

médiane dans le cul-de-sac arachnoïdien. La profondeur à laquelle il faut piquer est chez les petits enfants de 2 centimètres (chez les adultes de 4 à 6 centimètres). Il importe, pour éviter la décompression trop brusque, de ne laisser couler le liquide que lentement, et de n'en retirer qu'une petite quantité chaque fois (20 à 40 cent. c.). Après l'ablation de la canule, panser au collodion iodoformé et à l'ouate. Le traitement de l'hydrocéphalie par cette méthode comporte des ponctions répétées, mais espacées. Il semble qu'elle puisse être surtout utile dans les cas d'hydrocéphalie acquise, suite de méningite séreuse aiguë ou subaiguë (Bokáy, Immerwoll). Dans les hydrocéphalies d'origine syphilitique, on doit lui associer le traitement spécifique.

La ponction crânienne présente deux ordres de dangers : 1° des accidents de décompression, quelquefois rapidement mortels, lorsqu'on retire trop de liquide ; 2° des complications inflammatoires secondaires, que les méthodes antiseptiques permettront ordinairement d'éviter. Au point de vue de la technique opératoire, la grande fontanelle est le vrai siège d'élection. L'essentiel est d'éviter le sinus longitudinal supérieur. La ponction doit être faite, non avec une aiguille, mais avec un trocart capillaire. Si la grande fontanelle est modérément large, ponctionner et aspirer à 3 ou 4 centimètres de la ligne médiane ; si la fontanelle n'est pas large, opérer à son angle latéral. Il est essentiel de ne retirer qu'une quantité très modérée de liquide. Après la ponction, la tête doit être maintenue dans une légère compression. Malheureusement l'épanchement se reforme assez rapidement malgré les ponctions répétées. On cite néanmoins quelques cas de guérison (Græfe, Schilling, V. Beck, etc.) Ewart et Dickinson ont associé à la ponction crânienne l'introduction d'air aseptique pour remplacer le liquide ; le résultat de leur essai a été médiocre.

Le drainage ventriculaire (Vernicke, Keen) a été employé pour obtenir un écoulement lent et continu du liquide. Il est pratiqué généralement après trépano-ponction, au point d'élection de Keen : 52 millimètres en arrière du méat auriculaire, et 52 millimètres au-dessus de la ligne basale de Reid, pour pénétrer dans le carrefour ventriculaire. Le drainage est établi soit avec un drain en caoutchouc, soit et mieux avec un faisceau de crins de Florence qui permet un écoulement plus lent. Les dangers de cette opération sont considérables ; la plupart des opérés ont succombé en quelques heures. Broca, toutefois, a eu un succès opératoire suivi d'amélioration. La méthode de Mickulicz expose moins à l'infection en ce qu'elle supprime la communication du ventricule avec l'air extérieur dans l'intention de remplacer l'écoulement du liquide par sa résorption en quelque sorte physiologique ; Mickulicz réalise un drainage permanent entre le ventricule et le tissu cellulaire sous-cutané au moyen d'aiguilles creuses en verre ou mieux en or, et suture ensuite le lambeau cutané. Schramm remplace ces aiguilles par des fils de catgut résorbables. La ponction suivie d'injection modificatrice (généralement solution de teinture d'iode) est actuellement condamnée comme méthode de traitement. Mais, il faut le dire, on n'en a pas usé généralement avec une prudence suffisante. Il me paraît qu'elle pourrait être utile au moins dans l'hydrocéphalie externe.

## XI

## HYPERTROPHIE DU CERVEAU

PAR M. L. D'ASTROS

Laënnec a ouvert le chapitre de l'hypertrophie du cerveau en écrivant en 1806 : « Il m'est arrivé de voir quelques sujets que j'avais regardés comme atteints d'hydrocéphalie interne, et qui, à l'ouverture des cadavres, n'ont présenté qu'une très petite quantité d'eau dans les ventricules, tandis que les circonvolutions du cerveau, fortement aplaties, annonçaient que ce viscère avait subi une compression, qui ne pouvait être attribuée qu'à un volume trop grand et par conséquent à une nutrition trop active de la substance cérébrale » (*Journ. de méd., de chir. et de pharm.*). Après Laënnec, Scoutetten, Betz, Landouzy, d'Espine, Rilliet et Barthez, Variot ont rapporté des observations d'hypertrophie du cerveau.

**Définition et division du sujet.** — On doit entendre par hypertrophie du cerveau l'augmentation pure et simple du volume de la substance cérébrale. Sont exclus par définition les faits d'hydrocéphalie, de kystes et de tumeurs de l'encéphale. Mais, de plus, il convient de distinguer, dans les observations rapportées sous le nom d'hypertrophie du cerveau, deux catégories de faits. La première concerne l'hypertrophie simple que nous avons en vue ici, la seconde l'hypertrophie avec sclérose.

