

arrivant à la surface de la tumeur. Au pourtour, la peau se termine par un rebord saillant. Ici, la hernie des membranes s'est opposée, non seulement à la soudure des arcs vertébraux, mais encore au développement de la peau. Enfin, dans une troisième catégorie de faits, l'enveloppe extérieure de la tumeur est constituée par un tissu épais, irrégulier, ayant manifestement l'aspect du tissu cicatriciel, au milieu duquel on trouve çà et là des îlots de peau saine. Cet aspect cicatriciel de l'enveloppe extérieure permet d'invoquer un processus pathologique. Quant à la nature même de ce processus, M. Lannelongue se montre fort réservé. On a incriminé, dit-il, la présence de brides amniotiques; la chose est bien possible; peut-être aussi s'agit-il d'un travail ulcératif.

Un autre fait pathologique des plus intéressants, auquel on peut attribuer aussi la production de la difformité, c'est la présence d'une tumeur au niveau du spina-bifida. Un fait de cette nature, présenté à la Société de chirurgie, a fait l'objet d'un rapport de M. Houel (1). Il s'agissait d'un spina-bifida occupant la région lombo-sacrée. L'examen de la pièce démontra l'existence, à l'intérieur du canal rachidien, d'une exostose de forme triangulaire s'insérant sur la ligne médiane, à la face supérieure du corps de la 3^e et de la 4^e vertèbre lombaire, ainsi que sur le disque correspondant; « elle parcourt d'avant en arrière la cavité du canal rachidien, et le sommet pointu s'engage dans l'orifice du trajet qui met en communication la poche du spina-bifida avec la cavité du rachis ». La moelle, à ce niveau, était divisée en deux parties qui se rejoignaient au-dessous de la tumeur.

« Il est très probable, dit le rapporteur, M. Houel, que c'est à la présence de cette exostose cartilagineuse que sont dus la division médiane de la moelle et l'orifice osseux du spina-bifida; le sommet de cette apophyse, en s'interposant entre les arcs postérieurs des vertèbres, s'est opposé à leur réunion. »

Du fait précédent on peut rapprocher celui qui a été rapporté par Recklinghausen (2). Dans ce cas, le spina-bifida siégeait à la partie supérieure de la région sacrée; la moelle ne se terminait qu'au niveau de la 2^e vertèbre sacrée. Le canal médullaire était occupé par une masse d'apparence graisseuse qui, englobant la moelle en arrière et sur les côtés, la repoussait vers la partie antérieure du canal vertébral. Cette masse s'est montrée constituée, à l'examen histologique, par du tissu conjonctif, du tissu graisseux et des traînées de fibres musculaires striées. Il est rationnel d'admettre que c'est la présence de ce fibro-myolipome qui a maintenu l'extrémité de la moelle adhérente aux arcs des vertèbres lombaires et sacrées, et s'est opposée à l'occlusion du canal vertébral. Pour expliquer la présence de cette tumeur dans le canal rachidien, Recklinghausen admet que les germes de ses éléments constitutifs ont été transportés de l'extérieur dans le canal vertébral.

Un fait plus intéressant encore, au point de vue chirurgical, c'est celui qui a été publié récemment par MM. Robert Jones et Charles Larkin (3). Il a trait à un enfant de quatre mois, qui portait, à la partie postérieure du cou, une tumeur congénitale, attachée par une large base au niveau du bord supérieur

(1) HOUEL, Rapport sur une pièce de spina-bifida avec exostose cartilagineuse qui fait saillie dans le canal rachidien. Bull. et mém. de la Soc. de chir., 9 mai 1877.

(2) RECKLINGHAUSEN, Spina-bifida occulta mit sacrolumbaler Hypertrichose, Klumpfuß und neurotischem Geschwür in Folge eines Myofibroliptom am Rückenmark. Die Gewebstransplantation bei den Gehirn- und Rückenmarkshernien. Arch. für path. Anat. und Phys., 1886, p. 245.

(3) ROBERT JONES and CHARLES LARKIN, Removal of accessory limb and meningocele from the back of a child, and its anatomy. The British med. journal, 10 août 1889.

des omoplates. Cette tumeur présentait un prolongement ressemblant à un avant-bras et terminé par trois doigts, très bien formés. On rejeta l'idée d'une communication avec le canal vertébral, et l'on entreprit l'extirpation. Mais, au cours de l'opération, on tomba sur le sac d'un spina-bifida, qui fut ouvert, et d'où il s'écoula une grande quantité de liquide céphalo-rachidien. L'enfant ayant succombé, la tumeur fut disséquée par M. Larkin. Elle se composait de deux parties: une partie supérieure, ovalaire, répondant à la ménincocele, et une partie inférieure, plus petite, ayant l'aspect d'un membre supérieur. La surface, par laquelle la partie supérieure était adhérente, était constituée, dans la plus grande partie de son étendue, par de la graisse; mais, un peu au-dessus de son centre, se trouvait un orifice de 1/2 centimètre, limité par un tissu fibreux dense. C'était l'orifice conduisant dans la cavité de la ménincocele.

