

BIBLIOTECA

BIBLIOTECA

BIBLIOTECA

MAC DE MED. UNIV. DE

MAC DE MED. UNIV. DE

MAC DE MED. UNIV. DE

racine du nez jusqu'à la protubérance occipitale : le périoste fut décollé pour mettre l'os à nu sur une largeur de deux pouces : la suture sagittale était complètement ossifiée. Une couronne de trépan fut appliquée, et deux longues tranches de crâne enlevées depuis le rebord orbitaire jusqu'à la protubérance, larges chacune d'un quart de pouce et distantes l'une de l'autre de trois quarts de pouce, pour ne pas léser le sinus longitudinal. Puis, de chacune de ces deux branches, une incision osseuse à la pince coupante fut faite de chaque côté perpendiculairement, sur le pariétal, et suivant la ligne biauriculaire, dans une longueur d'un pouce et demi. Quatre doigts furent introduits sous chaque lambeau osseux, de manière à le décoller de la dure-mère sous-jacente ; après cette manœuvre, la largeur des travées s'était élevée d'un quart de pouce à un pouce. La dure-mère ne fut pas ouverte, des drains de calgut furent passés entre elle et le crâne, du front à l'occiput, et après irrigation de la plaie au sublimé à 5 p. 100, le péri-crâne suturé sur la ligne médiane. » C'est cette méthode, plus ou moins modifiée, qu'a employée Doyen (1896), dont l'incision, plus complète encore, part de l'angle zygomato-malaire, gagne la bosse nasale, de celle-ci va droit en arrière à la protubérance occipitale, et revient vers le pavillon de l'oreille, qui creuse son fossé à l'aide de gouges et de mortaiseuses spéciales, et ne craint pas de faire des deux côtés, dans la même séance, cette hémicraniotomie temporaire.

En somme, la technique de la craniotomie est devenue de plus en plus audacieuse. Nous venons de voir Wyeth et Doyen ouvrir le crâne des microcéphales comme une écaille d'huître. Faut-il dire avec Doyen que cette manière d'agir « assure désormais la guérison de tous les cas curables de microcéphalie » ? C'est ce qu'il nous reste à examiner.

**Valeur thérapeutique de la craniotomie.** — Pour nous rendre un compte exact de la valeur thérapeutique de la craniotomie, nous allons étudier successivement la nature de l'affection à laquelle elle s'adresse ; les résultats opératoires et fonctionnels qu'elle y a donnés.

**A. NATURE DE LA MICROCÉPHALIE.** — La craniotomie, opération destinée à permettre l'expansion crânienne par la création de sutures artificielles, a eu pour point de départ l'hypothèse que la microcéphalie avait pour cause une ossification prématurée de sutures.

*a.* Cette idée a été émise par Virchow, qui a basé sur elle sa classification des microcéphales : abandonnée par son auteur, elle a été reprise par le professeur Lannelongue, qui, au Congrès de chirurgie de 1891, s'exprimait en ces termes : « On peut dire que chez les microcéphales l'ossification des sutures est anticipée, et, alors même qu'elle dépendrait surtout de l'activité cérébrale, il n'en reste pas moins établi que si la synostose crânienne est très avancée et définitive avant l'heure, l'évolution cérébrale sera frappée à son tour d'un

arrêt parallèle et définitif. » Cette théorie a été, explicitement ou implicitement, admise par tous ceux qui ont fait des craniotomies.

*b.* Elle est loin d'être exacte. Déjà Montané, dans sa thèse, en 1874, se basant sur l'étude de six crânes microcéphales, déclarait que

la synostose prématurée ne peut être admise comme cause essentielle de la microcéphalie : les figures 65 et 66 empruntées à son travail sont convaincantes. Giacomini, en 1876, d'après l'examen de trois crânes microcéphales (fig. 64), arrive aux mêmes conclusions. Elles s'imposent après la lecture de la thèse de Tacquet (1892), faite dans le service de Bourneville. « Les sutures, dit-il, ne s'ossifient pas plus prématurément chez les microcéphales que chez les sujets sains, et jamais la microcéphalie ne doit être mise sur le compte d'une synostose anticipée des os du crâne... Nous avons été frappé de l'indépendance parfaite des diverses pièces du squelette crânien de nos mi-

