

## X

## HYDROCÉPHALIE

PAR LE D<sup>r</sup> LÉON D'ASTROS

Professeur de clinique infantile à l'École de médecine de Marseille.

L'hydrocéphalie est constituée par la présence à l'intérieur du crâne d'un épanchement liquide, qui, par sa pression, tend à produire et produit habituellement, chez l'enfant, la dilatation de la boîte crânienne. Cette dilatation est le signe clinique prédominant de l'hydrocéphalie. Le liquide épanché est généralement un liquide séreux. Dans la très grande majorité des cas, il occupe les cavités ventriculaires : *hydrocéphalie ventriculaire*. Dans une forme très spéciale, à laquelle je consacrerai un paragraphe particulier, le liquide est enkysté dans l'espace sus-arachnoïdien : *hydrocéphalie externe*<sup>1</sup>.

**Symptomatologie générale.** — *Début de la maladie.* — Dans un assez grand nombre de faits le développement anormal de la tête constitue le phénomène initial de l'hydrocéphalie; ce développement progressif plus ou moins rapide ne manque pas d'attirer bientôt l'attention. Dans quelques cas, cependant, certains symptômes nerveux peuvent marquer le début de la maladie avant tout accroissement apparent de la tête. Un de ces symptômes importants est l'état spastique de la musculature des extrémités, qui peut précéder de quelque temps l'augmentation du crâne, bien distinct d'ailleurs des contractures de la maladie de Little (Ranke). Dans d'autres cas, le début de l'affection est marqué par une ou plusieurs attaques de convulsions.

**Symptômes.** — Une fois constituée, l'hydrocéphalie se manifeste cliniquement par deux ordres de symptômes : les uns relèvent de la pression excentrique du liquide sur la boîte osseuse crânienne, les autres résultent de l'effet de cette pression sur l'encéphale.

*L'augmentation du volume de la tête* est le signe objectif cardinal de l'épanchement hydrocéphalique. Ce développement se fait dans tous les diamètres. Le front est élargi, bombé, saillant en avant, au point, à un certain degré, de surplomber les yeux; la tête est également élargie dans le sens transversal, les fosses temporales sont effacées et les pariétaux fortement portés en dehors. Le développement progressif du crâne s'apprécie par les mensurations de la circonférence et des principaux diamètres. Chez certains hydrocéphales la tête peut atteindre des dimensions considérables, jusqu'à 60, 80, et même 90 centimètres (Esquirol) de circonférence. La forme de la tête n'est pas toujours symétrique; elle présente souvent la déformation plagiocéphalique. Par le palper, on apprécie facilement l'écartement des os du crâne, l'élargissement des sutures et des fontanelles. Celles-ci sont

<sup>(1)</sup> Consultez notamment : BOURNEVILLE. *Recherches sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie*. Années 1885 et suiv. — L. D'ASTROS. *Les Hydrocéphalies*. Paris, 1898, 1 vol., 540 p.

bombées; on peut quelquefois, à leur niveau, percevoir la fluctuation.

Le *facies* de l'hydrocéphale se caractérise tout d'abord par ces grandes dimensions de la tête, où les cheveux sont souvent rares et clairsemés. Sous le front développé et large par suite de l'écartement des os frontaux, le visage amaigri et triangulaire contraste avec le volume du crâne. Les globes oculaires sont souvent proéminents. De plus, par le fait de la dépression de la voûte orbitaire, l'œil est abaissé, le blanc de la sclérotique apparaît au-dessous du bord de la paupière supérieure, tandis que la paupière inférieure recouvre et cache la partie inférieure de l'iris, quelquefois jusqu'au centre de la pupille. Les hydrocéphales du premier âge, surtout si la maladie est très accentuée, ne peuvent maintenir la tête verticale; celle-ci tombe en avant, en arrière, sur le côté.

Assez souvent on constate le *développement des veines sous-cutanées* : veines frontales, veines pariétales, veines temporales superficielles; cette circulation collatérale témoigne de l'excès de tension intra-crânienne.

