

CHAPITRE V

VICES DE CONFORMATION DU RACHIS

§ 1^{er}. — Spina-bifida. — Hydrorachis

Bibliographie. — FLEISCHMANN, *De vitiis cong. circa thoracem*, Erlangen, 1822. — A. COOPER, *Med. Chir. Transact.*, 1811, t. II, p. 324. — MALGAIGNE, in *J. de chirurgie*, 1843, t. III, p. 38. — HOLMES, *Surg. Treatment of Children's diseases*, trad. française, 1870, p. 93. — LABOULBÈNE, *Gaz. méd.*, 1869, p. 661. — J. MORTON, *British Med. J.*, 1872, t. I, p. 364-632. — M. DUNCAN, *Edinburgh Med. J.*, 1873, t. XXI, p. 343. *Société de chirurgie de Paris*, 1876. — J. MORTON, *Traitement du spina-bifida*, trad. française, Paris, 1878. — DARESTE, in *Comptes rendus de l'Ac. des sciences*, 1879, t. LXXXIX, p. 1042. — TOURNEUX et MARTIN, in *J. de l'anat.*, 1881, t. VI, p. 1. — LEBEDEFF, in *Archiv. de Wirchow*, 1881, t. LXXXVI, p. 263. — WERNITZ, *Dissertatio inauguralis in Schmidt's Jahrb.*, 1881, t. CXCI, p. 33 à 66, et 151 à 157. Thèses de Paris. — 1843, CAILLE. — 1853, DECOURT. — 1857, BÉVALET. — 1858, EBRA, ROBIN. — 1863, MORILLON. — 1874, DELEFOSSE.

Le défaut de soudure d'un ou de plusieurs arcs vertébraux pendant les premiers mois de la vie intra-utérine, donne lieu à une affection congénitale, connue depuis TULPIUS, sous le nom de spina-bifida, ou encore d'hydrorachis.

Étiologie. — Les causes du spina-bifida sont très obscures. On a bien invoqué les coups, les chutes dans le cours de la grossesse, l'hérédité; CRUVEILHIER, VIRCHOW, ayant remarqué qu'au niveau de la tumeur existait souvent une dépression analogue à une cicatrice, ont pensé que l'adhérence de cette partie du corps aux membranes de l'œuf pouvait expliquer l'hydrorachis.

Aujourd'hui, tout le monde admet que cette maladie est la conséquence d'un arrêt de développement du rachis pendant le premier mois de la vie embryonnaire. Cet arrêt, d'après DARESTE, porterait sur les deux plis du mésoderme qui limitent le sillon médullaire, et sont le point de départ du derme, de l'arc vertébral et des méninges. Normalement, ces lames émettent par leurs bords supérieurs des prolongements qui viennent s'unir sur la ligne médiane de l'embryon entre le feuillet séreux et le tube médullaire. L'arrêt de développement total, portant sur tous ces éléments formateurs et dans toute la hauteur, engendre une monstruosité dont nous ne nous occuperons pas; l'arrêt partiel limité à une partie des éléments formateurs, ceux du squelette, par exemple, aboutira à la formation du spina-bifida. Les éléments qui produisent le derme et les méninges peuvent se souder, tandis que le squelette reste arrêté. DARESTE admet qu'il y a toujours en même temps des modifications importantes de la moelle par suite de l'arrêt de développement du capuchon céphalique de l'amnios.

D'après TOURNEUX et MARTIN, chez l'embryon atteint de spina-bifida, la moelle persiste sous forme de gouttière, formant ainsi une nappe médullaire en contact avec le liquide amniotique. Plus tard, une couche lamineuse et épithéliale, dépourvue de poils et de glandes sudoripares, recouvre les éléments nerveux; dans quelques points, le tissu nerveux peut être en contact direct avec l'épiderme.

Toutes ces théories, pas plus que celles de LEBEDEFF, ne donnent la raison étiologique du spina-bifida et de la tumeur qui fait hernie à travers l'ouverture rachidienne; elles se bornent à donner des explications plausibles des lésions anatomiques que l'on observe. Il nous semble, après avoir lu un grand nombre de travaux publiés sur ce sujet, qu'on a décrit sous le même nom des tumeurs différentes, et que l'anatomie pathologique n'est pas achevée.