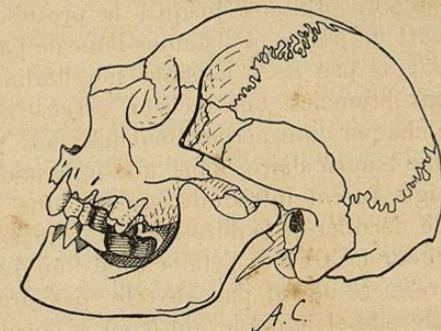


Fig. 64. — Microcéphalie tératologique (Giacomini).

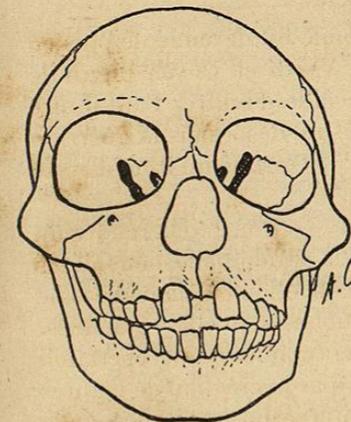


Fig. 65. — Microcéphalie tératologique (Montané).



Fig. 66. — Microcéphalie tératologique ; même pièce que la figure précédente (Montané).

crocéphales. Un simple effort aurait suffi pour amener la disjonction complète des os de la voûte, aussi bien que des os de la base. Chez la plupart d'entre eux, et il s'agissait de sujets de quinze à seize ans, âge auquel commence habituellement l'oblitération de la suture sphéno-occipitale, la suture sphéno-basilaire était complètement ou-

verte. Chez un seul, celui qui est mort à cinquante-neuf ans, l'occipital était entièrement soudé au sphénoïde, et la synostose d'ailleurs était complète à peu près partout. En face de pareils crânes, on ne saurait accepter l'opinion de ceux qui voient dans la microcéphalie un arrêt de développement du cerveau, gêné dans son évolution par une enveloppe osseuse, devenue trop tôt inextensible. C'est le contraire qui a lieu. Et nous sommes persuadé, pour notre propre compte, que la synostose, lorsqu'elle survient, ne se fait que longtemps après le développement de l'encéphale. » — Ajoutons que nous avons examiné avec soin, sous la si aimable direction de M. Manouvrier, la très belle collection de crânes microcéphales du musée d'Anthropologie. Chez tous, les sutures sont parfaitement conservées, compliquées, semées d'os wormiens supplémentaires : elles acquièrent, sur ces boîtes crâniennes minuscules, une importance relativement plus grande que sur les boîtes crâniennes de volume normal ; et si l'on considère d'autre part les proportions régulières et symétriques de ces crânes quasi simiesques, les déformations concomitantes de la face, on acquiert la conviction que la chirurgie n'a rien à faire ici.

B. RÉSULTATS OPÉRATOIRES ET FONCTIONNELS. — La chirurgie crânienne a donné de telles surprises qu'il est cependant utile, puisqu'on se trouve en possession d'une série de faits acquis, d'examiner quelle a été leur valeur thérapeutique, au point de vue du résultat opératoire et du résultat fonctionnel.

a. *Les résultats opératoires* sont assez peu encourageants. La craniotomie, à cause de l'âge, de l'état général et de l'état mental des sujets est une opération grave. — La technique du professeur Lannelongue elle-même est loin d'être bénigne : je sais bien qu'il n'a eu qu'un décès sur vingt-quatre cas, mais Dana en a eu trois sur quatre, Brunner, dans sa statistique de 1892, en relève vingt-quatre et demi sur cent, J.-F. Barbour en 1895, seize sur quatre-vingt-neuf. — Quant aux techniques plus larges, elles ne comptent pas leurs désastres, et lorsque je vois Doyen croire que son hémicraniotomie, même bilatérale, n'est pas plus grave qu'une laparotomie exploratrice, je proteste énergiquement, et je lui demande de nous fournir sa statistique intégrale : si elle est simplement médiocre, mes craintes seront largement réalisées, car si Doyen est un chirurgien d'une hardiesse exceptionnelle, il est aussi d'une dextérité manuelle qu'un chirurgien n'ayant fait que peu ou pas de chirurgie crânienne ne saurait escompter.