Le souffle céphalique n'est point un signe d'hydrocéphalie. Fischer, de Boston, prétendait l'avoir constamment perçu dans cette affection. Roger a nettement démontré qu'il est aussi rare dans l'hydrocéphalie que fréquent dans le rachitisme.

La *nutrition générale* est souvent ralentie chez les grands hydrocéphales, avec diminution notable de la température du corps. Mais, chez la plupart, elle peut être presque normale. La dentition, du moins, est généralement retardée.

Les *symptômes nerveux* de l'hydrocéphalie sont assez variables. Les *convulsions* ont une certaine importance lorsqu'elles signalent le début de l'hydrocéphalie. Elles peuvent se produire dans le cours de l'affection et ne constituent alors, en somme, qu'un symptôme épisodique. Quelquefois elles surviennent par séries; lorsque les crises se répètent fréquemment, elles marquent, en général, une aggravation de la maladie. Les convulsions relèvent vraisemblablement de processus congestifs ou infectieux et ne paraissent pas tenir à la présence même du liquide dans les ventricules, car un certain nombre d'hydrocéphalies évoluent sans présenter jamais de convulsions. Les *contractures*, par contre, relèvent très probablement du retard de la myélinisation des faisceaux latéraux par compression du liquide dans les hydrocéphalies précoces. Ce symptôme reste ordinairement à un degré peu marqué; il s'agit plutôt de demi-contractures. Les doigts sont généralement les premiers atteints; la contracture gagne ensuite les avant-bras et les extrémités inférieures, parfois même la musculature du tronc. La *motilité* est en rapport avec les troubles spasmodiques ou paralytiques. La paralysie est inconstante; elle est généralement partielle et incomplète. Dans les épanchements considérables on peut néanmoins constater une impotence absolue des membres inférieurs. La marche, chez les plus jeunes et les plus atteints, reste alors impossible; chez presque tous, elle est notablement retardée; elle est lourde, traînante, avec balancement latéral.

La sensibilité générale, parfois obtuse, n'est jamais complètement éteinte. Du côté des sens spéciaux, l'odorat et le goût ne sont pas sensiblement

modifiés. L'ouïe est en général conservée. Il n'en est pas de même de la vision. La *vue* est le sens qui se perd le plus fréquemment et le plus tôt. Presque tous les hydrocéphales ont la vue faible et sont très myopes. L'affaiblissement de la vision peut aller jusqu'à la cécité complète. Celle-ci est, dans un grand nombre de cas, la conséquence d'une névrite optique double aboutissant à l'atrophie papillaire, que l'ophtalmoscope peut faire constater. Il existe quelquefois du strabisme convergent ou divergent.

L'*intelligence* est souvent arrêtée. Chez les grands hydrocéphales, elle ne se développe même jamais. Certains enfants sont complètement idiots. Chez les autres il n'y a qu'une insuffisance psychique. La mémoire est généralement mauvaise. Le début du langage est toujours tardif. Bourneville a étudié l'état mental des hydrocéphales : les hydrocéphales présentent entre eux des différences psychiques considérables ; leur état mental n'est nullement en rapport avec les degrés de l'hydrocéphalie, et dépend bien plutôt des lésions cérébrales concomitantes.

*Marche et terminaisons.* — La marche de la maladie est souvent régulièrement progressive. Quelquefois elle se fait par saccades, qui tiennent vraisemblablement à des poussées congestives du côté de l'encéphale. Durant ces périodes aiguës, il existe souvent des douleurs de tête intenses ; c'est alors surtout qu'apparaissent les convulsions sous forme de crises plus ou moins répétées.

Beaucoup d'enfants meurent au bout de quelques mois ou dans les premières années de la vie. La mort survient quelquefois en état de mal épileptique. Dans d'autres faits, elle est due à des complications ou à des maladies intercurrentes : pneumonie, broncho-pneumonie, entéro-colite, fièvres éruptives.