D'après CHAUSSIER, sur vingt-deux mille deux cent quatre-vingt-treize naissances relevées à la Maternité de Paris, on trouve cent trente-deux malformations, parmi lesquelles vingt-deux cas de spina-bifida. SPENGLER, CAMPER, HOHL, ont cité des faits de coïncidence de ce vice de conformation chez deux enfants d'une même famille, et dans une observation de OGLE, l'un des enfants avait un spina-bifida, l'autre était hydrocéphale. Ce n'est d'ailleurs pas là un fait isolé, car il est aujourd'hui bien démontré qu'un certain nombre de malformations congénitales coïncident avec l'hydrorachis; la plus fréquente est assurément le pied bot, ordinairement double. Citons encore parmi les autres, les positions vicieuses, l'hydrocéphalie, les luxations congénitales de la hanche, l'extroversion de la vessie, les troubles des fonctions recto-urinaires.

Anatomie pathologique. — D'après la statistique de WERNITZ portant sur deux cent quarante-cinq cas, le spina-bifida s'observerait sur toutes les parties de la colonne vertébrale, dans les proportions suivantes : cinquante-trois fois au sacrum; cent vingt-sept fois à la jonction des vertèbres lombaires et sacrées; neuf cas dorso-lombaires; six au niveau des vertèbres dorsales; trois à la jonction des vertèbres cervicales et dorsales, et douze fois au niveau de la colonne cervicale; dans trente-cinq cas, le siège n'était pas indiqué.

Le spina-bifida est unique ou multiple, rarement on en voit plus de deux; la ligne médiane est leur siège ordinaire, et ce n'est que dans des faits exceptionnels, qu'on a noté l'hydrorachis latéral ou antérieur à travers les corps vertébraux non soudés. Quand il s'accompagne d'hydrorachis, cas le plus commun, le spina-bifida se présente sous la forme d'une tumeur ovoïde, à grand diamètre vertical (fig. 35). Si la plupart ont un volume qui varie entre un œuf de pigeon et une petite orange, d'autres prennent exceptionnellement des dimensions insolites. Broca parle d'un cas où la tumeur mesurait 62 centimètres de circonférence. Tantôt la tumeur est sessile, tantôt elle a un pédicule; cette disposition varie naturellement suivant l'étendue de l'orifice qui fait communiquer la tumeur avec le canal médullaire.

Les auteurs classiques admettent deux espèces d'hydrorachis : externe et interne; le liquide, dans le premier cas, siégerait entre la moelle et ses enveloppes, tandis que dans le second, il aurait son origine dans le centre même de la moelle. Cette distinction n'a plus aujourd'hui une grande importance, parce que les recherches les plus récentes, celles de TOURNEUX et MARTIN, en

particulier, tendent à prouver que la moelle joue un rôle très faible dans le développement du spina-bifida, et que le liquide n'est pas habituellement

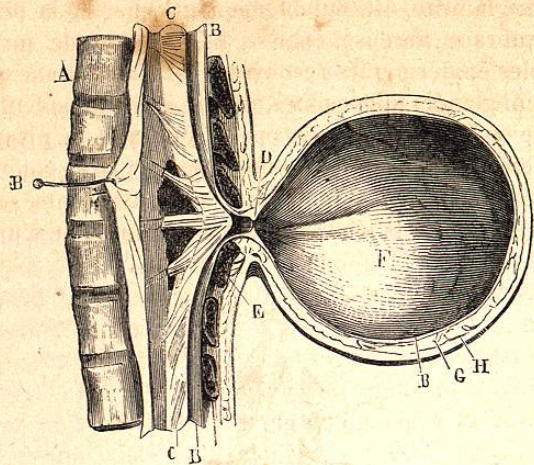


Fig. 35. — Spina-bifida dorsal. (Extrait du *Bull. de therap.*, t. LIV, p. 305.)

dans la séreuse elle-même. On a encore réservé le nom de méningocèle aux tumeurs qui ne contiennent que de la sérosité.