b. *Les résultats fonctionnels* de la craniotomie rendent, du reste, peut-être ces discussions inutiles. Ils sont en effet des plus médiocres. Je n'ai à ce sujet aucune expérience personnelle, mais je crois pouvoir m'en rapporter aux considérations récemment émises à ce sujet par Auguste Broca, élève du professeur Lannelongue. « Si nous prenons, dit-il, la statistique tout récemment dressée par J.-F. Barbour, nous

trouvons es résultats suivants pour les soixante-trois sujets sur quatre-vingt-neuf qui ont survécu à l'opération : résultats certainement nuls, vingt ; pas de renseignements, quatre ; diminution des attaques épileptiformes, une ; améliorations, quarante-huit. Voilà certes qui serait beau : améliorer quarante-huit microcéphales sur quatre-vingt-neuf, fût-ce au prix de seize décès. Mais si on analyse les faits de près, en dépouillant chaque observation, on arrive à une conclusion bien moins consolante. Presque tous les auteurs qui ont fait des craniotomies pour microcéphalie ont observé une amélioration immédiate parfois remarquable. Ce n'est évidemment pas constant, et par exemple le résultat a été absolument nul chez les malades d'Estor, de Heurtaux, de J.-F. Barbour. Mais, dès les premiers jours, Th. Anger, Horsley, Prengreuer, etc., ont noté quelques améliorations favorables : les enfants criaient moins, semblaient acquiescer quelque fixité dans le regard ; quelques-uns ont cessé de se salir au lit comme ils faisaient jusque-là, et, pour la première fois de leur vie, ont demandé le vase. C'était encourageant et, pendant quelques mois, les chirurgiens ont espéré que, peu à peu, l'amélioration s'accroissant, on arriverait avec du temps à des résultats satisfaisants. Ne fallait-il pas du temps pour que le cerveau reprit son essor, à la faveur de la suture artificielle ? Malheureusement, l'avenir n'a pas réalisé ces promesses, et les résultats tardifs ont été d'ordinaire nuls ou à peu près, même chez les malades qui avaient d'abord semblé moins idiots. C'est ce qui a eu lieu très nettement, par exemple, chez une opérée de Maunoury (de Chartres) ; chez cette fillette, l'amélioration commença dès le deuxième jour et s'accroissait pendant les deux premiers mois, mais, à partir de là, elle cessa et l'idiotie redevint complète, quoique la palpation démontrât la persistance de la tranchée osseuse non ossifiée ; il en fut de même chez l'opérée de Th. Anger. Dès lors, les succès enregistrés au bout de quelques jours, quelques semaines, quelques mois même, ne prouvent absolument rien, et, sur la nullité du résultat définitif, le silence des optimistes de la première heure nous paraît significatif. Les observations suivies pendant assez longtemps pour avoir quelque valeur sont exceptionnelles. L'une d'elles est celle que, dans son premier *Mémoire*, Lannelongue a communiquée à l'Académie des sciences. A cette date, l'amélioration immédiate était déjà évidente, et l'un de nous, ayant pu voir l'enfant il y a quelques mois encore, a constaté que certainement on avait, au total, obtenu un résultat assez favorable : la fillette joue, court, reconnaît les personnes de son entourage, mange seule, mais son intelligence est restée des plus obtuses. A côté de ce fait, nous ne pouvons guère ranger que ceux de Cerné, Che-nieux, Wyeth, Joos, Keen, Dana, Largeau, Lanphear et Eskridge. Ces faits sont rares, incontestablement ; mais ils suffisent à démontrer que le résultat n'a pas toujours été tout à fait nul. Ils sont

