

Dans d'autres cas, la gomme ramollie s'enflamme, ulcère la peau : de là, une ulcération anfractueuse, tendant à s'accroître par la périphérie, entraînant une nécrose de l'os sous-jacent ainsi découvert; ces séquestres mettent un temps prolongé à se limiter et à s'éliminer en raison de leurs relations persistantes avec l'os sain avoisinant. — Un fait est frappant, sur

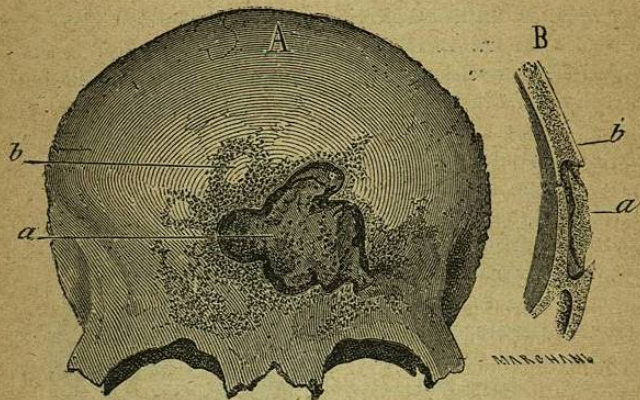


Fig. 16.

Nécrose syphilitique du frontal avec ostéite productive

A, frontal, vu de face; a, séquestre; b, productions osseuses; B, coupe longitudinale comprenant le séquestre a et la partie b de l'os vivant qui l'enclasse.

ces crânes syphilitiques, vermoulus et ravagés par les bourgeons gommeux : c'est la coexistence avec ce processus de raréfaction d'une ostéite condensante aboutissant à des hyperostoses locales formant de véritables plaques éburnées, dures et lourdes comme l'ivoire. Dans les nécroses syphilitiques limitées, incurables par le traitement spécifique, l'ablation du séquestre abrège les lenteurs de l'élimination et prévient la pachyméningite gommeuse et l'encéphalite : nous avons ainsi réséqué la presque totalité d'un frontal.

CHAPITRE IV

DES HYDROCÉPHALIES

Définition. — L'hydrocéphalie est constituée par l'accumulation anormale et sous tension du liquide céphalo-rachidien dans la cavité des ventricules. De cette hydropisie ventriculaire résultent : 1° la distension des hémisphères cérébraux ; 2° la dilatation de la boîte crânienne.

Cette forme ventriculaire — *hydrocéphalie interne* des auteurs — est celle qu'on observe dans la grande majorité des cas. Sous le nom d'*hydrocéphalie externe*, on a décrit, par abus de langage, des collections séreuses siégeant entre la dure-mère et le crâne ou entre la dure-mère et l'arachnoïde (résultant de la transformation d'hémorragies méningées) et même les infiltrations séreuses de la pie-mère (œdème pie-mérien) qui doivent être rayées du cadre de l'hydrocéphalie. Dans quelques cas d'hydropisie ventriculaire, il arrive, selon West, que les commissures cérébrales distendues cèdent et que du liquide se répand sous les méninges ; ailleurs, d'après d'Astros, le cerveau mal conformé montre une ouverture large entre les cavités ventriculaires et les méninges : dans ces cas, une nappe liquide sous-arachnoïdienne s'ajoute à l'hydropisie des ventricules et le cerveau baigne entre deux eaux.

Étiologie et pathogénie. — Deux éventualités expliquent la production de l'hydropisie ventriculaire : 1° une hypersécrétion de liquide céphalo-rachidien ; 2° un trouble dans ses conditions normales de filtration et d'écoulement.

1. *Hypersécrétion de liquide céphalo-rachidien.* — La sérosité des hydrocéphalies chroniques se rapproche absolument, par ses caractères et sa composition, du liquide céphalo-rachidien

normal : elle est limpide et généralement claire comme de l'eau de roche ; sa densité est au-dessous de 1010 : les deux traits saillants de sa composition chimique, comme le dit d'ASTROS, sont, d'une part, la faible proportion d'albumine (qui n'atteint pas 1 gramme par litre), d'autre part, le chiffre élevé des chlorures alcalins (5 à 8 grammes par litre).

Donc, la question de la production de cette sérosité n'est autre que celle de la sécrétion du liquide céphalo-rachidien : la source probable du liquide intraventriculaire siège dans les touffes vasculaires des plexus choroïdes (villosités choroïdiennes de LUSCHKA). Il ne s'agit point d'une simple *transsudation* du plasma sanguin, puisque ce liquide a une composition chimique spéciale : c'est plutôt une *sécrétion* où intervient l'activité spécifique des cellules des parois épendymaires.

