

coup sec, perpendiculairement à la surface, et à une profondeur de un demi à deux centimètres. Brusquement, la résistance cesse, la pointe joue librement : elle a pénétré dans la cavité ventriculaire, et le liquide, ordinairement clair comme de l'eau de roche, sort avec un jet très faible, ou même en bavant. On peut employer comme instrument évacuateur, soit une aiguille aspiratrice, soit un trocart, de gros ou de moyen calibre. L'évacuation a été faite intermittente, par ponctions répétées évacuant chaque fois 50 à 250 grammes de liquide, ou permanente avec des crins de cheval (Keen), des crins de Florence (Phocas), un drain de caoutchouc (Haven, Chaffey, Thiriar, Picqué) introduit le long de la canule du trocart à l'aide d'une pince à forcipressure retirée en deux pièces après avoir désarticulé les branches (Broca); l'orifice du drain peut être au besoin fermé avec une cheville en bois présentant des échancrures en V, de façon à permettre l'écoulement à raison seulement d'un certain nombre de gouttes par minute (Keen). Trocart ou drain ont pu permettre de faire pénétrer dans les ventricules, de l'eau boriquée tiède ou de l'eau bouillie, comme moyen de lavage ou modificateur léger des parois ventriculaires, que quelques opérateurs anciens ne craignaient pas d'irriter à l'aide de l'injection de quelques gouttes d'une solution iodo-iodurée, remplaçant une égale quantité de liquide céphalo-rachidien (Velpeau, Barnard, Bouret, Brancart, Tournesko). » L'ouverture de l'espace sous-arachnoïdien, basée sur ce fait que dans la presque totalité des cas d'hydrocéphalie la poche ventriculaire et les espaces sous-arachnoïdiens restent en communication, a été faite dans cette affection suivant les diverses techniques que nous avons étudiées longuement à propos du traitement des méningites (page 770), et que nous allons dès lors seulement énumérer ici : à la voûte du crâne par résection d'un fragment de dure-mère et déchirure du feuillet arachnoïdien viscéral; à la base, soit au niveau du sac cérébelleux inférieur (procédé de Parkins), soit à la région sacro lombaire, au niveau du cul-de-sac arachnoïdien terminal.

Tous ces procédés d'évacuation, ventriculaire et sous-arachnoïdiens, offrent des dangers qui paraissent, en laissant de côté les injections irritantes justement abandonnées, proportionnés à l'abondance de l'évacuation céphalo-rachidienne. Lorsqu'elle est trop rapide ou trop durable, il survient des convulsions, du coma, puis, à l'autopsie, on trouve le cerveau congestionné, parfois même présentant çà et là des ecchymoses, en tout cas affaissé sur la base du crâne et séparé de la calotte par un espace plus ou moins large, souvent considérable : la paroi n'a pu suivre qu'insuffisamment le retrait du conduit et il en est résulté un appel de sang dans la cavité crânienne avec congestion cérébrale intense.

Peut-être pourrait-on, pour obvier à ces dangers et rendre en tout cas plus active l'action des évacuations, leur adjoindre une opération

crânienne mobilisatrice. Sans doute, chez les hydrocéphales, après une évacuation, les fontanelles se dépriment plus ou moins; mais c'est à grand'peine qu'elles suivent le vide intracrânien qui agit sur elles comme une ventouse et contre lequel elles luttent, pour revenir à leur niveau normal : cela n'est en rien comparable à la dépression définitive, entretenue temporairement par un pansement compressif, d'un large lambeau chirurgical. Rien n'est plus facile, du reste, que de découper, dans le crâne mince d'un hydrocéphale, deux larges lambeaux quadrilatères analogues à ceux que taille Postempki chez les microcéphales, et, les plaies guéries, de pratiquer des évacuations intermittentes de liquide céphalo-rachidien, de préférence par la ponction vertébrale lombaire qui permettrait l'indispensable compression crânienne simultanée. Moins dangereux que les procédés purement évacuateurs, ce procédé mixte, que nous avons proposé pour la première fois en 1894, aura-t-il des résultats thérapeutiques réels? Je n'en sais rien, mais je doute qu'on soit bien souvent autorisé à le tenter.