toutefois passibles d'une objection à laquelle nous croyons impossible de répondre avec netteté. Après l'opération, on s'est occupé, plus qu'on ne l'avait fait jusque-là, de ces enfants auparavant abandonnés, et, dès lors, quelle part doit revenir au traitement pédagogique, dont les heureux effets sont hors de doute? Il semble bien qu'à cette éducation il faille attribuer, dans les succès relatifs, une part réelle, peut-être même considérable. Mais aussi, il faut faire entrer en ligne l'acte opératoire, ainsi que le démontrent les améliorations immédiates, trop souvent fugaces, il est vrai, que nous venons de signaler. Ces améliorations sont impossibles à expliquer, mais nous devons les enregistrer. Dans certains cas, donc, on obtient quelque chose; dans la majorité on n'arrive à rien. Pouvons-nous faire, entre ces deux catégories, des différences cliniques nous conduisant à des indications thérapeutiques? D'après Brunner, il faut distinguer selon que la microcéphalie est congénitale ou acquise : dans cette seconde variété, dont les faits de Mac Clintock, Cerné, Keen, nous offrent des exemples, l'enfant se développe d'abord bien, puis s'arrête et devient idiot, tandis que son crâne reste petit et s'ossifie prématurément; c'est alors qu'il conviendra d'opérer. En théorie cette opinion est séduisante : mais en pratique on est vite convaincu, par la lecture des observations, que parmi les enfants devenus nettement microcéphales après leur naissance, les résultats favorables ne sont pas plus nombreux que parmi les autres. On pourrait encore chercher à apprécier par la palpation où en sont les sutures : si on les trouve ossifiées, l'opération aurait quelques chances de succès. Ici encore, nos investigations sont vaines. Nous apprécions bien l'état des fontanelles, mais c'est à peu près tout, et, par exemple, sur un opéré de Lannelongue, mort quelques mois après à Bicêtre, Bourneville a constaté, à l'autopsie, que les sutures n'étaient pas ossifiées. Revel se demande si l'on ne devrait pas réserver l'opération aux sujets au-dessous de cinq ans; passé cet âge, l'intervention serait à la fois plus grave et inefficace. C'est oublier que l'enfant présentée par Dana avait six ans... Si donc nous voulons opérer, il faut le faire au petit bonheur, pour ainsi dire, en considérant, avec Keen, qu'on ne perd rien à un résultat nul, ni à un décès. L'unique question est de savoir si les améliorations obtenues méritent d'être prises en considération : discussion philosophique et non plus chirurgicale. Certains médecins seront fiers d'avoir transformé un idiot complet en un demi-idiot, capable de marcher et de manger seul, d'expulser à peu près proprement ses déjections, de reconnaître quelques personnes et de prononcer quelques paroles; certaines familles accueillent avec joie les semblants de démonstrations affectives qui deviendront alors possibles. D'autres, et c'est de ceux-là que nous sommes, pensent que la guérison réelle n'ayant jamais été obtenue, jusqu'à présent ces progrès partiels sont bien insignifiants : nous les trouverions même volontiers plus nuisibles

qu'utiles, et cette opinion s'applique autant aux résultats du traitement pédagogique qu'à ceux du traitement opératoire. Transformer un idiot en un demi-idiot est une mauvaise besogne; si l'enfant reste tout à fait incapable de subvenir à ses besoins, comme il est de règle, il est pour la société une charge inutile, et si, par hasard, il peut un jour quitter l'asile pour entrer dans la vie commune, alors il devient directement dangereux par sa capacité à fournir une progéniture presque fatalement défectueuse. Cette philosophie un peu brutale est la seule qui respecte les lois universelles de la sélection naturelle, et elle nous mène à regretter que, malgré l'exemple de Sparte, l'emploi de l'Eurotas ne se soit pas généralisé dans le monde civilisé; à considérer qu'après tout, la craniotomie aurait peut-être pour principal avantage de remplacer, infidèlement, hélas! ce fleuve démodé. Mais ce rôle ne doit jamais être le nôtre, et c'est pour cela que, les meilleurs résultats étant nuls à nos yeux, nous avons toujours refusé d'intervenir, quoique nous en ayons bien des fois été sollicité, et nous remarquerons que les observations, publiées en grand nombre de 1890 à 1893, sont devenues bien rares aujourd'hui. » (Auguste Broca.)

