

contre sans que cette partie de l'amnios ne l'arrête dans son développement, et si l'amnios est arrêté dans son développement, cette compression sera plus considérable encore... Si du reste l'accumulation de sérosité dans les vésicules de l'encéphale était la cause de l'anencéphalie, la surface interne de la poche serait partout concave par suite de l'égalité de pression en tous sens exercée par le liquide, tandis que dans l'anencéphalie la base du crâne présente une surface en partie convexe. Ce dernier fait s'explique parce que la pression provient de l'extérieur et ne se produit que postérieurement à la formation de la base du crâne. » Ces considérations nous semblent parfaitement applicables à la genèse de l'hydrocéphalie, étant données les analogies que nous citons tout à l'heure entre cette affection et l'anencéphalie. Elles le sembleront encore davantage après que nous aurons noté : l'existence d'une forme d'hydrocéphalie intermédiaire entre l'hydrocéphalie vraie et l'anencéphalie ; la coexistence fréquente de l'hydrocéphalie et d'autres vices de développement, dont quelques-uns sont incontestablement le résultat d'une compression exercée par l'amnios (exencéphalies, célosomies, ectromélies, déviations des membres ou de la colonne vertébrale, fissures spinales, amputations spontanées, syndactylie, pied bot); enfin l'identité des facteurs étiologiques de l'hydrocéphalie et de ceux dont M. Dareste a démontré l'influence sur les malformations amniotiques, dans ses admirables *Essais de tératogénie expérimentale*.

**Anatomie pathologique.** — L'hydrocéphalie tératologique peut présenter deux formes anatomo-pathologiques. Dans l'une, le liquide reste enveloppé d'une coque encéphalique complète ; dans l'autre, il rompt cette coque et les débris de l'encéphale se ratatinent au voisinage de la base du crâne.

**1° Hydrocéphalie ventriculaire.** — L'hydrocéphalie ventriculaire comprend deux variétés : l'une avec macrocéphalie, l'autre avec microcéphalie.

**A. VARIÉTÉ MACROCÉPHALIQUE.** — Cette variété constitue à elle seule plus de 99 p. 100 des cas d'hydrocéphalie. Nous allons étudier avec soin les modifications crâniennes et encéphaliques qu'on y constate, ainsi que la composition du liquide qui existe alors dans la boîte crânienne.

**a. Modifications crâniennes.** — Dans l'hydrocéphalie macrocéphalique, le crâne peut atteindre jusqu'à 60 et 80 centimètres de circonférence : Franck en a vu un provenant d'un hydrocéphale de seize mois, qui mesurait 140 centimètres. La distension est d'habitude régulière, et aboutit alors presque toujours à donner à la tête le type brachycéphalique très accentué. Nous avons observé en 1890 ce fait sur quatre hydrocéphales à l'hôpital des Enfants Malades et sur un crâne, hydrocéphale à l'extrême, conservé à la salle d'autopsie de cet hôpital. Les mensurations obtenues avaient été les suivantes :

|                | Âges.      | Tour de tête. | Indice. |
|----------------|------------|---------------|---------|
| 1° Fille.....  | 4 mois.    | 520mm         | 91.4    |
| 2° Garçon..... | 8 mois.    | 628           | 100.1   |
| 3° Garçon..... | 1 an 1/2.  | 563           | 94.6    |
| 4° Garçon..... | 3 ans 1/2. | 540           | 108.9   |
| 5° —           | —          | 655           | 89.7    |

Tout récemment, notre excellent ami et collègue le Dr Regnault, sans connaître ces quelques faits, qu'à cause de leur petit nombre nous avons jugé ne pas devoir publier, vient de consacrer, dans la *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, une étude portant sur vingt crânes d'hydrocéphales où il a trouvé une brachycéphalie accentuée oscillant de 83 à 108, avec un indice moyen de 91,5, sauf sur un crâne dolichocéphale par rétropulsion de l'occipital. Exceptionnellement aussi, la dolichocéphalie peut résulter d'une propulsion considérable du frontal, comme dans un cas de Tamburini. Enfin, plus rarement encore, la déformation crânienne peut sembler absolument localisée, comme chez un petit hydrocéphale vu par Vrolik, où elle simulait un véritable bonnet à poil posé sur le front. En somme, sauf de rares exceptions, l'hydrocéphalie macrocéphalique est caractérisée par la brachycéphalie.