La guérison spontanée de l'hydrocéphalie est-elle possible ? En dehors des faits de guérison très contestables où l'écoulement du liquide hydrocéphalique se serait produit accidentellement par les fosses nasales, par l'oreille, à la suite d'une fracture du crâne, quelques auteurs ont admis la possibilité d'une rétrocession de l'épanchement : l'encéphale et les parois du crâne, par accroissement de nutrition, prendraient la place du liquide résorbé (Otto, Andral, Bourneville). Ce mode de guérison reste très hypothétique. Mais, du moins, il peut exister un arrêt dans les progrès de l'hydrocéphalie ; les sutures et les fontanelles s'ossifient et la tête cesse de s'accroître. Cet arrêt de l'évolution morbide permet une certaine survie. Quelques hydrocéphales atteignent l'âge de la puberté ou le dépassent. Le fameux Cardinal vécut jusqu'à l'âge de 29 ans ; sa tête mesurait 86<sup>cm</sup>,5 de circonférence. J'ai relaté, avec Bonnifay, le cas d'un nommé Bordini qui vivait à Marseille au xvi<sup>e</sup> siècle et y mourut à l'âge de 60 ans ; son crâne, conservé au muséum de Longchamp, mesure 88<sup>cm</sup>,5 de circonférence.

**Anatomie pathologique générale.** — I. — Dans l'hydrocéphalie ventriculaire, le liquide occupe l'ensemble des cavités ventriculaires : ventricules latéraux surtout, troisième ventricule et quelquefois quatrième ventricule. La quantité de liquide épanché est extrêmement variable. Il y a hydrocéphalie lorsque la tension du liquide détermine la dilatation ventri-

culaire. On trouve fréquemment de 300 à 500 grammes de liquide ; il n'est pas rare d'en rencontrer plus d'un litre. Enfin il existe des épanchements énormes, invraisemblables, comme chez l'hydrocéphale d'Esquirol, chez lequel la quantité de liquide s'élevait à 36 livres. Les caractères du liquide hydrocéphalique se rapprochent beaucoup de ceux du liquide céphalo-rachidien normal. Dans les formes chroniques, de beaucoup les plus fréquentes, le liquide est limpide, incolore ou légèrement citrin. Sa réaction est alcaline. Sa densité varie de 1005 à 1010. Les deux faits saillants de sa composition chimique sont, d'une part la petite quantité d'albumine qu'il contient : 0<sup>gr</sup>,50, 1 gramme, 1<sup>gr</sup>,30 par litre, d'autre part, la quantité notable des chlorures alcalins : 5 à 8 grammes, bien supérieure à celle qui existe dans le plasma sanguin, où elle ne dépasse pas 3 à 5 grammes.

Les relations de l'épanchement ventriculaire avec l'espace sous-arachnoïdien sont variables. La communication normale du quatrième ventricule avec le confluent sous-arachnoïdien postérieur par le trou de Magendie est loin d'exister toujours, surtout dans les premiers temps de la vie. L'importance de cette communication a la plus grande importance au point de vue de la thérapeutique chirurgicale.

II. — *La dilatation des cavités ventriculaires* est la lésion essentielle de l'hydrocéphalie. Cette dilatation varie dans de grandes proportions ; au degré maximum, les hémisphères cérébraux apparaissent comme deux poches vésiculeuses qui s'affaissent dès qu'on les ouvre et qu'on laisse écouler le liquide. Généralement, la dilatation des ventricules latéraux porte également sur les deux ventricules et sur tous les prolongements de ces deux ventricules. Elle peut être cependant plus accentuée d'un côté que de l'autre ou dans certaines cornes ventriculaires. Sous la pression du liquide ventriculaire, les trous de Monro se dilatent ; leur diamètre peut atteindre jusqu'à 5 et 5 centimètres. Le troisième ventricule est distendu. L'aqueduc de Sylvius peut lui-même être dilaté. Dans ce cas, la dilatation s'étend jusqu'au quatrième ventricule.