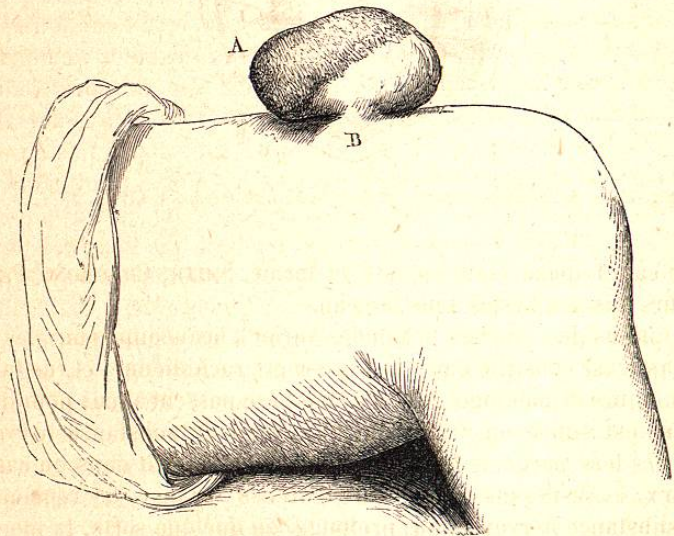


Fig. 36. — Spina-bifida lombaire. — A. Tumeur recouverte de peau violacée. — B. Pédicule. (Extrait du *Bull. de therap.*, t. LIV, p. 258.)

Nous examinerons successivement : 1° les enveloppes; 2° le contenu; 3° la fente du squelette.

1° *Enveloppes.* — Suivant les auteurs, la tumeur serait recouverte par la peau, le tissu cellulaire, les aponévroses, en un mot, par tous les tissus normaux de la région. D'après les recherches de TOURNEUX et MARTIN, au niveau du centre déprimé, la peau est notablement modifiée. A la place du derme, il existe une membrane fibreuse, épaisse, lisse, variant de un à deux millimètres; des cellules épidermiques recouvrent cette membrane qui ne contient ni bulbes pileux, ni glandes sudoripares, tandis qu'ils abondent dans le bourrelet périphérique où le derme est très épais. Souvent, à ce niveau, la peau est dense, hypertrophiée, vascularisée, violacée (fig. 36). Dans cinquante-huit des cas réunis par WERNITZ, la peau était amincie et transparente, sept fois légèrement excoriée, trente-huit fois ulcérée, trois fois recouverte d'une cicatrice, et

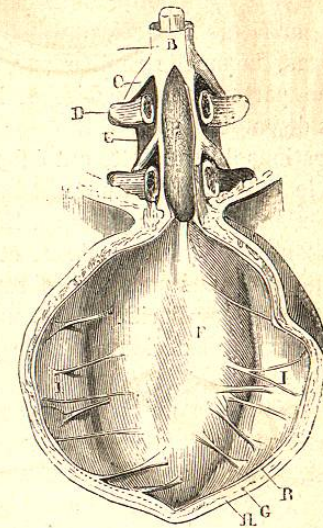


Fig. 37. — Spina-bifida lombaire. (Extrait du *Bull. de therap.*, t. LIV, p. 305.)

dans quatre cas, la peau était épaisse et ferme. SMITH, CHAUMONT, PAGET ont noté plusieurs fois des kystes sous la peau.

Les descriptions des couches profondes varient beaucoup; pour les uns, la poche limitante est constituée par la dure-mère rachidienne, et, de fait, dans un certain nombre de méningocèles, les choses se passent ainsi; pour d'autres, la dure-mère est située en arrière de la couche de substance nerveuse, et celle-ci fait dès lors partie de la paroi; c'est ce qui existait dans un cas étudié par TOURNEUX. « Au-dessus de la lame fibreuse cutanée, on rencontre une couche de substance nerveuse, qui prolonge, en quelque sorte, la moelle épinière dans les parois de la poche. » Cette couche est çà et là interrompue par des cordons lamineux; elle renferme des myélocytes et des cellules nerveuses en voie de développement. Dans certains points, le tissu nerveux, en l'absence de la lame fibreuse, est directement recouvert par l'épiderme.

2° *Contenu.* — La tumeur renferme une quantité variable d'un liquide sé-

reux, alcalin, faiblement albumineux, quelquefois un peu sucré. Au moment de la mort, dans un cas cité par WERNITZ, on trouva 3306 grammes de liquide. Sa composition n'est pas identique à celle du liquide céphalo-rachidien; il peut devenir lactescent et même sanguinolent après les ponctions. La poche qui le contient est uni ou multiloculaire; on a même noté deux cavités, dont l'une renfermait les éléments nerveux, l'autre formait un vrai kyste isolé (fig. 37). La moelle affecte par rapport à la collection liquide, trois positions différentes :

a). Nous avons vu qu'elle peut être accolée à la paroi postérieure, en dehors du liquide qui, suivant TOURNEUX et MARTIN, a pris naissance dans les espaces sous-arachnoïdiens, et a refoulé en arrière la moelle plus ou moins dissociée;

b). Si la collection liquide se développe dans les mêmes régions en arrière de la moelle, celle-ci conserve sa position dans le canal vertébral, et l'hydro-rachis n'est constitué que par la méningocèle;

c). Enfin dans certains cas, la moelle repliée sur elle-même baigne dans le liquide; les nerfs qui en partent se réfléchissent brusquement pour aller sortir au niveau des trous de conjugaison.