## B. — HYDROCÉPHALIE TÉRATOLOGIQUE.

L'hydrocéphalie étant définie, d'une manière générale, toute accumulation dans la cavité crânienne de liquide « aqueux », rien n'est moins facile que de classer ses variétés d'une manière suffisamment claire et satisfaisante : il faut, avant de l'entreprendre, bien s'entendre sur ce fait que l'hydrocéphalie n'est nullement corrélative d'une augmentation de volume de la boîte crânienne, et qu'un bon nombre des hydrocéphalies se produisent dans une tête de volume normal, ou même au-dessous de la normale.

Les hydrocéphalies sont de deux sortes :

- |   |  |
|---|--|
| 1 <sup>o</sup> Hydrocéphalies tératologiques. | { Macrocéphaliques.<br>Anencéphaliques.<br>Microcéphaliques.                       |
| 2 <sup>o</sup> Hydrocéphalies secondaires.... | { a. Par tumeur intracrânienne.<br>b. Par dyscrasie.<br>c. Par infection méningée. |

Nous étudierons seulement dans ce chapitre les hydrocéphalies tératologiques, les hydrocéphalies par tumeur et par méningite ayant été déjà décrites à propos de ces affections.

**Historique.** — Galien, Léonide d'Alexandrie, ont peut-être vu des hydrocéphales, mais la première mention précise de cette affection est faite dans le *Traité des accouchements*, de De La Motte (1721), qui en observa deux cas. L'ouvrage de Wepfer (de Strasbourg), *De affectibus capitis externis et internis*, publié par ses petits-fils en 1727, en contient une autre observation. Smellie, en 1752, fit, pour la première fois, dans des cas de ce genre, pour faciliter l'accouchement,

la perforation de la tête. L'hydrocéphalie comme cause de dystocie est encore étudiée par Naumann, dans sa thèse de Leipzig (1762), *De partu difficile ex hydropie fetus*, et par Manag, dans sa thèse d'Upsal de 1785, *De hydrocephalia*.

Jusqu'au commencement de ce siècle, on le voit, les accoucheurs avaient seuls porté leur attention sur l'hydrocéphalie. Depuis, l'intérêt se partage entre accoucheurs et chirurgiens.

Aux accoucheurs reviennent encore l'important Mémoire, présenté par Dugès en 1828 à l'Académie royale de médecine, « Sur les obstacles apportés à l'accouchement par la mauvaise conformation du fœtus »; le travail de Chaussinat publié en 1864 dans la *Gazette médicale de Paris*; les thèses d'agrégation d'Alph. Herrgott (1878) et de J. Poulet (1880).

Plus nombreux sont les travaux des chirurgiens, presque tous ayant pour objet des tentatives thérapeutiques plus ou moins heureuses. Citons ceux de Conquest (1837), Malgaigne (1850), Brainard (1859), et, depuis le Mémoire de Keen, publié dans le *Medical News* en 1888, sur la trépanation dans l'hydrocéphalie, toute une série de travaux sur le même sujet, d'abord en Amérique, en Angleterre, en Allemagne, puis en France (Broca, Poirier, Phocas, Picqué, Vautrin, etc.).

**Fréquence.** — L'hydrocéphalie congénitale est rare. M<sup>me</sup> Lachapelle, sur 43553 accouchements faits à la Maternité, du 21 janvier 1799 au 31 décembre 1820, n'en signale que quinze cas. En Angleterre, Mac Donald accepte la proportion de 1 sur 3000, à Vienne, Kucher celle de 1 sur 4000. Pendant notre année d'internat aux Enfants Malades, à la consultation si suivie de notre maître M. de Saint-Germain, nous n'en avons noté que quatre cas.

