

la paupière inférieure. Il est fixe ou animé d'un tremblement constant. La papille est souvent atrophiée.

Il y a des paralysies oculaires déterminant du strabisme.

Les os du crâne sont amincis ainsi que la peau recouverte de quelques rares cheveux et parcourue de veines volumineuses. L'enfant ne peut supporter le poids de la tête qui roule de côté et d'autre et qui l'oblige souvent à garder la position couchée.

Les troubles fonctionnels relèvent, les uns d'une paralysie, les autres d'une excitation de la substance cérébrale.

Parmi les premiers, nous citerons l'arrêt de développement de l'intelligence qui peut aller de la faiblesse intellectuelle à l'idiotie la plus complète; la paresse musculaire plus ou moins généralisée. Dans le second groupe, nous trouvons les accidents convulsifs qui précèdent le développement de la maladie ou qui annoncent ses recrudescences et qui souvent aboutissent à la mort.

La nutrition est plus ou moins épargnée. Ordinairement cependant la mort arrive dans les premières années, mais elle peut être retardée jusqu'à la seconde enfance, la jeunesse ou un âge avancé.

II

Étiologie et anatomie pathologique.

L'étude des symptômes que nous venons de rappeler brièvement importe moins pour un traitement rationnel que celle des lésions et des facteurs étiologiques qui en sont le point de départ.

Les autopsies ont donné des résultats variables.

A. — Tantôt il y a arrêt de développement de certaines portions du cerveau, lobes frontaux et pariétaux, corps calleux, voûte à trois piliers (observations d'Henoch, Duret et Budin, etc.).

Le liquide hydrocéphalique est contenu non dans une cavité fermée, mais dans une sorte de cuvette formée par les ganglions de la base et les lobes occipitaux.

Ces parties elles-mêmes peuvent être repoussées. Chiari¹ a décrit dans l'hydrocéphalie congénitale le refoulement dans le canal vertébral élargi du bulbe, de la protubérance, d'une partie ou même de la totalité du cervelet.

B. — Tantôt il n'y a pas absence complète d'une portion quelconque du système nerveux, mais le cerveau représente un sac dont la cavité est formée par les ventricules distendus, communiquant les uns avec les autres. Les trous de Monro sont parfois dilatés au point d'admettre le doigt. L'aqueduc de Sylvius s'élargit et peut prendre le volume d'une plume, parfois il est complètement oblitéré. L'épendyme épaissi passe au niveau de son orifice antérieur, ou oblitère son orifice terminal (trou de Magendie). Hilton² a cité 3 cas dans lesquels l'aqueduc de Sylvius ne communiquait pas avec le ventricule moyen. O'Carroll³ rapporte 2 cas d'oblitération du trou de Magendie. — Parfois la dilatation ventriculaire est encore plus limitée et n'occupe qu'un des ventricules (Virchow, West, Stewart⁴).

Les parois de la cavité distendue sont amincies. Leur épaisseur peut être réduite à 1 centimètre, 2 à 3 millimètres (Golay), 1 millimètre (Anton). Les circonvolutions sont aplaties, étalées, atrophiées par places; parfois l'atrophie porte principalement sur la substance blanche. Le corps calleux peut être réduit à l'épaisseur d'une feuille de papier.

Les couches optiques et le corps strié sont aplatis de haut en bas.

L'état de l'épendyme présente un grand intérêt au point de vue de la pathogénie de l'hydrocéphalie. Tous les auteurs ont cité des cas où il est épaissi, rappelant la membrane interne d'un kyste. Sa surface est granuleuse, comme saupoudrée de granulations petites, grises, transparentes. Chiari l'a vue recouverte de nodosités du volume d'un haricot, formées de substance

1. CHIARI. — Cité par FÉVRIER et PICQUÉ. Traitement chirurgical de l'hydrocéphalie congénitale. *Cong. de chir. de Lyon*, 1894.

2. HILTON. — *Soc. de biol.*, 1863, cité par WEST.

3. O'CARROLL. — *Dublin Journ. of med. Soc.*, 1896.

4. STEWART. — *Soc. méd.-chirurg. d'Edimbourg*, 1897.

grise hétérotopique, où il y avait de grandes cellules ganglionnaires et quelques fibres nerveuses.