En effet :

a. Le cerveau hydrocéphalique est un cerveau mal formé, et l'on ne peut compter y refaire la substance nerveuse qui manque.

b. Le bénéfice thérapeutique obtenu par les procédés jusqu'à présent employés est des plus médiocres. Quelques chiffres à ce sujet ne sont pas inutiles. Nous avons réuni 262 interventions — 207 ponctions ventriculaires simples et répétées un nombre variable de fois sur le même sujet ont donné 107 morts opératoires par méningite (ces faits sont pour la plupart antérieurs à l'ère antiseptique), 75 survies sans amélioration, 21 améliorations, 4 guérisons plus que douteuses; — 24 drainages ventriculaires ont donné 19 morts opératoires, 5 survies seulement dont 2 avec amélioration; — 4 ponctions sous-arachnoïdiennes au niveau de la voûte, 2 insuccès, 2 améliorations; — 27 ponctions vertébrales lombaires, d'assez nombreuses améliorations, mais insignifiantes et transitoires.

C. — ENCÉPHALOCÈLE.

L'encéphalocèle congénitale est une malformation caractérisée par l'existence d'un orifice crânien anormal et la situation congénitale, en dehors de la cavité crânienne, d'une portion plus ou moins modifiée de l'encéphale ou de ses enveloppes.

Historique. — L'encéphalocèle, déjà notée par Albucasis, Paul d'Égine, a reçu son nom de Corvinus (1749). Jusqu'au commencement de ce siècle, elle a été confondue avec les diverses tumeurs perforantes du crâne : le mémoire présenté par Louis à l'Académie de chirurgie en 1767 fait cette confusion de la façon la plus absolue. Elle ne devait pas tarder à disparaître. Dès 1820, Geoffroy Saint-Hilaire donnait, dans un Mémoire lu à l'Académie des sciences, une théorie rationnelle

des « monstres exencéphales » et en rapprochait, comme malformation de même nature et de degré moindre, l'encéphalocèle. En 1854, Spring publiait, dans les *Mémoires de l'Académie royale de Belgique*, une étude très étendue, destinée à démontrer que l'encéphalocèle est une véritable hernie de l'encéphale et donnait de ces hernies une classification acceptée jusqu'à ces derniers temps. Les travaux de Houel (1859), Heinecke (1872), Larger (1877), admirent et complétèrent ses conclusions. Enfin, tout dernièrement, le professeur Berger (1890) nota, en se basant sur un cas personnel, l'existence d'une nouvelle variété d'encéphalocèle, constituée par une hypertrophie limitée de l'encéphale et fixa définitivement la thérapeutique de cette affection. Il n'a pas été publié, depuis ce travail, d'étude ayant une importance aussi considérable. Nous devons toutefois signaler, outre un bon nombre d'observations isolées sur lesquelles nous reviendrons, la thèse intéressante de Guibert (1), le volumineux travail de Muscatello (2), enfin les remarques de Fenger (3), sur le diagnostic et le traitement chirurgical des encéphalocèles de la base.

Fréquence. — L'encéphalocèle est une affection rare. Trélat dans un cours de la Faculté, a donné une statistique de 5 cas sur 12900 accouchements. D'après Larger, elle s'observerait plus fréquemment chez les filles, dans la proportion de 3 à 1.

Pathogénie. — Les théories pathogéniques de l'encéphalocèle peuvent être divisées en théories fœtales et théories embryonnaires.

