

ces interventions, si on reste convaincu après les travaux de Montané, de Tacquet (Thèse 1892), de Bourneville, que la *synostose prématurée ne peut être admise comme cause essentielle de la microcéphalie*. La malformation cérébrale, point de départ de l'idiotie, n'est en rien influencée par une boîte osseuse devenue trop tôt inextensible, puisque chez les microcéphales il y a au contraire une sorte d'indépendance des pièces osseuses entre elles.

II

HYDROCÉPHALIE CONGÉNITALE

On désigne sous le nom d'hydrocéphalie, l'hydropisie des séreuses craniennes. Elle se présente, dans le plus grand nombre des cas, comme une affection congénitale, soit qu'elle ait déjà acquis son développement chez le fœtus, soit qu'elle se manifeste peu de temps après la naissance. C'est la variété que nous aurons en vue. Disons qu'à côté de celle-ci il existe une *hydrocéphalie secondaire*, qui se montre dans l'enfance consécutivement à des lésions encéphaliques bien déterminées. Quant à l'*hydrocéphalie aiguë*, elle ressortit à la pathologie interne.

Cette affection est signalée par Galien, Léonide d'Alexandrie. Les premiers faits en sont publiés par de la Motte en 1721 ; elle attire surtout l'attention des accoucheurs Wepfer (de Schaffhouse), Dugès, Cazeaux, Chassinat (d'Hyères) en fait une étude approfondie, de même que Simpson en Angleterre, Schræder en Allemagne. Plus récemment, la thèse d'agrégation de Poulet nous en donne une bonne description (1).

Étiologie. — On doit distinguer nettement l'*hydrocéphalie congénitale* de l'*hydrocéphalie secondaire*. L'*hydrocéphalie secondaire* a été observée à la suite de méningite aiguë (Rillet et Barthez), consécutivement à un sarcome du cervelet comprimant le sinus droit et les veines de Galien (Horsley), après l'extirpation d'une méningocèle (Bergman). Les deux faits de Barrier, où un tubercule comprimait la veine de Galien, ceux de Robert Whyt et celui de Browning, où il y avait une trombose du sinus droit, doivent y être rattachés. Quant à l'*hydrocéphalie congénitale*, ses causes restent très obscures. On a incriminé l'âge avancé des parents (Breschet), l'alcoolisme, le crétinisme, la syphilis (Oslander, Rayer, Lancereaux) ; Fournier fait remarquer la coïncidence fréquente de l'hydrocéphalie et de la syphilis héréditaire. Sandoz (2) en rapporte 4 observations personnelles qui paraissent concluantes ; les symptômes n'offriraient rien de particulier, et la marche serait rapide, en dépit du traitement.

Un fait assez souvent constaté, c'est que l'hydrocéphalie peut frapper plusieurs enfants des mêmes parents. Frank a observé une juive qui eut 7 enfants hydrocéphales ; Gœlis, Undervord, Armstrong citent des cas analogues.

L'hydrocéphalie est une affection peu commune. Les statistiques de Mme Lachapelle en notent 1 cas sur 5000 accouchements ; celles de Schuchard (de Berlin), 75 cas sur 12 000 accouchements.

(1) POULET, *De l'hydrocéphalie fœtale dans ses rapports avec la grossesse et l'accouchement*. Thèse d'agrég. de Paris, 1888.

(2) SANDOZ, *De l'hydrocéphalie syphilitique*. *Revue de la Suisse romande*, 15 déc. 1886.

Quant à la pathogénie de l'affection, elle reste très obscure. Elle ne paraît pas, comme l'hydrocéphalie acquise, pouvoir être attribuée à une inflammation épendymaire ou méningée, survenue pendant la vie fœtale. Lorsqu'on tient compte des autres lésions congénitales qui l'accompagnent si souvent, on est porté à la regarder comme la conséquence d'une malformation embryonnaire. Dareste (1) a pu produire sur des embryons de poulets l'hydrocéphalie des centres nerveux ; il admet que les îles de sang de l'aire vasculaire peuvent être modifiées lors de leur formation et entraîner l'hydropisie des vésicules cérébrales.

Anatomie pathologique. — Où siège le liquide de l'hydrocéphalie ? Dans le plus grand nombre des cas, il occupe la cavité des ventricules latéraux, c'est l'hydrocéphalie interne ou ventriculaire, mais on peut le trouver aussi sous l'arachnoïde, dans la cavité arachnoïdienne et même entre la dure-mère et les os. Ces trois dernières variétés constituent l'hydrocéphalie externe ou périphérique.