Dans l'*hypertrophie avec sclérose*, à l'hypertrophie est associée une sclérose corticale, limitée à un seul hémisphère ou à quelques circonvolutions, quelquefois beaucoup plus étendue. D'Espine a rapporté trois faits de cette nature. La sclérose s'était manifestée cliniquement dans deux cas par de l'hémiplégie, dans le troisième par de la paralysie glosso-labio-laryngée. Ces faits rentrent dans l'histoire de la *sclérose cérébrale*. La question que l'on pourrait discuter ici est celle des relations qui existent entre l'hypertrophie du cerveau et la sclérose. Leur association est-elle contemporaine, l'hypertrophie s'est-elle produite secondairement à la sclérose, ou au contraire celle-ci est-elle survenue sur un cerveau déjà hypertrophié, c'est ce que les faits connus ne permettent pas d'élucider. Disons cependant que, d'après ceux qu'il a observés, d'Espine soutient la dernière opinion. L'hypertrophie primitive du cerveau se compliquerait, dans le cours de la première ou de la seconde année, d'une encéphalite chronique et d'une sclérose secondaire. C'est l'hypertrophie primitive simple que nous décrivons.

**Symptomatologie.** — L'hypertrophie du cerveau est congénitale ou se développe dans les premières années de la vie. Elle se manifeste par deux ordres de symptômes, les uns objectifs tenant au volume de la tête, les autres traduisant la souffrance du système nerveux.

L'augmentation du volume de la tête est en rapport avec le degré d'hypertrophie du cerveau, et d'emblée attire l'attention vers l'hypothèse d'une

hydrocéphalie, maladie autrement fréquente que l'hypertrophie du cerveau. Tous les auteurs sont d'accord sur ce point. La tête a cependant ici moins de tendance à prendre la forme globulaire; le crâne se développe quelquefois surtout au niveau de la région occipitale. Mais la macrocéphalie peut atteindre des dimensions assez considérables. Chez un enfant de 16 mois, observé par Variot, la circonférence horizontale de la tête mesurait 54 centimètres. Plusieurs observations signalent que l'enfant a de la difficulté à soulever ou même à soutenir la tête, comme beaucoup d'hydrocéphales. Si l'hypertrophie du cerveau se développe tardivement, le crâne se dilate moins facilement, le volume de la tête peut rester presque normal; mais les symptômes nerveux ne sont que plus marqués, en rapport avec le degré de la compression cérébrale. En opposition au volume habituellement excessif de la tête, la plupart des auteurs remarquent que le développement de la taille reste ordinairement très incomplet. Enfin, très souvent, on a noté la coïncidence de déformations rachitiques.

S'il peut exister au début des symptômes d'irritation cérébrale, ils font progressivement place à ceux de dépression. Les troubles du mouvement sont les plus marqués. Il y a de la faiblesse musculaire qui est progressivement croissante, et qui peut aller quelquefois jusqu'à une sorte de paralysie. L'enfant accuse assez souvent des maux de tête, quelquefois une céphalée tenace. Dans d'autres cas prédominent des phénomènes vertigineux. L'intelligence est normale dans certains cas; le plus souvent elle est affaiblie; elle présente quelquefois certains troubles qui peuvent aller jusqu'à l'idiotie. En tous cas, quelle que soit la capacité intellectuelle du sujet, il est habituel de constater un état d'apathie générale, comparable, semble-t-il, à celui des myxœdémateux. Quelques épisodes morbides peuvent venir interrompre la monotonie symptomatique de l'affection. Les crises de spasme de la glotte ne seraient point rares chez ces enfants. Assez fréquentes également les attaques de convulsions, qui se rapprochent d'attaques épileptiques. Mais, dans quelques cas, ces convulsions peuvent être la manifestation de processus inflammatoires, qui aboutissent anatomiquement à la sclérose, cliniquement à des symptômes paralytiques, comme dans les faits de d'Espine, dont je parlais plus haut.

Certains de ces enfants meurent dans les premières années; d'autres vivent plus longtemps sans atteindre généralement l'âge de la puberté. Ils succombent habituellement à quelque maladie accidentelle intercurrente.

**Anatomie pathologique.** — L'hypertrophie du cerveau détermine naturellement une augmentation du poids de l'organe. Il importe donc, pour pouvoir l'apprécier exactement, de connaître le poids du cerveau chez l'enfant normal. Voici quel serait d'après Boyd<sup>1</sup> le poids moyen de l'encéphale

A la naissance. . . . .	551 grammes.
De 6 mois à 1 an. . . . .	777 —
De 1 an à 2 ans. . . . .	942 —
De 2 à 4 ans. . . . .	1,097 —
De 4 à 7 ans. . . . .	1,140 —
De 7 à 14 ans. . . . .	1,502 —
De 14 à 20 ans. . . . .	1,574 —

(<sup>1</sup>) Cité par Manouvrier. In *Traité d'anatomie* de Poirier.

