

- Brecke, Ueber Cysticerken im vierten Ventrikel. Inaug.-Diss. Berlin 1886.  
 Goldschmidt, Freier Cysticercus im Gehirn. Deutsches Arch. f. klin. Med. XL, 3, 4. 1887.  
 Bollinger, Ueber primäre Actinomycosen im Gehirn des Menschen. Münch. med. Wochenschr., pag. 789. 1887.  
 Engel, Ein Fall von Cysticercus beim Menschen als Beitrag zur Diagnostik des Cysticercus cerebri. Prager med. Wochenschr. XIII, 2. 1888.  
 Gavoy, Cysticercus du cerveau. Encéphale. VIII, 1. 1888.

#### IV. Affections congénitales, hydrocéphalie, méningocèle, porencéphalie, absence de certaines parties du cerveau.

Nos connaissances concernant les collections liquides que l'on rencontre au cerveau, et qui sont connues sous le nom général d'hydrocéphalie, sont loin d'être complètes; leur origine est surtout fort obscure. Le liquide est logé entre les méninges ou dans les ventricules: dans le premier cas, on dit qu'il y a hydrocéphalie externe; dans le second, hydrocéphalie interne. La collection peut se produire très rapidement, comme elle peut aussi s'effectuer lentement et petit à petit et alors on a affaire ou à l'hydrocéphalie aiguë ou à l'hydrocéphalie chronique. Les conditions déterminantes de l'hydrocéphalie remontent souvent à la vie intra-utérine; souvent aussi, elles ne se développent que beaucoup plus tard; de là, la distinction entre hydrocéphalie congénitale et hydrocéphalie acquise. C'est à peu près ce que nous savons de l'étiologie, aussi les avis sont-ils très partagés sur la nature intime de l'affection; il nous est impossible de préciser en quelles circonstances l'hydrocéphalie constitue une maladie particulière, idiopathique. Quoi qu'il en soit, dans la majorité des cas, l'affection est congénitale, et c'est à cette hydrocéphalie congénitale que s'attache la plus haute importance pratique.

L'hydrocéphalie congénitale est rarement externe, le plus souvent elle est interne. Elle peut déjà avoir atteint un développement considérable à la naissance de l'enfant, la circonférence du crâne mesure alors parfois 60 à 70 centim., et même plus. Les os du crâne ont en ce cas une minceur remarquable, celle d'une feuille de papier. Les fontanelles et les sutures ont des dimensions exagérées. Les ventricules, considérablement dilatés, ne sont plus revêtus que par une couche de substance cérébrale, épaisse de 1 1/2 — 2 centim. Cette dilatation porte principalement sur le ventricule latéral, cependant les 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> ventricules peuvent aussi y prendre part. Tout le cerveau, et particulièrement la base, porte les marques de l'élévation de la

pression intracrânienne; il est aplati, étalé, les commissures sont élargies et le trou de Monro possède des dimensions considérables; les parois des ventricules sont souvent recouvertes de granulations, l'épendyme est enflammé, épaissi à certaines places. Le liquide ventriculaire est séreux et incolore, sa quantité peut s'élever jusqu'à 1 1/2 litre; il contient 99 % d'eau, 0.3 % d'albumine, des traces de sels, etc. Son poids spécifique s'élève de 1004 à 1006.

Parmi les **symptômes** de l'hydrocéphalie, le plus frappant est certainement la déformation particulière du crâne; parfois peu prononcée à la naissance, cette déformation peut passer inaperçue pendant les premières semaines et ce n'est qu'au bout de 1 1/2 à 2 mois que l'on constate à l'évidence la disproportion qui existe entre le développement de la tête de l'enfant et celui du reste du corps. Le périmètre du crâne, qui comporte chez le nouveau-né 40 centim. environ, pour s'élever, après la première année, à 44 centim., augmente rapidement chez les hydrocéphales, gagne 1/2 à 1 centim. par semaine et, au bout d'un certain temps, souvent au bout de quelques mois déjà, atteint les dimensions de celui de l'adulte, c'est-à-dire 50 centim. Si la distension se fait régulièrement, le crâne affecte une forme sphérique dont le volume contraste singulièrement avec celui de la face restée petite; si le développement l'emporte dans le sens du diamètre longitudinal, le crâne est alors celui d'un dolichocéphale; son aspect est rendu plus bizarre encore par les veines, très dilatées, qui le recouvrent comme de cordons bleus. La faiblesse d'innervation des muscles de l'œil fait que souvent le bulbe est dirigé vers le bas.