Sous l'influence de la distension ventriculaire, la substance cérébrale est très réduite ; son épaisseur au niveau des hémisphères peut être de 3, de 2 centimètres, de quelques millimètres seulement. Les circonvolutions sont aplaties, à peine distinctes ; les sillons ont presque disparu. Le corps calleux est considérablement aminci, la voûte à trois piliers atrophiée, le septum lucidum parfois perforé. A l'intérieur des ventricules, la membrane ventriculaire est quelquefois épaissie. L'état des plexus choroïdes varie suivant les cas : tantôt hypertrophiés, tantôt aplatis et exsangues. Ainsi que l'a établi Anton, la dilatation des cavités ventriculaires se fait surtout aux dépens de la substance médullaire des hémisphères. L'écorce du cerveau est notablement moins atteinte dans son étendue et dans sa structure. Cependant, dans les hydrocéphalies précoces, les grosses cellules ganglionnaires de l'écorce conservent, pendant un temps anormalement long, leur forme ronde embryonnaire ; d'autre part, le processus de myélinisation des fibres nerveuses intra-corticales est retardé. Dans les mêmes faits, les faisceaux pyramidaux sont de dimensions très réduites ; leur atrophie s'étend jusque dans

la moelle épinière. Dans la plupart des cas cette atrophie est antérieure au revêtement de myéline des fibres blanches; dans les hydrocéphalies plus tardives, elle est la conséquence d'une véritable dégénérescence secondaire du système pyramidal. En rapport avec ces troubles de nutrition, on constate généralement que le poids du cerveau, vidé de son contenu, est inférieur à la normale.

III. — La *dilatation du crâne*, sauf des cas exceptionnels, est la conséquence de l'excès de pression intra-crânienne. Dans les hydrocéphalies précoces, sous l'influence de cette pression, les sutures et les fontanelles s'élargissent; on peut quelquefois constater la persistance de la suture métopique. Les os ainsi écartés, le crâne est en grande partie membraneux. Les os de la voûte sont d'une minceur extrême, flexibles, transparents et rayonnés. Lorsque l'hydrocéphalie ne produit pas trop rapidement la mort, des points osseux supplémentaires apparaissent au niveau des surfaces membraneuses: os wormiens, nombreux et souvent de grande dimension dans le crâne hydrocéphale. — Lorsque l'hydrocéphalie débute à un âge plus avancé, elle produit le désengrènement des sutures déjà fermées, avec formation, entre les os distendus, d'un tissu membraneux nouveau.

L'hydrocéphalie constituée, le crâne a une apparence globuleuse, les bosses frontales et pariétales se détachent moins du reste de la voûte; la région frontale est verticale et même quelquefois oblique en bas et en arrière; les pariétaux sont portés en dehors, l'occipital tend à devenir horizontal, les fosses temporales sont effacées. Le conduit auditif est rejeté sur la face inférieure de la base du crâne et regarde directement en bas. — A la face interne du crâne, on constate l'aplatissement des bosses orbitaires, la dépression de la lame criblée, l'élargissement de la selle turcique; l'obliquité de la gouttière basilaire est augmentée. Du côté de la face il faut noter le refoulement de la voûte orbitaire fortement inclinée de haut en bas et d'avant en arrière.

Lorsque le processus hydrocéphalique se ralentit ou s'arrête, le crâne peut s'ossifier dans toutes ses parties par l'extension des os wormiens, les fontanelles même peuvent disparaître; les sutures très larges sont alors constituées par de longues aiguilles engrenées. Les os finissent par acquérir une épaisseur normale ou même supérieure à la normale.

La craniométrie de l'hydrocéphalie a été bien étudiée par Regnault. Cette affection produit un agrandissement plus marqué du diamètre transverse que de l'antéro-postérieur. La brachycéphalie est d'autant plus forte que la maladie survient chez un individu plus jeune et qu'elle est plus intense. Elle tend à se corriger chez les adultes guéris, mais même alors elle reste toujours très marquée.

**Pathogénie et étiologie.** — L'hydrocéphalie ventriculaire est constituée par la sécrétion anormale ou morbide du liquide ventriculaire. Pour apprécier les conditions qui la déterminent, il convient de connaître exactement la physiologie ventriculaire et notamment les conditions normales de la sécrétion et de la circulation du liquide ventriculaire.