Sur le crâne augmenté de volume, les os, quoique ordinairement élargis, sont séparés par des intervalles souvent considérables. « Parfois, dit Poulet, les fontanelles sont tellement développées que, sur l'ensemble de l'ovoïde, l'étendue des parties membraneuses l'emporte de beaucoup sur l'étendue des parties ossifiées. Une particularité digne de remarque, c'est que dans la plupart des têtes hydrocéphales, même dans celles où la suture sagittale a cinq centimètres de largeur, on observe encore très bien la fontanelle accessoire sagittale, connue sous le nom de fontanelle de Gerdy ; dans ce point les deux pariétaux sont profondément échan-crés, et il existe un large espace membraneux plus ou moins losangique. La suture frontale, elle aussi, peut offrir un espace membraneux plus ou moins considérable correspondant au point où l'on trouve quelquefois une fontanelle accessoire... Souvent, dans divers points des espaces membraneux qui forment les sutures et fontanelles agrandies, on trouve des parcelles osseuses isolées, plus ou moins étendues et irrégulières, qui semblent de véritables os wormiens isolés du reste du squelette. »

Les os de la voûte sont non seulement très élargis, mais très amincis.

La base du crâne est moins altérée que la voûte ; cependant les crêtes qui séparent les étages, la selle turcique, sont plus ou moins effacées ; le conduit auditif externe est rejeté sur la face inférieure de cette base, et se dirige non de dedans en dehors, mais de haut en bas ; d'autre part, les voûtes orbitaires, dans les cas extrêmes, deviennent verticales et se continuent sans presque changer de direction avec la face externe du frontal.



Le massif osseux de la face est à peine modifié dans ses parties supérieures : les os du nez peuvent devenir verticaux, l'angle orbitozygomatique s'agrandir considérablement ; mais les deux maxillaires gardent leur volume normal, qui semble singulièrement minime à côté de celui, véritablement énorme, de l'ovoïde crânien.

b. *Modifications encéphaliques.* — La distension de l'encéphale par le liquide ventriculaire est partielle ou totale. Dans le premier cas, absolument exceptionnel, il ne dilate qu'une corne ventriculaire (Keen). Dans le second, sa caractéristique essentielle est la dilatation plus ou moins considérable de la totalité des ventricules latéraux, réduits à une seule cavité par la perforation ou la destruction du septum. La paroi encéphalique de cette cavité est parfois extrêmement mince. A la voûte, elle peut ne pas dépasser deux ou trois millimètres (Golay) : les circonvolutions n'existent alors plus, la substance blanche ne se distingue pas de la grise ; leur ensemble forme une couche œdémateuse et peu vasculaire : A la base l'épaisseur de la substance nerveuse reste d'ordinaire plus grande ; on y distingue les noyaux gris, le trigone, etc. La cavité dilatée peut être oblitérée au niveau de l'aqueduc de Sylvius et dès lors ne point communiquer avec le quatrième ventricule : Archambault a vu, dans trois cas, la séparation faite par une sorte de membrane qui passait transversalement sur l'orifice ; d'autres fois l'aqueduc de Sylvius reste libre, mais il se fait plus loin une double oblitération, l'une au niveau du trou de Magendie, ce qui supprime la communication du réservoir ventriculaire et des espaces sous-arachnoïdiens, l'autre à la partie supérieure du canal central de la moelle ; dans la grande majorité des cas, le réservoir ventriculaire dilaté est en large continuité avec les espaces sous-arachnoïdiens encéphalo-médullaires et avec le canal central de la moelle, qui peut être lui-même largement dilaté.

La surface interne des ventricules est parfois pâle, lavée, sans vascularisations, parfois épaissie, et parsemée de granulations transparentes.

