

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<sup>e</sup> ou 4<sup>e</sup> 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<sup>o</sup> la moelle; 2<sup>o</sup> la colonne vertébrale.

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

Dans les premiers stades de son développement, la moelle



se montre à l'état de simple gouttière dont les bords tendent à se rejoindre sur la ligne médiane, de façon à se fermer en un tube médullaire : ainsi se constitue le canal central de la moelle, autour duquel se forment les substances grise et blanche. Pendant un certain temps, le tube médullaire reste ouvert à ses deux extrémités (neuropores antérieur et postérieur). La fermeture du neuropore postérieur est plus tardive que celle de l'antérieur : d'où la fréquence plus grande de la persistance de la gouttière médullaire à ce niveau (région lombo-sacrée).

Au premier mois de la vie embryonnaire, la moelle occupe la totalité du canal rachidien, y compris les vertèbres coccygiennes. A la fin du troisième mois, elle n'atteint plus que la base du coccyx. Dès le quatrième mois, la croissance de la moelle et celle de la colonne cessent d'être parallèles : dans ses parties dorsale et lombaire, le rachis croît plus vite que la moelle, ce qui fait que cette dernière paraît s'élever et remonter dans le canal ; au sixième mois fœtal, elle atteint à peine le sacrum ; chez le nouveau-né, elle finit à la deuxième lombaire. De cette position basse, primitive, de la moelle, résulte ce fait important : dans les vices de conformation et dans les néoplasmes congénitaux de l'extrémité du rachis, on peut rencontrer la moelle à des niveaux où sa présence serait inexplicable, étant donnée sa situation normale chez l'adulte.

#### II. Conditions embryogéniques propres à la colonne vertébrale.

— Pour la colonne vertébrale, prenons son développement à la période cartilagineuse. A ce moment, la vertèbre cartilagineuse a une configuration générale arquée, la concavité de l'arc étant tournée du côté dorsal. Les extrémités dorsales de cet arc cartilagineux ou neurapophyses (apophyses neurales, lames vertébrales), tendant à se joindre sur le milieu du dos, entourent peu à peu le tube médullaire et finissent par l'enfermer. Mais ce n'est qu'au troisième mois que l'arc vertébral se ferme et que ses deux extrémités dorsales arrivent au contact pour former une saillie médiane, d'abord double, en fourche, puis bifide, puis simple, l'apophyse épineuse. Donc, pendant près de la moitié de la vie fœtale, il persiste une fente vertébrale dorsale, au fond de laquelle le tube médullaire est à

découvert, revêtu seulement par la membrane unissante, reste de l'arc membraneux primitif. Supposons un arrêt de développement : *cet état fœtal devient permanent* : c'est le spina-bifida.

Donc, moelle et rachis forment d'abord deux gouttières qui se transforment en cylindres ; et le cylindre osseux du rachis engaine le tube médullaire. Il est des formes, répondant à des malformations produites dès les premières périodes fœtales, où l'arrêt de développement porte également sur la colonne et sur la moelle. — Mais, comme l'évolution des deux parties n'est pas parallèle, comme la formation du tube médullaire devance la soudure de l'arc rachidien, on s'explique qu'une fente vertébrale puisse coïncider avec une formation normale de la moelle. — Enfin, la fermeture du tube médullaire et la clôture du canal rachidien ne s'opèrent pas simultanément dans les diverses régions : elles débutent par la région dorsale ; d'où la rareté du spina-bifida en ce point ; sa fréquence aux régions lombaire et cervicale, où la disposition en gouttière persiste longtemps.

**Étiologie.** — Donc, embryogéniquement, le spina-bifida et ses diverses formes s'expliquent clairement par la permanence d'un état fœtal. Mais quelle est la cause qui, sur un point, arrête le développement normal du rachis ?

CRUVEILHIER l'attribuait à des adhérences amniotiques agissant de dehors en dedans pour empêcher la soudure vertébrale.

