

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^e.

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^e ou 4^e 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⁽¹⁾, 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^e siècle les travaux de Nægelé père et de Cloquet, mais surtout les études pathogéniques de Meckel⁽¹⁾, Serres⁽²⁾, Vrolik, Cruveilhier, Rokitansky, Virchow⁽³⁾, et en particulier I. Geoffroy Saint-Hilaire⁽⁴⁾.

A la suite, ont paru une série de mémoires de Niemeyer, Breschet, Adams⁽⁵⁾, Nivet⁽⁶⁾, Lyon⁽⁷⁾, Langenbeck, Malgaigne⁽⁸⁾. Citons l'article de Gosselin dans le *Compendium*, le volumineux travail de Spring⁽⁹⁾, celui de Houel⁽¹⁰⁾, les thèses de Radou⁽¹¹⁾, Charrier⁽¹²⁾, Le Courtois⁽¹³⁾, Leriche⁽¹⁴⁾; en Allemagne, les mémoires de Bruns, Volkmann, Talko, Heinecke; enfin le travail très étudié de Larger⁽¹⁵⁾, 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⁽¹⁶⁾, 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^e 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^e 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^o 4, p. 269.

céphalocèle congénitale Lille, 1894. — BOTESCU, Studiu asupra 12 casuri de encefalocel congenital Spitalul. Bucuresesi, 1894, XIV, p. 254, 248. — LEISSENKOFF (N.), Cure radicale de l'encéphalocèle. Vratchbrina Zapiski, 1896, n° 8 et 9.

Nous définirons l'encéphalocèle : *un vice de conformation, caractérisé par l'ectopie à la face externe du crâne, d'une portion de l'encéphale ou de ses enveloppes*. Nous disons ectopie, pour bien établir que ce n'est pas par le mécanisme de la hernie que l'encéphale se trouve hors de la cavité crânienne. Il y a, suivant l'expression de I. G. Saint-Hilaire et de Larger, une *exencéphalie* remontant à l'époque de l'occlusion du crâne primitif : à aucun moment il n'y a eu hernie, nous le démontrerons tout à l'heure. Aussi, l'encéphalocèle acquise, qui seule mérite le nom de hernie du cerveau, doit-elle être entièrement distinguée de l'encéphalocèle congénitale, dont elle diffère d'ailleurs sous bien d'autres points de vue encore (voy. *Encéphalocèle acquise*).

Étiologie. — C'est une affection rare : Trélat, dans un cours de la Faculté, a donné une statistique de 5 cas sur 12900 accouchements; Muller, 1 pour 500; Vigne 1 cas pour 5000 naissances. A l'hôpital d'enfants de Saint-Olga, de Moscou, en compte 1 cas pour 1555 malades (*Chirurgie des hernies du cerveau* [*Chirurgiusscheskaia lietaiss*. Moscou 1895; 185, 566, 567]). D'après Larger, on l'observerait chez les filles en proportions plus considérables que chez les garçons : 5/1. On n'a pas manqué de lui attribuer comme causes les divers accidents ou incidents de la grossesse, les diathèses, l'alcoolisme, le rachitisme des parents, mais il y a là les mêmes incertitudes que pour les autres malformations congénitales.

Pathogénie. — Les théories pathogéniques invoquées peuvent être divisées en deux groupes : *des théories de la période fœtale et celles de la période embryonnaire*.

I. — THÉORIES DE LA PÉRIODE FŒTALE

1° *Arrêt de l'ossification des os du crâne.* — C'est la plus ancienne; mise en avant déjà par Corvinus (1), Niemeyer (2), elle a été reprise par Klementowsky (3), qui admet une maladie des os du crâne, un véritable craniotabes fœtal, grâce auquel le cerveau ferait hernie par les points faibles de la boîte crânienne.

2° *Ossification prématurée du crâne.* — Elle a été soutenue par Küster (4) et par Ackermann (5), qui l'appuie sur des faits d'encéphalocèle avec microcéphalie. Une occlusion trop précoce des sutures rendrait le contenant trop petit pour le contenu, qui ferait issue au dehors. Ackermann applique cette théorie aux encéphalocèles simples seulement.