1° THÉORIES FŒTALES. — a. Suivant Niemeyer et Klementowsky, la cause de l'encéphalocèle serait une *ossification retardée et irrégulière des os du crâne*, véritable crâniotabès fœtal, qui pourrait aboutir à des perforations crâniennes par lesquelles l'encéphale ferait hernie.

b. Suivant Talko, Hirschsprung, Küster, il s'agirait au contraire d'une *ossification précoce de certaines sutures* forçant le cerveau à s'échapper par d'autres points non encore ossifiés.

c. Suivant Ackermann, l'encéphalocèle aurait deux modes pathogéniques absolument différents: *lorsqu'il y a seulement de la substance encéphalique dans la tumeur, elle s'expliquerait par une lacune préexistante du crâne osseux, et issue ultérieure de l'encéphale par cet orifice; lorsqu'il y a dans la tumeur, au centre de la masse encéphalique, une cavité contenant du liquide, c'est cette masse qui s'opposerait à la réunion des parois crâniennes ou les perforerait pour s'échapper ensuite sous forme de hernie par cette perforation: donc, dans le premier cas, perforation crânienne primitive, dans le second, perforation crânienne secondaire.*

d. Enfin, d'après Spring, la perforation crânienne serait toujours

(1) GUIBERT, thèse de Lille, 1894.

(2) MUSCATELLO, *Arch. für klin. Chir.*, 1895.

(3) FENGER, *American Journal of med. sc.*, 1895.

secondaire et reconnaîtrait pour cause une hydropisie limitée produisant, suivant son siège, des variétés différentes d'encéphalocèle. « L'hydropisie circonscrite de l'arachnoïde, dit M. Berger en résumant l'opinion de Spring, déterminerait, après avoir amené la résorption et la perforation du tissu osseux du crâne au point qui lui correspond, la hernie des méninges (méningocèle), puis l'issue d'une partie du cerveau ou du cervelet dans le sac ainsi formé (encéphalocèle proprement dite); l'hydropisie partielle d'une des cavités ventriculaires, après avoir usé la paroi du crâne au point qui correspond au ventricule qui en est le siège, déterminerait la hernie de la partie des centres nerveux que distend la sérosité ventriculaire, constituant de la sorte un kyste, formé par la substance nerveuse de l'encéphale et limitant une cavité centrale en communication avec l'un des ventricules. »

2° THÉORIES EMBRYONNAIRES. — Dès 1820, Is. Geoffroy Saint-Hilaire, puis Serres, Leriche, ont admis que l'encéphalocèle remontait non pas à la période fœtale de la vie intra-utérine, mais à sa période embryonnaire.

« Là comme pour toutes les autres prétendues hernies congénitales ce ne sont pas, disait le premier de ces auteurs, les viscères qui quittent des cavités déjà existantes, mais les viscères qui demeurent au lieu même de leur production, autour desquels aucune cavité ne se forme. Faisant saillie et étant maintenus extérieurement, ils mettent obstacle au développement possible des parties recouvrantes; en effet, au lieu que celles-ci s'élèvent de l'un et de l'autre côté pour se rendre sur une ligne de rencontre qu'on nomme alors ligne médiane, elles s'arrangent sur les données de l'obstacle intervenu; elles sont toutefois et toujours produites, mais séparées, mais dispersées autour de l'ordonnance qui forme diaphragme. » (Geoffroy Saint-Hilaire.)

Reste à savoir pourquoi, dans certains cas, l'encéphale met obstacle au développement des parties destinées à le recouvrir. Plusieurs hypothèses ont été avancées à ce sujet.

a. Il se produirait, d'après Geoffroy Saint-Hilaire lui-même, des *adhérences de l'amnios et des vésicules cérébrales primitives*, adhérences qui, lorsqu'elles sont très étendues et persistantes, correspondraient aux degrés les plus accentués de la malformation; lorsqu'elles sont moins étendues et transitoires, détermineraient des altérations moins profondes.

b. D'après M. Dareste, ces adhérences amniotiques n'auraient qu'une importance secondaire, et l'exencéphalie proviendrait d'un arrêt de développement de l'amnios, qui comprimerait la vésicule encéphalique. « A l'époque, dit-il, où l'arrêt de développement se produit, la tête est constituée par les vésicules encéphaliques presque entièrement remplies par la sérosité primitive: vésicules qui sont elles-mêmes recouvertes par les lames mésodermiques de la tête et par les prolon-