Il est plus vraisemblable d'incriminer des causes qui, exerçant une poussée de *dedans en dehors* troublent l'occlusion du canal rachidien. Dans quel cas, c'est, par analogie à l'hydrocéphalie, une hydropisie cérébro-spinale, avec hypertension du liquide anormalement produit et propulsion des enveloppes médullaires distendues. — Selon l'hypothèse de RECKLINGHAUSEN il est possible que certaines formes (l'hydropisie du canal central de la moelle), résultent d'un inégal développement en longueur de la colonne et de la moelle : cette dernière, continuant à croître normalement, pendant que l'allongement du rachis subit un arrêt, est obligée de se couder ; d'où, par troubles circulatoires ou inflammatoires, une dilatation excentrique du canal de l'épendyme. — Enfin, assez souvent, les productions néoplasiques l'emportent sur les formations kystiques : il y a



des cas qui se rapprochent des néoplasmes tératologiques tels qu'on les observe dans la région sacro-coccygienne; pour d'autres faits, on peut penser, étant données la présence d'éléments nerveux anormaux se perdant sur la paroi de la tumeur et l'innocuité de leur section, qu'il s'agit, comme pour l'encéphalocèle, d'hypertrophies localisées de la moelle.

**Anatomie pathologique.** — Le chirurgien n'a point à

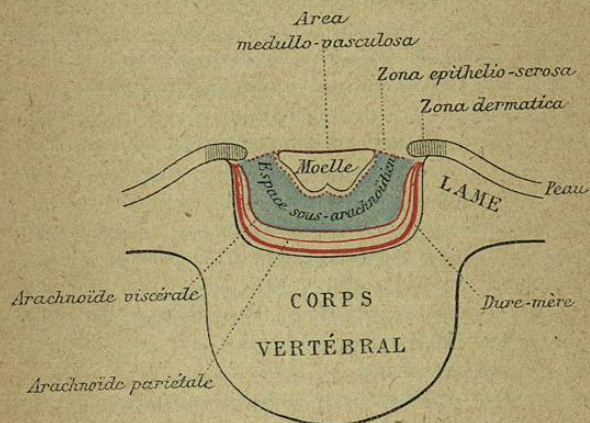


Fig. 18.

Forme la plus grave : *Rachischisis* des Allemands, fissure totale.

s'occuper des monstruosités étendues à toute la colonne vertébrale : spina-bifida antérieur; fissures antérieures portant à la fois sur la paroi abdominale, sur la vessie et sur l'intestin. Ces cas appartiennent à la tératologie : en chirurgie, on n'étudie que les spina-bifida siégeant sur la partie postérieure du rachis.

Depuis le mémoire fondamental de VON RECKLINGHAUSEN, on distingue les formes anatomiques suivantes, en allant des types graves aux types simples : 1° la *myélo-méningocèle*; 2° la *myélocystocèle*; 3° la *méningocèle*. — A côté de ces formes à tumeur apparente il faut signaler le *spina-bifida latent*, sans tumeur.

1° *Myélo-méningocèle*. — L'arrêt de développement est, ici, contemporain de l'époque fœtale où le cylindre médullaire reste encore ouvert, ordinairement au niveau du neuropore inférieur, c'est-à-dire dans la portion lombo-sacrée du tube. La moelle, persistant à l'état de gouttière ouverte en arrière fait partie des parois mêmes de la poche kystique; elle s'y montre sous la forme d'une zone médiane, d'un rouge brun très

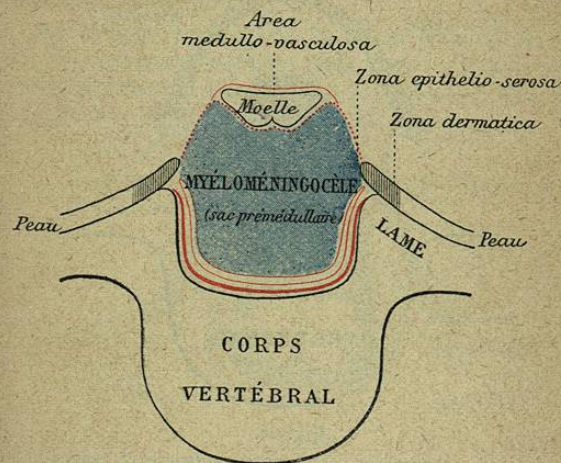


Fig. 19.

