

Du moment où il existe un néoplasme sur lequel la thérapeutique médicale ne saurait avoir aucune prise, et qui doit fatalement aboutir à la mort du malade par la désorganisation de la moelle et de ses enveloppes, il est indiqué de l'enlever. La seule réserve à faire a trait à la difficulté du diagnostic, concernant la nature exacte et le siège précis de la tumeur. Les faits précédents montrent que, si le succès est possible, on est exposé, d'autre part, à de nombreux échecs. Quoi qu'il en soit, les interventions de cette nature sont encore en trop petit nombre et de date trop récente pour qu'on puisse formuler à leur égard un jugement. C'est à l'avenir qu'il appartient de nous démontrer leur véritable valeur.

CHAPITRE IV

VICES DE CONFORMATION DU RACHIS

Comme vice de conformation congénital, nous devons décrire le spina-bifida; aux vices de conformation acquis se rattachent les déviations de la colonne vertébrale, connues sous les noms de cyphose, de lordose et de scoliose.

I

SPINA-BIFIDA

Sous le nom de *spina-bifida* ou *hydrorachis*, on décrit une fissure congénitale des arcs vertébraux à travers laquelle font hernie la moelle et ses enveloppes, accompagnées d'une quantité variable de liquide.

Les deux expressions de spina-bifida et d'hydrorachis ne sont nullement synonymes; le mot spina-bifida désigne la fissure vertébrale, tandis qu'on nomme hydrorachis la collection liquide qui se forme entre les deux lèvres de la fente vertébrale; mais les deux particularités anatomiques, fissure des vertèbres et collection de liquide, coexistent si souvent, qu'on emploie indifféremment l'un pour l'autre les mots hydrorachis et spina-bifida.

La maladie est déjà anciennement connue. Au dire de S. Cooper, les Arabes, les premiers, en auraient parlé. Mais on s'accorde généralement à en rapporter à Tulpius (1672) la première description. Morgagni et Ruysch nous ont également transmis des notions très exactes, au point de vue de l'anatomie pathologique et des symptômes. Mais c'est seulement depuis les recherches embryologiques modernes, c'est-à-dire depuis le XIX^e siècle, que la pathogénie du spina-bifida a fait de sérieux progrès.

Nous devons citer ici surtout les noms de Cruveilhier, Virchow, Dareste, Tourneux et Martin (1), Lebedeff (2). En 1885 une commission, composée de

(1) TOURNEUX et MARTIN. *Contribution à l'histoire du spina-bifida. Journal de l'anatomie*, janvier 1881.

(2) LEBEDEF, *Ueber die Entstehung der Anencephalie und Spina bifida bei Vögeln und Menschen. Arch. f. path. Anat.*, Bd. LXXXVI, p. 265.

MM. Marsh, Gould, Clutton et Parker, fut chargée par la Société clinique de Londres d'étudier le spina-bifida. Elle se basa sur l'examen des préparations contenues dans les musées de Londres, de Glasgow et de Cambridge, et arriva à des résultats importants (1). En 1886, le professeur Recklinghausen (2) a publié un travail très étendu sur le spina-bifida. La plupart des recherches modernes ont été résumées par M. Rohmer dans l'article HYDRORACHIS du *Dictionnaire encyclopédique*.

Depuis lors a paru, dans les *Archives de Langenbeck*, le mémoire de Muscatello (3), qui confirme les résultats du travail de Recklinghausen.

Anatomie pathologique. — Nous laisserons de côté les fissures étendues à toute la colonne vertébrale, et incompatibles avec l'existence; de même que les spina-bifida des régions antérieure et latérale des vertèbres. Ce sont des variétés qui appartiennent à la tératologie. Le seul spina-bifida intéressant pour le chirurgien, en ce qu'il est compatible avec l'existence, et quelquefois même curable par une opération, c'est celui qui siège sur la partie postérieure de la colonne vertébrale.

Le plus souvent il occupe la région dorso-lombaire; viennent ensuite la région lombo-sacrée et la région cervicale. Les vertèbres dorsales moyennes sont rarement intéressées. Le spina-bifida est ordinairement unique; quelquefois cependant deux régions du rachis peuvent être atteintes simultanément; ce sont alors les régions cervicale et lombaire.

