

des accumulations de cellules rondes d'un assez gros diamètre. La couche interne était unie à la première par des ramuscules vasculaires fins et très nombreux, pourvus souvent de gaines lymphatiques ; entre les branches de division de ces vaisseaux se retrouvaient des amas de cellules identiques à celles qui remplissaient les mailles du réticulum de la couche interne. Les mêmes éléments entraient dans la constitution de la couche externe et de la couche interne, mais, irrégulièrement répartis et distincts les uns des autres dans l'externe, ils étaient mélangés et confondus sans ordre dans la couche interne. L'ensemble de cette structure et de cette apparence eussent pu faire croire à un gliome de la dure-mère. » — « La couche méningée, dit Guibert dans son observation, était formée par un tissu conjonctif très lâche que parcouraient de nombreux vaisseaux, principalement des veines flexueuses, à paroi épaisse, à lumière béante. Le diamètre de l'artériole la plus volumineuse que nous ayons mesurée était de 180  $\mu$  ; les veines atteignaient jusqu'au double. Au-dessous se voyait la coupe de grandes lacunes irrégulières, qui, sans doute, communiquaient entre elles, et qui établissaient une séparation entre la couche des vaisseaux et les parties nerveuses sous-jacentes. Ces grandes fissures étaient limitées par une paroi fibreuse assez épaisse, mesurant un tiers de millimètre, que tapissait une couche connective, mince et transparente, riche en cellules fibro-plastiques. Nous n'avons pu nous convaincre de l'existence d'un revêtement endothélial. Il est probable que cette fissure est une modification de la cavité arachnoïdienne ou des espaces sous-arachnoïdiens. » En somme, il s'agissait bien, dans ces deux cas, non d'une sorte d'œdème par gêne de la circulation méningée, mais d'un véritable processus hyperplasique.

Ajoutons que les enveloppes de l'encéphalocèle présentent, dans bon nombre de cas, des traces d'adhérences amniotiques. Spring en cite une quinzaine d'exemples ; d'autres ont été publiés depuis. « Les faits ne manquent pas, dit le professeur Berger, où l'on trouve à la surface d'une encéphalocèle, des cicatrices parfaitement reconnaissables : nous pouvons citer dans cet ordre de faits les observations d'Alberts, de Hildebrand, pour ne mentionner que les plus saillantes. Chez l'enfant même que j'ai opéré, la peau qui recouvrait la tumeur présentait des dépressions au niveau desquelles elle avait l'apparence amincie et la coloration blanche des cicatrices. »

Ces traces d'adhérences ne diffèrent que par leur degré moindre des brides que l'on observe avec les malformations encéphaliques plus accentuées : tel le cas de Chavane où, sur un monstre exencéphale, la bride, fixée à droite et à gauche aux méninges, avait l'aspect d'une fronde passant par la bouche ouverte ; tel encore un cas observé par nous en 1891 dans le service de notre excellent maître M. Bouilly, sur un monstre podencéphalien porteur d'une bride amniotique qui

partait de l'angle interne de l'orbite gauche et croisait à sa base la partie latérale gauche de la masse exencéphalique.

3° CONTENU DE L'ENCÉPHALOCÈLE. — Beaucoup plus variable encore que les enveloppes de l'encéphalocèle est son contenu, dont les différences ont servi, de tout temps, à établir les variétés de l'affection. Spring en reconnut trois, acceptées depuis par tous les auteurs : la méningocèle, l'encéphalocèle proprement dite, et l'hydrencéphalocèle. Le professeur Berger, en 1890, décrit une quatrième variété : l'exencéphalome, et Guibert, en 1894, une cinquième, le cystencéphalocèle. Nous admettrons seulement deux espèces : la méningocèle, où la tumeur contient seulement des méninges et du liquide céphalo-rachidien, et l'encéphalocèle où elle contient en outre du tissu nerveux. Cette seconde espèce comprendra deux variétés : l'une où ce tissu nerveux est de structure identique à celle de l'encéphale, c'est l'encéphalocèle simple ; l'autre où ce tissu nerveux est modifié, c'est l'encéphalocèle modifiée avec trois sortes : l'hydrencéphalocèle, où la masse nerveuse contient dans son intérieur un prolongement ventriculaire dilaté ; le cystencéphalocèle, où la masse nerveuse a subi, dans sa partie centrale, des modifications régressives aboutissant à la production d'une cavité cystiforme ; le pseudencéphalocèle, ou encéphalome, dans lequel la masse nerveuse présente une structure différente de celle du tissu encéphalique normal, une structure néoplasiforme.