Il est possible que les parois épendymaires contribuent à cette sécrétion;

mais les plexus choroïdes des ventricules latéraux sont pour la plus grande part dans cette fonction et on a considéré la villosité choroïdienne comme une glande dévaginée, chargée de sécréter le liquide intra-ventriculaire. Soupçonnée en 1664 par Willis, la nature glandulaire de l'épithélium de revêtement des plexus choroïdes a été affirmée par Faivre en 1857, et démontrée ultérieurement par Obersteiner. Quant au processus sécrétoire de ces plexus, il a été établi récemment par les expériences d'Aug. Pettit et J. Girard. Par administration de substances hypersécrétantes telles que muscarine, éther, les cellules de revêtement des plexus éprouvent des modifications structurales, consistant surtout en l'accroissement du volume du cytoplasma; mais, de plus, la différenciation en deux zones des éléments épithéliaux s'exagère, la zone distale prend un développement exagéré et la production des globules hyalins devient plus active qu'à l'état normal; en un mot, ces éléments *hypersécrètent*.

Quant au système circulatoire du liquide céphalo-rachidien, il serait représenté, d'après Cathelin, par: *a)* les riches vaisseaux sanguins artériels afférents aux plexus choroïdes, glandes sécrétrices; *b)* les ventricules cérébraux et le sac sous-arachnoïdien, canal de décharge et réservoir; *c)* les gaines périvasculaires, dites faussement lymphatiques, qui s'ouvrent à plein canal dans l'espace sous-arachnoïdien et constituent la voie d'échappement du liquide céphalo-rachidien. Mais il y a lieu de tenir compte également, pour la compréhension pathogénique de l'hydrocéphalie, de la circulation veineuse de retour constituée par le système des veines de Galien. Les deux petites veines de Galien, s'avancant d'avant en arrière dans l'épaisseur de la toile choroïdienne, se réunissent en un seul tronc, grande veine de Galien; celle-ci, émergeant de la fente de Bichat, entre le corps calleux et le cervelet, rampe dans sa portion terminale sous la tente du cervelet pour venir déboucher obliquement dans le sinus droit.

Les lésions capables de déterminer l'hydrocéphalie ventriculaire sont multiples. Elles peuvent être extra ou intra-ventriculaires; suivant leur siège, leur mode d'action est bien différent au point de vue pathogénique.

1° *Extra-ventriculaires*, elles déterminent surtout l'hydrocéphalie par la gêne qu'elles apportent à la circulation veineuse de retour. L'obstacle à la circulation des sinus veineux du crâne, du sinus droit surtout, de la grande veine de Galien, peuvent avoir cette conséquence. Mais le système des veines de Galien n'est pas un système absolument fermé. Par des veines collatérales, la veine basilaire notamment, il communique avec les veines cérébrales superficielles. L'obstacle à la circulation du système de Galien sera donc d'autant plus efficace qu'il portera sur un point plus antérieur de ce système.

2° Les lésions *intra-ventriculaires* capables de déterminer l'hydrocéphalie sont d'ordres divers.

Tout d'abord, quelle que soit la part que prenne l'épendyme dans la sécrétion normale du liquide ventriculaire, il apparaît bien qu'à l'état morbide il puisse être l'origine d'un exsudat par l'intermédiaire de processus inflammatoires d'intensité variable. Dans quelques cas, les lésions inflammatoires déterminent l'oblitération des orifices de communication des ven-

tricules entre eux ou avec l'espace sous-arachnoïdien ; il en résulte un arrêt dans la circulation du liquide céphalo-rachidien, qui s'accumule dans les ventricules, ses voies normales d'échappement lui étant fermées.

Le plus souvent, c'est du côté des plexus choroïdes qu'il faut chercher l'origine de l'épanchement ventriculaire. Ces plexus peuvent participer à des lésions diffuses ; dans d'autres faits, leur lésion apparaît isolée. Dans un assez grand nombre de cas, qui ont été décrits quelquefois sous la dénomination d'hydrocéphalies essentielles, toute lésion échappe aux examens nécropsiques. Il est probable que, dans ces cas, l'hydrocéphalie relève de simples troubles fonctionnels des plexus choroïdes, aboutissant à une hyper-sécrétion du liquide ventriculaire.

Les causes de l'hydrocéphalie doivent être chronologiquement divisées en deux classes, suivant qu'elles sont antérieures ou postérieures à la naissance. Cette distinction répond à une distinction parallèle des formes cliniques.