Deux choses sont à considérer dans le spina-bifida: la tumeur en elle-même, et la fissure vertébrale qui lui livre passage.

Le volume de la tumeur est extrêmement variable, depuis la grosseur d'un petit œuf jusqu'à celle d'une tête d'adulte. Broca a montré, à la Société de chirurgie, un malade de quarante-trois ans, chez lequel la tumeur rachidienne mesurait 62 centimètres de circonférence et descendait jusqu'aux talons, en entraînant le corps en arrière.

La tumeur est sessile ou pédiculée; toutefois les tumeurs véritablement pédiculées sont très rares. Quant à la forme, elle est généralement arrondie, tantôt saillante, tantôt plus ou moins aplatie; quelquefois elle est allongée verticalement. Il est assez fréquent de rencontrer à la surface du spina-bifida des bosselures de volume inégal, tenant à la présence de cloisons incomplètes dans l'intérieur de la tumeur.

On s'accorde généralement, dans les descriptions classiques, à représenter les enveloppes de la tumeur comme constituées par la peau doublée du tissu cellulaire sous-cutané, au-dessous de laquelle se rencontrerait la dure-mère, elle-même tapissée de l'arachnoïde. Mais, d'après Recklinghausen, dans tout spina-bifida, il y aurait une perte de substance de la dure-mère; en d'autres termes, ce feuillet fibreux manquerait au niveau de la partie saillante de la tumeur. Les recherches de Muscatello ont confirmé sur ce point celles de Recklinghausen. La peau présente, du reste, les apparences les plus variables. Rarement elle a ses caractères normaux. Elle est parfois extrêmement atrophiée

(1) Voy. *Semaine méd.*, 1885, p. 205.

(2) VON RECKLINGHAUSEN, *Untersuchungen über die Spina bifida. Arch. für path. Anat. und Phys.*, Bd. CV, H. II et III, 1886.

(3) MUSCATELLO, *Ueber die angeborenen Spalten der Schädels und der Wirbelsäule. Arch. von Langenbeck*, Bd. XXXVII, H. II.

et amincie, au point même de se rompre. Son tissu est alors blanchâtre, et présente l'aspect cicatriciel.

D'après M. Bérignier (1), les altérations de la peau consistent en une hypertrophie du tissu conjonctif dermique, avec disparition du tissu cellulo-adipeux sous-cutané et atrophie des follicules pileux et des glandes sudoripares. Sur cette couche blanchâtre, d'aspect cicatriciel, on voit quelquefois des îlots de peau saine; parfois même de véritables bourgeons charnus rosés et suppurants. Dans d'autres cas, la tumeur est partout recouverte d'une enveloppe cutanée complète; la peau même est parfois hypertrophiée; elle est épaisse et vascularisée, et présente une production plus abondante de poils et une desquamation épithéliale exagérée. Au-dessous de la peau, le tissu cellulaire est parfois nettement reconnaissable; d'autres fois, il est atrophié, et l'on rencontre la paroi du sac formé par l'arachnoïde et la pie-mère.

Les parties contenues dans la tumeur sont du liquide, la moelle et les nerfs rachidiens.

Le liquide est une sérosité citrine, transparente, qui a été trouvée neutre ou alcaline. Il renferme des chlorures en abondance, on y a trouvé même du sucre, comme dans le liquide céphalo-rachidien normal. Lorsque la tumeur s'enflamme après une ponction, par exemple, le liquide peut devenir louche, ou même sanguinolent. On comprend que, dans ces conditions, on ait pu découvrir de l'albumine.

