

des points les plus mous et demi-fluctuants. Nous avons déjà dit que les fongus étaient réductibles, mais cette réduction n'est pas indifférente, puisqu'on a vu des malades tomber dans le coma par le seul fait de semblable manœuvre (PFEUFER, BRYK).

Généralement ces sarcomes ne tardent pas à produire des troubles généraux graves, variables d'ailleurs suivant la région intéressée. Les plus fréquents sont des paralysies des nerfs craniens, des névralgies paroxystiques, des convulsions, l'aphasie, etc. La mort en est la conséquence presque fatale; elle succède à l'épuisement, à l'hecticité, lorsque la tumeur s'est ulcérée, ou bien encore à l'hémorragie, la méningite, l'encéphalite, l'envahissement de parties importantes du cerveau par le produit morbide. Les malades succombent la plupart en moins d'un an; quelques-uns survivent plusieurs années, quinze ans (BILLROTH) et même vingt ans (DUMAS).

Diagnostic. — Dans la première période de son développement, le diagnostic du fongus dure-mérien est impossible; tout au plus peut-on soupçonner sa présence. Dès qu'il y a une tumeur il est nécessaire de préciser le siège du néoplasme qui peut provenir des os ou de la dure-mère. Ce diagnostic est difficile dans quelques cas, à la région temporale par exemple, parce que les symptômes sont assez obscurs. Cependant le sarcome perforant, le seul que l'on puisse confondre avec ceux de l'os est réductible, tandis que le sarcome du crâne ne l'est pas.

Il existe un certain nombre d'affections qui pourraient être confondues avec le fongus de la dure-mère. Sans parler des loupes, irréductibles, non pulsatiles, mobiles avec les téguments, du céphalématome et de l'encéphalocèle, tumeurs d'un autre âge ou congénitales, c'est avec les autres tumeurs pulsatiles du crâne que la distinction doit être établie. Or le nombre des erreurs commises est assez élevé, et des chirurgiens de grande valeur ont pris des sarcomes pour des anévrysmes et inversement. BARDELEBEN, entre autres, a lié la carotide dans un cas de sarcome de ce genre qu'il avait pris pour un anévrysme de l'artère méningée moyenne. D'ailleurs il résulte des recherches de DE SANTI que la plupart des anévrysmes de cette artère sont en réalité des tumeurs pulsatiles perforantes.

Le sarcome de la dure-mère n'apparaît à l'extérieur qu'un certain temps après le début des accidents; il est tout d'abord complètement réductible; les pulsations qu'on y perçoit sont nettement localisées, et on ne trouve pas les vaisseaux cirsoïdes comme dans plusieurs sortes d'angiomes ou de tumeurs cirsoïdes; la compression de la masse détermine ordinairement de l'assoupissement, des vertiges. Ces caractères ainsi que les renseignements fournis par le malade sur l'évolution du mal pourront, dans quelques cas, faciliter le diagnostic. Néanmoins il faut se rappeler qu'il s'agit là d'un des points les plus difficiles du diagnostic chirurgical.

Le pronostic de tous ces sarcomes est grave, en raison de la nature de la tumeur, de son siège au voisinage du cerveau, et par suite des difficultés du traitement et de son inefficacité dans les cas assez rares où l'intervention est possible.

Traitement. — Au début, il convient d'employer le traitement interne et en

particulier les traitements mercuriel et ioduré, parce que la tumeur pourrait être de nature spécifique. Plus tard, lorsque le néoplasme est saillant au dehors, qu'il s'agisse d'un sarcome osseux ou dure-mérien, c'est à l'extirpation qu'il faut recourir, car les opérations palliatives, en raison de leurs dangers et de la certitude de la récurrence, ne sont rationnelles que pour les tumeurs de la base qui menacent d'asphyxier le malade.