Il est permis de penser que, dans ce cas, la tumeur parasitaire, par ses adhérences avec les méninges, les a entraînées peu à peu en dehors, déterminant ainsi la ménincocele et amenant le défaut d'occlusion du canal rachidien: d'où le spina-bifida.

Des observations précédentes, nous devons rapprocher un fait qui a été communiqué à la Société de biologie par M. Pilliet (4), et dans lequel l'existence d'un spina-bifida dorsal était liée à une tumeur pédiculée du canal de l'épendyme. Il s'agit d'un enfant de neuf mois qui portait, au niveau de la partie moyenne du dos, une tumeur du volume d'une mandarine. L'enfant ayant succombé cachectique, on trouva une tumeur irrégulière, du volume d'une aveline, appendue par un pédicule grêle au centre du canal de l'épendyme largement ouvert. « La tumeur est constituée, dit M. Pilliet, par du tissu fibroadipeux, avec des fibres musculaires striées, dispersées en faisceaux grêles, et de nombreuses artérioles pelotonnées, formant par places de véritables petits flots d'angiome. Des faisceaux nerveux, représentant sans doute la racine postérieure dont ils ont en tout la disposition, traversent ce tissu. » Dans un cas observé par M. Ménard, un spina-bifida lombaire se compliquait d'une division de la moelle en deux cordons, séparés l'un de l'autre par une exostose rachidienne (5).

Mentionnons encore l'opinion formulée par Lebedeff (6), à savoir que l'exagération de la courbure rachidienne à convexité postérieure, autrement dit une véritable cyphose intra-utérine, serait la cause qui s'opposerait à la fermeture du canal vertébral. L'idée peut être ingénieuse, mais elle ne s'appuie sur aucune preuve sérieuse; et d'ailleurs, dans l'immense majorité des cas de spina-bifida, on ne retrouve pas cette exagération de courbure rachidienne dont l'auteur fait le point de départ de sa théorie.

Les recherches anatomo-pathologiques de Recklinghausen (4) l'ont conduit aux résultats suivants: Il distingue deux formes, la myéloménincocele et la myélocystocèle, qui répondent aux deux variétés d'hydrorachis externe et

(4) A. PILLIET, Spina-bifida dorsal dû à une tumeur pédiculée du canal de l'épendyme. Soc. de biologie, 10 nov. 1888. Bull. méd., 14 sept. 1888, n° 91.

(5) Sur un cas de division de la moelle et d'exostose du rachis, chez un sujet atteint de spina-bifida lombaire; Note de M. V. Ménard, présentée par M. Lannelongue. Académie des sciences, 9 mars 1896, et Bull. méd., 1895, n° 25.

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

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

interne de Cruveilhier (hydroméningocèle et hydromyélocèle de Virchow). Dans la myéloméningocèle, le sac se développe dans la cavité arachnoïdienne, autour de la moelle et des racines nerveuses. Quant à la moelle, Recklinghausen partage l'opinion émise par Tourneux et Martin, à savoir qu'au lieu de constituer un canal fermé, la moelle persiste sous forme de gouttière, représentant ainsi une nappe médullaire en contact avec le liquide amniotique. La myélocystocèle représente une dilatation partielle du canal central de la moelle; ses parois sont formées par les enveloppes médullaires; sa face interne est tapissée dans toute son étendue par une couche d'épithélium cylindrique. Généralement en un point de son trajet, à la face antérieure plutôt qu'à la face postérieure, on voit des traces de substance nerveuse.

La myélocystocèle se montre liée le plus souvent à des fissures latérales de la colonne vertébrale, et, fréquemment aussi, à un défaut de développement et à une asymétrie des corps vertébraux; elle coïncide parfois avec un arrêt de développement en longueur de la région dorsale, ou de la région lombaire de la colonne vertébrale.