Quant au siège occupé par le liquide, il est différent suivant les cas, et permet de diviser en deux grandes classes les diverses variétés de spina-bifida. Cette division, entrevue par Morgagni, a été nettement établie par Cruveilhier, et confirmée par Virchow, et par le travail récent de Recklinghausen. Tantôt, en effet, le liquide siège entre la moelle et ses enveloppes, auquel cas il s'agit de la variété dite hydrorachis externe par Cruveilhier, hydroméningocèle par Virchow; tantôt le liquide occupe le canal central de la moelle, et l'on a affaire à l'hydrorachis interne de Cruveilhier; hydromyélocèle de Virchow. Recklinghausen conclut de son étude que, dans la myéloméningocèle, la tumeur est développée à l'intérieur de la cavité arachnoïdienne; il s'agit, en un mot, d'une hydrorachis externe. C'est là également l'opinion du comité de Londres. Au contraire, les tumeurs auxquelles Recklinghausen donne les noms de myélocystocèle et myélocystoméningocèle (hydrorachis interne de Cruveilhier) sont la conséquence d'une dilatation partielle du canal central de la moelle; leurs parois sont formées par les enveloppes molles de la moelle. A l'intérieur, elles sont tapissées par une couche continue d'épithélium cylindrique. En un point de leur étendue, en avant le plus souvent, rarement en arrière, on trouve des restes du tissu médullaire, jamais leur paroi n'est traversée par des filets nerveux. Du reste, les myélocystocèles représentent une difformité plus prononcée. Elles se rencontrent le plus souvent avec une fissure latérale de la colonne vertébrale, et parfois aussi avec des arrêts de développement, des asymétries du rachis. Il n'est pas rare de les voir coïncider avec un arrêt de développement de la colonne vertébrale en longueur, portant soit sur la région dorsale, soit sur la région lombaire. Souvent cette variété coïncide avec un arrêt de développement de la partie inférieure de l'abdomen, et surtout avec l'exstrophie de la vessie. Dans 9 cas sur 10, Recklinghausen (2) a noté cette coïncidence.

(1) Bull. de la Soc. anat., 1879, p. 790.

(2) RECKLINGHAUSEN, *Loco citato*, p. 405.

Il est des cas dans lesquels le liquide constitue à lui seul le contenu de la tumeur, les éléments nerveux n'y pénètrent pas. Ceci se voit surtout à la région cervicale, qui est le siège de prédilection des tumeurs pédiculées; c'est pourquoi les tumeurs munies d'un pédicule sont généralement regardées comme d'un pronostic favorable. Mais le plus souvent la moelle pénètre dans la poche; elle y décrit une courbe flexueuse, contracte des adhérences avec un point de son étendue, puis rentre dans le canal rachidien (fig. 256). D'autres fois, la moelle s'insère sur la paroi postérieure du spina-bifida, et s'y termine, soit en présentant un renflement, soit en se dissociant en plusieurs faisceaux; ou bien encore elle s'étale sous forme de membrane qui double la face interne du sac. Virchow a signalé, à la face externe de la poche, une dépression ombiliquée qui dénote cette disposition, et le point où la moelle vient s'insérer sur le sac.

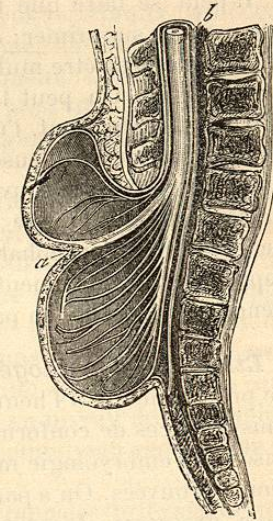


FIG. 256. — Coupe d'un spina-bifida. a, point d'insertion de la moelle.

Les nerfs rachidiens participent, en général, à la déviation de l'axe spinal. Ils décrivent, dans l'intérieur du sac, une série d'anses à convexité postérieure, puis ils rentrent dans le canal vertébral (fig. 257). Quelquefois cependant ils se terminent dans la poche. Chez une femme observée par Giraudeau (1) et portant un spina-bifida au niveau de la troisième vertèbre lombaire, les nerfs de la queue de cheval suivaient leur trajet habituel dans le canal vertébral, à l'exception d'un seul qui venait s'insérer au fond de la poche. Prescott Hewett, sur 20 spina-bifida, n'a rencontré qu'un seul cas où l'élément nerveux fit défaut; de son côté, Giraldès, sur 50 cas de spina-bifida de la région lombaire ou lombo-sacrée, en a trouvé 25 dans lesquels la tumeur contenait, soit un segment de la moelle, soit des nerfs.