1° Les causes antérieures à la naissance sont, en premier lieu, les influences héréditaires. L'hérédité n'est jamais similaire ; car l'hydrocéphale qui arrive à vivre et à se développer est un être infirme, inapte à la reproduction de l'espèce. Mais l'hydrocéphalie peut atteindre plusieurs membres d'une même famille ; elle apparaît alors comme une maladie familiale où l'influence héréditaire ne saurait être niée. Les antécédents héréditaires les plus fréquemment constatés sont d'abord les maladies nerveuses : névropathies, épilepsie, maladies mentales ; dans quelques cas, maladies organiques du système nerveux. Parmi les maladies constitutionnelles des ascendants, il faut citer la tuberculose, la syphilis surtout, dont l'importance dans l'étiologie de l'hydrocéphalie est de premier ordre. L'alcoolisme des parents doit être également signalé. On a invoqué l'influence de la consanguinité des procréateurs ainsi que leur disproportion d'âge. Ces antécédents héréditaires ne sont autres, on le voit, que ceux relevés chez les dégénérés en général. Créent-ils seulement une prédisposition à l'hydrocéphalie ou ont-ils une influence plus directe dans la genèse de cette maladie ? Cette dernière hypothèse est assez plausible, si l'on admet avec Féré la théorie tératologique de l'hérédité morbide ; car, ainsi que je le dirai plus bas, l'hydrocéphalie est, dans quelques cas, d'ordre tératologique.

L'influence prédominante de la syphilis héréditaire dans la production de l'hydrocéphalie ne peut plus être niée. Admise par Fournier, elle a été démontrée par Sandoz et j'en ai établi les différents modes pathogéniques. Cette connexion entre les deux affections ressort de plusieurs témoignages : la fréquence avec laquelle se présente l'hydrocéphalie chez des enfants issus de souche syphilitique (Fournier), la fréquence des avortements chez les mères d'enfants hydrocéphales (Elsner), la naissance de plusieurs enfants hydrocéphales dans les ménages entachés de syphilis (Hutchinson, Fournier), enfin la fréquence proportionnellement plus grande des manifestations syphilitiques chez les hydrocéphales que chez les autres enfants dans la première année de la vie (Elsner). Quant au mode d'action de l'hérédosyphilis dans la production de l'hydrocéphalie, j'ai démontré qu'il n'était pas toujours

identique : 1° dans un premier groupe de faits, l'hydrocéphalie d'origine syphilitique, résultat de l'influence dégénérative et dystrophique de la syphilis héréditaire, est liée aux troubles de développement du cerveau ; 2° dans un second groupe, l'hydrocéphalie de nature syphilitique est déterminée par des lésions spécifiquement syphilitiques de l'épendyme et de la région opto-striée. Le professeur Fournier se range complètement à cette manière de voir.

Après les influences héréditaires il faut signaler les causes accidentelles survenues durant la gestation, auxquelles on a pu attribuer la production de l'hydrocéphalie : tout d'abord, au moment de la fécondation, le coït en état d'ivresse (Bourneville) ; puis, pendant la grossesse, les frayeurs, les émotions subites très vives de la mère, enfin les causes physiques, violences extérieures, compressions, pouvant agir sur le produit de la conception. L'influence tératologique de ces causes purement physiques est démontrée par les faits de tératogénie expérimentale obtenus par Dareste. Enfin il faut mentionner les maladies de la mère pendant la grossesse. Mais, même en dehors d'un état morbide maternel, il semble bien que, pendant la vie intra-utérine, le fœtus puisse être atteint de certaines affections cérébrales capables d'aboutir à l'hydrocéphalie et qui doivent rentrer dans le cadre de la pathologie fœtale.

2° Les causes d'hydrocéphalie postérieures à la naissance sont, en premier lieu, certaines maladies infectieuses du nouveau-né, et tout spécialement les infections gastro-intestinales, si fréquentes chez le nourrisson. Elles agissent par des modes pathogéniques variés : thrombose et oblitération des sinus veineux du crâne (Marfan), processus inflammatoire de la paroi et des méninges ventriculaires, exsudation séreuse simple d'un liquide hydrocéphalique par hypersécrétion des plexus choroïdes. L'influence de ces causes est vraisemblablement plus fréquente qu'on ne l'a cru jusqu'à présent.