**Étiologie.** — L'étiologie de l'hydrocéphalie congénitale est des plus obscures. On a cité les traumatismes pendant la grossesse, les mauvaises conditions de santé des ascendants et surtout de la mère (misère, consanguinité, alcoolisme, surtout syphilis). En tout cas, sous ces influences ou sous d'autres mal connues, certaines femmes ont une prédisposition particulière à procréer des hydrocéphales, dans toute une série de grossesses successives. J.-P. Frank en cite une qui mit successivement au monde sept enfants hydrocéphales; Underwood et Armstrong ont cité des faits analogues; l'un des petits hydrocéphales que nous avons vus aux Enfants Malades avait eu deux frères, également hydrocéphaliques. Il peut du reste se faire qu'une femme ayant donné naissance à toute une série d'hydrocéphales, produise, à un moment donné, sans cause connue, des enfants normaux: Gilis cite un exemple de ce genre, où, d'une femme qui avait eu six enfants hydrocéphales, en naquirent ensuite trois absolument normaux.

**Pathogénie.** — Pendant longtemps, l'hydrocéphalie congénitale a été considérée comme due à une inflammation fœtale de l'arachnoïde et de la membrane interne des ventricules.

Les recherches tératologiques récentes sont venues renverser cette hypothèse et montrer que l'hydrocéphalie résulte, non d'une destruction, mais d'un arrêt de développement de l'encéphale.

Cette théorie peut être comprise de deux façons successives, que nous allons étudier l'une après l'autre :

a. M. Dareste, jusqu'à ces dernières années, crut qu'il s'agissait d'une hydropisie fœtale par évolution anormale des vaisseaux de l'aire vasculaire. Les îles de sang peuvent en effet ne plus émettre les prolongements anastomotiques qui les unissent entre elles et rester complètement isolées. Les globules sanguins, développés dans ces îles, ne peuvent plus alors pénétrer, par l'intermédiaire des veines omphalo-mésentériques, dans la circulation omphalo-mésentérique. « Le sang qui se trouve dans celle-ci reste incolore et transparent, soit par le manque de globules, soit par leur très petit nombre. Le contact de ce liquide, privé de globules, avec le mésoderme, dans l'épaisseur duquel il pénètre, a pour effet de les modifier profondément, et d'y déterminer des altérations plus ou moins comparables à celles de l'hydropisie... On le voit aussi s'accumuler dans les cavités closes, comme la séreuse péritonéale, ou le tube cérébro-spinal. » Il semble donc pouvoir y avoir là la cause d'une hydrocéphalie; « mais, ajoutait, en 1891, M. Dareste, toutes mes observations sur l'hydropisie embryonnaire me conduisent à admettre que les désordres qu'elle entraîne ne peuvent se séparer et amènent fatalement la mort de l'embryon ». Or, l'hydrocéphalie n'empêche pas l'embryon d'atteindre l'époque de la naissance ou même de la dépasser.

b. Il nous semble dès lors qu'on pourrait expliquer la genèse de l'hydrocéphalie par une autre hypothèse, basée sur les analogies qu'offrent entre elles l'anencéphalie et l'hydrocéphalie. L'encéphale forme en effet, dans le premier cas, une poche à paroi supérieure extrêmement mince, sans protection crânienne ou péricrânienne, et qui se déchire lors de l'accouchement; dans le second cas, il forme également une poche, mais à paroi supérieure plus épaisse, protégée par du crâne et du péricrâne, et qui se déchire seulement, nous le verrons en faisant l'étude anatomo-pathologique de l'hydrocéphalie, dans quelques cas exceptionnels. C'est que, dans l'anencéphalie, l'arrêt de développement porte non seulement sur la lame ectodermique qui formera le centre nerveux, mais encore sur les prolongements des lames dorsales qui normalement s'interposent entre cette lame ectodermique nerveuse et la lame ectodermique cutanée, et sur cette lame cutanée. Dans l'hydrocéphalie au contraire, l'arrêt de développement porte seulement sur la lame ectodermique nerveuse, en épargnant les deux autres. Or, voici ce que dit M. Dareste à propos de la pathogénie de l'anencéphalie: « Il est impossible que la poche anencéphalique distendue par la sérosité ne vienne pas buter contre le capuchon céphalique et se comprimer