

de pachyméningite, comme en ont décrit Legendre, Rilliet et Barthez, Virchow; ces lésions, quelquefois assez étendues pour déterminer une augmentation manifeste du crâne (Virchow), se distinguent toujours par leur enkystement.

Ces faits écartés, il reste des formes positivement établies où le liquide se trouve à la surface externe du cerveau. Camper, sur 55 cas, note que 16 fois le liquide occupait exclusivement la cavité arachnoïdienne. Dans ces cas, l'encéphale peut être normal, le plus souvent il est le siège d'anomalies prononcées. Tantôt les hémisphères sont étalés, ouverts comme les feuillets d'un livre, tantôt ils sont ratatinés, incomplets ou absents, et on ne trouve que deux petites masses, appliquées contre la base du crâne représentant les couches optiques. C'est ce qui constitue l'*hydrocéphalie anencéphalique* de Cruveilhier. Dans les 16 cas de Camper signalés plus haut, elle existait 5 fois.

West émet l'hypothèse que l'hydrocéphalie externe serait consécutive à une hydrocéphalie interne, qui se serait rompue, et aurait permis au tissu nerveux de revenir sur lui-même.

**Symptômes.** — L'aspect des hydrocéphales est caractéristique, lorsque l'affection atteint un degré un peu prononcé. On voit ces enfants incapables, le plus souvent, de soutenir la masse de leur tête, renversés en arrière dans un oreiller. Le cuir chevelu ne présente que de rares cheveux, la peau pâle et blanche est sillonnée de veines bleuâtres.

La face est réduite à un petit triangle surplombé par la saillie énorme du front. Le visage est sans expression, la cornée est à moitié recouverte par la paupière inférieure, tandis que le blanc de la sclérotique est en haut laissé à découvert. Le globe oculaire est saillant, les yeux strabiques ou agités par un continuel nystagmus; leur peau ridée et parcheminée leur donne une figure de petits vieillards.

Les os du crâne se laissent déprimer par les mains qui les soutiennent, au point de donner quelquefois la sensation de fluctuation. Vidal de Cassis dit qu'on pourrait même constater une véritable transparence.

Que deviennent, dans ces conditions, les fonctions du système nerveux? Les troubles qu'on observe sont subordonnés à l'état des centres, et peuvent exister à tous les degrés, depuis un état somatique et intellectuel à peu près normal jusqu'à une déchéance absolue.

Ordinairement, il existe une faiblesse musculaire générale, les mouvements sont lents, peu énergiques, l'enfant ne peut apprendre à marcher, et tombe à chaque instant. Quelquefois on observe des paralysies partielles, des contractures ou des convulsions.

La sensibilité est obtuse; il peut même exister des zones d'anesthésie complète, et jusqu'à des troubles trophiques (Davezac)<sup>(1)</sup>. On a observé la dilatation de la pupille, l'atrophie des nerfs optiques. L'ouïe, l'odorat peuvent également être atteints.

L'intelligence est troublée à des degrés divers; souvent les enfants sont incapables d'apprendre à parler. Les sentiments affectifs sont nuls; ils restent plongés dans une somnolence continuelle. Quelquefois cependant l'intelligence est conservée, même jusqu'à la dernière période.

La vie végétative s'accomplit assez bien pendant un certain temps. L'appétit

(1) DAVEZAC, *Observation d'hydrocéphalie. Journal de méd. de Bordeaux*, 1884.

va jusqu'à la boulimie; la constipation est habituelle. Le pouls est fréquent et atteint 121, 140 pulsations à la minute. C'est ordinairement à la période terminale qu'on voit survenir des vomissements et de l'incontinence des matières fécales.

**Marche.** — Bien que d'essence congénitale, l'hydrocéphalie n'est pas toujours développée au moment de l'accouchement; souvent elle se caractérise après la naissance (14 fois sur 54 cas d'après West), et les parents s'en aperçoivent à la nécessité de changer, presque de jour en jour, les bonnets de l'enfant, devenus trop petits. Quelquefois on a pu noter, avant l'augmentation du crâne, un certain nombre de phénomènes cérébraux divers, en particulier des attaques convulsives. C'est ordinairement dans les six premiers mois que l'hydrocéphalie apparaît, quelquefois vers la deuxième ou la troisième année. Steiner, sur 80 cas, en rapporte 17 au-dessus de trois ans.