Le rachitisme a été admis comme cause d'hydrocéphalie (Pott). La coïncidence assez fréquente de signes de rachitisme chez des hydrocéphales ne suffit pas à faire admettre une relation causale entre les deux affections. La largeur et la tension de la grande fontanelle chez les rachitiques semblent bien démontrer que la masse encéphalique est chez eux plus volumineuse qu'à l'état normal, et cette augmentation de volume tient vraisemblablement en partie à une exsudation liquide ; mais cette légère augmentation de liquide dans la cavité crânienne ne suffit pas à constituer une forme clinique d'hydrocéphalie. De fait, les dimensions du crâne ne sont généralement pas augmentées chez les rachitiques (Beylard, Lecourtois, Regnault). La grosse tête de quelques rachitiques paraît tenir autant et plus à un épaississement des parois du crâne et à une hypertrophie du cerveau qu'à un excès de liquide cérébro-spinal, ensemble de lésions auquel convient mieux la dénomination de rachitisme céphalique que celle d'hydrocéphalie rachitique.

La tuberculose, au point de vue étiologique de l'hydrocéphalie, peut être envisagée dans ses deux manifestations : la méningite tuberculeuse et les tubercules cérébraux. La méningite tuberculeuse a été longtemps décrite sous le nom d'hydrocéphalie aiguë, alors que l'épanchement ventriculaire était considéré comme le caractère principal de l'affection. Elle est main-

tenant nettement différenciée de l'hydrocéphalie. Si, dans quelques cas, l'épanchement ventriculaire est assez abondant pour déterminer chez les jeunes enfants une disjonction des os du crâne (Parrot), l'ensemble symptomatique de l'affection ne relève pas de cet épanchement. Quant aux tubercules cérébraux, ils peuvent assez souvent provoquer l'hydrocéphalie au même titre que les autres tumeurs de l'encéphale.

Les tumeurs du cerveau capables de déterminer une hydrocéphalie secondaire sont de nature très variée. Les tubercules viennent en premier lieu au point de vue de la fréquence. Mais les sarcomes, les gliomes, les gliosarcomes, ou des kystes, cysticerques, tumeurs kystiques diverses, quelquefois même des abcès, peuvent produire le même résultat. Pour déterminer l'hydrocéphalie, plus que leur nature, le siège de ces tumeurs importe, ainsi que je le dirai bientôt.

**Formes de l'hydrocéphalie. I. — LES HYDROCÉPHALIES CONGÉNITALES. —**  
 1° *Anatomie pathologique.* — Les lésions cérébrales varient dans l'hydrocéphalie congénitale. Dans certains faits, l'ouverture du crâne fait constater l'absence complète du cerveau; on ne trouve que quelques vestiges de substance nerveuse sur la base du crâne; les hémisphères cérébraux manquent complètement et les ganglions de la base sont souvent atrophiés: le cervelet et les organes nerveux sous-jacents sont ordinairement intacts. Le liquide contenu dans la cavité crânienne est généralement semblable au liquide hydrocéphalique habituel; quelquefois il a été trouvé fortement albumineux. Cruveilhier a décrit ces faits sous le nom d'*anencéphalie hydrocéphalique*; il est possible, d'ailleurs, que toute anencéphalie soit d'origine hydrocéphalique (V. *Anencéphalie*). Assez souvent le volume du crâne ne dépasse pas, ou dépasse peu les dimensions ordinaires. Il peut même être inférieur à la normale: il y a réellement alors *micro-hydrocéphalie*. — Dans une autre catégorie de faits, les malformations sont moins prononcées et l'on constate la présence d'une partie au moins des hémisphères cérébraux. L'absence des régions médianes inter-hémisphériques, corps calleux, trigone, septum lucidum, est ici le caractère le plus saillant. Les cavités ventriculaires sont largement ouvertes, le liquide hydrocéphalique se présente directement à l'ouverture du crâne. En raison de cette particularité, certains de ces cas ont été décrits par quelques auteurs sous le nom d'hydrocéphalie externe ou méningée, dénomination erronée; car, si la nature des malformations entraîne ici des rapports anormaux de liquide hydrocéphalique, l'hydrocéphalie n'en est pas moins, au point de vue de son origine, un processus ventriculaire. — Le plus souvent, cependant, le liquide est contenu dans les cavités ventriculaires fermées et le cerveau hydrocéphale kystique répond à la description typique que j'ai donnée plus haut. La dilatation des cavités et l'amincissement des parois peuvent être portés à un degré extrême; la substance cérébrale est quelquefois réduite à l'épaisseur de 1 millimètre et les circonvolutions sont à peine distinctes. Dans les formes moins prononcées, on constate encore des anomalies de la morphologie cérébrale. La petitesse des circonvolutions, la microgyrie est quelquefois signalée ainsi que les irrégularités dans la profondeur des sillons. La région