Dans l'observation de Landouzy, relative à un garçon de 10 ans, il est dit que le poids du cerveau dépassait de 290 grammes environ le poids d'un cerveau d'adulte, et de 600 grammes environ le poids moyen d'un cerveau du même âge. Dans un cas de d'Espine, chez un enfant mort à 5 ans 1/2, le poids total de l'encéphale était de 1060 grammes; dans un autre fait du même auteur, il s'agissait d'un enfant mort à 2 ans 1/2 dont le cerveau pesait 1250 grammes. Dans une observation de Peacock, chez un enfant de 12 ans, le poids du cerveau atteignait 1695 grammes. Dans un fait récemment relaté par Variot à la Société des hôpitaux (1902), il s'agissait d'un enfant de 10 mois; l'encéphale, cerveau et cervelet, pesait 1650 grammes.

L'hypertrophie porte généralement sur le cerveau et sur ses deux hémisphères; quelquefois elle est limitée à un seul hémisphère. On a cité des faits d'hypertrophie de la protubérance, du cervelet, de la moelle.

L'aspect extérieur du cerveau varie suivant l'âge de l'enfant, ou plutôt suivant que le crâne était encore ouvert, ou au contraire fermé. Dans le premier cas, il ne présente, à part son volume, rien de particulier. Quand le crâne était fermé, le cerveau, comprimé dans la boîte crânienne, fait hernie à l'incision de la dure-mère; les circonvolutions sont aplaties, les sillons effacés; le cerveau est dur, sec, anémié, la substance corticale pâle, peu distincte de la substance blanche, qui est comme coriace. Les cavités ventriculaires se montrent aussi différemment suivant les cas: chez l'enfant jeune, elles peuvent être légèrement dilatées; dans le fait de Variot, chaque ventricule contenait environ 50 ou 40 grammes de liquide. Au contraire, dans les cas où le crâne est fermé, ces cavités sont rétrécies, presque effacées.

La structure du cerveau, dans les cas d'hypertrophie simple, ne diffère pas de l'état normal. Rokitansky pensait que l'hypertrophie du cerveau résultait exclusivement d'une hypergénèse des éléments de la névroglie. Les faits sont venus démontrer qu'il s'agit en réalité d'une hyperplasie totale de la substance cérébrale, portant et sur les éléments nerveux et sur la névroglie. Il semble qu'il y ait hypernutrition simple de l'organe. Dans certains cas, ainsi que nous l'avons dit, des lésions de sclérose viennent se surajouter à l'hypertrophie du cerveau; elles siègent généralement à la surface des circonvolutions, sous forme d'ilots de consistance cartilagineuse.

Le crâne est dilaté chez les jeunes enfants; cette dilatation porte surtout sur la région occipitale, d'autres fois sur la région frontale. Chez les enfants dont le crâne était fermé, on peut constater un amincissement notable des os, qui présentent parfois, à leur face interne, l'empreinte des circonvolutions, et même, dans certains cas, de véritables perforations, lésions dues à la pression du cerveau hypertrophié contre les parois du crâne devenu trop petit pour son contenu.

**Diagnostic.** — Le diagnostic de l'hypertrophie simple du cerveau est à peu près impossible. Les grandes analogies symptomatiques, qu'elle présente avec l'hydrocéphalie chronique, feront toujours penser à cette dernière affection de beaucoup plus fréquente. Les signes diagnostiques indiqués par les auteurs permettent d'éliminer les grandes hydrocéphalies; mais ils sont généralement insuffisants à différencier l'hypertrophie du cerveau des hydro-

céphalies à moyen épanchement. Dans quelques cas cependant la forme de la tête moins nettement globuleuse, la prédominance de son développement dans les régions occipitales ou frontales pourront donner quelques présomptions en faveur de l'hypertrophie du cerveau. Chez les enfants à crâne fermé, dont la tête ne présente quelquefois pas de développement anormal, le diagnostic restera plus incertain encore et s'égarera dans des directions diverses suivant la prédominance de tels ou tels troubles nerveux.

**Étiologie et pathogénie.** — Nous savons que l'hypertrophie du cerveau est quelquefois congénitale, ou qu'elle se développe dans la première enfance de 6 à 8 mois. Une observation de Betz nous démontre qu'elle peut être héréditaire et familiale; cet auteur l'a constatée dans une même famille, chez le père, chez la mère et plusieurs sœurs.

Mais si nous interrogeons les auteurs sur les causes capables de déterminer cette hypernutrition du cerveau, qui paraît commander elle-même l'hypertrophie de l'organe, nous ne trouvons aucune réponse précise. Il est deux points cependant qui méritent d'être mis en relief. La concomitance du rachitisme serait fréquente, ainsi que la coïncidence de l'hypertrophie des organes lymphoïdes, ganglions lymphatiques, corps thyroïde, thymus.