3° *Squelette*. — Les altérations du squelette ont été divisées en trois groupes par FLEISCHMANN, suivant le degré de la fissure; nous croyons inutile de reproduire ces divisions qui n'ont pas d'importance. Habituellement, le spina-bifida ne porte que sur une ou quelques vertèbres, et l'écartement des lames varie entre 3 et 6 centimètres. Dans plusieurs observations, il est dit qu'on pouvait introduire le petit doigt par l'orifice de communication. Si cet orifice vient à s'oblitérer, la tumeur extérieure s'isole et se transforme ainsi en un kyste congénital.

Symptômes. — Au moment de la naissance il n'existe pas toujours une tumeur appréciable et elle ne se développe que progressivement; nous aurons en vue dans la description, l'affection arrivée à sa période d'état. La tumeur, de volume variable, régulière, ovoïde, sessile ou nettement pédiculée, occupe exactement la ligne médiane; la peau qui la recouvre, généralement lisse, amincie, transparente, quelquefois ulcérée, présente ordinairement une dépression. A la palpation l'hydrorachis est mou, fluctuant surtout à son sommet, tandis qu'à sa base on perçoit les saillies des lames vertébrales atrophiées, recouvertes par le bourrelet épais dont nous avons parlé. Vient-on à comprimer la tumeur, elle se réduit dans une certaine mesure et cette manœuvre détermine parfois des douleurs irradiantes dans les membres, des phénomènes de contractures ou de paralysie. MORETTI a noté la parésie permanente des membres inférieurs et dans un autre cas des contractures cloniques; de plus il existe souvent des troubles fonctionnels urinaires et digestifs, des troubles trophiques dans les parties qui sont innervées par la queue de cheval. Les enfants qui sont atteints de spina-bifida sont rarement bien portants et l'état général ne tarde pas à ressentir le contre-coup de la lésion locale.

Sous l'influence des cris, des efforts, de la toux, la tumeur acquiert toujours un volume plus considérable, tandis qu'elle disparaît par le repos, le sommeil, la position horizontale.

Marche et terminaisons. — Abandonné à lui-même le spina-bifida évolue

de plusieurs manières: 1° il reste stationnaire, ce qui arrive exceptionnellement et seulement dans les cas où il n'y a pas de tumeur extérieure, ou quand celle-ci communique avec le canal médullaire par un orifice très étroit; 2° il peut guérir spontanément soit par le fait de l'oblitération du canal de communication quand la tumeur est pédiculée et la formation d'un kyste extérieur, soit par la fermeture de la fissure vertébrale. On a quelquefois noté l'affaissement définitif de la tumeur après l'évacuation accidentelle du liquide; 3° la mort est la terminaison la plus fréquente de cette redoutable affection. Sur quatre-vingt-dix-huit enfants non opérés, vingt-huit sont morts dans la première semaine, cinq dans la seconde, un dans la troisième, trois après un mois, cinq après six mois, trois après un an, vingt après cinq ans. Dans les premiers jours de la vie la tumeur s'accroît, la peau s'amincit et peut se rompre; l'écoulement du liquide et l'entrée de l'air amènent la méningite rachidienne fatale. Dans les cas où la terminaison est moins rapide, l'état général s'altère, la tumeur s'ulcère, laisse suinter le liquide par des fissures invisibles et la moindre contusion suffit pour amener les mêmes accidents que précédemment. La formation d'un abcès dans la poche extérieure a pu exceptionnellement amener la guérison (CHEEVER, HUTCHINSON).

Diagnostic. — Une tumeur congénitale située sur la ligne médiane, présentant tous les caractères décrits plus haut et dont la base est adhérente au rachis, ne peut guère être confondue avec d'autres affections; les saillies des lames vertébrales sont caractéristiques; cependant on a commis des erreurs et plusieurs chirurgiens ont opéré, croyant être en présence de lipomes. Une ponction exploratrice lèverait les doutes. Il est possible de confondre le spina avec un kyste congénital, mais la pression de ces derniers ne donne jamais lieu à des accidents nerveux.