Souvent, en même temps que la myélocystocèle, on rencontre un arrêt de développement de la partie inférieure de l'abdomen. Il consiste en une fente de la paroi abdominale à travers laquelle la paroi intestinale fait hernie. Mais cette portion de l'intestin elle-même ne s'est pas fermée, et conserve la forme de gouttière. La séparation de la paroi intestinale et de la paroi ventrale ne s'est pas faite. Il y a en même temps une exstrophie de la vessie, avec absence d'une portion de la paroi abdominale antérieure. En résumé, il s'agit là d'une fente abdominale compliquée d'une fente intestinale et d'une fente vésicale; Recklinghausen caractérise d'un mot ce vice de conformation extrêmement complexe: il l'appelle *Bauchblasendarmspalte*, c'est-à-dire *fente abdomino-vésico-intestinale*. C'est le cæcum et la portion supérieure du colon qui sont compris dans la fente intestinale. 9 fois sur 10, ce vice de conformation a coïncidé avec la myélocystocèle; de sorte qu'il n'est pas douteux qu'il y ait entre eux une relation pathogénique.

Chacune de ces deux variétés du spina-bifida, la myéloméningocèle et la myélocystocèle, reconnaît une pathogénie différente. En cas de non-réunion des ébauches latérales de la colonne vertébrale, il y a formation d'une fissure vertébrale ou rachischisis et d'une myéloméningocèle. L'absence de réunion a lieu le plus souvent du côté dorsal, parce que c'est là que la soudure des deux moitiés des vertèbres se produit le plus tardivement. La myéloméningocèle, reconnaissant pour cause un défaut d'occlusion du canal central de la moelle, se forme dès les premiers temps de la vie embryonnaire. Il y a là un défaut de développement du blastoderme. On peut poser comme une loi générale ce fait que, dans la myéloméningocèle, le vice de conformation est parfaitement symétrique; la ligne médiane partage le spina-bifida en deux parties rigoureusement égales.

Dans le cas où l'arrêt de développement de la colonne vertébrale porte sur sa longueur, en un mot, s'il y a raccourcissement du rachis, tandis que l'axe médullaire continue à s'allonger, il se forme une *myélocystocèle*. Dans ces conditions, en effet, la moelle se recourbe en anse ou se plisse: de là la formation, au niveau du coude, de dilatations du canal central qui conduisent à l'établissement de l'hydrorachis interne ou myélocystocèle. Contrairement à ce qui existait dans la myéloméningocèle, on constate souvent en pareil cas une asymétrie de la

colonne vertébrale. Enfin, la myélocystocèle, comme nous l'avons déjà dit, est intimement liée à l'existence de l'arrêt de développement de la partie inférieure de l'abdomen, auquel Recklinghausen donne le nom de fente abdomino-vésico-intestinale (*Bauchblasendarmspalte*). Comme le rachischisis et la myéloméningocèle, la myélocystocèle se produit dans les premiers temps de la vie intra-utérine, ou, du moins, à une époque où les transformations qui s'accomplissent du côté de la terminaison de l'intestin et du canal médullaire n'ont pas encore eu lieu, puisque souvent des vices de conformation de la partie inférieure de l'abdomen coïncident avec cette variété spéciale du spina-bifida (1).

Symptômes. — La tumeur formée par le spina-bifida est généralement médiane; elle peut cependant siéger sur les côtés de la ligne des apophyses épineuses. Arrondie ou elliptique, elle est quelquefois recouverte d'une peau épaisse; souvent, au contraire, elle possède une enveloppe amincie, et est complètement transparente. Entre ces deux dispositions extrêmes, on peut trouver tous les intermédiaires; à côté de points où la peau est normalement développée, il en est parfois d'autres où elle a l'aspect fibreux, cicatriciel; la membrane enveloppante peut même être recouverte de bourgeons charnus. La poche amincie peut se rompre pendant la vie intra-utérine, ou au moment de l'accouchement. Tantôt adhérente par une large base, tantôt pédiculée, la tumeur présente à son centre une dépression ombiliquée, plus opaque, répondant, d'après Virchow, au point d'implantation de la moelle sur la paroi postérieure de la tumeur.

La consistance est tantôt molle, tantôt rénitente; la fluctuation est généralement évidente, surtout au centre. A la périphérie, une palpation attentive permet de reconnaître la série des tubercules osseux en forme de chapelet répondant aux lames vertébrales.