Même forme, avec hydropisie des espaces sous-arachnoïdiens : *Myélo-méningocèle*. Ici, le sac est prémédullaire, la moelle formant une bande médiane sur sa paroi postérieure.

riche en vaisseaux : c'est l'*area medullo-vasculosa* de RECKLINGHAUSEN. Autour d'elle, s'observe une deuxième zone, mince, pellucide, grisâtre, d'aspect séreux, constituée par la pie-mère : c'est la *zona epithelio-serosa*. Enfin, à la base de la tumeur, se trouve une zone d'aspect cutané, où la peau se retrouve : c'est la *zona dermatica*.

Donc, dans cette forme, l'arrêt de développement porte à la fois sur les téguments, qui manquent au niveau de la ligne médiane, sur les parties molles, sur les arcs vertébraux, sur la dure-



mère (qui fait défaut au niveau de la tumeur, ainsi que RECKLINGHAUSEN et MUSCATELLO l'ont établi), sur l'arachnoïde, sur la moelle.

Dans la zone médullo-vasculaire, la moelle n'est recouverte que de restes épithéliaux pie-mériens; dans la zone épithélio-séreuse, la paroi est formée par la pie-mère à nu : il en

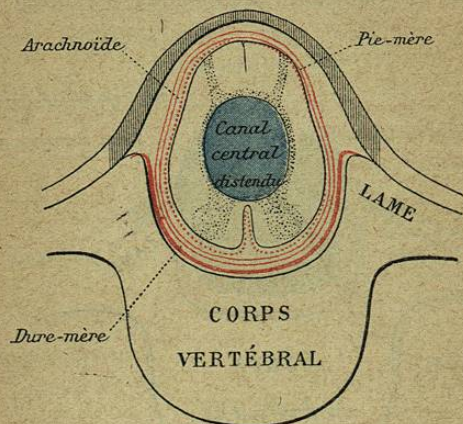


Fig. 20.

Deuxième forme : la pia mater et l'arachnoïde sont fermées : le tube médullaire est constitué; la fente porte sur les os et la dure-mère. *Myelocystocèle* (par distension du canal central de l'épendyme. La collection est *intramédullaire*).

résulte que, grâce à la macération intra-utérine, la surface correspondante reste suintante, dans les premiers jours qui suivent la naissance, jusqu'à ce qu'un revêtement épithélial lui soit venu de la peau environnante; jusqu'à cette épidermisation, l'enfant peut être enlevé par une méningite, si cette surface s'infecte. — Le liquide cérébro-spinal qui forme et distend la poche kystique (*hydrorachis externe*) occupe, en avant de la moelle, l'espace sous-arachnoïdien antérieur, comme le montre le schéma de la figure 19 : donc, dans la myélo-méningocèle, le sac est *prémédullaire*, la moelle formant une bande ou une nappe médiane sur la paroi postérieure.

2° *Myélo-cystocèle*. — La production de cette forme répond à une période où le tube médullaire est fermé; mais, de même que dans la forme précédente, l'arrêt du développement porte encore sur la peau, les arcs, et la dure-mère qui ne fait point partie du sac et s'arrête à sa base. Le liquide occupe le canal central de la moelle, élargi et distendu : la collection kystique est donc *intra-médullaire* (fig. 20).

3° *Méningocèle*. — Ici, non seulement la moelle est arrivée à son développement normal; mais encore ses enveloppes, du moins la pie-mère et l'arachnoïde, sont fermées; pour la dure-mère, elle fait défaut toujours, d'après RECKLINGHAUSEN et Mus-

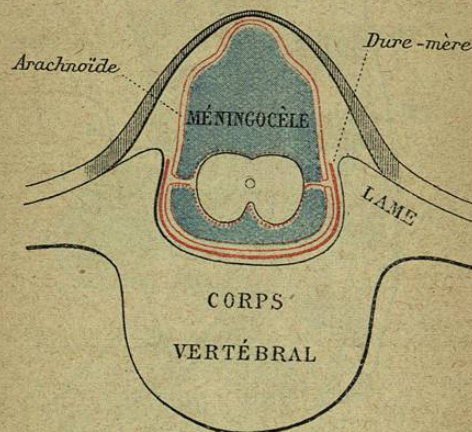


Fig. 21.