Les plexus choroïdes adhèrent à l'épendyme ou sont réduits d'épaisseur par la compression.

Les examens histologiques pratiqués par Anton et Chiari (cités par Février et Picqué) ont montré que la dilatation se fait surtout aux dépens de la substance blanche. Les espaces périvasculaires sont élargis, les vaisseaux rétrécis. La couche épendymaire ne présente pas de traces d'inflammation proprement dite.

Cette courte énumération des lésions nous donne des indications peu encourageantes pour le traitement.

Il est vrai qu'elles se rapportent à des sujets dont l'affection a évolué, et peut-être qu'une intervention précoce pourrait limiter les désordres que nous venons de passer en revue. Aussi est-il important de rechercher leurs causes et leur pathogénie.

L'hydrocéphalie peut être *congénitale* et constituer une cause de dystocie. Le plus souvent, l'augmentation du volume de la tête n'apparaît que quelques mois après la naissance, bien que le processus morbide remonte à la vie intra-utérine. Dans ces cas, le grossissement de la tête peut être le premier phénomène apparent, mais le plus souvent il est précédé d'une dystrophie générale ou de symptômes plus caractérisés, impossibilité de tenir la tête, strabisme, convulsions répétées.

L'hydrocéphalie congénitale a une étiologie dont certains points paraissent définitivement élucidés.

Gœlis a invoqué la consanguinité, l'âge avancé ou l'alcoolisme chez les ascendants. Il a admis également une influence familiale. D'autres auteurs ont parlé de traumatismes subis pendant la grossesse ou l'accouchement. La syphilis a été incriminée par Fournier¹, Sandos², d'Astros³. Fournier⁴

1. FOURNIER. — La syphilis héréditaire tardive.

2. SANDOS. — Contribution à l'étude de l'hydrocéphalie interne dans la syphilis héréditaire. *Rev. méd. de la Suisse romande*, 1886.

3. D'ASTROS. — L'hydrocéphalie hérédo-syphilitique. *Rev. des mal. de l'enfance* 1891.

4. FOURNIER. — Des accidents parasymphilitiques, 1894.

accorde à la syphilis un rôle considérable dans la pathogénie de l'hydrocéphalie. Il a noté plus de 30 cas d'hydrocéphalie dans la descendance de parents syphilitiques. — L'hydrocéphalie se présente dans les séries d'enfants mort-nés, syphilitiques ou avortés. Dans le cas d'Hutchinson qu'il rapporte, une mère syphilitique a quatre enfants dont deux syphilitiques et hydrocéphales, 1 mort-né, 1 mort à dix mois. Lui-même a observé trois enfants hydrocéphales de la même mère, dont deux ont survécu. — Fournier admet que la syphilis n'agit pas en provoquant des lésions spécifiques, mais comme cause dystrophique banale.

Pour d'Astros, la syphilis exerce une action dystrophique dans quelques cas, mais dans d'autres elle provoque des lésions spécifiques, telles que l'infiltration embryonnaire diffuse de l'épendyme et des corps opto-striés, infiltration qui peut donner lieu à l'organisation fibreuse ou au ramollissement. D'Astros rapporte 11 cas, dont 5 appartiennent à Bärensprung¹, 3 à Sandos, 3 personnels. La mort est survenue soit à la naissance, soit dans les premiers mois de la vie. L'infection syphilitique portant sur d'autres organes contribue, avec l'hydrocéphale, à la provoquer.

Sur les 11 cas, il n'en est qu'un où l'enfant ait survécu, et encore est-il discutable au point de vue thérapeutique.

Il s'agit d'un enfant de quatre mois observé par Sandos, atteint d'hydrocéphalie et présentant des plaques muqueuses. Il fut amélioré au bout d'un mois par le traitement spécifique, mais perdu de vue à ce moment.

D'Astros a vu une nourrice infectée par un enfant chez lequel l'hydrocéphalie fut le premier symptôme de la syphilis héréditaire. On doit supprimer la nourrice à un enfant atteint d'hydrocéphalie.

Je dois à l'obligeance de M. le professeur Fochier deux observations plus démonstratives et inédites.