Ici, comme pour l'encéphalocèle, on a beaucoup exagéré la réductibilité de la tumeur qui manque souvent. Cependant il est quelquefois possible de diminuer son volume par la compression. Celle-ci peut être absolument innocente; dans d'autres cas, elle détermine de la douleur, de la paralysie ou des convulsions. La tumeur augmente par la station, les cris, les efforts, l'expiration. Elle diminue, au contraire, dans la position horizontale et pendant l'inspiration. Lorsqu'il existe deux tumeurs sur deux points isolés du rachis, la compression de l'une augmente la tension de l'autre. Lorsque le spina-bifida s'accompagne d'hydrocéphalie, on peut faire refluer le liquide du canal rachidien vers le cerveau, ce dont on s'assure en constatant la tension exagérée des fontanelles.

Parfois la santé générale reste bonne, et les fonctions sont intactes. Mais, d'autres fois, la mobilité et la sensibilité des membres inférieurs sont compromises. Ces paralysies peuvent être invoquées pour expliquer la formation de certains pieds bots qui coïncident avec le spina-bifida, et qui, comme aspect, présentent une certaine analogie avec les pieds bots de la paralysie infantile.

La paralysie peut frapper les viscères et déterminer l'incontinence d'urine et des matières fécales; on a signalé même de la polyurie et le développement de calculs urinaires. Quant aux troubles trophiques, ce sont des éruptions diverses et des ulcérations qui revêtent l'aspect du mal perforant. Chez un malade de

(1) On nous pardonnera d'avoir longuement insisté ici sur les opinions de Recklinghausen, son mémoire n'ayant été ni traduit, ni analysé en français.

Verneuil, on observait des maux perforants des deux pieds survenus longtemps après la guérison d'un spina-bifida lombaire qui ne laissait plus comme trace de son existence qu'une sorte de petit gâteau lipomateux sous-cutané.

Dans les cas où il s'agit d'un spina-bifida sans tumeur, c'est-à-dire quand tout se borne à une fente vertébrale ou rachischisis, les caractères de l'affection sont différents. Il peut se faire que la peau soit imparfaitement développée au

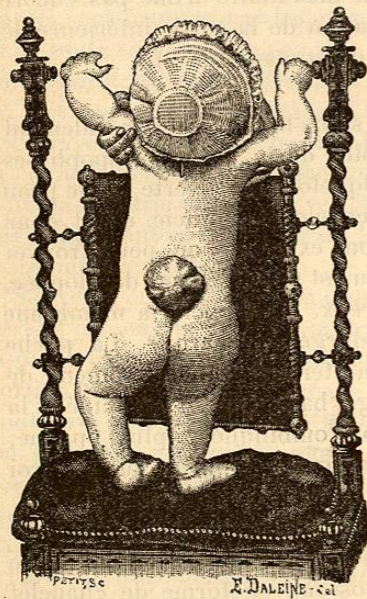


FIG. 258. — Spina-bifida lombaire avec paraplégie incomplète. (Collection du docteur Kirrmisson.)

niveau de la fissure vertébrale, et que cette dernière soit recouverte seulement d'une enveloppe fibreuse extrêmement mince; mais, dans d'autres cas, la peau normalement développée au niveau de la fissure rachidienne la cache complètement. Dernièrement nous avons eu l'occasion d'observer, à notre consultation des Enfants-Assistés, un cas de cette nature dont la relation a été publiée par notre interne, M. Ardouin⁽¹⁾. Il s'agissait d'une petite fille de deux ans et demi, présentant une fissure des 11^e et 12^e dorsales et de la 1^e lombaire, sans tumeur véritable et avec divers troubles trophiques. En pareil cas, le diagnostic est plus difficile, et cette variété mérite d'être étudiée d'une façon spéciale sous le nom de spina-bifida latent ou sans tumeur. C'est ainsi que les choses se présentaient dans le cas de Recklinghausen⁽²⁾ auquel nous avons déjà fait allusion, et où une tumeur fibro-myolipomateuse occupait le canal rachidien. Aussi l'auteur lui donne-t-il le nom de *spina-bifida occulta*, c'est-à-dire spina-bifida latent. On retrouve souvent dans ces cas les particularités signalées par Recklinghausen, savoir l'existence d'une saillie de consistance lipomateuse, au niveau de laquelle les poils sont anormalement développés; la palpation profonde exercée en ce point permet de reconnaître l'écartement des lames vertébrales. Outre l'*hypertrichose* ou développement anormal du système pileux au niveau de la tumeur, on peut rencontrer aussi dans le spina-bifida latent des troubles de la sensibilité et des maux perforants du côté des membres inférieurs. Ces complications existaient dans le fait de Recklinghausen; ce sont elles aussi qui nous ont conduit au diagnostic chez un malade que nous avons présenté à la Société de chirurgie. Frappé de rencontrer chez ce jeune homme des troubles de la sensibilité et des maux perforants dont aucune circonstance pathologique ne pouvait nous rendre compte, nous examinâmes chez lui la région lombaire, et nous y trouvâmes, sur la ligne médiane, un développement anormal du système pileux au-devant d'une tuméfaction de consistance molle, lipomateuse. La pression exercée en ce point nous permit de reconnaître l'écartement des lames

⁽¹⁾ ARDOUIN, *Spina-bifida latent ou sans tumeur*. *Revue d'orthopédie*, 1^{er} novembre 1896, n° 6, p. 470.