La mort peut survenir peu de temps après la naissance avec des phénomènes de cyanose, de lenteur du pouls et de respiration. Il est vraisemblable qu'il existait dans ces cas des altérations encéphaliques profondes portant sur le bulbe<sup>(1)</sup>. La plupart des hydrocéphales paraissent bien se porter au début, têtent bien et augmentent de poids, puis, peu à peu ils maigrissent et se cachectisent. En général, ils meurent au bout de quelques mois, ou de quelques années, après avoir présenté des phénomènes convulsifs, des paralysies et du coma. On a signalé des spasmes laryngés, causant des accès de suffocation mortels. Dans 2 cas, on a vu l'hydrocéphalie se rompre spontanément et le liquide s'écouler au dehors, pendant plusieurs jours, par les fosses nasales (Mauby, Toppin).

Des faits exceptionnels existent, de sujets arrivés à l'âge de vingt, cinquante et même soixante-dix-neuf ans. West cite le cas célèbre de Thomas Cardinal, qui vécut jusqu'à vingt-neuf ans, avec une activité physique et intellectuelle suffisante. Il avait une hydrocéphalie externe atteignant 4 litres. Le cerveau était appliqué contre la base du crâne, les hémisphères ouverts.

**Pronostic.** — L'hydrocéphalie, à quelque degré qu'elle se présente, est donc une affection grave, une difformité à peu près incompatible avec la vie physiologique. La guérison spontanée n'a jamais été observée.

Pour ce qui concerne son influence sur l'accommodation du fœtus dans l'utérus et sur la marche du travail, nous renvoyons aux traités d'accouchement, et à la thèse de Pouillet.

**Diagnostic.** — Lorsqu'elle est de volume modéré, l'hydrocéphalie peut être difficile à reconnaître et passer inaperçue. On pourrait la confondre avec l'affection rare décrite par Laënnec<sup>(2)</sup>, sous le nom d'hypertrophie du cerveau. Giraldès en rapporte 1 cas.

Le front olympien, dans le rachitisme du crâne, pourrait faire penser à l'hydrocéphalie. On reconnaîtra que la tête dans son ensemble n'est pas augmentée de volume, que l'ossification est retardée; enfin, on constate d'autres manifestations osseuses du rachitisme sur le squelette.

Pour Regnault on écartera l'idée d'hydrocéphalie si le sujet, d'une tête volumineuse, n'est pas brachycéphale, ou si, le mesurant à intervalles assez longs, on

(1) RIVET, *Hydrocéphalie anencéphalique. Progrès médical*, 7 juin 1884.

(2) LAËNNEC, *De l'hypertrophie du cerveau. Journal de méd. et de pharm.*, 1806, t. XI.

ne voit pas s'accroître cette brachycéphalie : on sait en effet qu'au début de l'hydrocéphalie on peut hésiter avec l'hypertrophie simple et la sclérose cérébrale.

D'après Giraldès<sup>(1)</sup>, on pourrait reconnaître l'hydrocéphalie partielle, limitée à une corne ventriculaire, grâce à l'asymétrie du crâne; la dilatation des cornes frontales formerait une tumeur, rappelant l'aspect d'un bonnet écossais : lorsqu'il y a dilatation des prolongements sphénoïdaux, le crâne présenterait quatre bosses, disposées en croix. Enfin, la dilatation d'une seule corne pourrait même faire croire à une encéphalocèle.

**Traitement** <sup>(2)</sup>. — Laissant de côté la partie obstétricale du sujet, nous nous contenterons de rappeler, lors de présentation céphalique, la ponction du crâne, à laquelle l'enfant n'a jamais survécu longtemps. Schröder préconise l'extraction du fœtus par les pieds. Signalons, dans cette circonstance, le procédé de Van Huevel, qui consiste à ouvrir le canal rachidien, une fois que le tronc est dehors, pour faire pénétrer une sonde jusque dans le crâne, vider le liquide et favoriser ainsi l'extraction de la tête.