L'une se rapporte à un enfant atteint à la naissance de spina

1. BÄRENSPRUNG. — Die hereditäre Syphilis. Berlin, 1864.

bifida. On l'opère : huit jours après, apparition d'une hydrocéphalie. On applique le traitement spécifique. La guérison est obtenue au bout d'un mois.

Dans le second cas, un enfant de six mois atteint d'hydrocéphalie est soumis au traitement spécifique. Il guérit. Fochier le revoit deux ans après avec une kératite interstitielle. L'hydrocéphalie n'avait pas reparu. Les parents étaient syphilitiques.

Voilà donc une *guérison véritable* obtenue à une période relativement avancée de l'évolution et qui commande l'emploi constant du traitement antisiphilitique chez tous les sujets atteints d'hydrocéphalie congénitale.

L'*hydrocéphalie acquise* ne se distingue pas d'une façon absolue de la forme congénitale. Cette dernière peut ne pas exister à la naissance et ne se développer que dans les mois suivants, alors que la lésion pathogène remonte à la période intra-utérine ou à l'accouchement, par exemple dans le cas d'hémorragie méningée avec hydrocéphalie externe secondaire.

Nous admettons un peu artificiellement que l'hydrocéphalie acquise survient à partir du sixième mois de la vie extra-utérine.

Les causes des hydrocéphalies acquises sont variables.

Tous les auteurs, et en particulier Henoch, relatent des faits d'hydrocéphalie survenue dans la seconde moitié de la première année, à la suite de phénomènes aigus rappelant la méningite.

La rareté des vérifications anatomiques ne permet guère de se prononcer sur leur nature. S'agit-il d'encéphalite, de méningite, d'hérédotuberculose? Dans un cas de d'Astros, un enfant de trois mois présente des phénomènes aigus de méningisme, caractérisés surtout par des convulsions du bras et de la jambe gauche pendant un mois ; on diagnostique une méningite. Il se développe une hydrocéphalie progressive et la mort survient cinq mois après. L'autopsie révèle une hydrocéphalie ventriculaire sans lésion de la substance nerveuse ou des

méninges. Marfan¹ a cité trois cas d'encéphalo-méningite suivie de sclérose cérébrale avec hydrocéphalie et qu'il attribue à une toxi-infection d'origine digestive, pathogénie qui commande des mesures prophylactiques spéciales.

La sclérose cérébrale peut entraîner de l'hydrocéphalie lorsqu'elle est localisée aux corps opto-striés (d'Astros²). Barthez et Sanné ont vu, chez un enfant de neuf ans, l'hydrocéphalie dépendre d'une sclérose du cervelet.

Les tumeurs du cervelet provoquent l'hydrocéphalie soit par compression des veines de Galien (Whytt, Barrier), soit par celle du sinus droit ou des sinus latéraux, soit par l'irritation de la pie-mère transmise à la toile choroïdienne et à l'épendyme (Henoch). L'hydrocéphalie avec grosse tête peut débiter dans ces conditions à un âge où les sutures sont achevées : à huit ans (Rilliet et Barthez), à douze ans (Bourneville³), à sept ans (d'Astros). Les sutures craniennes cèdent et l'aspect de la tête peut rappeler celui de l'hydrocéphale congénital.

On a invoqué encore le traumatisme (Gælis). Henoch rapporte le cas d'un enfant de cinq ans chez qui une chute sur le crâne entraîna une hydrocéphalie progressive. A sept ans, la tête était très volumineuse.

L'étude des lésions et des causes montre la complexité de la pathogénie. Tantôt il s'agit d'un *arrêt de développement*, d'un trouble survenu dans l'évolution de la gouttière médullaire et des vésicules cérébrales (Dareste), et l'hydropisie ne serait qu'un phénomène secondaire. La malformation peut être extrême et produire l'hydrocéphalie anencéphalique, ou être modérée et c'est l'hydrocéphalie ordinaire qui est constituée (Février et Picqué).

Tantôt il s'agit d'un processus inflammatoire (épendymite simple ou spécifique) susceptible de tenter les efforts du thérapeute.