*Méningocèle* : la collection est *rétr médullaire*

CATELLO, non constamment, selon HILDEBRAND. Réserve faite sur ce point, ce sont les enveloppes de la moelle qui forment la paroi de la poche kystique : l'épanchement liquide est donc *rétr médullaire* (fig. 21).

Ce sac peut être vide, étroitement pédiculé : le cas est simple et curable. Mais, plus souvent, il contient des éléments nerveux dont la disposition est variable; ce sont :



tantôt des nerfs rachidiens décrivant dans la poche une série d'anses et rentrant dans le canal vertébral ou bien se perdant sur la paroi; tantôt, la moelle, suivant la paroi en une courbe plus ou moins adhérente, ou bien venant s'y implanter par une insertion terminale, au niveau de laquelle se montre, sur le sac, une dépression en ombilic, signalée par VIRCHOW.

**Symptômes.** — Dans la région lombo-sacrée, plus rarement dans la portion cervicale, exceptionnellement dans la

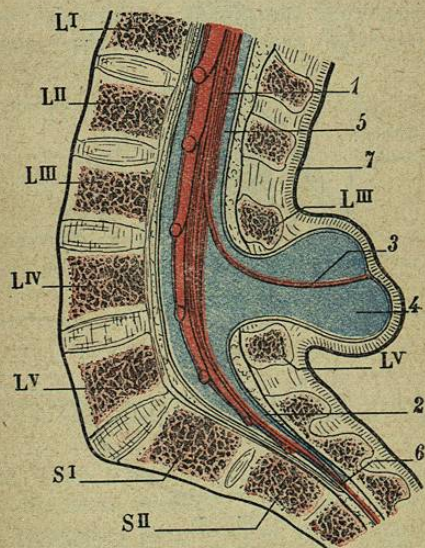


Fig. 21 bis.

Spina-bifida vu sur une coupe sagittale de la colonne lombo-sacrée (TESTUT et JACOB).

partie dorsale, on observe chez un enfant, dès la naissance, une tumeur occupant généralement la ligne médiane, parfois située sur les côtés de la ligne épineuse, arrondie ou elliptique, souvent bosselée par des cloisons intérieures (tumeurs en forme de tomates).

Dans les tumeurs sessiles, à base étalée, la partie centrale de la tumeur n'est revêtue ordinairement que d'une enveloppe membraneuse, mince, d'apparence séreuse, humide parfois et suintante dans les premiers jours, puis finement épidermée.

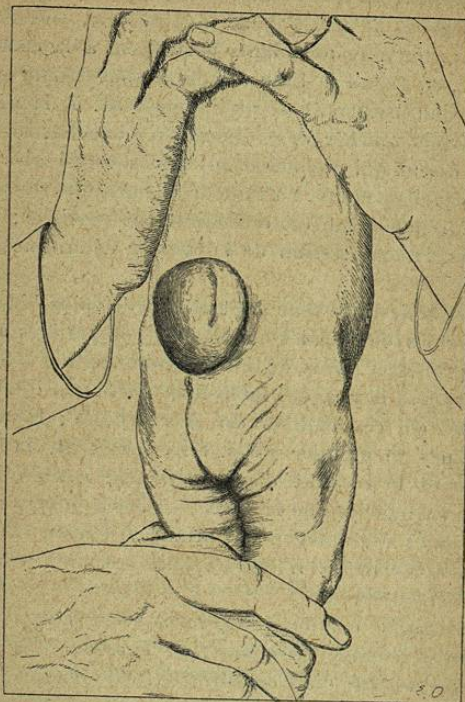


Fig. 22.

Spina-bifida lombaire (d'après une de nos photographies).

gris bleuté, avec une zone rougeâtre au centre (dans le cas de myélo-méningocèle), et quelquefois avec des arborisations vasculaires qui forment de véritables taches érectiles : cette membrane peut même se recouvrir de bourgeons charnus. A la



périphérie se trouve la peau, distincte de la zone membraneuse par un bourrelet plus ou moins net. — Dans les tumeurs pédiculées, la peau est habituellement saine, doublée même de tissu cellulaire épais et lipomateux.