Malheureusement l'extirpation n'est pas inoffensive. En dehors des chances de méningite, le chirurgien se trouve aux prises avec de redoutables hémorragies. Pour être complète, l'extirpation doit nécessairement comprendre une portion de la dure-mère, ce qui expose à ouvrir les sinus; VOLKMANN a perdu un malade par suite de l'entrée de l'air dans les veines. Malgré cela il existe dans la science quelques succès à la suite de ces tentatives; on peut espérer que l'emploi de la méthode antiseptique les rendra plus nombreux. PECCHIOLI enleva un fongus de la dure-mère après trépanation; bien qu'il eût excisé un fragment de dure-mère, son malade guérit. HAUSER, BILLROTH, NOVARO, LANGENBECK, KÜSTER ont également obtenu des succès après l'ablation de sarcomes osseux perforants.

CHAPITRE V

DIFFORMITÉS ET VICES DE CONFORMATION DU CRÂNE ET DE L'ENCÉPHALE

§ 1^{er}. — Hydrocéphalie

Bibliographie. — Pour la bibliographie complète, voir HEINEKE, in *Deutsche Chirurgie*, Lief. 31. — GÖLIS, *Pract. Abhandl. über die Krankheiten des kindl. Alters*, Wien, 1824, t. II, p. 81. — SYNNE, *Edinburgh Med. J.*, 1825, *London Med. Rep.*, 1826, e, *Arch. gén. de méd.*, t. X, 1820, p. 456. — ANDRAL, in *J. hebdom.*, t. IV, p. 669, 1836. — BÉRARD, in *Gaz. méd. de Paris*, 1834, p. 526. — GRIFFITH, *A Treatise of Hydrocephaly*, London, 1833. — VROLIK, *Traité sur l'hydrocéphalie interne*, Amsterdam, 1839. — CONQUEST, *Lancet*, 1838, V. I, n° 25. — PLAISANT, *Gaz. méd. de Paris*, 1840. — MALGAIGNE, in *Bull. de thérap.*, t. XIX, 1840. — BARTHEZ et RILLET, *Arch. gén. de méd.*, 1842. — BEHREND, *J. für Kinderkrankheiten*, 1849. — ROUX, *Moniteur des sc. méd.*, t. I^{er}, n° 23, 1859. — BOUCHUT, in *Gaz. des Hôp.*, 1865, n° 54. — MURRAY, *The Lancet*, 1868, t. I^{er}. — SCHMIDT's, *Jahrbucher*, t. CLII, p. 175. — BLACHE, *Gaz. hebdom.*, 1870. — BUDIN, *Progrès médical*, 1875, n° 34. — RIEZ, *Presse méd. belge*, 1876. — SCHWARZ, *Progrès méd.*, 1879, n° 24. — BALL, *Progrès méd.*, 1881, n° 9. — WALTON, *Gaz. méd. de Paris*, 1881, p. 239. — HUGH DUNN, in *The Lancet*, 1882, t. I^{er}. Thèses de Paris. — 1806, ESPIAUD, n° 49. — 1810, JADIoux. — 1814, BRICHETAU. — 1873, VINSONNEAU.

Définition. — L'hydrocéphalie consiste dans l'accumulation de sérosité à l'intérieur du crâne, soit dans les méninges (hydrocéphalie méningée ou externe), soit dans les ventricules (hydrocéphalie interne).

L'hydrocéphalie externe est beaucoup plus rare qu'on ne le croyait autrefois, à une époque où l'anatomie pathologique de cette affection était mal connue, et BEDNAR n'a trouvé qu'un cas sur trente mille nouveau-nés. Elle peut encore succéder à la rupture d'un épanchement intra-ventriculaire ou à une ponction.

