

occipitales sont généralement plus volumineuses et ont une grande tendance à se loger dans une dépression de la nuque; au contraire, il existe entre les tumeurs de la voûte et les tumeurs de la base des différences considérables : en effet, tandis que les premières ont une forme régulière, un volume considérable et sont entourées à leur base d'une collerette de longs cheveux, les secondes ont une forme souvent irrégulière, un volume petit ou moyen, pas de collerette de cheveux à leur face; en outre leur variabilité de siège leur donne une variabilité de symptômes toute particulière.

Suivant Fenger, la plupart des encéphalocèles de la base s'accompagnent d'un élargissement considérable et caractéristique de la racine du nez.

b. Les *modifications symptomatiques dues à la composition de la tumeur* sont d'un intérêt clinique plus grand. Le professeur Berger y a insisté, et c'est à lui que nous allons emprunter les éléments de leur étude.

« La difficulté, dit-il, est considérable quand il s'agit de reconnaître à quelle variété d'encéphalocèle on a affaire, quand il faut classer la tumeur parmi les méningocèles proprement dites ou les hydrencéphalocèles, déterminer si elle contient de la matière cérébrale, et quelle est l'importance du prolongement que les centres nerveux envoient dans sa cavité. Ce n'est pas qu'on ne trouve, énumérés par les auteurs qui ont suivi la description donnée par Spring, un certain nombre de caractères différentiels qui ne paraîtraient pas devoir laisser de doutes sur la nature du contenu de la tumeur. En voici le résumé. Méningocèles : tumeurs égales, généralement pédiculées, sans bosselures fluctuantes, diminuant de volume par la pression. Cette diminution de volume, qui peut aller jusqu'à une réduction complète, donne lieu, quand la pression exercée pour l'obtenir est forte et prolongée, à des phénomènes cérébraux, cris, vomissements, convulsions et stupeur. Pendant le sommeil, la tumeur diminue de volume; elle augmente et devient tendue par les cris, les efforts, la toux. Encéphalocèles proprement dites : tumeurs plutôt sessiles, molles, indolentes, le plus souvent pâteuses et sans fluctuation. Dans le repos, elle diminue d'ordinaire et peut même parfois se réduire; elle augmente également dans les efforts, les cris de l'enfant. Une pression légère n'occasionne ni douleur ni malaise; une pression plus forte peut faire graduellement diminuer et disparaître même la tumeur qui est parfois réductible : elle détermine en même temps des symptômes cérébraux, dilatation de la pupille, strabisme, perte de connaissance ou somnolence, paralysie, anesthésie : rarement on voit survenir des vomissements ou des convulsions. Enfin l'encéphalocèle pure présente des battements isochrones aux pulsations cardiaques. Hydrencéphalocèles : caractères négatifs; irréductibilité complète, indolence dans la compression qui ne donne lieu à aucun symptôme