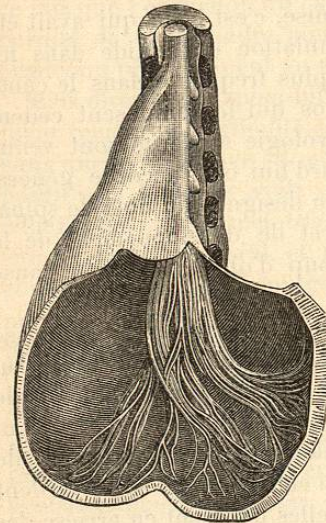


FIG. 257. — Spina-bifida lombaire. Faisceaux dissociés de la moelle.

La fissure vertébrale ou orifice de la hernie résulte de l'ossification incomplète des lames vertébrales et des apophyses épineuses. Rarement elle est limitée à une seule vertèbre; le plus souvent elle s'étend à trois ou quatre. Dans ce dernier cas, la tumeur s'allonge dans le sens vertical, et l'on sent, sur les parties latérales, une série d'inégalités osseuses disposées en forme de chapelet, et qui ne sont autre chose que les rudiments des lames vertébrales arrêtées dans leur développement. D'après Fleischmann (2), les malformations des vertèbres peuvent être rapportées aux trois types suivants: 1° absence de l'apophyse épineuse, existence des

(1) GIRAudeau, *Spina-bifida lombaire chez une femme de trente-cinq ans; cachexie cardiaque; mort.* Bull. de la Soc. anat., 50 mars 1882.

(2) FLEISCHMANN, *De vitiis congenit. circa thoracem et abdomen.* Erlangen, 1822.

lames qui présentent un écartement variable sur la ligne médiane; 2° absence plus ou moins complète des lames et de l'apophyse épineuse; 3° division de l'arc postérieur et du corps de la vertèbre.

Il peut se faire que la communication existant entre le canal et la tumeur vienne à se supprimer; on a alors un kyste simple rempli de liquide. Le kyste ainsi isolé peut être multiloculaire, et renfermer un liquide épais, filant, coloré par le sang. On peut trouver enfin, dans certains cas anormaux, deux sacs distincts, renfermant, l'un les méninges et la moelle, l'autre du tissu fibreux ou des productions adipeuses, comme dans un cas de Paget (1).

On observe assez souvent, en même temps que le spina-bifida, d'autres vices de conformation; de ce nombre sont les pieds bots, l'exstrophie de la vessie, le bec-de-lièvre, l'encéphalocèle, l'hydrocéphalie. Ces deux dernières lésions se rapprochent évidemment par leur pathogénie du spina-bifida; aussi la coïncidence mérite-t-elle, en pareil cas, un intérêt particulier.

Étiologie et pathogénie. — La pathogénie du spina-bifida ne laisse pas que de prêter encore, à l'heure actuelle, à de nombreuses obscurités. Comme pour tous les vices de conformation, avant que la tératologie ne fût fondée sur les bases de l'embryologie moderne, on a admis les causes les plus diverses et les moins prouvées. On a parlé de l'influence des coups, des chutes pendant le cours de la grossesse. D'autres auteurs, comme Heuermann et Vylhom, ont admis qu'une position vicieuse de l'embryon dans l'utérus peut produire la même altération. Swammerdam rappelle en faveur des causes accidentelles qu'on peut produire à volonté des monstruosités chez les insectes, en agissant sur les chrysalides. On peut citer à l'appui de la même manière de voir les expériences célèbres de Geoffroy-Saint-Hilaire, qui réussit à déterminer des vices de conformation en imprimant aux œufs certains traumatismes.

Mais la cause qui a été le plus généralement admise, c'est celle qui avait été invoquée déjà par Morgagni (2), à savoir l'accumulation de liquide dans les membranes de la moelle. Si cette hydropisie est plus fréquente dans le canal vertébral, cela tient, dit Morgagni, à ce que les os qui le composent cèdent facilement à la distension. Les progrès de l'embryologie moderne sont venus projeter un grand jour sur la question; et aujourd'hui on s'accorde généralement à reconnaître, dans les vices de conformation désignés du nom de spina-bifida ou hydrorachis, les conséquences d'un arrêt de développement de la colonne vertébrale, bien qu'il reste encore beaucoup d'obscurité sur la cause première de cet arrêt de développement.