1° HYDROCÉPHALIE MÉNINGÉE

Lorsque cette affection est congénitale, elle accompagne habituellement un vice de conformation du cerveau; il y a presque constamment coïncidence d'hydrocéphalie ventriculaire et très rarement le cerveau a son aspect normal. La mort arrive généralement dans la première semaine; il est exceptionnel de voir la tête continuer à se développer, l'enfant atteindre l'âge de cinq ans (WRISBERG), de vingt-neuf ans (BRIGHT). L'hydrocéphalie méningée acquise survient aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant; la quantité de liquide trouvée par BEDNAR dans une autopsie était de six onces, presque toujours il y a en même temps du liquide dans les ventricules. Chez l'adulte, l'hydrocéphalie se produit comme dans un cas de HALLER, *ex vacuo*, ou à la suite d'une pachy-méningite interne.

Le seul traitement qui convienne, en présence d'une semblable affection, avant la soudure du crâne, est la ponction; dans un cas de SYME, la mort arriva au bout de six mois malgré des ponctions multiples. Parfois l'épanchement circonscrit forme un véritable kyste intra-dure-mérien.

2° HYDROCÉPHALIE VENTRICULAIRE

Nous n'aurons en vue ici que l'hydrocéphalie chronique, affection que l'on observe ordinairement chez les nouveau-nés, fort rarement dans les premiers temps de la vie. La lésion intéresse un seul ou les deux ventricules.

Étiologie. — L'hydrocéphalie est congénitale ou se développe dans la première enfance. Ses causes sont fort mal connues; l'observation a montré qu'elle coïncide souvent avec d'autres difformités congénitales, telles que le spina-bifida, le pied bot, le bec-de-lièvre, etc.; c'est assez dire que l'étiologie en est fort obscure. On a incriminé les coups sur l'abdomen, la misère physiologique, l'alcoolisme de la mère; l'hérédité, d'après FRANK, ne saurait être niée. Les opinions qui attribuent cette affection à une hémorragie, à l'inflammation chronique des méninges ne reposent sur aucun fondement. La syphilis héréditaire paraît être la seule maladie que l'on puisse faire intervenir dans l'étiologie.

Anatomie pathologique. — L'épanchement siège ordinairement dans les ventricules latéraux, sa quantité varie entre 40 grammes et plusieurs litres. Dans un cas de CRUKSHANK il en existait 27 litres, et la périphérie de la tête, dans quelques cas (MAUTHNER), acquiert des dimensions énormes: 1^m,07 (BRIGHT, BUTTNER); 1^m,67 (MONRO). Ce liquide est légèrement ambré; son poids spécifique varie entre 1001 et 1009; on y trouve des matières albuminoïdes et des sels alcalino-terreux.

L'accumulation de liquide ne peut se faire dans l'intérieur des ventricules que par la dilatation et l'amincissement de leurs parois, ainsi que le démontrent les autopsies. La matière cérébrale, dont les deux couleurs blanche et grise ne sont plus reconnaissables, forme une coque assez mince au niveau des hémisphères, et les circonvolutions sont complètement effacées. L'épanchement amène un arrêt de développement du cerveau et plus tard son atrophie; le septum lucidum habituellement épaissi est parfois perforé ou bien a complètement disparu.

Du côté du cervelet et des nerfs de la base, les altérations sont beaucoup moins prononcées, bien que l'on constate une sorte d'aplatissement. En pesant le cerveau après l'écoulement du liquide, BRESCHET, L. MEYER ont noté une augmentation de poids. Dans quelques cas l'atrophie est au contraire si mar-

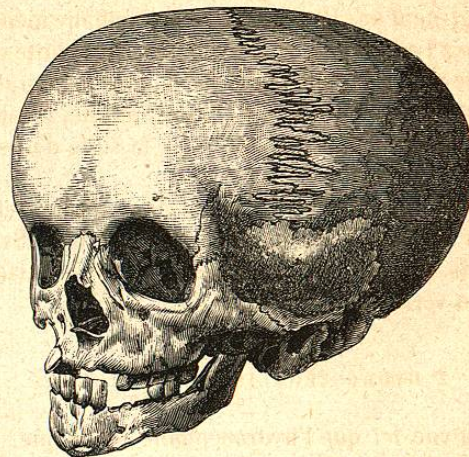


Fig. 20. — Crâne d'hydrocéphale adulte. (Musée du Val-de-Grâce.)

quée que le cerveau semble avoir disparu, ce dont on peut s'assurer d'après BRESCHET en constatant la présence ou l'absence des plexus choroïdes.