L'aspect d'un enfant atteint d'hydrocéphalie bien développée est si caractéristique, que le **diagnostic** peut être posé à première vue: lorsque l'enfant est debout, la tête vacillante et difforme, le tronc qui, avec ses membres contrefaits, paraît n'être qu'un appendice de la tête, l'expression idiote de la face, tout y concourt. Parfois il s'y ajoute encore quelques troubles de motilité, des contractures musculaires, de l'exagération des réflexes. Il est facile de comprendre que l'intelligence ne se développe qu'imparfaitement ou pas du tout; les enfants, pour la plupart, n'apprennent jamais à parler ou ne le font que d'une façon très primitive, ils ne se mêlent pas aux jeux de leurs petits compagnons, restent niais et malpropres et deviennent ainsi une charge, aussi lourde que pénible, pour leurs parents. Cependant, il en est chez qui l'intelligence se développe relativement mieux, surtout si les circonstances s'y prêtent. Leur éducation raisonnée, faite dans un

établissement *ad hoc*, donne parfois des résultats remarquables. L'apparition des attaques épileptiformes, auxquelles on doit toujours s'attendre, constitue un très grand obstacle à leur développement.

La **marche** de l'affection peut être aiguë ou chronique, l'issue en est toujours défavorable. Si l'enfant ne meurt pas pendant la naissance ou immédiatement après, il a peu de chances d'atteindre 4 ou 5 ans, rarement plus; exceptionnellement, certains d'entre eux peuvent arriver jusqu'à la puberté — alors le volume de la tête n'augmente plus, diminue même parfois légèrement, ce qui favorise l'ossification du crâne. Lorsque l'enfant succombe dans les premiers temps, la mort survient au milieu des convulsions, ou bien fait suite à l'atrophie générale.

La **thérapeutique** ne peut rien contre l'affection. On peut renoncer, sans scrupules, aux frictions à l'onguent gris sur le crâne, au badigeonnage à la teinture d'iode, de même qu'à l'administration de l'iodure de potassium. Cette médication qui a été employée très souvent, donne des résultats nuls. De bons soins corporels, plus tard, autant que possible, une éducation méthodique et appropriée, un traitement symptomatique des accidents qui peuvent se produire, des convulsions notamment au moyen des bromures, tout cela est plus rationnel que les essais de tout genre, plus ou moins sans but, y compris l'intervention chirurgicale, la ponction du crâne.

Nous avons déjà dit que l'**étiologie** de l'affection nous était inconnue; si nous en reparlons c'est uniquement pour faire remarquer que l'hypothèse qui prête à la syphilis ou à l'alcoolisme des parents un rôle étiologique, est absolument dénuée de base expérimentale.

L'hydrocéphalie idiopathique, qui se montre à un âge plus avancé, peut dépendre d'un processus athéromateux ou d'affections en foyer du cerveau; elle est peu étudiée à cause de sa grande rareté. Certains auteurs prétendent qu'elle est toujours deutéropathique, secondaire.

L'hydrocéphalie secondaire est due tantôt à des troubles circulatoires locaux, tantôt à des troubles généraux de nutrition. Au premier ordre de causes, appartiennent les fluxions au cerveau, telles qu'on les observe chez les alcooliques, la stase veineuse avec altération dans la composition du sang et gêne respiratoire, conditions réalisées chez les cardiaques et les emphysémateux, enfin les troubles circulatoires au cerveau comme il s'en produit, par exemple, à la suite de l'oblitération de l'aqueduc de Sylvius, provoquée par une méningite

circonscrite, une tumeur, un abcès (*Seeligmüller*). Parmi les troubles de nutrition générale, il faut citer certaines formes d'anémie, l'hydropisie généralisée, la phtisie pulmonaire (*Callender*).

La **marche** peut être excessivement aiguë et la mort survenir au bout de quelques jours; d'autres fois, elle est essentiellement chronique, les symptômes qu'elle provoque alors ne sont pas toujours caractéristiques et le diagnostic est d'autant plus embarrassant que la dilatation du crâne fait le plus souvent défaut. Dans certains cas, les symptômes sont ceux d'une tumeur, dans d'autres, ceux de la paralysie spinale spastique.

