

Le lipome, le fibrome seront rarement confondus avec le kyste congénital ; l'un et l'autre sont irréguliers et moins libres.

Le kyste sébacé non congénital tient en un point de sa surface à la peau. Le kyste congénital, au contraire, s'il adhère à un tissu, n'adhère qu'à l'os, encore ne lui est-il relié que d'une manière tout à fait relative. Il est toujours arrondi, lisse, fluctuant, à moins que la distension extrême de ses parois par un contenu abondant ne lui donne la dureté d'une tumeur solide ; mais dans ces cas la régularité de la surface plaide contre cette dernière.

3° Complications. — L'inflammation, la fistule consécutive à l'inflammation, bien que rarement observées, sont cependant à noter. Signalons encore pour les kystes voisins de l'orbite ou de la paupière supérieure les compressions oculaires, avec des troubles de la vision.

4° Traitement. — La récidive et les cicatrices vicieuses guident ici la thérapeutique chirurgicale.

Ouvrir un de ces kystes et le faire suppurer ou bourgeonner, c'est s'exposer à le voir réapparaître bientôt ou à laisser sur une région exposée une détestable cicatrice.

L'incision, autant que possible dans l'épaisseur du sourcil, dans tous les cas nette et peu étendue, suivie de la dissection exacte et complète de la paroi kystique, est la seule manière d'aborder ce genre de tumeur. Il y a toujours une zone de clivage que la pointe des ciseaux mousses peut suivre jusque dans le godet ostéopériostique s'il existe. L'essentiel est de ne laisser aucune parcelle de cette paroi, qui provoquerait la récidive.

ARTICLE II

MALADIES ACCIDENTELLES

Les lésions accidentelles du crâne qui comprennent les tumeurs, les inflammations, les plaies de la voûte du crâne et de l'encéphale n'appartiennent pas au cadre restreint de cet ouvrage.