L'*hydrocéphalie ventriculaire* est partielle ou générale. Partielle, on l'a vue occuper une corne ventriculaire, l'aqueduc de Sylvius dilaté et même le ventricule de la cloison. Dans ces cas exceptionnels, la cavité anormale se trouverait complètement fermée et séparée des autres cavités encéphaliques (Virchow (2), West (3)). Lorsqu'elle est générale (fig. 219), l'hydrocéphalie prend toujours son plus grand développement dans les ventricules latéraux (4). Ceux-ci communiquent plus ou moins complètement l'un avec l'autre, à travers le *septum lucidum* perforé ou détruit. Ils sont transformés en une vaste poche dont la cavité est lisse et régulière, sauf à sa partie inférieure où l'on reconnaît la région des noyaux centraux, avec le trigone réduit à un cordon allongé. Les trous de Monro, considérablement agrandis, peuvent quelquefois admettre le doigt ; le 5^e ventricule, l'aqueduc de Sylvius sont dilatés, mais à un moindre degré.

Ordinairement la dilatation s'arrête au 4^e ventricule, mais on la voit aussi s'étendre dans le canal de la moelle. West est convaincu que dans l'hydrocéphalie il y a toujours une oblitération, soit de l'orifice de l'aqueduc de Sylvius si celui-ci n'est pas dilaté, soit du trou de Magendie lorsque la dilatation envahit le 4^e ventricule. Dans 3 cas, il a pu observer une membrane ventriculaire, résistante, fermant complètement et la fente de Richat et l'orifice de l'aqueduc de Sylvius. Archambault a fait la même constatation. L'épendyme a généralement un aspect blanc, pâle, lavé, sans vascularisation. West, Sandoz l'ont vu granu-

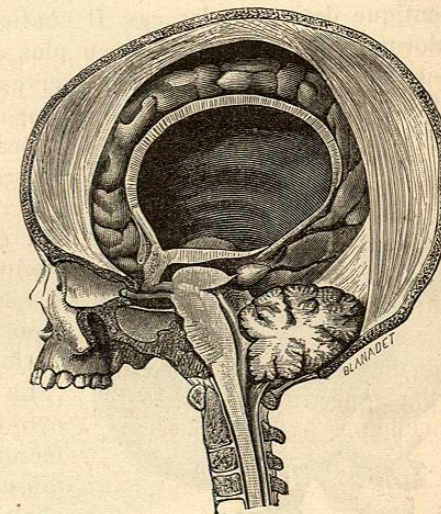


FIG. 219. — Coupe de la tête d'un hydrocéphale, montrant l'énorme dilatation des ventricules du cerveau.

(1) DARESTE, *Recherches sur la production artificielle des monstres*. Paris, 1877.

(2) VIRCHOW, *Traité des tumeurs*.

(3) CH. WEST, *Traité des maladies de l'enfance*. Trad. d'Archambault, 2^e éd. Paris, 1881.

(4) REGNAULT, *Forme du crâne dans l'hydrocéphalie*. *Soc. de biol.*, 21 avril 1894.

leux, injecté, recouvert comme de grains de sagou : lésions qui, d'après Sandoz, caractériseraient l'hydrocéphalie syphilitique.

La substance des hémisphères cérébraux forme une coque amincie appliquée contre la voûte crânienne et n'ayant quelquefois que 2 ou 3 millimètres d'épaisseur⁽¹⁾ ; il peut même être nécessaire d'employer le microscope pour démontrer sa présence sur la voûte. Les circonvolutions sont plus ou moins effacées, la substance blanche ne se distingue plus de la substance grise, il y a peu de vaisseaux, le tissu nerveux est comme œdématié,

Les méninges périencéphaliques ne paraissent pas présenter d'altération.

Le liquide est ordinairement citrin, limpide, sa quantité atteint 250, 500 grammes et jusqu'à 12^{kg},500 dans un cas de Franck.

Sa composition, d'après les analyses de Baruel, Marcet, Hilger, ne semble pas identique dans tous les cas. Il contient en dissolution des phosphates et des chlorures ; on y trouve un peu plus d'albumine que dans le liquide céphalo-rachidien ; on en aurait même observé en proportions considérables.

Les os sont le siège de déformations qui ne sont peut-être pas toutes de cause mécanique (Broca). Ce qui frappe au premier abord, c'est l'intégrité à peu près complète des os de la face, le massif maxillaire a conservé ses dimensions et sa forme ; seule, la voûte des orbites, refoulée en avant par l'expansion de l'étage antérieur du crâne, devient presque verticale et se continue avec la surface du frontal (voy. fig. 219 et 220).

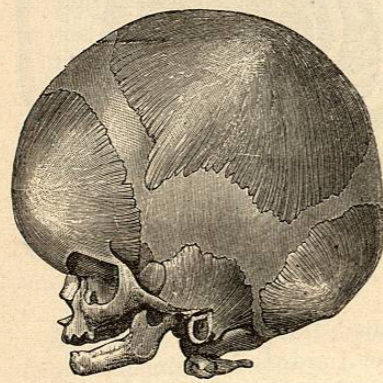


Fig. 220. — Tête hydrocéphale.