Les espaces sous-arachnoïdiens présentent ou non, suivant les cas, une quantité anormale de liquide ; les autres méninges sont normales.

c. *Caractères du liquide hydrocéphalique.* — La quantité de liquide contenue dans les ventricules est parfois énorme. Ordinairement elle ne dépasse pas 250 à 500 grammes, mais peut atteindre quatre, cinq litres, et jusqu'à douze litres dans un cas de Franck. — Il est un peu trouble, par présence de leucocytes et de cellules épithéliales ; de couleur citrine ou ambrée, quelquefois rosée. — Sa densité est plus élevée que celle de l'eau. Il contient des phosphates et des chlorures (Barruel, Marcet) et une petite quantité d'albumine inappréciable par les réactifs ordinaires, tels que les acides, l'alcool, la

chaleur, mais cependant plus considérable que celle du liquide céphalo-rachidien normal (Hilger).

En somme, ce liquide n'a aucunement les caractères d'un liquide inflammatoire.

B. *VARIÉTÉ MICROCÉPHALIQUE.* — L'hydropisie ventriculaire, à côté de la forme habituelle que nous venons de décrire, et dans laquelle la pression du liquide dilate la boîte osseuse non consolidée, peut évoluer, sans provoquer cette dilatation, sur quelques crânes qui ont subi préalablement une ossification exceptionnellement rapide. Il en résulte une hydrocéphalie ventriculaire « microcéphalique », variété tout à fait exceptionnelle.

2° *Hydrocéphalie anencéphalique.* — Dans la deuxième espèce d'hydrocéphalie, le liquide primitivement contenu dans une poche de tissu nerveux a rompu cette poche, qui se rétracte vers la base du crâne et se réduit à de petits tubercules accolés à cette base. Il s'agit là, en somme, d'une malformation ne différant de l'anencéphalie vraie que par l'existence d'une boîte crânienne de volume plus ou moins normal, boîte crânienne qui a assuré la conservation du liquide, écoulé et perdu dans l'anencéphalie. Le nom d'hydrocéphalie anencéphalique, donné à cette malformation par Cruveilhier, est donc absolument juste. Les exemples en sont peu communs. Il faut en effet ne pas confondre avec elle les hydrocéphalies ventriculaires à poche très mince, les porencéphalies qui sont du reste rarement doubles et complètes : confusions faites par plus d'un auteur. Cette élimination faite, il reste encore un certain nombre de documents tout à fait probants. Telles l'observation de Stoltz publiée dans les *Mémoires de la Société de médecine de Strasbourg* de 1851, une observation de Klebs, signalée dans son Mémoire de 1876 sur les lésions congénitales du crâne et cerveau, et les observations de Tarnier et de Ribemont, signalées dans la thèse de Poulet.

*Symptomatologie.* — Le type clinique qu'il faut, à cause de son extrême fréquence, choisir comme type de description de l'hydrocéphalie tératologique, c'est l'*hydrocéphalie ventriculaire macrocéphalique*.

L'HYDROCÉPHALIE VENTRICULAIRE MACROCÉPHALIQUE présente des symptômes physiques et des symptômes fonctionnels que nous allons successivement noter.

a. *Symptômes physiques.* — La tête présente un volume énorme et surtout un élargissement considérable et en la mesurant on constate qu'elle a un indice brachycéphalique excessif. Le cuir chevelu n'offre que quelques cheveux courts et disséminés ; il est pâle, parcouru de veines bleuâtres (fig. 67), et lorsqu'on le prend entre deux doigts il semble beaucoup plus mince que chez les enfants du même âge. Le doigt, s'il appuie tant soit peu fort, sent que les os de la voûte sont extrêmement dépressibles. Il note sans peine qu'ils sont séparés par des espaces membraneux qui peuvent devenir vé-



ritablement énormes. Chez un de nos petits malades, âgé de dix-huit mois, et dont l'hydrocéphalie était cependant moyenne, la fontanelle antérieure atteignait 17 centimètres d'avant en arrière et 21 centimètres de large. La minceur et la petitesse des os du crâne peuvent de-