⁽²⁾ RECKLINGHAUSEN, *Spina bifida occulta, etc.* *Archive für path. Anatomie und Physiologie*, 1886, p. 245.

vertébrales⁽¹⁾. Le docteur Conrad Brunner⁽²⁾ a publié une observation semblable relative à un jeune homme de vingt ans que nous avons pu nous-même observer à la clinique du professeur Krönlein (de Zurich). Chez ce malade, il existait, en même temps qu'une légère scoliose dorsale à convexité droite, une tuméfaction circonscrite à la région lombaire, au niveau de laquelle on rencontrait une longue touffe de poils. La jambe droite était très atrophiée; du même côté, il existait un pied bot varus avec mal perforant et anesthésie de la peau environnante. L'état du pied nécessita l'amputation de Pirogoff, et, sur les nerfs de la partie enlevée, le professeur Klebs constata tous les caractères d'une névrite interstitielle. Lors donc qu'on se trouvera en présence de troubles trophiques et d'altérations de la sensibilité dans les membres inférieurs, dont rien ne saurait rendre compte, on devra examiner la région lombaire, et, si l'on constate un développement anormal du système pileux, on devra soupçonner l'existence d'un spina-bifida latent.

Marche. — Durée. — Terminaisons. — L'évolution du spina-bifida est variable suivant les cas. Il peut se faire que la tumeur augmente incessamment de volume et finisse par se rompre. Dans ces cas, l'inflammation de la poche se communique aux méninges, et la mort ne tarde pas à survenir. La terminaison funeste peut être également la conséquence des progrès incessants de la tumeur, de l'épuisement du malade, des troubles paralytiques et des ulcérations trophiques qui se montrent du côté des membres inférieurs. Quelquefois il ne se produit point à la surface de la tumeur de large ulcération, mais seulement une fissure permettant la transsudation du liquide. Cette fissure peut se fermer au bout de quelque temps pour se rouvrir, et ainsi de suite, à plusieurs reprises. Comme la large ulcération, elle peut devenir le point de départ d'une méningite spinale et d'une terminaison mortelle. Mais il arrive aussi qu'un certain degré d'inflammation limitée à la poche produise la guérison. Ordinairement c'est par oblitération du pédicule que cette guérison survient; le kyste s'isole et finit par s'atrophier sous l'influence du développement de la peau et du tissu celluloso-graisseux sous-cutané qui met obstacle à son expansion. Aussi a-t-on vu des malades porteurs de spina-bifida atteindre l'âge de trente, quarante, et même cinquante ans et au delà. Debout a signalé, en 1860, à la Société de chirurgie, deux cas dans lesquels la guérison a été obtenue par ce mécanisme. Holmes a vu la guérison survenir après suppuration; M. Lannelongue a observé un cas de méningocèle spinale oblitérée avec mobilité des arcs vertébraux sous-jacents.

Diagnostic. — Le diagnostic du spina-bifida ne présente pas, en général, de bien sérieuses difficultés. C'est seulement avec certains kystes congénitaux ne communiquant pas avec le canal rachidien qu'on peut confondre le spina-bifida. Ces tumeurs sont surtout fréquentes au niveau de la région sacro-coccygienne. La présence des apophyses épineuses au-dessous de la tumeur, quand elle pourrait être constatée, trancherait le diagnostic. Toutefois, toutes les tumeurs siégeant sur la ligne médiane postérieure du tronc, en rapport par

⁽¹⁾ Voy. *Bull. et mém. de la Soc. de chir.*, 1^{er} oct. 1884, et aussi KIRMISSON, *Du mal perforant lié à certaines formes de spina-bifida latent ou sans tumeur*. *Bull. méd.*, 7 sept. 1887, n° 55.

⁽²⁾ CONRAD BRUNNER, *Ein Fall von Spina bifida occulta, mit congenitaler lumbaler Hypertrichose, Pes varus und ein mal perforant du pied*. *Arch. für path. Anat. und Phys.*, 1887, p. 494.