Il est plus important au point de vue des indications de savoir discerner la myélocèle de la méningocèle. On se basera pour faire le diagnostic différentiel sur la présence d'une dépression à la surface de la tumeur, sur son siège dorso-lombaire et il faudra tenir grand compte des troubles nerveux moteurs, sensitifs ou trophiques, spontanés ou provoqués par une compression légère. Malgré cela l'hésitation est permise, surtout si l'on admet, ce qui nous paraît bien exagéré, que la moelle occupe le sac cinq fois sur six cas (DUPLAY).

Pronostic. — Ce que nous avons dit de la mort fréquente et rapide des enfants atteints de spina-bifida, autorise à regarder le pronostic de cette affection comme très grave. Cependant elle est compatible avec la vie puisqu'un malade dont parle CALENDER était âgé de soixante-treize ans; on connaît plusieurs exemples de survie jusqu'à vingt, trente et même cinquante ans (SMITH, HOLMES, BROCA, BEHREND). D'après WERNITZ la paralysie seule, sans pied bot ni hydrocéphalie, n'aggrave pas le pronostic (quinze morts et dix-sept guérisons, sept inconnus sur trente-neuf cas); il semblerait au contraire que la coïncidence du pied bot soit d'un fâcheux augure, car sur trente-quatre cas de ce genre il y a eu vingt-sept morts; enfin les deux tiers de ceux qui étaient compliqués d'hydrocéphalie ont succombé.

Traitement. — Le chirurgien appelé à donner ses soins à un enfant porteur d'un spina-bifida ne doit plus, à moins de contre-indications spéciales,

faire un traitement palliatif, et appliquer une pelote concave maintenue par une ceinture. Il ne faudrait abandonner l'enfant que dans le cas où il serait trop chétif, ou si la tumeur, très volumineuse, contenait manifestement des parties nerveuses. Et encore n'est-ce pas là pour quelques chirurgiens, MORTON entre autres, une contre-indication absolue. Les chiffres relevés par WERNITZ, parlent à notre sens plus haut que la théorie. Sur cent cinquante-trois spinabifidas opérés, quatre-vingt-six ont guéri, soixante-sept ont succombé; ces résultats encourageants comparés à l'expectation doivent lever les hésitations.

Le traitement curatif comprend : 1° La *compression* avec des pelotes ou même du collodion riciné (BEHREND); elle sera indiquée quand la tumeur est petite et assez facilement réductible.

2° La *ponction simple* : le premier mode de traitement qui se présente à l'esprit est de tous le plus mauvais parce qu'il amène tôt ou tard l'inflammation du sac. GUNTHER a fait soixante-dix ponctions en quatre mois, VACCA vingt-sept et YOUNG trente-cinq. Il faudrait si on l'employait la faire suivre de la compression.

3° Les *injections*, employées depuis VELPEAU, CHASSAIGNAC, comptent le plus grand nombre de succès. On les fait précéder d'une ponction en ayant soin de ne jamais vider complètement la tumeur; de plus on obture autant que possible temporairement l'orifice de communication avec le canal médullaire. On a employé l'iode et la glycérine iodée.

BRAINARD injecte de la teinture d'iode et ensuite évacue le liquide; sur seize cas il a obtenu onze guérisons, quatre morts et un cas sans changement. L'injection iodo-glycérinée de MORTON jouit depuis dix ans de la faveur chirurgicale (Iode 60 centigr., Iodure de potassium 2 grammes, Glycérine 31 grammes). Après l'évacuation de la moitié du liquide de la tumeur on injecte de 2 à 7 grammes de la liqueur. Appliqué dans quinze cas, ce procédé a amené l'atrophie du sac douze fois, et mérite donc d'être recommandé, malgré quelques insuccès.

4° La *ligature simple* qui a réussi à BEAUNIER est inférieure à la ligature élastique qui a donné de beaux résultats entre les mains de LAROYENNE et de nombreux chirurgiens italiens. GRIGON s'est servi de l'écraseur linéaire avantageusement.

5° L'*incision simple* compte plus d'insuccès que de succès.