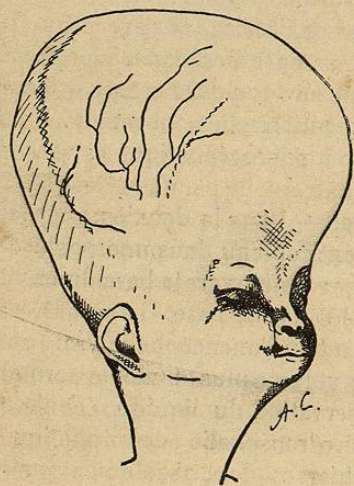


Fig. 67. — Hydrocéphalie tératologique (Mac Nutt).

venir telles que la tête acquiert une sorte de transparence analogue à celle d'une hydrocèle. Ajoutons que Fischer a signalé chez les hydrocéphales, au niveau de la fontanelle extérieure, l'existence d'un souffle correspondant à la systole cardiaque, et qui, suivant Bouchut, pourrait exister également chez les individus normaux.

Au-dessous de ce crâne énorme, la face apparaît toute petite, sans expression, ridée et parcheminée comme une face de vieillard.

*b. Symptômes fonctionnels.* —

Les troubles fonctionnels résultent de l'atténuation plus ou moins considérable des fonctions cérébrales, atténuation qui peut aller depuis

un état à peu près normal jusqu'à l'absence complète de toute manifestation encéphalique.

La force musculaire est généralement très atténuée, l'enfant ne peut tenir sa tête trop lourde, qui roule à droite ou à gauche lorsqu'on le tient sur les bras. Il apprend à grand-peine à marcher, ou ne peut y parvenir : alors il reste dans son lit, soit en état de résolution plus ou moins complète, soit avec, de temps en temps, de petits mouvements sporadiques des bras et des jambes qui ressemblent aux mouvements réflexes du nouveau-né. Il y a parfois paralysie complète d'un ou plusieurs membres, ou bien encore des contractures ou des attaques plus ou moins étendues de convulsions. Il existe presque toujours du strabisme ou du nystagmus; de plus, par paralysie du droit supérieur, l'œil est souvent porté en bas et la pupille recouverte par la paupière supérieure : il n'apparaît à travers la fente palpébrale que le blanc de la sclérotique.

La sensibilité générale est d'ordinaire très atténuée; l'enfant semble indifférent aux pansements, aux contacts froids ou chauds; lorsqu'on le laisse au lit, sans avoir soin de le couvrir d'une moustiquaire, il ne tarde pas, dans les milieux d'ouvriers ou de gens peu soigneux, à devenir le rendez-vous de toutes les mouches des environs, sans se plaindre ou faire aucun effort pour les chasser. Il semble parfois exister des plaques d'anesthésie complète.

L'ouïe, l'odorat, le goût sont peu troublés. Cependant, d'après Bouchut, l'odorat est aboli et s'exerce à faux. La vue est généralement très affaiblie. La papille est d'abord œdémateuse avec des veines dilatées; plus tard cet œdème est remplacé par de l'atrophie et la cécité devient complète.

L'intelligence est parfois conservée, mais c'est la grande exception; d'ordinaire elle est notablement atténuée, l'enfant est apathique, ne prend intérêt à aucun jouet, ne comprend ni les gestes ni la parole, ne prononce que quelques grognements sans la moindre apparence intentionnelle, ne reconnaît pas ses parents, pas plus que les personnes qui le soignent. Cette obtusion intellectuelle peut aller jusqu'à la somnolence absolue.

D'ordinaire à cette déchéance cérébrale plus ou moins complète correspond un état des fonctions réflexes assez satisfaisant. La miction, qui bien entendu se faisant au lit sans que l'enfant y porte la moindre attention, semble se faire à intervalles réguliers et normaux; il y a de la constipation; l'appétit est satisfaisant, même exagéré; le pouls normal ou fréquent: ce n'est que dans les cas très graves qu'il existe de l'incontinence vraie d'urine, de l'incontinence des matières fécales, des vomissements.

L'état général reste donc assez longtemps satisfaisant.