En toute hypothèse, on comprend qu'un processus de nature inflammatoire siégeant sur l'épendyme des parois ventriculaires ou sur les plexus choroïdes puisse (par analogie avec les épanchements inflammatoires des grandes cavités séreuses, plèvre, péritoine, péricarde) déterminer un abondant exsudat de sérosité dans les ventricules. Ce sont là de véritables « méningites ventriculaires » favorisées par ce fait que, durant la vie fœtale, la région ventriculaire et les ganglions opto-striés ont, ainsi que d'ASTROS le remarque, une activité circulatoire et fonctionnelle prédominante, par rapport aux hémisphères dont le développement nerveux est loin d'être achevé. Ces méningites ventriculaires prennent tantôt la forme aiguë (infections intra-utérines, ou obstétricales ; méningites séreuses de QUINCKE, frappant les enfants du premier âge), tantôt la forme chronique (due le plus souvent à des lésions hérédosyphilitiques de l'épendyme épaissi et vascularisé, qui déterminent une hydrocéphalie évoluant plus ou moins rapidement après la naissance).

II. *Troubles des conditions normales d'écoulement et de résorption du liquide céphalo-rachidien.* — Le liquide intra-ventriculaire communique avec le troisième ventricule par les trous de MONRO ; par l'aqueduc de SYLVIVS, il se déverse dans le ventricule bulbaire, et, de ce quatrième ventricule dans le canal central de la moelle. — Originellement, ce liquide, partout

communiquant à l'intérieur des centres nerveux, est sans relation avec le liquide extérieur céphalo-rachidien. C'est dans le cours ultérieur du développement qu'il se produit des lacunes de la pie-mère, permettant aux deux liquides de se mêler ; ces trous de communication sont : 1^o le foramen de MAGENDIE ; 2^o les deux trous de LUSCHKA. Le trou de MAGENDIE qui fait communiquer la cavité du ventricule avec l'espace sous-arachnoïdien postérieur est un orifice ovalaire ou grillagé de faisceaux, percé au sommet de la toile choroïdienne inférieure, à l'angle postérieur du plancher ventriculaire : pour le voir, il faut inciser l'arachnoïde et soulever en arrière le cervelet. Les trous de LUSCHKA occupent les deux angles latéraux du quatrième ventricule.

Supposons que le foramen de MAGENDIE soit oblitéré : le liquide s'accumule dans les ventricules et les dilate. Or, cette oblitération peut tenir à deux causes : ou bien la pie-mère a conservé, au niveau de l'espace sous-arachnoïdien postérieur, son type fœtal et demeure imperforée ; ou bien le trou s'est fermé par des adhérences inflammatoires ou par une tumeur. De là, ces deux variétés pathogéniques qu'il faut admettre : l'une résultant d'une malformation embryonnaire, hypothèse rarement vérifiée ; l'autre décrivant d'oblitérations pathologiques des orifices de communication entre le système ventriculaire et les espaces sous-arachnoïdiens ou de compressions qui empêchent l'écoulement et la résorption normale du liquide des ventricules. Ces oblitérations et ces compressions peuvent se produire soit durant la vie fœtale (d'où l'hydrocéphalie congénitale), soit après la naissance. Ainsi peuvent agir les tumeurs cérébrales, en déterminant par la stase veineuse dans le système de GALIEN une hydropisie ventriculaire et surtout en interrompant par leur siège (tumeur de la base de l'encéphale et de la fosse crânienne postérieure), la communication des cavités ventriculaires avec le lac cérébelleux postérieur. La même pathogénie est applicable aux hydrocéphalies causées par les tuberculomes de la loge cérébelleuse.

Anatomie pathologique. — I. *Le cerveau hydrocéphale.* — L'accumulation de liquide dans les ventricules a pour effet

mécanique de distendre leurs cavités : la substance cérébrale, refoulée excentriquement, s'amincit ; les circonvolutions s'aplatissent, les sillons se réduisent à une ligne. Ordinairement, la distension du cerveau hydrocéphale est uniforme ; dans quelques cas, la dilatation ventriculaire occupe surtout les cornes occipitales, développées en poches longues (hydrocéphalie scapho-céphalique, de BOURNEVILLE). De cette distension résultent des altérations de structure, étudiées en 1888 par ANTON : forme embryonnaire des grosses cellules ganglionnaires de l'écorce ; retard dans la myélinisation des fibres nerveuses intracorticales ; dilatation des gaines périvasculaires.

II. *Le crâne hydrocéphale.* — Sous l'action de l'hypertension intracérébrale, le crâne subit un agrandissement dans toutes ses dimensions ; cette dilatation n'est évidemment possible que si le processus hydrocéphalique surprend la voûte avant sa synostose : les sutures membraneuses, qui, à la naissance ou dans les premiers mois, joignent les os du crâne, s'élargissent ; les fontanelles se distendent. — Lorsque l'hydropisie ventriculaire évolue à un âge plus avancé, sur une voûte fermée dont les fontanelles ont disparu, le crâne peut conserver ses dimensions normales, et l'hypertension seule manifeste l'accumulation de liquide. On cite cependant des enfants de sept, neuf, douze ans dont le crâne a subi une expansion tardive ; mais il est probable que ces cas répondent à des retards de l'ossification crânienne ; dans les premières années de l'enfance, il persiste entre les bords osseux engrenés une couche fibreuse, aux dépens de laquelle les sutures peuvent se distendre.