A. *Méningocèle*. — La méningocèle, constituée, répétons-le, par un sac méningé qui contient seulement du liquide céphalo-rachidien, était considérée par Spring comme très fréquente. Elle est au contraire très rare, ainsi que Houel et Larger l'ont démontré, mais il ne faut pas la nier absolument : les faits récents de Keen (1891), et de Muscatello (1894), avec examen histologique, sont en effet indiscutables : dans tous les trois la tumeur siègeait à la région occipitale.

B. *Encéphalocèle*. — a. *Encéphalocèle simple*. — Dans l'encéphalocèle simple, outre les méninges et une petite quantité de liquide céphalo-rachidien, la tumeur contient une portion d'encéphale qui correspond à son siège. « Est-il sus-occipital, dit M. Gérard Marchant, il contient une des cornes du cerveau, souvent toutes deux ; au niveau de la protubérance occipitale, on y trouve le pont de Varole, les tubercules quadrijumeaux, et même les pédoncules cérébraux ; les variétés sous-occipitales renferment le cervelet ; à la racine du nez, on rencontre les cornes frontales. La masse nerveuse a en général perdu une partie de ses caractères extérieurs ; ses circonvolutions sont effacées, la corne encéphalique qui constitue la tumeur est étirée comme une pâte molle, au niveau de l'orifice osseux : néanmoins on retrouve dans son intérieur le prolongement ventriculaire dont elle dépend. »

b. *Encéphalocèle modifiée*. — L'encéphalocèle modifiée comprend,

avons-nous dit, trois sortes. — Dans la première ou hydrencéphalocèle, le prolongement ventriculaire, contenu dans la masse ectopée, est distendu par du liquide au point de se réduire souvent à une couche plus ou moins épaisse de tissu nerveux, adhérente à la face interne des méninges. Cette sorte était considérée comme très fréquente par Spring, évidemment par erreur, car l'hydropisie intraventriculaire fœtale généralisée coïncide d'ordinaire avec des malformations plus accentuées que l'encéphalocèle, et d'autre part les cas sont nombreux où il n'est fait mention d'aucune hydropisie ventriculaire, dans des cas dénommés hydrencéphalocèles. — Il est probable que ces cas doivent être rattachés à la sorte décrite par Guibert sous le nom de cystencéphalocèle, due à la dégénération kystique de la partie centrale d'une encéphalocèle primitivement solide. « Dans notre cas, dit-il, il existait une petite cavité centrale occupant la place de la substance blanche de la hernie cérébelleuse, et dont la formation ne pouvait être rapportée qu'à des phénomènes régressifs : la composition de la paroi, la présence des corpuscules de Gluge chargés de détritux granuleux, la pigmentation hémotogène en font foi de la façon la plus nette. » — Enfin, la dernière sorte d'encéphalocèle modifiée est la pseudencéphalocèle, où la portion d'encéphale contenue dans la poche a subi une prolifération néoplasiforme. Les examens histologiques de MM. Périer et Berger sont jusqu'à présent les seuls qui démontrent véritablement la réalité et la nature de cette hypertrophie localisée du tissu nerveux. Dans le cas du professeur Berger, la poche renfermait une petite masse de substance cérébriforme partout adhérente, par sa surface, à l'enveloppe méningée. « Cette masse, formée de substance grise contenant à son intérieur de la substance blanche et vers son centre quelques parties plus vasculaires, analogues aux plexus choroïdes, ne présentait ni la texture de l'écorce du cerveau, ni celle du cervelet, mais participait à la structure de l'un et de l'autre de ces organes. Les éléments constitutifs de la substance corticale du cerveau : les cellules pyramidales avec leurs prolongements et leur arrangement réciproque, ceux de l'écorce du cervelet, les cellules de Purkinje, s'y trouvaient représentés sans qu'entre les points où se rencontraient ces types de formation essentiellement différente, existât aucune séparation extérieure appréciable. C'était donc une seule et même masse de substance nerveuse, qui présentait les caractères mixtes de la structure du cerveau et de celle du cervelet. » Dans le cas de M. Périer, la structure de la tumeur était plus remarquable encore. « On y trouvait, à la surface interne de la poche méningée, les mêmes bourgeons ayant les uns la constitution des plis cérébelleux avec les cellules de Purkinje parfaitement reconnaissables; les autres la structure type de l'écorce des circonvolutions avec les cellules pyramidales, le tout disposé sans ordre et d'une manière absolument irrégulière dans l'intérieur d'une membrane

épaisse ayant le caractère des tissus de la pie-mère et de l'arachnoïde. » Une observation récente de Cemoni (1) (1894) était probablement de même ordre : malheureusement l'examen histologique de la tumeur ne fut pas pratiqué.

