

CHAPITRE II
VICES DE CONFORMATION

ARTICLE PREMIER
DE LA MÉNINGO-ENCÉPHALOCÈLE

Définition. — La méningo-encéphalocèle est une malformation cranio-cérébrale caractérisée par un arrêt de développement portant sur un point de la coque membraneuse aux dépens de laquelle se forment le crâne osseux et la dure-mère. De cet arrêt de développement résulte, à ce niveau, l'absence de la paroi osseuse et de l'enveloppe dure-mérienne. — Un second caractère définit la méningo-encéphalocèle : c'est la présence, au niveau du défaut de la voûte osseuse, d'une tumeur, composée, de façon variable, par les méninges (arachnoïde et pie-mère) par le liquide céphalo-rachidien et par la substance nerveuse.

Pathogénie. — La théorie ancienne, surtout défendue par SPRING, considérait l'encéphalocèle comme une *altération pathologique appartenant à la période fœtale*. Consécutivement à une inflammation circonscrite des méninges ou de la cavité ventriculaire, il se produirait une hydropisie enkystée, intraventriculaire ou méningée : d'où, la hernie de l'encéphale ou de ses enveloppes, poussés par la distension liquide au dehors d'orifices accidentels siégeant sur les parties latérales du crâne.

Il est acquis maintenant que l'encéphalocèle *n'est point le résultat d'une méningo-encéphalite de l'époque fœtale* ; mais l'effet d'une malformation remontant à la période embryonnaire : MECKEL, le premier, énonça cette théorie de l'arrêt de dévelop-

pement : CRUVEILHIER l'adopta ; LERICHE, dans sa thèse de 1871, LARGER dans son mémoire de 1877, MUSCATELLO, KIRMISSON, dans son excellent article, en ont établi la valeur. En réalité l'encéphale ou ses méninges n'ont pas à *sortir* du crâne ; ils *restent* simplement *au dehors*, la paroi osseuse du crâne et l'enveloppe dure-mérienne manquant en un point : *il n'y a pas hernie secondaire ; il y a ectopie primitive*. Partant, la méningo-encéphalocèle est absolument comparable au spina-bifida ; elle est l'analogue céphalique de la malformation rachidienne et CRUVEILHIER avait bien indiqué cette analogie en lui donnant le nom de *spina-bifida cranien*.

L'ébauche membraneuse du crâne se développe, comme celle du rachis, aux dépens des lames protovertébrales. Les expansions membraneuses enveloppent en arrière les vésicules cérébrales, comme les lames vertébrales engainent le tube médullaire : leur couche interne forme les méninges encéphaliques, leur couche externe constitue la voûte et le périoste.

Que, sur un point, cette formation avorte : voilà une perte de substance semblable à la fente vertébrale du spina-bifida. Tel est le fait essentiel et initial. Quant à la tumeur, elle est secondaire : les travaux modernes ont d'ailleurs radicalement modifié la conception qu'on en doit avoir. Jadis, on admettait que la portion nerveuse, siégeant en dehors du crâne et contenue dans le sac représentait, en son exacte structure, la région encéphalique dont elle émanait et qu'elle en était un vrai prolongement. Au contraire, les examens nécropsiques ont établi la variabilité remarquable de la composition histologique de ces tumeurs ; d'autre part, l'inocuité de l'excision de masses nerveuses volumineuses a démontré qu'il s'agit dans un grand nombre de cas, de formations néoplasiques, de véritables « encéphalomes » selon la dénomination proposée par BERGER dans son remarquable mémoire.

Anatomie pathologique. — Il faut étudier : 1° le siège de la tumeur ; 2° sa paroi ; 3° son contenu.

1° **Siège.** La méningo-encéphalocèle a deux sièges d'élection : 1° la partie postérieure du crâne, sur la ligne médiane (et non latéralement comme le disait SPRING), tantôt au niveau

de la protubérance occipitale, tantôt au-dessous de ce point ;
 2° la région crânienne antérieure, sur le trajet d'une ligne qui, comme l'a montré LARGER, répond à la première fente brachiale, c'est-à-dire à la racine du nez, à la hauteur de l'angle interne de l'œil, au niveau du conduit lacrymo-nasal et du sillon nasogénien, dans la cavité orbitaire, dans les fosses nasales mêmes.