A la palpation, on trouve une consistance molle, fluctuante nettement quand il s'agit d'une méningocèle, pâteuse quand des éléments nerveux abondants participent à la composition de la poche, ou quand le tissu cellulaire sous-cutané subit une transformation myxomateuse ou lipomateuse. A la périphérie on peut parfois toucher deux lignes en chapelet, formées de tubercules osseux qui répondent aux lames vertébrales arrêtées dans leur développement. La tumeur augmente par les cris, les efforts; sa réductibilité est ordinairement partielle; et, dans certains cas, la compression de la tumeur détermine des cris, des convulsions.

Quelle est la destinée d'un petit atteint de spina-bifida? — Il est des formes de hernies méningées compatibles avec une existence prolongée. Mais quand la malformation s'étend à la moelle ou quand il y a des inclusions nerveuses importantes, la viabilité de ces enfants est très réduite; beaucoup ne dépassent pas le premier mois. S'ils survivent, la mort est ordinairement le résultat d'une méningite consécutive à la rupture ou à l'infection de la poche, ou des troubles trophiques et paralytiques (paraplégie, incontinence d'urine et des matières fécales, escarres). L'hydrocéphalie est une complication fréquemment observée.

Le *spina-bifida occulte* s'observe souvent chez des sujets dont la santé générale est bonne; en l'absence d'une tumeur visible, cette variété crée des difficultés de diagnostic qui ne sont résolues que par la palpation permettant de sentir l'écartement des lames vertébrales et le chapelet des tubérosités osseuses qui symétriquement leur répond. L'attention est quelquefois attirée par des troubles de sensibilité ou par des maux perforants apparaissant chez de jeunes sujets. Examinant la région lombaire, on y constate assez constamment un développement anormal de poils: ce qui constitue l'hypertrichose. Parfois une masse consistante (fibro-lipome, angiome,

kyste dermoïde) se constate sous la peau de la région et peut masquer la fissure rachidienne. La radiographie confirmerait, en pareil cas, l'existence de la fissure vertébrale.

**Traitement.** — Les injections iodo-glycérinées, selon la méthode de Morton (injection de 1 à 4 grammes d'une solution renfermant 2 p. 100 d'iode et 6 p. 100 d'iodure de potassium) ont donné des succès dans les méningocèles, sans inclusions nerveuses importantes.

A la faveur de l'asepsie, l'excision de la poche est devenue le procédé de choix. Elle consiste: à inciser le sac; à exciser sa partie trop mince et sans résistance; à libérer les parties nerveuses incluses ou à exciser les filets adhérents; à fermer l'orifice de communication par une suture exacte de l'enveloppe profonde du sac et à soutenir cette suture par la réunion des parties molles.

Mais cette intervention n'a point tenu ses premières promesses; sans doute, il est de favorables statistiques et celle de PIÉCHAUD est la plus remarquable (70 p. 100 de succès). Nous n'avons pas cette impression optimiste. Comme le dit justement KIRMISSON, la question est complexe. Elle n'est pas dans les difficultés opératoires (l'intervention étant aisée et prompte entre des mains exercées), ni dans les risques d'infection (bien qu'il ne soit pas toujours facile, à la région lombaire, de protéger chez un enfant qui se souille la plaie opératoire et bien que la désunion de la plaie se produise quelquefois, malgré tous les soins de suture, ouvrant la porte à l'infection ou donnant lieu à une issue de liquide encéphalo-rachidien qui a tué un de nos petits opérés). La question se subordonne au degré de la malformation et des inclusions nerveuses: même en se passant d'anesthésie, une intervention qui nécessite la libération ou la section d'importants éléments nerveux entraîne un shock redoutable à ces tout petits. Enfin, il faut établir la stabilité du résultat: or, il est acquis que ces petits opérés succombent, assez fréquemment, aux progrès ultérieurs de l'hydrocéphalie.