4° MALFORMATIONS CONCOMITANTES DE L'ENCÉPHALOCÈLE. — Outre la tumeur dont nous venons d'étudier l'orifice crânien, les enveloppes et le contenu, les sujets porteurs d'une encéphalocèle présentent, avec une extrême fréquence, les malformations les plus diverses.

A. *Malformations crâniennes.* — Les unes, les malformations crâniennes, sont dues à l'existence même de l'encéphalocèle. « Si elle est volumineuse, dit Gérard Marchant, le crâne est aplati supérieurement, le front fuyant, les régions pariétales peu saillantes. » « Le crâne, dit Larger dans son observation personnelle, présente toutes les apparences d'un crâne de chat. Il est aplati presque entièrement dans le sens horizontal. Le front n'existe pour ainsi dire pas et fuit horizontalement, à partir des arcades sourcilières. » Ackermann admettait même, suivant le contenu de l'encéphalocèle, des malformations différentes. « Dans l'encéphalocèle proprement dite, disait-il, le crâne est réduit dans toutes ses dimensions, et comme conséquence de cette réduction nous trouvons : l'aplatissement de la voûte, à laquelle il faut joindre même certaines dépressions de la surface extérieure; la diminution de l'angle que l'apophyse basilaire de l'occipital fait avec le corps du sphénoïde, et la configuration hyperprognathe du visage. Dans l'hydrencéphalocèle l'état du crâne est modifié dans un sens absolument opposé : il y a augmentation de l'étendue et de la convexité de la voûte, surtout vers les régions antérieures; comme conséquence, on observe un redressement de l'angle de l'apophyse basilaire avec le corps du sphénoïde, et une disposition hypoprognathe de la face. » La distinction faite par Ackermann des malformations crâniennes dans l'encéphalocèle et dans l'hydrencéphalocèle n'est pas admissible. « Tout ce qu'on peut dire à cet égard, déclare M. P. Berger, c'est que la forme et la capacité du crâne sont en relation avec la proportion de la masse cérébrale dont il est déshabité, mais qu'une hydrocéphalie interne ou externe peut modifier ces rapports en augmentant la pression intracrânienne. »

L'ossification prématurée, partielle ou totale, des sutures, a été notée dans un certain nombre de cas d'encéphalocèles.

Enfin Fenger note, dans les encéphalocèles basilaires, la fréquence d'un écartement anormal des parois internes de l'orbite.

B. *Malformations à distance.* — Au moins aussi communes que les précédentes sont, dans l'encéphalocèle, les malformations à distance. « Elles reproduisent, dit le professeur Berger, la série complète des arrêts de développement, et semblent d'autant plus fréquentes qu'elles

(1) CEMONI, Arch. prov. de méd. et de chir., 1894.

se rapprochent davantage de l'extrémité céphalique. » Nous dirons seulement quelques mots de deux d'entre elles : les malformations encéphaliques et le spina-bifida.

a. « Dans l'encéphale, dit M. P. Berger, tous les degrés de malformation peuvent compliquer l'existence d'une encéphalocèle... Les plus communément observées ont été l'absence du corps calleux, la bifidité du trigone, la petitesse, l'état rudimentaire ou l'absence du cervelet, l'absence des corps striés, des couches optiques, parfois des tubercules quadrijumeaux, l'asymétrie des hémisphères et leur fusion, principalement dans les encéphalocèles frontales. » Ces faits établissent un rapprochement de plus entre l'encéphalocèle simple et les malformations plus complexes, telles que l'ectopie cérébrale complète, qui se rattachent en réalité l'une à l'autre par tous les degrés intermédiaires possibles.

b. Le spina-bifida est, dans l'encéphalocèle, extrêmement fréquent, surtout dans l'encéphalocèle occipitale. Rarement il s'agit d'un spina-bifida antérieur, ou d'un spina-bifida postérieur total; beaucoup plus souvent il s'agit d'un spina-bifida limité, qui a une préférence toute spéciale pour la région cervicale et peut se rencontrer entre l'atlas et l'occipital, ou bien n'être que la suite sur la paroi rachidienne de la fissure d'une encéphalocèle occipitale; la bifidité est alors à proprement parler crânio-rachidienne. Ajoutons que le spina-bifida peut être très rudimentaire, représenté par une simple dépression cutanée en un point ou un autre du rachis. Cette malformation « en puissance » existait dans le cas du professeur Berger.