cérébral, pas de tension dans les efforts, absence de pulsations. — La marche de l'affection serait progressive dans les méningocèles et les hydrencéphalocèles, pour les derniers surtout; les encéphalocèles au contraire seraient remarquables par le peu de modifications qu'elles éprouvent et l'état stationnaire qu'elles peuvent présenter pendant un temps parfois fort long. — Enfin certains auteurs ont voulu voir dans le siège même de la lésion un moyen d'arriver au diagnostic, les encéphalocèles pures occupant surtout les régions fronto-nasale et orbitaire, les méningocèles se développant de préférence à la région sous-occipitale, les hydrencéphalocèles à la région sus-occipitale. — On ne peut malheureusement accorder beaucoup de confiance à ces caractères soi-disant distinctifs. 1° Le siège de la tumeur n'a en réalité aucune valeur. Spring lui-même s'est élevé contre cette distinction qu'il considérait comme erronée; dans les observations qu'il a classées avec le plus grand soin, il a donné, pour chacun des lieux d'élection où se développent d'ordinaire les hernies cérébrales, des exemples de tumeurs appartenant aux diverses variétés de celles-ci. 2° Le volume ne saurait être invoqué pour distinguer entre les encéphalocèles et les hydrencéphalocèles : certaines tumeurs, des plus volumineuses, ont été constituées par de véritables encéphalocèles, ainsi que le prouvent les observations de Bühring, de Vrolik et de Spring : il est vrai que Spring les classe parmi les hydrencéphalocèles, mais l'hypertrophie réelle des parties de l'encéphale contenues dans la poche méningée, la proportion de substance cérébrale qui entrait dans leur constitution relativement à leur masse, doit les faire considérer comme des exemples authentiques d'encéphalocèles. 3° La forme de la tumeur, l'existence d'un pédicule bien marqué ou son absence n'ont aucune importance. L'étroitesse du pédicule, comme le prouve l'observation de Petrone, n'exclut pas la possibilité de la pénétration du cervelet ou du cerveau dans la tumeur; la plupart des hydrencéphalocèles, même les plus volumineuses, présentent un pédicule très marqué; on ne saurait donc considérer cette disposition comme spéciale aux méningocèles. Quant à la forme unilobée ou bilobée, plus ou moins globuleuse, plus ou moins régulière, elle dépend de conditions anatomiques telles que les rapports de l'encéphalocèle avec la ligne médiane et avec les replis de la dure-mère qui s'y trouvent, ou d'épanchements partiels dans ses enveloppes, mais elle ne peut renseigner en aucune façon sur la nature des organes qui y sont contenus. 4° La transparence, qui est notée dans un certain nombre de cas comme une preuve que la tumeur ne contenait que du liquide, est un signe essentiellement trompeur; chez la petite fille que j'ai opérée, il y avait transparence, et pourtant la tumeur était solide. Il est probable qu'en pareil cas l'illusion est due à ce qu'une partie des rayons lumineux est diffusée au travers des enveloppes de la hernie cérébrale; lorsque

celles-ci présentent cet état d'épaississement gélatineux qu'on y observe assez souvent, on ne saurait fonder aucune certitude sur ce signe ou sur son absence. 5° Il en est de même de la fluctuation ; toutes les encéphalocèles ou presque toutes renferment une certaine quantité de liquide ; celui-ci suffit à leur donner toutes les apparences de la fluctuation. La sensation inverse, l'empâtement et la consistance molle et dépressible, que l'on trouve parfois, indiquent bien plutôt l'épaississement des enveloppes et leur infiltration gélatineuse, dont nous avons cité plusieurs exemples, que la présence d'une masse cérébrale dans leur intérieur. 6° Il reste quatre signes meilleurs : la réductibilité, les phénomènes cérébraux déterminés par les pressions vives sur la tumeur, l'expansion de celle-ci dans les mouvements respiratoires et surtout dans les efforts, et les battements isochrones au pouls qu'elle présente ; mais leur constatation est loin d'être la règle. La réductibilité manque, même dans les tumeurs considérées comme de véritables méningocèles : à plus forte raison ne peut-on généralement obtenir la réduction des encéphalocèles véritables ; tout au plus celles-ci présentent-elles une certaine dépressibilité. Si donc une hernie cérébrale est en grande partie réductible, on ne saurait conclure qu'elle ne renferme pas de substance nerveuse ; on ne peut de même affirmer, lorsqu'elle n'est pas réductible, qu'elle appartienne à la catégorie des hydrencéphalocèles. Les phénomènes cérébraux que développent les pressions exercées par la tumeur sont eux-mêmes d'une interprétation difficile, car ils peuvent tenir à l'augmentation de la pression intracrânienne résultant de la réduction totale ou partielle du liquide contenu dans la poche méningée, ou bien à l'action directe de la compression exercée sur les parties des centres nerveux compris dans l'exencéphale ; leur recherche d'ailleurs ne saurait être faite avec trop de ménagements. Je n'ai pas connaissance que la compression ait jamais donné lieu à des symptômes qui, par leur localisation, aient permis de remonter à la région de l'encéphale dont les fonctions se trouvaient suspendues de la sorte. Ces accidents de compression établissent une présomption en faveur de la participation des centres nerveux à la constitution de la tumeur, mais leur absence ne saurait en faire exclure la présence. L'expansion dans les efforts, dans les cris de l'enfant, serait, suivant Spring, un signe commun aux méningocèles et aux encéphalocèles pures ; il paraît rationnel de l'admettre, et cependant nous l'avons vu manquer dans notre cas d'encéphalocèle. Il en était de même des battements artériels, qui n'étaient pas perceptibles, en raison peut-être de l'épaississement hypertrophique énorme des enveloppes qui entouraient la masse encéphalique procidente. Cette absence des pulsations serait plutôt la règle que l'exception dans les encéphalocèles proprement dites, puisque, dans quatre observations seulement sur onze, Spring a trouvé indiqué le caractère nettement pulsatile de la tumeur. En