gements qui les unissent (membrane unissante supérieure) ainsi que par l'épiderme. Or la pression s'exerce sur la partie supérieure de ces vésicules, tandis qu'elle n'atteint pas la partie inférieure. Il en résulte que la partie supérieure déborde de tous côtés la partie inférieure, en formant un sillon qui les sépare, qui est plus ou moins profond et d'une grande importance. En effet, toute la partie du crâne membraneux inférieure au sillon de séparation, se transforme, comme dans l'état normal, en cartilage puis en os; toute la partie du crâne membraneux supérieure à ce sillon est frappée d'arrêt de développement et conserve son premier état. Il en résulte que toute la partie de la vésicule encéphalique supérieure au sillon, et qui est revêtue d'une simple membrane transparente, paraît être en dehors du crâne; d'où l'apparence de hernie qui caractérise l'exencéphalie.

c. Enfin, pour M. Berger, les encéphalocèles, ou du moins un grand nombre d'entre elles, auraient pour cause une *hypertrophie circonscrite des vésicules cérébrales primitives*, hypertrophie constituant une protubérance exencéphalique. « La saillie de cette protubérance, dit-il, en s'opposant au complet développement du squelette membraneux du crâne, puis à son ossification au point qui lui correspond, a pour résultat la formation d'une lacune, d'un hiatus osseux circonscrivant le pédicule de la tumeur. La protubérance exencéphalique elle-même, suivant l'époque plus ou moins précoce du développement embryonnaire à laquelle elle a pris naissance, présentera les caractères morphologiques, les connexions et la structure d'une des parties normales de l'encéphale et pourra être représentée comme une dépendance de la région des centres nerveux dont elle renferme une partie, ou bien, participant à la structure de diverses parties de l'encéphale sans appartenir directement à aucune d'elles et sans qu'on y puisse trouver l'analogie de ses caractères anatomiques, devra être considérée comme une néoplasie véritable, comme un encéphalome. »

Il existe, on le voit, une analogie remarquable entre ces encéphalomes, et certains autres encéphalomes, tout à fait exceptionnels, qui restent intracrâniens, soit logés dans une protubérance osseuse surplombant la cavité crânienne (Lambl), soit logés à l'intérieur du crâne dans une loge ostéofibreuse accolée à sa face interne (Brunner), soit développés dans l'intérieur même de la masse encéphalique (1).

(1) M. Berger compare l'hypertrophie circonscrite des vésicules cérébrales humaines dans l'encéphalocèle à la malformation encéphalique des poules huppées. Les récentes recherches de M. Dareste semblent contredire cette assimilation. « Chez les poules huppées, dit celui-ci, la tumeur encéphalique est formée par les hémisphères cérébraux tout entiers; simplement recouverts par le crâne membraneux, ils semblent faire hernie à la partie supérieure de la tête, et les frontaux, aussi complètement développés que dans l'état normal, sont écartés l'un de l'autre par leur interposition. Plus tard, par les progrès du développement, la tumeur exencéphalique se modifie. La peau se constitue par l'extension des lames cutanées au-dessous de l'épiderme, et elle se recouvre de plumes qui prennent un développement considé-

Telles sont les diverses théories pathogéniques émises à propos de l'encéphalocèle.

Nous allons voir que l'hypothèse embryonnaire est seule en rapport avec l'anatomie pathologique de l'affection, et qu'un certain nombre de faits relève de chacune des trois théories que cette hypothèse a suscitées.

Anatomie pathologique. — Nous allons étudier successivement l'orifice osseux des encéphalocèles, la composition de leurs enveloppes et celle de leur contenu, les malformations concomitantes.

1° ORIFICE OSSEUX. — L'orifice osseux de l'encéphalocèle est arrondi ou ovalaire, à bords réguliers et lisses, jamais déchiquetés. Il est parfois suffisamment large pour admettre un ou plusieurs doigts; d'ordinaire il est très étroit, et ne dépasse pas le calibre d'une sonde, d'une sonde cannelée. Au point de vue du siège, il faut en distinguer deux catégories: dans l'une il siège à distance des lignes de réunion des parties embryonnaires du crâne, dans l'autre il est situé sur le trajet de ces lignes.