Nous devons rappeler brièvement les différentes phases par lesquelles passe le développement du rachis. Dès les premiers jours de la vie embryonnaire, on voit se produire, de chaque côté de la corde dorsale, et dans la région cervicale d'abord, de petites masses de tissu embryonnaire auxquelles on donne le nom de plaques protovertébrales. Ces plaques se développent successivement, de l'extrémité céphalique vers l'extrémité caudale de l'embryon. Elles ne tardent pas à entourer la corde dorsale, en même temps qu'elles poussent en arrière des prolongements qui marchent à la rencontre les uns des autres, et sont les rudiments des lames vertébrales. Le résultat de ce travail embryonnaire, c'est la formation de deux canaux, dont l'un antérieur enserme complètement la corde

(1) PAGET, *Med. Times and Gaz.*, 1858, t. II, p. 87.

(2) MORGAGNI, *De sedibus et causis morborum*, épist. XII, sect. 9.

dorsale et se comblera par le développement des corps vertébraux, tandis que le postérieur, formé par les lames des vertèbres, est destiné à contenir la moelle.

Plus tard, la segmentation des masses protovertébrales donne naissance aux différentes pièces qui vont constituer le rachis. Les corps vertébraux précèdent les arcs dans leur développement. A la huitième semaine, ils sont déjà cartilagineux, alors que les arcs demeurent encore membraneux. C'est à la région dorsale que la soudure des arcs cartilagineux se fait le plus vite; elle y est complète au troisième mois; à la région cervicale et à la région lombaire, elle a lieu plus tard.

Le développement de la moelle subit une marche parallèle. Tout d'abord elle possède à son centre un canal très large, qui se rétrécit peu à peu par les progrès du développement du cordon médullaire. Un épithélium revêt les parois de ce canal central, et, dès la huitième ou la neuvième semaine, le développement de la moelle est complet, alors que celui du rachis est loin d'être terminé.

Plus tard, au contraire, le développement de la colonne vertébrale continuera alors que celui de la moelle s'est arrêté; il en résulte que cet organe qui, primitivement, descendait jusqu'au sacrum, s'arrêtera au niveau de la première vertèbre lombaire, et l'intervalle compris entre ces points sera rempli par les nerfs de la queue de cheval.

Les notions embryologiques que nous venons de rappeler brièvement permettent de se rendre aisément compte des diverses particularités que nous avons notées dans l'anatomie pathologique du spina-bifida. Le développement de la moelle précédant de beaucoup celui de la colonne vertébrale, on comprend qu'une fente vertébrale, ou rachischisis, puisse coïncider avec une moelle normalement développée. La prédominance d'ossification des corps vertébraux sur celle des arcs postérieurs explique la rareté du spina-bifida antérieur. Enfin ce fait que l'occlusion du canal rachidien se fait d'abord à la région dorsale permet de comprendre pourquoi le spina-bifida est rare à la région dorsale, beaucoup plus fréquent au niveau des régions lombaire et cervicale.

Mais dire que le spina-bifida est dû à un arrêt de développement, c'est seulement reculer la difficulté sans la résoudre, car il reste encore à se demander sous quelle influence se montre cet arrêt de développement. Cruveilhier supposait que le fœtus avait contracté, en un point de sa portion dorsale, des adhérences avec les membranes de l'œuf, et que de là résultaient le défaut d'occlusion du canal vertébral, et, plus tard, la distension par du liquide de la cavité constituée par les méninges. C'est là une théorie applicable dans un certain nombre de faits, mais non dans la généralité des cas, car on ne retrouve pas toujours des traces de brides ou d'adhérences anciennes.

Dans ces dernières années, M. Lannelongue (1) a repris, devant la Société de chirurgie, l'étude de la pathogénie du spina-bifida. D'après lui, cette malformation peut reconnaître plusieurs origines. Dans une première catégorie de faits, les membranes qui enveloppent la tumeur sont absolument intactes. Il est probable que, dans ce cas, le spina-bifida est la conséquence d'une hernie des membranes profondes ayant empêché les arcs vertébraux de se souder l'un à l'autre. Dans une seconde catégorie de faits, la peau manque complètement à la surface de la tumeur, et est remplacée par une membrane mince, transparente, au travers de laquelle on peut voir le liquide sous-jacent et les éléments nerveux

(1) *Voy. Bull. et mém. de la Soc. de chir.*, 12 mars 1884, p. 241.