De nombreux traitements médicaux ont été mis en usage contre l'hydrocéphalie, sans aucun bénéfice certain. On a donné le bromure de potassium, l'iodure de potassium. Gœlis préconisait les onctions mercurielles sur le crâne et le calomel à l'intérieur. West employait les purgatifs salins. Enfin, la révulsion sur le cuir chevelu a été pratiquée sous forme de moxas et de vésicatoires.

Le traitement compressif n'a pas donné de meilleurs résultats. Trousseau<sup>(3)</sup> recommande la compression, à l'aide d'un grand nombre de bandelettes de diachylon, faisant trois fois le tour de la tête et passant au-dessus des sourcils, des oreilles, et au-dessous de la protubérance occipitale externe. Dickinson a mis en usage la bande élastique. On ne peut guère tenir compte d'une diminution de 2 ou 3 centimètres en circonférence qu'ont obtenue les partisans de ces méthodes.

La ponction du cerveau pour l'hydrocéphalie est une opération recommandée depuis longtemps, puisque dès 1744 on pratiquait cette ponction, à travers la fontanelle antérieure. (W. Keen, de Philadelphie, Congrès de médecine de Berlin, août 1890.) En 1858, Conquest<sup>(4)</sup> la préconisait. Le plus souvent, voici ce que rapportent les observations anciennes : on évacue sans accident une partie du liquide, la tête se flétrit, diminue de volume, puis le liquide se reproduit; on répète l'opération un certain nombre de fois, et l'enfant finit par succomber, avec des symptômes de méningo-encéphalite.

A l'heure actuelle il y a deux méthodes chirurgicales pour remédier à l'hydrocéphalie : 1° la ponction cranienne; 2° la ponction rachidienne.

<sup>(1)</sup> GIRALDÈS, *Leçons sur les maladies chirurgicales des enfants*, 1869, p. 41.

<sup>(2)</sup> PARKIN (A.), *The treatment of chronic hydrocephalus by basal drainage*. *Lancet* Londres, 1895. — VAUTRIN, *Traitement chirurgical de l'hydrocéphalie congénitale*. Assoc. franç., et Congrès de Besançon, 1895. — ASTROS (Léon d'), *Note sur les formes pathogéniques et le traitement chirurgical de l'hydrocéphalie*. *Médecine int.* Paris, nov. 1895. — TERRIER, *Traitement chirurgical des hydrocéphalies aiguës et chroniques*. *Progrès médical*, Paris, 1895, p. 5, 11, 225, 227. — TRIBOUDEAU (L.), *Du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie*. Bordeaux, 1895. — FÉVRIER et PICQUÉ, *Traitement chirurgical de l'hydrocéphalie congénitale*. Assoc. franç. de chirurgie, 1894. — RANKE, *Iodinection in den Gehirnentrikel bei Hydrocephalus chronicus inter.* *Deutsche med. Woch.*, 1895. — BARKETT, *Chronic hydrocephalus drainage; temporary improvements*. *British med. Journal*. Londres, 1894. — ZALESKI (K.), *Treatment of chronic hydrocephalus by paracentesis*. *Gaz. lek. Warszawa*, 1894. — GLYNN et THOMAS, *Hydrocéphalie. Trépanation. Ouverture du 4<sup>e</sup> ventricule. Guérison*. *Lancet*, 2 novembre 1895.

<sup>(3)</sup> TROUSSEAU, *Traitement de l'hydrocéphalie*. *Journal de méd.*, avril 1845.

<sup>(4)</sup> CONQUEST, *Traité de l'hydrocéphalie*. *Gazette méd.*, 1858, p. 241.