6° L'*excision* avec réunion des parties molles, semble depuis quelques années et surtout depuis l'emploi de la méthode antiseptique se réhabiliter dans l'esprit des chirurgiens. Cette remarque s'applique également à l'amputation.

7° L'*écrasement* du pédicule à l'aide de clamp ou des pinces de RIZZOLI a été tenté dans ces dernières années par RIZZOLI, PARONA; ces auteurs ont publié quatre succès. La pince est laissée à demeure jusqu'à la réunion adhésive et la tumeur gangrenée est enlevée de bonne heure. Nous ne ferons que mentionner le séton, le fer rouge, justement délaissés.

Rien ne saurait mieux fixer dans l'esprit la valeur réelle des différents moyens de traitement que l'étude de la statistique suivante empruntée à WERNITZ, comprenant cent cinquante-trois opérations.

	Opérés.	Guéris.	Morts
Compression	4	4	»
Ponction	57	17	40
Injection	55	42	13
Ligature	16	10	6
Incision	5	2	3
Excision	8	6	2
Amputation	5	4	1
Autoplastie	3	1	2
	153	86	67

CHAPITRE VI

DÉVIATIONS DU RACHIS

- Bibliographie.** — LACHAISE, *Précis sur les courb. de la col. vertébrale*, Paris, 1827. — PRAVAZ, *Nouv. méth. de trait. des déviations*, Paris, 1827. — DELPECH, *Traité de l'orthomorphie*, Paris, 1828. — PRAVAZ, *Arch. gén. de méd.*, 1828, t. XVII, p. 296. — MAYOR, in *J. des progr. des sc. méd.*, t. XIII, 1829. — HEIDENREICH, *Orthopædie*, Berlin, 1831. — MELLET, *Manuel d'orthopédie*, Paris, 1835. — HUMBERT et JACQUIER, *Traité des difformités*, 1838. — J. GUÉRIN, *Mém. sur l'extension sigmoïde*, 1839; *Sur les Déviations*, in *Gaz. méd.*, 1839, p. 403, et in *Gaz. méd.*, 1840, p. 369. — MALGAIGNE, in *Bull. de l'Acad. de méd.*, 1844-45. — BOUVIER, *Leçons cliniques sur les maladies de l'appareil locomoteur et Atlas*, Paris, 1858. — MEDING, *Gymnastique suédoise*, Paris, 1862. — BRODHURST, *Curvatures of the Spine*, London, 1865. — DUCHENNE (de Boulogne), *Physiologie des mouvements*, Paris, 1867. — P. BOULAND, *Bull. de la Soc. médic. pratique*, 1868 et 1872. — DALLY, in *Bull. de thérap.*, 1871, t. LXXXI. — PRAVAZ, *Bull. de la Soc. de chir.*, 1874 et 1875. — W. ADAMS, *Lect. on Pathol. and treatment of Curvations of the Spine*, London, 1875. — A. SAYRE, *Spinal Diseases and Spinal Curvations*, London, 1877 et 2^e édition, Paris, 1883, trad. Thorens. — TRÉLAT, *Soc. de chir.*, 1877; *Revue mensuelle*, 1879, t. III, p. 600. — GUENEAU DE MUSSY, *Union méd.*, 1880. — NICOLADONI, *Die Torsion der Skoliotischen Wirbelsäule*, Stuttgart, 1882. — DUBREUIL, *Éléments d'orthopédie*, Paris, 1882. — P. VOGT, *Moderne Orthopædie*, Stuttgart, 1883. — DE SAINT-GERMAIN, *Éléments d'orthopédie*, Paris, 1883. Thèses. — 1841, CHASSAIGNAC (Concours). — 1865, SOTTAS. — 1869, CHANTREUIL. — 1880, RÉGNIER, BOYER, BARTHEZ. — 1881, COULOMB (Lyon). — 1883, BAUDRY (Agr.) (bibl. récente).

Articles RACHIS et DÉVIATIONS des *Dictionnaires*, et surtout dans le *Dict. encyclop.*, par BOUVIER et BOULAND.

Définition. Division. — On donne le nom de déviations du rachis à des courbures anormales et persistantes de la colonne vertébrale qui résultent de l'inclinaison des vertèbres.

Parmi ces déviations, les unes sont symptomatiques d'une affection des vertèbres (mal de Pott, rachitisme, torticolis); d'autres idiopathiques ou plutôt mal connues dans leur pathogénie, sont liées à un vice de nutrition des corps