3° *Hydrocéphalie ventriculaire.* — Elle a été défendue par Haller, Béclard, Velpeau, Spring, Houel, et adoptée par Ackermann pour l'hydrencéphalocèle. Spring, qui l'a appuyée par un grand nombre d'observations, souvent trop peu

(1) CORVINUS, *Dissert. de hernia cerebri*. Argentor, 1749.

(2) NIEMEYER, *De hernia cerebri congenital*. Halæ, 1855.

(3) KLEMENTOWSKY, *Studien über angeborene Hirnbrüche*. *Jahrb. für Kinderheilkunde*, 1862.

(4) KÜSTER, *Monatsschr. für Geburtskunde und Frauenkrankheiten*, t. XXXIV, p. 401.

(5) ACKERMANN, *Die Schädel difformität bei der Encephalocèle congenitale*. Halle, 1888, p. 68.

démonstratives, explique l'hydrencéphalocèle par une hydropisie enkystée d'une corne ventriculaire. La tumeur ainsi formée userait à son contact la boîte crânienne et la perforerait pour passer au dehors. Houel admet que l'hydrencéphalocèle pourrait se rompre, la coque cérébrale revenir sur elle-même, et il resterait une méningocèle.

4° *Pachyméningite enkystée.* — Elle a été appliquée par Spring à la méningocèle et à l'encéphalocèle. L'inflammation de l'arachnoïde aboutirait à la formation d'un kyste d'abord sous-crânien, puis extra-crânien par perforation, c'est-à-dire devenant la méningocèle. Quant à l'encéphalocèle, Spring admet, après Adams, qu'elle se montre secondairement. C'est après la naissance, sous l'influence des mouvements respiratoires, que le cerveau s'engagerait à son tour par l'orifice, pour former une encéphalocèle.

II. — THÉORIES DE LA PÉRIODE EMBRYONNAIRE

Émise déjà par Meckel en 1822, soutenue par Himly (1), Serres, appuyée par les recherches de I. Geoffroy Saint-Hilaire, elle mérite toute notre attention, et paraît aujourd'hui la seule applicable à la majorité des cas. Elle est d'ailleurs adoptée par la plupart des auteurs, Malgaigne, Richet, Leriche, Larger, P. Berger. Elle rattache l'affection à un arrêt de développement du crâne, dit membraneux, et la fait remonter, par conséquent, aux premiers jours de la vie embryonnaire. Ammon (2), d'ailleurs, en a figuré un cas chez un très jeune embryon. Par suite de la jonction incomplète des lames céphaliques, il se formerait une fissure primitive, un *spina bifida crânien* (Cruveilhier), et le cerveau se développerait en partie dans la cavité crânienne, en partie au dehors, en ectopie. De même, lorsque le capuchon céphalique ne se réunirait pas au premier arc branchial, la fissure occuperait la première fente branchiale.

Pour se rendre bien compte de cette pathogénie, il ne faut pas considérer seulement les cas chirurgicaux de l'affection, tels qu'on les rencontre dans les services d'enfants ou d'accouchements; on doit envisager, en même temps, tout un groupe de monstruosité, dans lesquelles le cerveau se trouve plus ou moins complètement hors du crâne, et qui ne sont qu'un degré plus élevé de la même malformation, c'est la famille des *exencéphaliens* de Geoffroy Saint-Hilaire. Chez ces monstres, une ouverture en général large, entre deux os écartés l'un de l'autre et incomplètement développés, laisse passer une tumeur contenant une plus ou moins grande partie de l'encéphale, avec une quantité variable de sérosité. La tumeur est médiane, et se montre tantôt en avant comme chez les proencéphales, tantôt en arrière comme chez les notencéphales et les encencéphales. Ce n'est là que le degré le plus élevé de l'encéphalocèle congénitale, et en nous plaçant sur le terrain de tératologie, nous pouvons donner avec Geoffroy Saint-Hilaire cette définition la plus compréhensive de l'exencéphalie : « un cerveau mal conformé, plus ou moins complet, et placé au moins en partie hors la cavité crânienne, elle-même très imparfaite ».