I. La ponction cranienne comprend deux procédés : a. La ponction à travers les parties membraneuses du crâne non ossifié. — b. La ponction à travers un orifice de trépanation (trépano-ponction).

a. La ponction *antiseptique* à travers les fontanelles est devenue une opération inoffensive. Samuel Ayres<sup>(1)</sup> rapporte 1 cas de guérison chez un enfant de cinq ans, atteint d'hydrocéphalie depuis l'âge d'un an. Il n'avait jamais pu se tenir debout, et était atteint d'incontinence vésicale et rectale. Le chirurgien évacua par la ponction 50 grammes de liquide, et environ 240 grammes s'écoulèrent les jours suivants. Pfeiffer<sup>(2)</sup> rapporte 2 cas dans lesquels il fit cinq ponctions, dans l'espace de six semaines, en évacuant au total 760 grammes de liquide. Il n'obtint qu'une amélioration temporaire.

En 1881, Wernicke proposa, le premier, de *trépaner pour ponctionner* les ventricules latéraux : Zenner (de Cincinnati) en 1886, et Keen (de Philadelphie), en 1888, firent la même proposition, ignorant que cette opération avait déjà été proposée par d'autres. Von Bergmann, Dennis (de New-York), Mayo-Robson ont exécuté des opérations analogues.

b. La *trépano-ponction*, avec drainage des ventricules latéraux, est une opération plus sérieuse. Les trois opérés de Keen, celui de Bergmann, celui de Dennis, ont succombé de trois à cinq jours après l'intervention. Mayo-Robson, V. Horsley ont sauvé un opéré sur deux.

Le manuel opératoire est des plus simples, en ce qui concerne l'aspiration.

La ponction doit être faite avec une fine aiguille aspiratrice, plongée à 4 ou 5 centimètres dans la suture coronale ou la fontanelle antérieure, en s'écartant un peu de la ligne médiane, afin d'éviter le sinus. Il faut mieux faire plusieurs ponctions, à quelques jours d'intervalle, en évacuant chaque fois une faible quantité de liquide, 100 grammes environ, pour éviter l'hyperémie *ex vacuo* de l'encéphale, ou l'entrée de l'air. Pfeiffer donne, comme indications de l'opération, les divers accidents qu'on peut regarder comme l'effet de la compression du cerveau par la tension du liquide, tels que les convulsions intenses et les accès comateux, survenant sans élévation de température.

Voici comment ont procédé Keen et Mayo-Robson, dans les cas où la ponction a été précédée de la trépanation :

« Chez un enfant, atteint d'une hydrocéphalie aiguë (a dit Keen au Congrès de Berlin), et qui mettait sa vie en danger, pensant que la cause était due à une tumeur du cervelet, je trépanai le crâne, le 11 janvier 1889, en un point situé à 5 centimètres en arrière du méat auditif gauche, et à égale distance au-dessus de la ligne basilaire de Reid<sup>(3)</sup> : la ponction fut faite avec une aiguille creuse numéro 5 de la filière française, qui fut dirigée vers un point situé à 6 ou 7 centimètres, directement au-dessous du méat du côté opposé. Dès que l'aiguille eut pénétré à une profondeur de 4 centimètres 1/2, la résistance cessa subitement, et le liquide céphalo-rachidien commença à s'écouler; j'introduisis alors dans le ventricule, comme drains, trois crins de cheval préalablement doublés. » Quatorze jours après l'opération, Keen remplaça les crins de cheval par un drain de caoutchouc, afin de faciliter l'écoulement du liquide.

Keen trépana ce même sujet du côté opposé, et au bout de quatre jours il

<sup>(1)</sup> SAMUEL AYRES, *Paracentèse du cerveau dans l'hydrocéphalie*. *Chicago med. Journal*, 1890.

<sup>(2)</sup> PFEIFFER, *Traité de l'hydrocéphalie par la ponction*. *Wiener med. Presse*, 1888, n° 41.

<sup>(3)</sup> La ligne basale de Reid va du bord inférieur de l'orbite au centre du méat auriculaire. (Voy. *Topographie cranio-cérébrale*, et le travail du docteur Poirier.)

fit passer, à l'aide d'un siphon, un courant d'irrigation d'un côté du cerveau à l'autre, et il employa à cet effet une solution tiède d'acide borique à 8/1000<sup>e</sup>.