A. Le nombre de faits où l'orifice siège à distance des lignes de réunion des parties embryonnaires du crâne est très restreint. M. Berger n'en cite que trois: « celui de Billard, dans lequel le cerveau sortait par une ouverture assez large, qui résultait de l'absence de la portion écailleuse du temporal; celui de Talko dans lequel une double encéphalocèle prenait naissance sur deux grandes ouvertures creusées dans le frontal; celui du musée d'anatomie d'Innsprück, où l'orifice de communication est situé à droite de la ligne médiane, en avant et à droite du trou occipital, entre le temporal, le corps de l'occipital et la partie condylienne de cet os. » Pour Larger, ces faits seraient même sans valeur, et il s'agirait tout simplement de tumeurs d'origine médiane avec atrophie unilatérale du crâne.

B. La plupart des orifices d'encéphalocèle siègent, du reste, sans contestation possible, sur la ligne de réunion des parties embryonnaires du crâne entre elles, ou du crâne avec la face.

a. A la voûte, cela saute aux yeux, car ils siègent sur la ligne de réunion de ses deux moitiés primitives. — A l'occiput, l'orifice peut se trouver sur tous les points de sa ligne médiane. On a vu l'ouverture crânienne se continuer avec le trou occipital (Breschet, Nivet, Spring, Larger) et même, au delà, avec une fissure rachidienne. — A la région interpariétale, l'encéphalocèle est fort rare; ce qu'on

able et forment la huppe. La partie du crâne membraneux interposée entre les frontaux et qui forme une large fontanelle, s'ossifie peu à peu par fragments qui, d'abord isolés, finissent par former une couche osseuse continue. Cette couche osseuse est tout à fait indépendante des frontaux; elle rappelle la formation des os wormiens, qui se produisent, dans l'espèce humaine, sur la ligne médiane de la tête. La protubérance crânienne de certaines races gallines huppées, et probablement de toutes, est donc une monstruosité exencéphalique devenue héréditaire et formant un caractère de race. »

observe, ce sont des malformations plus graves d'intérêt uniquement tératologique. — A la région frontale, la grande fontanelle ne paraît jamais en être le siège, la suture interfrontale semble ne l'être que très exceptionnellement (Osiander, Schneider, Held); enfin la glabelle est une localisation beaucoup plus fréquente : l'orifice occupe alors la place de la suture naso-frontale en empiétant peu sur les os nasaux, et s'étendant au contraire plus ou moins entre les deux frontaux.

b. « A la base, il semble au premier abord, dit Larger, qu'aucune règle fixe ne préside au siège des tumeurs exencéphaliques; pour montrer qu'il n'en est pas ainsi, rappelons tout d'abord que la première fente branchiale apparaît sur une ligne qui, partant de l'angle externe de l'œil, vient aboutir à l'espace compris entre l'alvéole de la dent canine et de la dent incisive latérale (extrémité inférieure du canal incisif) en passant par l'orbite, l'angle interne de l'œil, le canal lacrymo-nasal, la fosse nasale, et ce qui reste du canal incisif. On notera que cette ligne est très courte chez le fœtus, chez lequel la face est fort petite relativement au crâne; qu'elle diminue à mesure que l'on remonte vers la conception, et qu'au moment de l'apparition des arcs branchiaux elle est en rapport immédiat avec la base du crâne. Un examen attentif permet, en se basant sur ce fait, de constater que tantôt la tumeur se fait jour dans la région de la face qui correspond chez l'embryon à cette première fente branchiale, et que tantôt elle se loge dans les cavités qui ont persisté depuis la période embryonnaire (orbite, nez, bouche). » — Dans la première catégorie se classent les encéphalocèles qui apparaissent : 1° à l'angle externe de l'œil (Richoux, Szimanowsky); 2° à l'angle interne de l'œil : Larger a réuni douze cas occupant ce siège (Breschet, Niemeyer, Lyon, Clar, Klementowsky, Breslau, Guersant, Michon, Holmes, P. Hewett, Duplay, Tirmann); dans tous ces cas, l'orifice osseux était formé aux dépens de la lame criblée de l'ethmoïde, et la tumeur se faisait jour à travers l'unguis; 3° à l'angle interne de l'œil et au canal lacrymo-nasal; la tumeur sort du crâne par un orifice analogue à celui des précédentes, mais envahit de plus le canal lacrymo-nasal : il en existe un cas de Wagner, deux de Ripoll, deux de Bruns; 4° à l'angle interne de l'œil, au canal lacrymo-nasal et au côté de la lèvre supérieure : à cette variété appartient un seul cas de Bruns, où la base étranglée de la tumeur s'insérait sur toute la ligne allant de l'angle interne de l'œil gauche à l'extrémité inférieure de la lèvre supérieure du même côté; sur cette lèvre, du côté opposé, existait un bec-de-lièvre simple. — Dans la seconde catégorie se classent les encéphalocèles qui se logent : 1° dans l'orbite; Spring en cite trois cas où la tumeur était sortie du crâne par la fente sphénoïdale; d'après Heinecke, la tumeur orbitaire pourrait secondairement aboutir par la fente sphéno-maxillaire à la fosse de même nom; 2° dans la