Symptomatologie. — Dans quelques cas, l'hydrocéphalie existe à la naissance ; plus souvent, elle ne devient apparente qu'au bout de quelques jours ou de quelques semaines. Le crâne se développe en une forme globuleuse, front bombé, diamètre bi-pariétal très élargi, face réduite et surplombée par la saillie frontale. On sent les fontanelles et les sutures agrandies et bombées, parfois fluctuantes. Il est un signe qui se rattache à l'hypertension du liquide intracranien : c'est le développement de veines bleuâtres sillonnant le cuir chevelu, pâle et distendu.

« Les hydrocéphales du premier âge, dit BOURNEVILLE, ne peuvent maintenir la tête verticale : ils la laissent tomber soit en avant, soit en arrière ; les enfants de la seconde enfance ou les adultes tiennent, en général, la tête assez correctement. »



Fig. 17.

Enfant hydrocéphale (d'après une de nos photographies).

Les troubles nerveux sont variables. Ordinairement, on note une faiblesse musculaire générale ; l'enfant ne peut apprendre à marcher ; des crises convulsives ou des contractures apparaissent parfois ; l'enfant parle tard ; certains ne commencent à prononcer quelques mots qu'à trois, quatre et cinq ans ; comme l'a noté BOURNEVILLE, l'inattention, l'instabilité torment le fond de leur caractère ; mais les troubles psychiques ne sont point

en rapport direct avec le degré de l'hydrocéphalie. A côté de ces cas compatibles avec une survivance plus ou moins longue (Thomas Cardinal, un hydrocéphale dont la tête mesurait 86 centimètres de circonférence, a vécu jusqu'à vingt-neuf ans), il y a des cas graves avec affaiblissement de la vision et quelquefois cécité, avec troubles paralytiques, avec obnubilation intellectuelle complète, qui se terminent dès les premiers mois ou ne dépassent guère les deux ou trois premières années.

Traitement. — La thérapeutique des hydrocéphalies est précaire. La ponction ventriculaire, à droite ou à gauche de la fontanelle antérieure, au moyen de l'aiguille de POTAIN, est dangereuse si l'on n'a point une asepsie absolue et si l'on dépasse 200 à 250 grammes de liquide aspiré, ce qui crée une décompression trop brusque; ses résultats ne sont que temporaires. Cependant, nous venons de revoir, en excellent état, à la douzième année, un enfant que nous avions ponctionné deux fois, à l'âge de trois ans. Il y aurait lieu d'essayer la cure de l'hydrocéphalie par de multiples ponctions lombaires. Lorsque le crâne est fermé, on pratique la trépano-ponction, c'est-à-dire la ponction après trépanation préalable; à cette intervention, KEEN a ajouté le drainage: médiocre chirurgie. La ponction rachidienne de QUINCKE (dans le 3^e ou 4^e espace lombaire) n'a pas donné de résultats meilleurs ni plus durables que la ponction crânienne.

DEUXIÈME PARTIE

AFFECTIONS DU RACHIS

CHAPITRE PREMIER

MALFORMATIONS DU RACHIS

SPINA-BIFIDA

Définition. — Le spina-bifida est une malformation congénitale du rachis caractérisée par un fait essentiel et constant: *un arrêt de développement des arcs vertébraux*, d'où résulte une fissure des lames, une bifidité de la ligne épineuse (*spina-bifida*). — En général, entre les deux lèvres de la fente rachidienne, il se fait une hernie composée des membranes enveloppantes de la moelle, du liquide céphalo-rachidien les distendant et d'éléments nerveux médullaires ou périphériques inclus: c'est l'*hydorrhachis*. Mais ce second caractère anatomique n'est point constant: il est des cas, connus depuis RECKLINGHAUSEN sous le nom de spina-bifida latent (*spina-bifida occulta*) où la malformation se borne à une fente vertébrale ne traduisant pas son existence par une tumeur apparente.

Pathogénie. — Quelques notions embryogéniques sont indispensables à l'intelligence de ce vice de conformation; elles concernent: 1^o la moelle; 2^o la colonne vertébrale.

1. *Conditions embryogéniques propres à la moelle.* — Pour la moelle, ce sont: 1^o sa disposition primitive en gouttière; 2^o ses rapports avec le rachis aux diverses périodes de la vie fœtale.

Dans les premiers stades de son développement, la moelle