Le crâne peut atteindre des proportions extraordinaires, 60, 80 centimètres de circonférence ; J. Franck rapporte avoir vu, au musée de Cruikshank, un crâne d'hydrocéphale mort à 16 mois, qui mesurait 1^m,40 de circonférence. L'augmentation de volume est en général symétrique et se fait principale-

ment aux dépens de la voûte. Cependant le type de déformation n'est pas toujours le même : ici, c'est la région occipitale qui a cédé le plus à la distension, et le diamètre occipito-frontal l'emporte de beaucoup sur les autres ; ailleurs, c'est la région bregmatique qui s'est le plus développée ; d'autres fois, c'est le diamètre bi-temporal qui est devenu le plus étendu.

Pour Regnault, c'est toujours le diamètre transverse qui augmente le plus, et la brachycéphalie est d'autant plus intense que l'hydrocéphalie est plus accentuée et le sujet plus jeune : elle atteignait en un cas 108. Pour ce même auteur, la dolichocéphalie serait exceptionnelle : il ne l'a observée que sur un seul crâne, et encore l'hydrocéphalie était douteuse, ou en tout cas légère.

La base du crâne peut être très déformée dans les hydrocéphalies considérables. Les crêtes séparant les divers étages, la selle turcique, sont plus ou moins effacées. Le conduit auditif externe est rejeté sur la face inférieure de la base du crâne et regarde directement en bas (fig. 220).

Les os plats cèdent sous le doigt, sont amincis, transparents comme une feuille de papier, et, bien qu'ils aient acquis une étendue beaucoup plus consi-

⁽¹⁾ GOLAY, *Observation d'hydrocéphalie. Bull. de la Soc. anat.*, 1876.

dérable que normalement, ils n'arrivent pas à se rejoindre sur la voûte. Il en résulte un élargissement des fontanelles et des sutures, tel que la partie supérieure de la voûte peut être transformée en une large coiffe membraneuse (fig. 221). Avec l'âge du sujet, cette aire membraneuse diminue par extension de l'ossification et la formation d'un certain nombre d'os vormiens supplémentaires, mais presque toujours les fontanelles persistent. Disons cependant que, dans un certain nombre de cas, malgré le volume des crânes, l'ossification suturale suit la marche normale.

Nous nous contenterons de mentionner les faits de dilatation des ventricules, avec un crâne épaissi, dont les sutures sont fermées à la naissance, et le volume

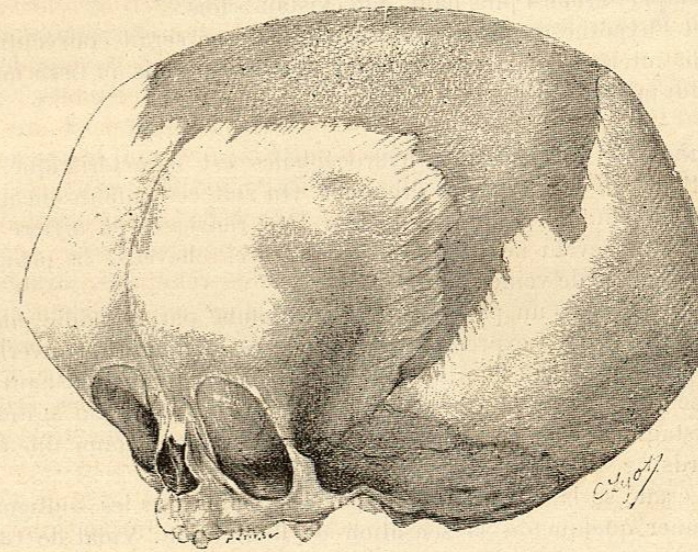


Fig. 221. — Crâne d'un jeune sujet atteint d'une hydrocéphalie considérable : il existe à la voûte du crâne un large espace membraneux. (Musée Dupuytren.)

plus petit qu'une tête normale. Cette *hydrocéphalie microcéphalique* doit être distraite de l'affection qui nous occupe.

Tel est l'état le plus ordinaire de la tête dans l'hydrocéphalie ventriculaire. Les autres organes peuvent présenter une constitution normale, l'enfant peut même être d'apparence vigoureuse. Dans un grand nombre de cas, on observe d'autres malformations congénitales : on a noté souvent la coexistence d'un *spina bifida* ; il est même possible quelquefois de faire passer le liquide de la tête dans la poche vertébrale. Dans un cas de Simpson, la communication se faisait à la faveur d'une dilatation du canal central de la moelle. On a observé aussi plusieurs fois d'autres vices de conformation : le bec de lièvre, une encéphalocèle, l'absence d'un globe oculaire, les diverses variétés de pieds bots, des amputations spontanées complètes ou incomplètes, la syndactylie, l'imperforation de l'anus, etc.

L'*hydrocéphalie externe* ou périphérique doit être distinguée avec soin d'autres lésions congénitales ou infantiles, qui s'accompagnent d'épanchements séreux sous-craniens, ainsi certains kystes congénitaux intra-craniens. Il en est de même des collections séreuses résultant de la transformation d'anciens foyers