Il est utile aussi de rapprocher l'encéphalocèle du *spina bifida* : lorsqu'on

(1) E.-A.-W. HIMLY, *Beiträge zur Anatomie und Physiologie*, t. I, p. 118. Hanovre, 1829.

(2) VON AMMON, *Die angeborenen Krankheiten des Menschen*, p. 21, pl. III, fig. 11-15. Berlin, 1859.

voit chez un même sujet la coexistence fréquente d'une encéphalocèle et d'un *spina bifida*, des cas tels que ceux-ci, une méningocèle occipitale avec deux *spina bifida* de la région cervicale, bien plus, une fissure unique portant sur l'occiput et les premières vertèbres cervicales, laissant passer une tumeur en quelque sorte à cheval sur les deux régions, il est impossible d'attribuer à telle ou telle variété de siège ou de structure, des modes pathogéniques différents. L'axe céphalo-rachidien a un développement identique dans toute son étendue, et, que la tumeur se montre à la tête ou au rachis, qu'elle soit réduite au moindre volume ou qu'elle soit énorme, nous sommes conduits à voir là un même groupe de malformations embryonnaires connexes, et contemporaines de l'occlusion de la gouttière vertébrale, dues, comme le dit Meckel, à une *fissure primitive*; ici le *spina bifida*, là le *cranium bifidum*, suivant l'expression de Virchow.

Cette théorie générale se borne, en réalité, à préciser les premières phases de la lésion, elle nous la fait entrevoir à son origine, au moment même de sa formation, elle ne nous dit pas pourquoi se produit cette fissure, et nous en arrivons à rechercher l'origine première de la monstruosité. Plusieurs hypothèses ont été avancées, et trouvent peut-être chacune leur application.

1° *Adhérences amniotiques*. — On sait, depuis les recherches de Geoffroy Saint-Hilaire (1), Cruveilhier, Lannelongue, quel rôle important jouent dans la pathologie embryonnaire les adhérences amniotiques; que celles-ci se produisent au niveau de la vésicule cérébrale primitive, elles empêcheront le rapprochement des lames céphaliques, et les conditions de la malformation seront constituées. Dans un assez grand nombre de faits, on retrouve ces adhérences amniotiques. Spring décrit ces cas sous le nom de *synencéphalocèles*. D'autres fois, il existe une bride amniotique allant s'insérer directement sur la tumeur; enfin, beaucoup d'observations relatent un aspect cicatriciel de la peau sur la tumeur, qui en est peut-être la trace.

2° *Compression amniotique*. — Daresté (2) met en cause la compression de la vésicule encéphalique par l'amnios. La partie comprimée s'étalerait en débordant les zones voisines de la vésicule, et se séparant d'elles par un sillon, au niveau duquel viendrait s'arrêter l'occlusion du crâne.

3° *Théorie néoplasique*. — Ici, c'est l'encéphale lui-même dans sa constitution qui est mis en cause. On pourrait supposer une hydropisie de la vésicule encéphalique, reportant ainsi à la période embryonnaire la théorie de l'hydrocéphalie, que nous avons vue appliquée à la période fœtale; elle n'expliquerait pas tous les faits. Nous allons rencontrer, au chapitre suivant, des formes singulières d'encéphalocèles, dans lesquelles la tumeur n'a rien de la texture histologique des organes encéphaliques, et renferme des cellules corticales du cerveau, mélangées à des cellules de Purkinje, et à des productions kystiques. P. Berger (3), dans son intéressant mémoire, après avoir confirmé la théorie de l'ectopie, s'appuie sur ces faits pour admettre que la tumeur n'est pas seulement une ectopie, mais une véritable hyperplasie de tissu nerveux, un *encéphalome*. Pour lui, l'encéphalocèle, « suivant l'époque plus ou moins précoce du développement embryonnaire à laquelle elle a pris naissance, présentera les caractères morphologiques, les

(1) GEOFFROY SAINT-HILAIRE, *Des adhérences de l'extérieur du fœtus*. Archives gén. de méd., t. XIV, p. 392, 5^e année, 1827.