Fig. 12.
 Méningo-encéphalocèle occipitale
 (KIRMISSON).

KLINGHAUSEN a établi la constance pour le spina-bifida, a été

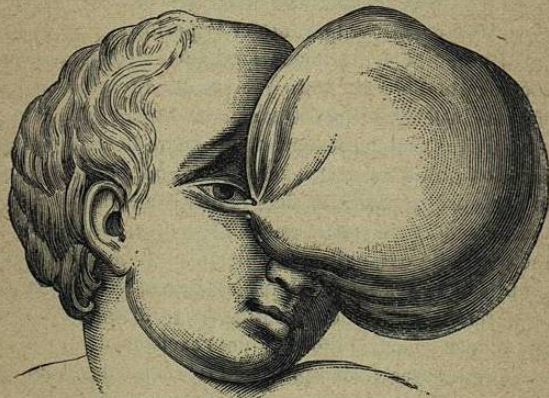


Fig. 13.
 Cénencéphalocèle naso-frontale (BRUNS).

confirmé pour l'encéphalocèle par MUSCATELLO et BERGER. Donc, sous la peau amincie et glabre, on trouve l'arachnoïde et la pie-mère, dont le tissu subit parfois un épaissement énorme, constituant une masse gélatiniforme, aux mailles remplies de

sérosité, d'aspect myxomateux et que KIRMISSON a comparé à de la gélatine de WHARTON.

3° Contenu. On distingue les trois formes suivantes : 1° la *méningocèle*, dont le sac, formé par la distension des méninges, ne contient que du liquide céphalo-rachidien ; 2° l'*encéphalocèle*, caractérisée par la présence dans le sac d'une masse nerveuse pleine, que l'on considérait jusqu'à présent comme une véritable hernie de l'encéphale ; 3° l'*hydrencéphalocèle* où l'on rencontre, à l'intérieur du sac méningé, une portion encéphalique creuse (telle une corne du cerveau), dont la cavité ventriculaire est distendue par une accumulation de liquide qui refoule excentriquement la substance nerveuse et la réduit à un mince feuillet, reconnaissable seulement au microscope. — Mais cette classification schématique n'est point anatomiquement rigoureuse : on a pris parfois pour méningocèles des tumeurs où l'amincissement de la couche nerveuse refoulée était telle qu'elle ressemblait à une paroi séreuse ; d'autre part l'encéphalocèle vraie est bien rare et l'on a considéré comme masses cérébrales des infiltrations gélatiniformes de la pie-mère ou des néoplasmes surajoutés au cerveau.

Symptômes et diagnostic. — En arrière, vers l'occiput sur la ligne médiane, ou en avant, à l'union du crâne et de la face, on observe une tumeur arrondie, sessile ou pédiculée, dont la dimension peut varier d'un petit pois à une grosse orange. La peau, à son niveau, est amincie, dépourvue de poils, d'une teinte bleutée, parfois tachée de plaques angiomateuses rougeâtres ; à la périphérie, s'observe généralement une collerette de longs poils. La consistance est molle ; la fluctuation est variable, selon le contenu, d'autant plus nette que ce contenu est liquide. La réductibilité est inconstante : ordinairement elle reste partielle et dans quelques cas, la réduction s'accompagne de troubles nerveux. La tumeur se tend sous l'influence des efforts. Elle présente parfois une expansion en rapport avec les battements du cœur ou les mouvements de la respiration ; mais ce caractère est surtout propre aux petites tumeurs de la région crânienne antérieure.