Il me paraît important de constater que, dans bien des cas, l'hypertrophie du cerveau n'apparaît pas comme un trouble nutritif isolé dans l'ensemble de l'organisme. Ne faut-il voir là qu'une coïncidence? J'admets, quant à moi, que le rachitisme est capable de déterminer par lui-même un certain degré d'hypertrophie du cerveau. Je rappellerai également que dans l'achondroplasia, bien connue depuis peu de temps seulement, il existe habituellement une augmentation du volume de la tête, qui pourrait bien relever en partie, bien que la chose n'ait pas été démontrée, d'une augmentation du volume du cerveau. Sans vouloir encore enlever à l'hypertrophie du cerveau son autonomie, je pense qu'il faut porter son attention sur l'ensemble des conditions organiques, au milieu desquelles elle s'est développée, et établir si elle existe en tant qu'affection cérébrale isolée ou comme manifestation d'un trouble nutritif plus étendu, dont la cause première doit être recherchée.

Il y a lieu de se demander, d'autre part, si certaines hypertrophies du cerveau ne sont pas la conséquence d'une hydrocéphalie antérieure. Otto admet comme possible la guérison de l'hydrocéphalie, et pour lui cette guérison s'effectuerait par un accroissement de nutrition du cerveau produisant l'hypertrophie de l'organe, en sorte que la substance nerveuse prendrait la place du liquide au fur et à mesure qu'il est résorbé. Bourneville soutient une opinion analogue. Ce sont là hypothèses difficiles à vérifier.

## XII

## ANENCÉPHALIE

PAR LES D<sup>rs</sup> L. D'ASTROS ET ED. HAWTHORN

**Définition.** — L'anencéphalie consiste dans l'absence de l'encéphale, souvent accompagnée de l'absence totale ou partielle de la moelle épinière.

**Classification.** — Parmi les monstres anencéphales, Dareste distingue les *dérencéphales*, c'est-à-dire ceux possédant une moelle développée jusqu'à la région cervicale seulement, et réserve le nom d'*anencéphales* à ceux dont le système nerveux central tout entier est absent. Mais il nous paraît préférable d'adopter une division, qui présente l'avantage de tenir compte des données physiologiques que l'on possède sur ces monstres. A ce point de vue, il convient de distinguer : 1° les *anencéphales*, caractérisés par l'absence du cerveau et du cervelet; 2° les *bulbanencéphales*, chez lesquels manquent l'encéphale et la région bulbo-protubérantielle; 3° les *anencéphales amyéliques* dont tout le névraxe fait défaut (A. Léri et Cl. Vurpas)<sup>1</sup>.

**Anatomie générale des anencéphales.** — Lorsqu'un fœtus anencéphale est expulsé sans déchirure de ses téguments crâniens et rachidiens, ce qui est rare, il se présente sous l'aspect suivant : la tête est en opisthotonos; le crâne, privé de voûte, est aplati de haut en bas, de sorte que le front à peine développé est fuyant en bas et en arrière et va se continuer avec le dos. La peau s'arrête au niveau des parois latérales et antérieures du crâne; elle est continuée par une fine membrane qui recouvre les parties absentes de la voûte. Parfois une étroite bande de cuir chevelu formant un arc à concavité postérieure existe sur le front. Lorsque la moelle fait défaut, on voit les téguments du dos remplacés sur la ligne médiane par une mince membrane qui fait suite de haut en bas à celle qui recouvre le crâne. En incisant cette membrane dans toute sa longueur suivant une ligne verticale, on tombe dans une poche remplie de sérosité. Mais cette poche se rompt presque toujours spontanément au moment de l'accouchement, et l'on voit alors la sérosité qu'elle contient s'écouler après les eaux de l'amnios. La même membrane, qui forme cette poche en arrière, la limite aussi sur les côtés et en avant; mais elle change ici de coloration, et devient plus blanche, constituée par du tissu nerveux. Sa partie antérieure se moule sur le squelette crânio-vertébral; c'est sur elle que s'implantent les nerfs rachidiens et crâniens.

Arrêtés dans leur développement, le crâne et le canal vertébral sont représentés par une vaste gouttière ouverte en arrière. Cette gouttière est

<sup>(1)</sup> Auteurs à consulter : DARESTE. *Production des monstruosités*, 2<sup>e</sup> éd., 1891. — VASCHIDE et VURPAS. *Nouv. iconog. de la Salpêtrière*, an XIV, p. 588-601. — Acad. sciences, 1901. — *Société de neurologie de Paris*, 1901. — Congrès des neurologistes, Bruxelles, 1905. — *Revue neurologique*, 1901, 1905. — RISS et PIET. *Marseille médical*, janvier 1902.