1. MARFAN. — *Sem. méd.*, 1896, p. 234.

2. D'ASTROS. — Sclérose cérébrale et hydrocéphalie. *Rev. des mal. de l'enfance*, 1896.

3. BOURNEVILLE. — Recherches sur l'épilepsie, l'idiotie et l'hydrocéphalie, 1891.

Parfois, c'est d'une lésion — tumeur, sclérose — que dépend l'épanchement séreux, et dans ces cas l'intervention ne peut qu'être palliative.

Enfin, dans certains cas, le mécanisme de l'hydrocéphalie ne peut être défini.

III

Traitement.

Il serait important de pouvoir distinguer cliniquement ces différentes variétés. Tout traitement curatif doit être abandonné lorsqu'on s'adresse aux hydrocéphalies par malformation ou par lésion définitive, sclérose, tumeur non syphilitique. Il ne peut être discuté qu'à propos des hydrocéphalies chroniques d'origine syphilitique, inflammatoire, ou des hydrocéphalies externes.

Si le traitement curatif n'a pas d'applications fréquentes, il n'en est pas de même du traitement palliatif. A ce point de vue, l'hydrocéphalie peut être envisagée de deux façons différentes. Tantôt son action se borne à distendre les cavités qui renferment l'épanchement, mais dont les parois cèdent, tantôt elle produit des phénomènes de compression généralisée sur la masse encéphalique. Or, ce qui constitue le danger, c'est cette compression qui a pour effet d'arrêter la circulation cérébrale et de troubler profondément les fonctions essentielles de la vie. La vie peut persister avec une disparition presque absolue du cerveau. Dans une observation d'Henoch, il ne restait plus que les ganglions de la base du crâne et le cervelet. L'enfant, âgé de trois mois, prenait le biberon, criait vigoureusement, n'avait pas de phénomènes nerveux et son état général ne différait pas de celui d'un enfant bien portant.

Au contraire, une hydrocéphalie aiguë produite sous tension détermine le coma. Aussi la dilatation progressive du crâne dans la première enfance, lorsque les fontanelles existent, ou dans la seconde enfance lorsque les sutures se disjoignent, est-elle un phénomène plutôt favorable. Dans le cas de d'Astros

que nous avons cité, les convulsions s'arrêtèrent lorsque la tête se développa. Dans un cas d'Henoch, un enfant de trois ans et deux mois présenta pendant trois mois des symptômes de méningite qui s'amendèrent avec le grossissement rapide de la tête (l'enfant ne pouvait mettre que la casquette de son père). C'est dans les cas de ce genre et pendant la période aiguë que l'on doit employer la ponction lombaire de Quincke, procédé inoffensif qui a l'avantage de renseigner sur l'existence d'un épanchement et de diminuer la tension cérébrale.

L'enfant d'Henoch guérit en gardant une tête volumineuse. Il eût guéri vraisemblablement sans macrocéphalie, si on avait tenté l'évacuation du liquide par la ponction lombaire ou même une intervention directe sur le crâne.

Un traitement rationnel doit s'inspirer forcément de la connaissance des lésions et des causes. Après l'exposé que nous venons de faire, nous pouvons juger les différentes méthodes qui ont été employées.

La médication s'adressera avant tout à la cause. Si celle-ci échappe, on tentera un traitement de l'hydrocéphalie en elle-même. Ce dernier pourra être palliatif ou curateur.

A. — TRAITEMENT DE LA CAUSE.

1^o Hydrocéphalie aiguë.

L'hydrocéphalie aiguë n'est souvent qu'un accident terminal de peu d'importance dans le cours des maladies cachectisantes. Si elle survient dans le cours d'une néphrite aiguë ou chronique ou à propos d'une anasarque scarlatineuse, on ne doit pas hésiter à prescrire les *purgatifs drastiques*, la *diète lactée*, les *ventouses scarifiées* de la région lombaire, les *diurétiques*. Si l'âge le permet, on aura recours à la *saignée générale*. S'il y a de l'anurie avec intolérance gastrique, on administre le *lait* en lavements répétés.

L'injection sous-cutanée de *sérum artificiel* (solution salée à 7 p. 1000) à la dose de 50 à 150 centimètres cubes, constitue un excellent diurétique. Enfin, si les signes de compression céré-