Deux tumeurs prêtent à la confusion : les kystes dermoïdes

et les angiomes. L'irréductibilité des kystes dermoïdes, leur consistance plus pâteuse, leur siège d'élection vers la fontanelle antérieure sont des caractères distinctifs à considérer. Pour les angiomes, le diagnostic différentiel se discute surtout, dans le cas d'une tumeur siégeant à la région antérieure du crâne : la présence de taches angiomateuses sur l'encéphalocèle le rend parfois très difficile ; l'angiome se tend et s'accroît plus nettement sous l'influence des cris, des efforts et de la position basse de la tête.

ARTICLE II

CÉPHALÉMATOME

Définition. — Le céphalématome est un épanchement sanguin, enkysté, un hématome, qui s'observe chez les nouveau-nés et qui est caractérisé par deux faits assez constants pour entrer dans sa définition : 1° son siège entre la voûte osseuse du crâne et le périoste ; 2° son lieu d'élection ordinaire au niveau de l'angle postéro-supérieur du pariétal.

Pathogénie. — C'est dans le mode d'ossification du pariétal qu'il faut chercher les conditions de production de cette collection sanguine ostéo-périostique ; cette pathogénie a été établie dès 1835 par le mémoire fondamental de VALLEIX, complété par les recherches de FÉRÉ.

Le pariétal est un *os de membrane* : c'est-à-dire qu'il s'ossifie directement aux dépens du crâne membraneux, sans passer par la phase cartilagineuse. Or, les fibres d'ossification qui, dès le quarante-cinquième jour de la vie utérine, rayonnent autour du centre de l'écaïlle pariétale, se disposent sur deux lames osseuses radiées, répondant aux deux tables interne et externe de l'os. Sur ces deux plans osseux, l'ossification n'évolue point selon un égal progrès : la table interne, plus vite ossifiée, forme déjà une lame résistante, alors que la table externe se compose encore de fibres rayonnantes, séparées par des fissures plus ou moins larges.

Vienne un traumatisme obstétrical contusionnant la tête du

foetus : cette table à trame osseuse imparfaite et moins résistante, subit un écrasement de ses fibres et de ses vaisseaux. De là, un épanchement sanguin qui se collecte entre la lame interne et le périoste. Un des espaces interfibrillaires de la table externe, plus ample que les autres, siège sur le bord sagittal de l'os à l'union de ses 3/5 antérieurs avec les 2/3 postérieurs ; par son union avec la fissure symétrique, il constitue la *fontanelle de Gerdy* : cette incisure sagittale, restreinte par les progrès de l'ossification, donne lieu au trou pariétal. Ce point anatomique explique : d'une part, la localisation habituelle du céphalématome en ce lieu ; d'autre part, l'existence possible de collection sanguine* en bissac, sous-périostique et extradure-mérienne, communiquant à travers la fissure sagittale.

Symptômes. — A la naissance, ou deux ou trois jours après, on constate, ordinairement au voisinage de l'angle postéro-supérieur du pariétal, et plus souvent à droite qu'à gauche, une tumeur arrondie ou ovale, sans changement de couleur à la peau. D'abord fluctuante, elle présente, au bout de quelques jours, un bourrelet dur, circulaire, encadrant la partie centrale restée molle : on a ainsi la sensation d'un trou osseux et il est constant d'observer une production d'os périphérique par irritation du périoste ; mais il faut tenir compte du dépôt fibrineux qui se fait au pourtour de la poche et peut donner une sensation décevante d'induration osseuse. Peu à peu, le sérum sanguin disparaît, la fibrine se résorbe ; l'épaississement osseux, en bourrelet, finit lui-même par s'effacer. Cette résorption qui est la règle se produit ordinairement en deux ou trois mois.

Le céphalématome doit être différencié des autres tumeurs craniennes d'origine congénitale. KIRMISSON a bien résumé ce diagnostic : « Les trois caractères du céphalématome qui doivent être mis en relief sont : 1° son siège au niveau de l'angle postéro-supérieur du pariétal, en dehors par conséquent des sutures ou des fontanelles normales ; 2° l'absence de battements et de réductibilité ; 3° la mollesse de la partie centrale de la tumeur contrastant avec la dureté du rebord osseux. » — Par ces trois caractères, il se distingue de la