L'hydrocéphalie *ex vacuo* doit aussi être rangée parmi les hydrocéphalies secondaires. Elle se développe chez les vieillards, sous l'influence de l'atrophie générale du cerveau, et conduit à un degré plus ou moins prononcé de démence. L'étiologie et le traitement ne diffèrent en rien de ce qui a été dit pour l'hydrocéphalie congénitale.

La voûte osseuse crânienne présente parfois des lacunes à travers lesquelles le contenu du crâne peut faire hernie en soulevant la dure-mère, le périoste et les téguments: il en résulte une sorte de tumeur arrondie à laquelle on donne le nom de hernie cérébrale ou céphalocèle. On réserve spécialement le nom d'encéphalocèle à celles de ces hernies qui contiennent la substance cérébrale elle-même recouverte de la pie-mère, et celui de méningocèle à celles qui ne sont constituées que par les enveloppes œdématisées du cerveau. On ne sait pas encore si la cause de cette anomalie réside dans un manque de résistance de l'enveloppe membraneuse du crâne et un défaut d'ossification, ou bien si elle est la conséquence d'une soudure de l'enveloppe du cerveau à l'amnios. Cliniquement, elle n'offre aucune importance pratique. Il en est de même de ces pertes de substance connues sous le nom de porencéphalie (*Heschl*), qui peuvent aussi être congénitales. Il en a déjà été question antérieurement (p. 263). Certaines circonvolutions peuvent manquer complètement; à leur place, on ne trouve qu'un large sillon, ou une sorte d'ouverture en forme de pore. Lorsque les ventricules communiquent de la sorte avec l'extérieur, la pie-mère les tapisse et la cavité est remplie par une collection liquide amassée dans le tissu sous-arachnoïdien. Il se peut aussi que les circonvolutions du voisinage soient comme reculées et pressées les unes contre les autres, et qu'au lieu d'une perte de substance, on n'ait affaire qu'à un profond sillon (*Ziegler, Anatom. patholog.*).

Une anomalie bien remarquable, c'est certainement l'ab-

sence de certaines parties du cerveau, du corps calleux entier, par exemple, de la voûte à 3 piliers, des tubercules mamillaires, de la commissure grise, etc. On a émis différentes hypothèses au sujet de l'absence du corps calleux; d'après *Richter* (*Virchow's Arch.* 106. 1886), elle serait due au développement de la base du crâne et de l'ouverture de l'angle que forment entre eux les deux rochers. Récemment *Kaufmann* a publié un cas d'absence totale du corps calleux par arrêt de développement qui devait donc remonter au 3<sup>e</sup> ou 4<sup>e</sup> mois: on dut admettre comme cause un degré élevé d'hydrocéphalie interne (*Arch. f. Psych. und Nervenkrankheiten*, 1887, XIX, 3, Bd., pag. 769). Ces anomalies sont moins rares qu'on ne l'admet en général, elles sont congénitales, et remontent, en première ligne, à des traumatismes occasionnés par l'accouchement, la longueur de celui-ci, l'asphyxie par compression, etc.

Au point de vue clinique, les pertes de substance intéressant, des deux côtés, la région du sillon de Rolando, offrent une très grande importance, car elles empruntent, dans certaines circonstances, le tableau morbide de la paralysie spinale spastique, un peu effacé, il est vrai, par la présence des symptômes cérébraux. On peut alors observer toutes les transitions possibles, depuis les formes pures de paralysie spinale, dans lesquelles les extrémités inférieures sont seules atteintes, jusqu'à celles où les bras sont intéressés et où il se montre des symptômes cérébraux. *Schultze* (*Deutsch. méd. Wochenschr.* 15, 1889) a rencontré la raideur spastique des extrémités inférieures à titre de « maladie familiale. »

D'autres fois, certaines parties du cerveau sont à peine développées; c'est le cas pour certaines circonvolutions, la couche optique, les tubercules quadrijumeaux, le corps strié. *Schröter*, entre autres, rapporte un exemple de développement tout-à-fait incomplet du corps calleux (*Allgem. Zeitung f. Psych.* 1888. XLIV, 4, 5). Le cervelet peut également subir un arrêt de développement très marqué, atteindre à peine, dans certains cas, le volume d'une grosse noix. L'origine de ces malformations est, la plupart du temps, tout aussi obscure que les phénomènes morbides auxquels elles donnent lieu pendant la vie.

## II.

## Maladies de la moelle épinière.