(2) Communication orale.

(3) P. BERGER, *Loco citato*, p. 502.

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 des diverses portions de l'encéphale, sans appartenir directement à aucune d'elles, et sans qu'on puisse y trouver l'analogie de ses caractères anatomiques, elle devra être considérée comme une néoplasie véritable, comme un encéphalome. » P. Berger compare ces tumeurs extra-crâniennes de tissu nerveux à des tumeurs congénitales analogues, mais intra-crâniennes, dont on a signalé quelques faits (Lambl (4), Bimar) (5). Certains cas d'encéphalocèles seraient donc une véritable néoplasie de tissu nerveux.

Anatomie pathologique. — Les encéphalocèles se montrent soit sur le crâne, soit à la face. C'est à la région occipitale qu'on les rencontre le plus fréquemment. A la face elles occupent un certain nombre de sièges spéciaux :

- 1° La glabelle, c'est-à-dire la racine du nez;
- 2° L'angle externe et l'angle interne de l'œil;
- 3° Le sillon naso-génien;
- 4° Les cavités de la face : le fond de l'orbite, les fosses nasales, la cavité buccale.

La tumeur, en général unique, est presque toujours pédiculée, ce n'est qu'à la face qu'on en a observé de sessiles. Nous avons à étudier son orifice osseux, ses enveloppes, et enfin son contenu.

L'orifice a un siège bien déterminé : au crâne il occupe toujours la ligne médiane. Cette règle, si importante au point de vue des doctrines pathogéniques, a été contestée à tort par Spring, car c'est à peine si on lui trouve trois exceptions (faits de Talko, Hirschprung, Kuster (Berger) (6)). La forme est arrondie ou ovalaire, ses bords toujours assez réguliers et lisses, souvent amincis et tranchants, jamais déchiquetés ou rugueux, contrairement à l'opinion de Spring. Ce dernier caractère appartient en effet aux encéphalocèles acquises. Quelquefois large et susceptible d'admettre trois doigts, on le trouve en général assez étroit. Dans certains cas même, il admet juste une sonde cannelée. Dans un fait de Rousseau (4), il occupait le centre d'une membrane qui remplaçait les deux pariétaux.

La ligne médiane de l'occipital est pour ainsi dire son lieu d'élection. Tantôt il siège exactement au niveau de la protubérance occipitale externe, tantôt au

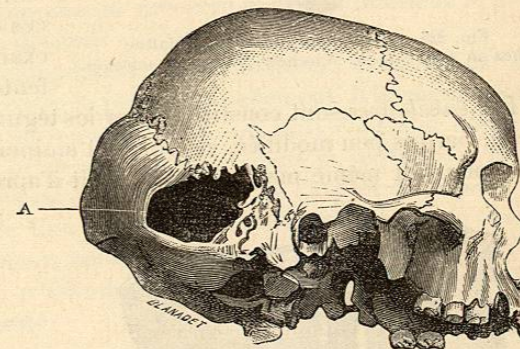


FIG. 222. — Crâne d'un sujet atteint d'encéphalocèle. A, orifice herniaire. (Musée Dupuytren.)

(4) LAMBL, *Exencephalitisches Protuberanzen am Schädeldach*. Virchow's Archiv, t. X, p. 546, 1856.

(5) BIMAR, *Sur une difformité rare de la tête et de l'encéphale*. Gazette hebdom. de Montpellier, nos 15 et 17, 1881.

(6) *Loco citato*.

(4) ROUSSEAU, *Note sur une variété rare d'encéphalocèle congénitale*. Gazette méd. de Nantes, 5^e année, 1888, n° 9, p. 105.