L'HYDROCÉPHALIE MICROCÉPHALIQUE ET L'HYDROCÉPHALIE ANENCÉPHALIQUE présentent des *symptômes fonctionnels* identiques. Seuls les *symptômes physiques* diffèrent, et on peut le dire, radicalement. Dans l'hydrocéphalie anencéphalique, en effet, le volume de la tête est normal ou à peu près normal: os, sutures et fontanelles présentent leurs dimensions et leur consistance normales. Dans l'hydrocéphalie microcéphalique, le crâne est petit, et analogue à celui des microcéphales ordinaires.

*Marche et pronostic.* — L'HYDROCÉPHALIE MACROCÉPHALIQUE, bien qu'étant une malformation, présente, comme plus d'une autre affection de cette nature, une marche évolutive et presque toujours progressive. Le volume crânien existant au moment de la naissance est loin de rester stationnaire. « L'augmentation dit Aviragnet, n'est pas très frappante tout d'abord, et pour la constater on est obligé, ainsi que le conseille Hénocque, d'avoir recours à la mensuration. Chez le nouveau-né, la circonférence de la tête est de 39 à 40 centimètres; de six à douze mois, elle est d'environ 40 à 45 centimètres; elle s'élève peu à peu à 50 centimètres, qu'elle atteint à deux ans. En mesurant: 1° la circonférence de la tête (on prend pour points médians la glabelle et la tubérosité occipitale), 2° le diamètre transverse (d'une apophyse mastoïde à l'autre en passant par le vertex), 3° le diamètre longitudinal (de la racine du nez à la tubérosité occipitale en passant par le vertex), on peut constater tous les huit ou quinze jours une augmentation de quatre centimètres et plus. » Parfois cette pro-



gression, au lieu de se faire lentement et progressivement, se fait par à-coups brusques, accompagnés d'attaques convulsives, de cris plaintifs, parfois de spasmes méningés. D'ordinaire la mort finit par survenir, soit par la marche progressive de l'affection à la suite d'accidents bulbaires ou de dénutrition, soit au milieu d'une crise aiguë, soit enfin par l'effet d'une maladie intercurrente : pneumonie, fièvre éruptive, entérite, tuberculose. L'hydrocéphale ne dépasse guère cinq ou six ans. Dans quelques cas, la progression s'arrête; la tête reste grosse, la vue affaiblie, l'intelligence obtuse. Elle est parfois suffisante pour permettre au sujet, lorsqu'il arrive à l'âge adulte, de vivre, tout en restant un être inférieur : nous connaissons un hydrocéphale, âgé de vingt-huit ans, qui remplit, d'une façon à peu près satisfaisante, les fonctions de commis de librairie. Ces individus restent, bien entendu, toute leur vie particulièrement prédisposés aux localisations méningées des maladies infectieuses, à la méningite tuberculeuse en particulier : nous avons rencontré cette complication tardive chez un grand garçon de dix-sept ans, porteur depuis son enfance d'une hydrocéphalie congénitale arrêtée à une période peu avancée de son évolution.

La marche offensive d'une hydrocéphalie jusque-là stationnaire peut débiter à la suite de la cure opératoire d'une spina-bifida : nous y reviendrons à propos de cette dernière affection.

L'HYDROCÉPHALIE MICROCÉPHALIQUE et l'HYDROCÉPHALIE ANENCÉPHALIQUE, plus graves encore que l'hydrocéphalie macrocéphalique, n'ont jamais permis une existence de plus de quelques semaines.

**Diagnostic.** — Le diagnostic des HYDROCÉPHALIES MICROCÉPHALIQUES et ANENCÉPHALIQUES est d'ordinaire fort difficile ou même impossible : il présente du reste peu d'intérêt.