Mayo-Robson donne les règles suivantes : il fait l'ouverture du crâne, au moyen d'un trépan de 35 millimètres de diamètre, au niveau du centre du bras, puis « les circonvolutions principales étant dessinées au nitrate d'argent sur le cuir chevelu rasé et désinfecté, on arrive facilement dans les ventricules latéraux, en enfonçant une aiguille à l'extrémité postérieure de la circonvolution temporo-sphénoïdale supérieure, à l'extrémité inférieure de la seconde pariétale, ou à l'extrémité postérieure de la seconde frontale. On peut se contenter d'un petit trépan, lorsqu'il s'agit simplement de ponctionner les ventricules. La ponction du cerveau doit être faite perpendiculairement à la surface, et il faut éviter avec soin tout mouvement latéral de l'aiguille. »

Masse et Woolnghan, Broca et la plupart des opérateurs ont suivi la voie proposée par Keen.

Broca fait suivre la trépanation de l'incision de la dure-mère, et ponctionne ensuite; il évite ainsi, dit-il, la lésion accidentelle d'un vaisseau cérébral de quelque importance. Sahli, au contraire, redoutant la hernie cérébrale, proscrit cette incision et ponctionne à travers la dure-mère intacte.

II. La ponction rachidienne peut se faire par les voies naturelles, avec une aiguille insinuée entre les arcs vertébraux, — ou bien à l'exemple de Paget, d'Essex Winter, après la résection préliminaire des lamés vertébrales (lamino-ponction).

Il nous semble plus simple de faire une ponction rachidienne.

Cette ponction peut être faite à la région cervicale (exceptionnellement) ou à la région lombaire entre le 3<sup>e</sup> ou 4<sup>e</sup> espace intervertébral (Quincke) ou dans la région *lombo-sacrée* (Chipault).

Quelle que soit la voie choisie pour la ponction crânienne ou rachidienne, il faudra éviter une décompression cérébrale trop brusque, et pour cela évacuer *lentement par l'aiguille* (aiguilles de Potain, Dieulafoy, ou aiguilles graduées de Chipault) une petite quantité de liquide, variable cependant suivant le degré de l'hydrocéphalie.

Le drainage doit suivre la ponction ventriculaire; au drain de caoutchouc accepté par Mayo-Robson, qui le déclare inoffensif pour le cerveau, Keen préfère une douzaine de crins de cheval pliés en double, « moyen qui permet d'éviter que le liquide céphalo-rachidien ne s'écoule trop rapidement ».

Tels sont les procédés opératoires qui ont été proposés pour la cure de l'hydrocéphalie, mais les résultats thérapeutiques sont loin d'avoir répondu aux affirmations, aux espérances des opérateurs.

Presque tous les opérés qui ont subi le drainage ont succombé.

La ponction simple crânienne ou lombaire, faite aseptiquement et avec mesure, est inoffensive, mais ces ponctions, qui doivent être souvent répétées, n'ont jamais amené de guérison; et malgré les améliorations signalées par Calot, par Kornitzky, par Hern<sup>(1)</sup>, par Wyss, Rehn, nous pensons avec Broca, Chipault, que l'efficacité de ces ponctions répétées est des plus problématiques.

(1) Hern (*Frauen. Arst. Berl.*, 1894, t. IX, p. 193, 195) rapporte 6 cas d'hydrocéphalie dans lesquels il a plusieurs fois pratiqué la ponction des ventricules du cerveau, sans aggravation de l'état antérieur, et même avec une amélioration marquée. Il en conclut que cette opération, discréditée, mérite d'être tentée; que faite antiseptiquement et lentement elle est sans danger, que presque toujours une amélioration notable suit l'évacuation du liquide et,

## III

## ENCÉPHALOCÈLE CONGÉNITALE

Nous décrirons sous ce titre commun trois variétés de tumeurs congénitales, très voisines par leur origine et leurs symptômes, désignées sous les noms d'*encéphalocèle*, d'*hydrencéphalocèle* et de *méningocèle*.