**Symptômes.** — Toutes les encéphalocèles présentent un certain nombre de symptômes communs que nous allons énumérer tout d'abord; nous verrons ensuite que ces symptômes peuvent être notablement modifiés par le siège ou la composition de la tumeur.

A. **SYMPTÔMES COMMUNS.** — Les symptômes des encéphalocèles sont presque tous des symptômes physiques : les symptômes fonctionnels y sont d'un beaucoup moindre intérêt.

a. **Symptômes physiques.** — L'encéphalocèle est rattachée à la paroi crânienne par une base parfois large, parfois réduite à un pédicule mince, effilé, tordu sur lui-même. — Son volume varie de celui d'un pois à celui d'une tête ou même davantage : celle du malade de Young pendait jusqu'aux fesses. — Sa forme est d'ordinaire régulière, sphérique, ovoïde, cylindroïde; exceptionnellement elle est divisée en lobes: plus exceptionnellement encore elle est multiple, le sujet portant, à côté ou à distance l'une de l'autre, plusieurs encéphalocèles (fig. 68). — La peau qui la recouvre est lisse, difficile à pincer entre les doigts, à cause de ses altérations et de son adhérence aux couches sous-jacentes; elle est glabre, tandis qu'il existe souvent, autour du pédicule, une collerette de longs poils. — La tumeur est plus ou moins transparente, rarement d'une consistance pâteuse,

ordinairement fluctuante et peu tendue, cette tension diminuant parfois lors du sommeil, et augmentant pendant les efforts. — La réductibilité est possible, nous y reviendrons à propos du diagnostic des diverses variétés : c'est alors absolument à tort que Houel et Larger concluent que l'encéphalocèle est toujours une tumeur irréductible. Behrend a remarqué que, chez son malade, la tumeur était complètement irréductible quand il était debout ou couché, mais diminuait rapidement de volume sous la pression des doigts dès qu'on le plaçait la tête en bas. — L'expansion aux mouvements d'expiration et d'inspiration, quoique étant donnée par quelques auteurs comme un symptôme de l'encéphalocèle, n'est notée d'une façon précise dans aucune des observations que nous avons lues : nous ne l'avons, d'autre part, jamais rencontrée. — De même sont au moins rares les battements et le bruit de souffle. « Les premiers, dit Larger, sont le fait des angiomes qui accompagnent certaines exencéphales. » Le second n'est noté que par Tillman, dans un cas où l'on basa le diagnostic d'encéphalocèle simplement sur l'issue, par une ponction exploratrice, d'un liquide analogue au liquide céphalo-rachidien.

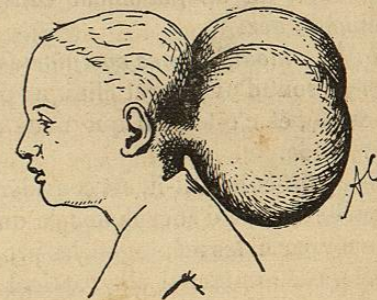


Fig. 68. — Encéphalocèle occipitale double (Büttner).

b. **Symptômes fonctionnels.** — Les symptômes fonctionnels des encéphalocèles sont des plus variables. — Souvent la tumeur est absolument indolente. Cependant dans quelques cas on a noté qu'elle était sensible. « L'enfant, dit Cemoni dans son observation, crie au moindre mouvement, au moindre attouchement exercé sur la grosseur. » En 1890, nous avons vu, à la consultation de notre maître M. de Saint-Germain, une encéphalocèle sous-occipitale également très douloureuse spontanément ou au contact, sans qu'il y eût le moindre signe d'inflammation. — Les symptômes encéphaliques présentés par les petits malades sont loin d'être constants. Beaucoup de sujets porteurs d'une encéphalocèle chirurgicale sont, comme celui de M. Berger, « vigoureux et bien portants ». Il en est d'autres qui, par leur défec-tuosité congénitale encéphalique et sans le moindre symptôme de méningo-encéphalite, sont hébétés, présentent des crises de convulsions, des paralysies, des contractures : cela est rare; il est moins exceptionnel que ces accidents se montrent d'une façon passagère, sous l'influence d'une compression un peu énergique de la tumeur.

B. **SYMPTÔMES SPÉCIAUX.** — a. Les *modifications symptomatiques dues au siège de l'encéphalocèle* ne sont point très considérables entre les diverses tumeurs de la voûte : notons toutefois que les tumeurs