Le diagnostic de l'HYDROCÉPHALIE MACROCÉPHALIQUE est d'ordinaire beaucoup plus facile. Il peut être utile de le faire :

1° Avec une « grosse tête » non pathologique, frappante particulièrement lorsqu'elle coïncide avec une petite face; les enfants alors ne présentent d'ordinaire aucun signe d'insuffisance cérébrale, et, de plus, Regnault a montré qu'on a, dans la brachycéphalie presque constante chez les hydrocéphales vrais et sur laquelle nous avons déjà insisté, un excellent moyen de diagnostic : « Je citerai, dit-il, l'exemple d'un enfant de quatre ans et demi, qui présentait un tour de tête de 550 millimètres; mais il était sous-dolichocéphale, avec un diamètre antéro-postérieur de 187 millimètres, un transverse de 149 et un indice de 79,7; l'année suivante, quoique le tour de tête eût encore augmenté, l'indice était tombé à 78,7. Il n'y avait donc pas à songer à l'hydrocéphalie. »

2° Avec les déformations crâniennes du rachitisme qui provoque souvent un certain degré de brachycéphalie et une macrocéphalie apparente; nous disons apparente, car la tête est grosse relativement

au corps, que l'affection a arrêté dans son développement, mais elle n'est guère plus grosse que chez un enfant normal du même âge: cette considération, jointe à la coexistence des déformations partielles du crâne particulières au rachitisme et des déformations caractéristiques des autres os, permettra sans peine de faire le diagnostic.

3° Enfin et surtout avec les *hydrocéphalies consécutives à l'évolution d'une tumeur intracrânienne*. D'ordinaire ce diagnostic n'est point fait du vivant du malade; peut-être la notion de la brachycéphalie des hydrocéphales vraie pourrait-elle fournir à son sujet de précieuses indications: si cette brachycéphalie manque, on devra se méfier, et derrière la macrocéphalie, soupçonner un néoplasme.

Ajoutons qu'une hydrocéphalie avec saillie crânienne limitée, comme dans le cas de Vrolik, devrait être distinguée d'une tumeur osseuse et d'une encéphalocèle.

**Traitement.** — Les traitements médicaux (bromure de potassium, iode, frictions mercurielles, purgatifs salins, révulsion sur le cuir chevelu) n'ont jamais donné, dans l'hydrocéphalie tératologique, de résultats sérieux. Il en est de même de la compression, pratiquée à l'aide d'une bande élastique (Dickinson), de bandelettes de diachylon faisant trois fois le tour de la tête et passant au-dessus des sourcils, des oreilles et de la protubérance occipitale. (Trousseau.)

Aussi a-t-on cru devoir tenter, et cela depuis longtemps, l'évacuation directe du liquide. Les techniques employées dans ce but peuvent être divisées en deux catégories: l'une où on a employé comme moyen la ponction ventriculaire; l'autre, la ponction de l'espace sous-arachnoïdien. La ponction ventriculaire, qui date d'Hippocrate, puis tombée dans l'oubli, a été faite à nouveau de 1825 à 1860, et dans ces cinq ou six dernières années, un nombre considérable de fois. « La substance cérébrale, disions-nous dans notre Chirurgie opératoire du système nerveux, étant réduite à une mince couche appliquée contre la face interne du crâne, on peut la pratiquer en tous les points de la paroi: par les fosses nasales (Bouchut); au niveau de la fontanelle antérieure, à droite ou à gauche de la ligne médiane pour éviter le sinus longitudinal (Robson, Chaffey, Unterricht), sur la suture coronale (Conquest), sur la fontanelle postérieure (Græfe), sur la suture fronto-pariétale (Sée, Malgaigne), à trois centimètres en arrière et cinq centimètres au-dessus du méat (Keen, Broca, Thiriart, Picqué, Phocas, Audry). Les anciens chirurgiens ponctionnaient tous à travers la paroi crânienne intacte; aujourd'hui, lorsqu'on a choisi la fontanelle antérieure, on incise crucialement la peau, puis la paroi membraneuse, puis la dure-mère; lorsqu'on a préféré la voie latérale, on taille un petit lambeau cutané en  $\Pi$ , on applique une couronne de trépan ou de tréphime, puis on divise en croix les méninges bombant par l'orifice. En tout cas, entre les quatre petits lambeaux durs relevés, l'instrument évacuateur est enfoncé d'un