somme, dans la grande majorité des cas, l'insuffisance des caractères différentiels laisse le diagnostic hésitant entre les diverses variétés d'exencéphalocèles : cela tient sans doute aux limites qu'on a voulu établir, alors que, même les pièces en main, il est souvent difficile d'établir la nature exacte des parties qui les constituent. N'a-t-on pas vu Hildebrand, au cours d'une opération entreprise pour extirper une encéphalocèle naso-ethmoïdale, s'arrêter, croyant avoir sous les yeux un lobe volumineux du cerveau, alors qu'il ne s'agissait que d'une production néoplasique des méninges ? De même il est bon nombre de cas où l'examen anatomique lui-même ne peut décider si la tumeur doit être classée parmi les encéphalocèles ou parmi les hydrencéphalocèles : pour justifier les idées qu'il avait émises sur la pathogénie différente de ces espèces, Spring avait été amené à établir entre elles une démarcation bien tranchée que les faits ne justifient pas toujours ; il n'est donc pas étonnant que les caractères cliniques ne viennent pas confirmer une distinction qui n'existe pas entre les faits anatomiques. Ce qu'il serait du plus grand intérêt de déterminer, l'importance de la masse encéphalique contenue dans la tumeur, son siège original et ses connexions, c'est-à-dire la partie des centres nerveux à laquelle elle se rattache, restera donc le plus souvent indéterminé. On se guidera, pour l'établir avec quelque vraisemblance, sur les points suivants. — 1° Le point d'implantation du pédicule et la situation de l'orifice osseux qui lui correspond, l'expérience ayant montré que les hernies antérieures renferment les lobes frontaux ; les hernies sus-occipitales, les lobes occipitaux ; les hernies sous-occipitales, de préférence le cervelet ; que les orifices occupant à la fois les régions supérieures et inférieures à la protubérance occipitale externe donnent passage à une partie du cervelet et des lobes postérieurs du cerveau tout ensemble, parfois aux tubercules quadrijumeaux et même à la protubérance ; enfin que les tumeurs ayant leur siège à la grande fontanelle et à la région interpariétale sont en général constituées par l'ectopie d'une notable partie des hémisphères, distendus par la sérosité ventriculaire et présentant d'autres malformations, telles que l'absence du corps calleux. — 2° Les déformations du crâne. L'aplatissement de ses régions antérieures, associé au prognathisme, indiquant un degré plus ou moins accusé de microcéphalie, fera supposer qu'une assez notable partie de l'encéphale s'est développée hors du crâne dans la tumeur. — 3° Les autres difformités coexistantes sur le même sujet doivent faire craindre l'existence de malformations plus étendues de l'encéphale, malformations incompatibles avec une survie durable et le développement à peu près régulier de l'enfant ; elles indiquent la transition vers un état de monstruosité véritable où tout l'intérêt du cas se réduit à la considération du fait tératologique et à son interprétation embryonnaire. — 4° Enfin, pour s'éclairer sur