**Historique.** — Bien qu'on trouve dans Albucasis et Paul d'Égine quelques traces de cette affection, il faut aller jusqu'aux travaux de Ledran et de Corvinus (1749) pour rencontrer l'expression d'encéphalocèle; encore Louis y fait-il rentrer le fongus de la dure-mère. Signalons au XIX<sup>e</sup> siècle les travaux de Nægelé père et de Cloquet, mais surtout les études pathogéniques de Meckel<sup>(1)</sup>, Serres<sup>(2)</sup>, Vrolik, Cruveilhier, Rokitansky, Virchow<sup>(3)</sup>, et en particulier I. Geoffroy Saint-Hilaire<sup>(4)</sup>.

A la suite, ont paru une série de mémoires de Niemeyer, Breschet, Adams<sup>(5)</sup>, Nivet<sup>(6)</sup>, Lyon<sup>(7)</sup>, Langenbeck, Malgaigne<sup>(8)</sup>. Citons l'article de Gosselin dans le *Compendium*, le volumineux travail de Spring<sup>(9)</sup>, celui de Houel<sup>(10)</sup>, les thèses de Radou<sup>(11)</sup>, Charrier<sup>(12)</sup>, Le Courtois<sup>(13)</sup>, Leriche<sup>(14)</sup>; en Allemagne, les mémoires de Bruns, Volkmann, Talko, Heinecke; enfin le travail très étudié de Larger<sup>(15)</sup>, qui fait une bonne critique de toutes les observations publiées, et donne une bibliographie très complète. Il ne manquait que les faits plus récents, et un examen histologique sérieux de quelques pièces; nous les trouvons dans un savant mémoire de P. Berger<sup>(16)</sup>, qui expose des considérations nouvelles sur la pathogénie de l'affection, et en spécifie nettement la thérapeutique chirurgicale.

Consulter aussi : GUBERT (Charles), Contribution à l'étude anatomo-pathologique de l'en-

qu'en faisant la ponction de bonne heure, on peut voir l'hydrocéphalie rétrocéder dans des cas favorables.

Arbuthnot, Lane et Godlee s'inscrivent contre ces conclusions : leur pratique leur a donné de détestables résultats.

(1) MECKEL, *Deutsche Archive*, t. VII, p. 139, 1822, et *Pathologie anatomique*, t. I, p. 260.

(2) SERRES, *Recherches d'anatomie transcendante*, p. 16. Paris, 1852.

(3) VIRCHOW, *Pathologie des tumeurs*. Trad. par Aronsohn, 1871.

(4) I. GEOFFROY SAINT-HILAIRE, *Histoire des anomalies de l'organisation*, t. II et III. Paris, 1836.

(5) ADAMS, *On congenit. encephalocèle*. *Dublin Journal of med. sciences*, 1833, t. II, p. 526.

(6) NIVET, *Encéphalocèle*. *Arch. gén. de méd.*, 1838.

(7) LYON, *De l'hydrencéphalocèle*. *Gazette méd.*, 1843, p. 122.

(8) MALGAIGNE, *Journal de chirurgie*, 1844, p. 533.

(9) SPRING, *Monographie de la hernie du cerveau*. *Mémoire de l'Acad. roy. de Belgique*, t. III, 1854.

(10) HOUEL, *Mémoire sur l'encéphalocèle congénitale*. *Archives gén. de méd.*, 5<sup>e</sup> série, t. XXIV, p. 409 et 569, 1859.

(11) RADOU, *De l'encéphalocèle congénitale*. Thèse de Paris, 1865.

(12) CHARRIER, *Méningocèle*. Thèse de Strasbourg, 1869.

(13) LE COURTOIS, *Étude sur le développement du crâne*. Thèse de Paris, 1870.

(14) LERICHE, *Du spina bifida crânien*. Thèse de Paris, 1871.

(15) LARGER, *De l'encéphalocèle*. *Archives gén. de méd.*, 7<sup>e</sup> série, t. XXIX, p. 452 et 579; t. XXX, p. 55, 1877.

(16) P. BERGER, *Considérations sur l'origine, le mode de développement et le traitement de certaines encéphalocèles*. *Revue de chir.*, 10 avril 1890, n<sup>o</sup> 4, p. 269.