Dans la majorité des cas, le crâne de l'hydrocéphale est augmenté de volume; dans quelques-uns il est normal, parfois même on aurait constaté un peu de microcéphalie. Cet agrandissement, souvent considérable, porte presque exclusivement sur les os de la voûte dont les courbures s'aplatissent un peu, et qui sont séparés les uns des autres par des intervalles assez larges, comblés par un tissu fibro-membraneux. Quand la dilatation est régulière, ce qui est le cas ordinaire, le frontal est fortement voûssé en avant dans sa partie écailleuse: en même temps la paroi orbitaire oppose une faible résistance; il en résulte l'affaissement de la voûte et par suite l'exorbitisme. Les os translucides présentent un amincissement notable; ce n'est que plus tard qu'ils s'ossifient et s'épaississent pour se souder aux os wormiens qui comblent les intervalles.

Les déformations n'auraient pas toujours la régularité que nous venons de signaler. Parfois l'un des côtés est plus dilaté que l'autre, ou bien encore les parties antérieure et postérieure de la tête sont inégalement déformées. De là,

des têtes d'hydrocéphales coniques, en forme de cloches ou bien encore qui semblent retomber sur la nuque.

Symptomatologie. — Fréquemment l'hydrocéphalie existe déjà pendant la vie intra-utérine et c'est là, on le comprend aisément, une complication de l'accouchement. Les os, très isolés, mobiles, se recouvrent les uns les autres et le passage de la tête est possible; d'autres fois il a fallu recourir au forceps, à la ponction de la poche; d'ailleurs celle-ci se creve quelquefois spontanément. Très souvent, après un accouchement qui n'a présenté aucun incident, la tête de l'enfant paraît à peine plus grosse qu'à l'état normal; puis au bout de quelques semaines ou d'un mois la déformation s'accroît et l'hydrocéphalie devient manifeste.

La physionomie de l'hydrocéphale offre un aspect caractéristique; ce qui

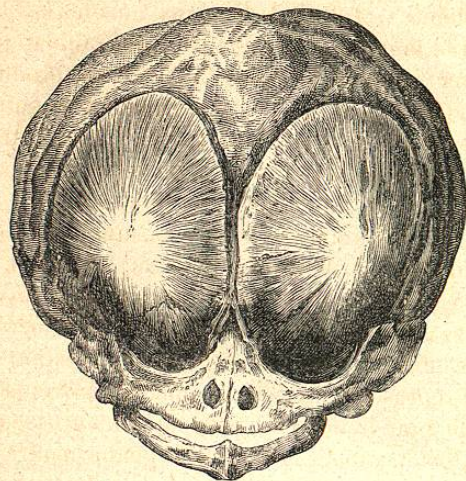


Fig. 21. — Crâne d'enfant hydrocéphale. (Musée du Val-de-Grâce.)

frappe tout d'abord c'est une disproportion marquée entre la face et la tête. La face est petite, triangulaire, comme renfoncée sous le crâne; les yeux déviés, saillants, atteints de nystagmus achèvent de donner une expression spéciale à la face; les pupilles sont dilatées. BOUCHUT, HIRSCHPRUNG ont signalé l'œdème papillaire, la névro-rétinite et l'atrophie du nerf optique. Les enfants ne peuvent pas porter leur tête qui retombe constamment sur les épaules; le crâne est très volumineux, le frontal et les pariétaux font une saillie anormale, les cheveux sont rares. Vient-on à palper la tête, on la trouve fluctuante comme une vessie remplie et les fontanelles sont devenues beaucoup plus larges. Dans les cas où l'épanchement est considérable, on peut voir par transparence la lumière diffuse d'une bougie. Enfin si l'on comprime la tête, l'enfant est pris de mouvements convulsifs ou tombe dans le sopor et le coma.