sylvienne est assez souvent irrégulièrement formée: dans plusieurs observations on constate une disposition particulière des circonvolutions de la région convexe, qui convergent vers la scissure de Sylvius. La fosse de Sylvius est quelquefois largement ouverte, laissant apparaître l'insula, etc.

Le cerveau n'est pas seul le siège de malformations. Le cervelet peut présenter des arrêts de développement. Dans quelques cas, on constate l'absence complète de cet organe. Plus souvent il est simplement atrophié dans sa totalité ou seulement asymétrique. Ailleurs, au contraire, on a noté une hypertrophie du cervelet. Chiari a récemment bien étudié certaines modifications de forme et de siège du cervelet dans l'hydrocéphalie congénitale. Le fait le plus saillant consiste dans l'allongement des amygdales et de la partie médiane du lobe inférieur du cervelet, sous l'apparence d'apophyses coniformes qui accompagnent la moelle allongée dans le canal vertébral et qui peuvent, dans certains cas, descendre jusqu'au bord inférieur du corps de l'axis. Le déplacement du cervelet de la cavité crânienne dans la cavité vertébrale par le trou occipital atteint son plus haut degré jusqu'à déterminer quelquefois un spina-bifida cervical, siège d'une encéphalocèle cérébelleuse. Ces déplacements résultent de ce que, dans les grandes hydrocéphalies congénitales, la cavité crânienne, malgré sa dilatation, reste trop petite pour le cerveau hydrocéphale. — La moelle épinière est très généralement intacte. Cependant, dans certains faits, on a noté de l'hydromyélie à des degrés divers (Chiari). Ces malformations médullaires coïncident généralement avec un spina-bifida. Il existe quelquefois un arrêt de développement de la faux du cerveau; dans d'autres faits, l'absence complète de la tente du cervelet.

Le crâne présente ici les caractères les plus typiques. De plus, à l'hydrocéphalie congénitale précoce appartiennent certaines particularités de la base: obliquité très grande et brièveté de la gouttière basilaire, dilatation du grand trou occipital dont le diamètre sagittal peut mesurer jusqu'à 4 centimètres (Chiari). Dans ces mêmes formes, il existe une dilatation du canal rachidien dans sa portion cervicale.

Avec l'hydrocéphalie congénitale coexistent parfois des malformations dans d'autres régions du corps, telles que: bec-de-lièvre, pied bot généralement double et en varus équin, ectopie du testicule, ectopie du rectum, imperforation de l'anus. La plus intéressante de ces malformations est le spina-bifida, qui siège quelquefois à la région cervicale, plus souvent à la région dorso-lombaire, constituée alors par une méningocèle ou une myélo-méningocèle.

En dehors de ces diverses lésions dues à des troubles de développement, on peut, plus rarement, constater dans le cerveau des lésions d'ordre pathologique, assez peu étudiées d'ailleurs: ce sont surtout des reliquats de lésions inflammatoires portant sur les parois ventriculaires ou les méninges intra-ventriculaires, toile choroïdienne et plexus choroïdes. L'épendyme se présente quelquefois épaissi et granuleux ou est le siège de végétations plus ou moins saillantes; on rencontre assez souvent ces dernières lésions dans des hydrocéphalies qui paraissent d'origine syphilitique (Sandoz).