cavité naso-pharyngienne; la tumeur quitte le crâne à travers un orifice placé entre le corps du sphénoïde et l'ethmoïde, ou à travers l'un de ces os. De là, elle peut pénétrer dans une fosse nasale (Czerny), dans la cavité pharyngienne (Giraldès, Otto, Klementowsky, Feuger); enfin dans la bouche à travers une fente palatine (Virchow, Lichtenberger, Mac Klintosh, Serres).

2° ENVELOPPES. — La partie ectopiée de l'encéphale traversant dans l'encéphalocèle une perte de substance de la boîte osseuse crânienne devrait être, schématiquement, entourée des couches conservées du péricrâne et des méninges. Il est tout à fait exceptionnel que ces couches, simplement refoulées, aient intégralement gardé leurs caractères normaux. Il est également rare qu'elles soient tout à fait absentes, la partie d'encéphale ectopiée restant à nu. Il est de règle que péricrâne et méninges existent, mais plus ou moins confondues les unes avec les autres, et plus ou moins altérées.

a. Les couches péricrâniennes sont alors soit atrophiées, soit hypertrophiées. L'atrophie est fréquente, et peut aller jusqu'à la mise à nu des méninges en un ou plusieurs points du sac, d'ordinaire au niveau de son sommet. Dans le cas bien observé par Guibert, « l'épiderme était mince, complètement dépourvu de follicules pileux et sébacés, ce qui contrastait avec la présence d'une couche de glandes sudoripares bien formées. Le derme, si l'on fait abstraction de quelques ectasies lymphatiques, présentait sa texture habituelle, mais il n'y avait aucun vestige de corps papillaire; la mince couche cellulo-graisseuse manquait également et se trouvait remplacée par une assise de tissu conjonctif serré, pareil à celui du chorion dermique. Il n'y avait enfin aucune trace d'aponévrose épicroânienne ni de fibres musculaires. » D'autres fois, mais moins souvent, les couches péricrâniennes sont plus ou moins hypertrophiées, d'aspect éléphanthiasique, angiomateux ou lipomateux.

b. Les couches méningées sont, elles, au contraire, presque toujours hypertrophiées. « Leur épaisseur souvent considérable, dit le professeur Berger, l'aspect gélatiniforme qu'elles présentent à la coupe, les nombreuses lacunes qu'on y observe et qui se transforment parfois en produits kystiques, le développement vasculaire dont elles sont le siège, et qui paraît dans certains cas marquer la transition avec de véritables angiomes, toutes ces modifications ont été observées et décrites par plusieurs auteurs. » Meckel, Spring, Penada, Vrolik, Prescott Hewett, Larger, H.-G. Marion, en ont cité des exemples. Hildebrand a fait dans un cas l'examen histologique de ces méninges hypertrophiées : « Examinée au microscope, dit-il, la paroi méningée enveloppante, continue avec la dure-mère environnante, se montra composée de deux couches : l'une externe, formée de deux lames de tissu conjonctif très vasculaire, réunies par des trabécules du même tissu, constituant un réticulum dans les mailles duquel se trouvaient