Lorsque l'hydrocéphalie n'atteint pas un degré incompatible avec la vie, les troubles fonctionnels qui traduisent la compression du cerveau ne tardent pas à se montrer; les enfants, maussades, veulent être constamment portés, accusent

des douleurs à la tête, dorment mal; ils sont sujets aux convulsions, ne s'éveillent pas à la vie et deviennent peu à peu idiots. La vue, l'ouïe, la sensibilité s'affaiblissent; les jambes faibles, grêles, portent difficilement le poids du corps. Souvent il y a des paralysies incomplètes des membres ou des contractions partielles. L'état des fonctions digestives est ordinairement en rapport avec celui du système nerveux; aussi n'est-il pas rare de constater des vomissements, de l'entérite, de la diarrhée ou de la constipation.

Marche et terminaisons. — L'hydrocéphalie a une marche progressive mais lente, avec des temps d'arrêt dans son évolution; cependant elle peut rester stationnaire et même tendre à la guérison. Il n'est pas étonnant après ce que nous avons dit plus haut, qu'une mort rapide soit la terminaison ordinaire de cette affection; elle résulte tôt ou tard de l'affaiblissement progressif des enfants qui deviennent paralysés, gâteux et ne sortent de leur torpeur que pour pousser quelques cris plaintifs. Tel n'est pas dans tous les cas le mode de terminaison, car on a vu la mort succéder à la rupture traumatique des ventricules ou à un accroissement brusque de l'épanchement, qui produit les convulsions et le coma. D'autres fois ce sont les complications pulmonaires qui emportent l'enfant. TROUSSEAU, MILLER, ont cité des exemples de rupture spontanée de la collection sous les téguments du crâne et dans les fosses nasales.

La plupart meurent avant la puberté; quelques-uns ont pu arriver à l'âge adulte et même atteindre les limites de la vie, ainsi que GÖLTS en a cité un exemple. GREATWOOD, HAASSE, MEISSNER, HOFLING, HEIDBORN, SEDGWICK ont publié des cas de guérison à la suite de rupture spontanée de l'épanchement. Ces faits sont rares, mais les cas de survie dans les degrés légers d'hydrocéphalie le sont beaucoup moins, surtout quand l'affection est liée au rachitisme. La figure 20 représente un bel exemple d'hydrocéphalie adulte.

Diagnostic. — Lorsque la tête est beaucoup plus grosse que chez un nouveau-né ordinaire, le diagnostic de l'hydrocéphalie n'offre aucune difficulté. La conformation spéciale du crâne et de la tête, la fluctuation, l'élargissement des sutures, la transparence, permettront toujours de reconnaître cette maladie.

Il y a cependant des affections qui sont susceptibles d'être confondues avec l'hydrocéphalie. Telle est entre autres, l'hypertrophie du cerveau, maladie rare signalée par LAENNEC. WATSON, chez un enfant dont la tête mesurait 21 pouces de circonférence, diagnostiqua l'hydrocéphalie; l'autopsie montra qu'il s'agissait d'une hypertrophie du cerveau. Il y a dans ces cas des symptômes aigus de méningite. Le crâne rachitique offre des particularités qu'on ne retrouve pas dans l'hydrocéphalie; ce sont les saillies natiformes de PARROT, le craniotabes, les déformations des membres et du tronc.

L'encéphalocèle et la méningocèle ont des symptômes propres et sont plus circonscrites que l'hydrocéphalie. Enfin d'après HEWETT, l'exorbitisme serait plus spécial à l'hydrocéphalie ventriculaire.

Pronostic. — Le pronostic est très grave; aussi l'idiotie, à des degrés divers, est-elle l'apanage de ceux qui ne meurent pas. De plus, on peut encore considérer cette affection comme au-dessus des ressources de l'art.

Traitement. — Le traitement de l'hydrocéphalie est médical ou chirurgical.