

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.



constituée en haut par les frontaux et par les pariétaux allongés transversalement, au-dessous par un plan osseux convexe de haut en bas, se rétrécissant vers le sacrum, répondant au canal rachidien ouvert et largement étalé. Quelquefois l'on observe en outre une division longitudinale de la partie antérieure de la colonne vertébrale et par conséquent d'un certain nombre de corps vertébraux. Cette division, plus ou moins étendue, pourrait, selon Daresté, aller depuis la région cervicale jusqu'à la fin de la colonne lombaire. En résumé, moelle et cerveau sont remplacés par une poche membraneuse remplie de sérosité, se moulant en avant sur la gouttière crânio-vertébrale, et dont la paroi postérieure se fusionne graduellement avec les téguments. Lorsque l'anencéphalie n'est pas totale, lorsque la moelle s'est développée, avec ou sans bulbe, ces malformations existent, mais limitées aux parties arrêtées dans leur développement.

A côté de cette forme que l'on pourrait dénommer l'anencéphalie proprement dite, on en rencontre une autre que nous nous bornerons à mentionner parce qu'elle nous paraît devoir entrer dans le cadre des hydrocéphalies externes. Le cerveau, comprimé par un épanchement sous-méningé, n'est pas développé, tandis que les autres portions du névraxe sont ordinairement normales.

L'absence de l'encéphale s'accompagne d'intéressantes modifications du système nerveux périphérique. Ces dernières commencent à être connues, grâce aux observations de MM. Vaschide, Cl. Vurpas, A. Léri, Riss et Pieri.

Si, chez un anencéphale amyélique, on suit un nerf en remontant de la périphérie vers le centre, on le voit se terminer au niveau du trou de conjugaison par un renflement, le ganglion spinal. De ce dernier partent des fibres nerveuses qui se dirigent obliquement vers la face ventrale de la membrane représentant le tube médullaire sur laquelle elles vont s'insérer. Ces fibres, étant toutes d'ordre sensitif, représentent donc les racines postérieures; mais pas de fibres motrices, donc rien qui appartienne aux racines antérieures. Le développement des nerfs crâniens se fait dans les mêmes conditions: on ne retrouve que les filets sensitifs.

Chez les anencéphales pourvus d'une moelle, les racines postérieures sont bien développées, mais l'on voit alors des racines antérieures assez grêles. La structure de la moelle et du bulbe répond dans ce cas à l'état anatomique du système nerveux périphérique. En effet, les cordons postérieurs de la moelle sont relativement bien développés quant à leurs zones radiculaires, ce qui est en rapport avec la conservation des ganglions spinaux; mais ils diminuent rapidement de volume dans le bulbe. Sur les coupes, la zone de Lissauer est claire; les fibres radiculaires de la pointe de la corne postérieure peuvent manquer. La colonne de Clarke, le faisceau cérébelleux n'existent pas. Dans la zone motrice de la moelle, les faisceaux pyramidaux manquent totalement ou ne sont représentés que par quelques fibres atypiques. Par contre, les fibres courtes du cordon antéro-latéral sont assez bien conservées. Dans les cornes antérieures, le nombre et le volume des cellules motrices et des racines correspondantes sont notablement diminués; diminution également très sensible du nombre des cellules d'asso-

ciation et des cellules des cordons. Celles de la corne latérale, au contraire, peuvent être tout à fait normales.

Dans les régions bulbaire et bulbo-protubérantielle, on ne trouve ni olives inférieures, ni parolives, ni fibres arciformes, ni corps restiformes, et la structure peut être simplement la suivante: un faisceau sensitif médian, nettement accusé, qui dans la région bulbaire moyenne est bordé sur son côté externe par quelques fibres radiculaires motrices (Vaschide, Vurpas).

Le système sympathique est en général bien développé; on le retrouve intact le long du rachis.

L'état des organes des sens est variable: souvent on les a observés dans un état de développement normal, mais il ne semble pas qu'on ait rencontré l'existence simultanée de tous ces organes intacts sur un même monstre. Les fibres nerveuses qui en émanent peuvent se terminer à courte distance sans atteindre l'encéphale.

En résumé, comme dans l'hydrocéphalie, comme dans toutes les altérations congénitales de l'encéphale, les fibres émanées de l'écorce cérébrale sont ou arrêtées dans leur développement, ou frappées de dégénérescence; le système sensitif étant d'origine ganglionnaire, c'est-à-dire périphérique, est au contraire relativement intact. Ajoutons, pour donner une idée complète de l'anatomie des anencéphales, qu'ils présentent fréquemment des malformations, telles que déviations parfois extrêmes de la colonne vertébrale, célosomie, absence ou diminution considérable des capsules surrénales, etc.

**Physiologie des anencéphales.** — Les anencéphales sans bulbe, même pourvus de moelle, naissent morts et presque toujours avant terme. Mais on a pu observer des actes vitaux chez des anencéphales ayant un bulbe et ayant vécu de 50 à 59 heures. L'un d'eux, en particulier, présentait des réactions biologiques bien marquées et des mouvements spontanés: il avait des réflexes soit simples, soit complexes, tels que flexion des jambes, retrait du corps devant une sensation désagréable, succion, déglutition (Vaschide, Vurpas). Ces faits sont en rapport avec la structure anatomique décrite plus haut. Du côté de l'appareil respiratoire, lenteur extrême du rythme rappelant celui de Cheyne-Stokes. Dans le fonctionnement du cœur, au contraire, accélération notable. La mort survint après des accès convulsifs, au milieu de phénomènes dyspnéiques et de suffocation.

Ces données physiologiques ont un intérêt capital. En effet, contrairement à ce que l'on a prétendu, le système ganglionnaire ne suffit pas à assurer les actes vitaux élémentaires du nouveau-né; mais ceux-ci deviennent possibles dès que le bulbe existe: ce dernier est donc la condition nécessaire et suffisante de leur accomplissement. Ce fait est beaucoup trop important pour n'être pas pris en considération dans la classification des anencéphales; celle que nous avons adoptée s'en inspire tout en respectant les différences anatomiques qui séparent ces divers monstres.

**Anatomie pathologique.** — L'examen microscopique des centres nerveux des anencéphales ne révèle pas seulement la dysgénésie des éléments moteurs. On peut y rencontrer aussi de véritables *altérations pathologiques*. Malheureusement, les données que nous possédons sur ce point sont encore



trop restreintes pour pouvoir être généralisées. Les voici telles qu'elles sont consignées dans une observation de Vaschide et Vurpas, concernant un anencéphale pourvu de bulbe et de moelle.

Ces altérations sont de nature inflammatoire et caractérisées par des foyers hémorragiques, de l'infiltration embryonnaire intense, de la néo-vascularisation. Ces lésions, d'allure destructive, affectent à la fois moelle et méninges. En outre, les cellules nerveuses sont frappées de dégénérescence : par la méthode de Nissl elles paraissent pâles, leur noyau est rejeté à la périphérie, la chromatolyse est évidente. Toutes ces lésions présentent leur maximum à la partie supérieure du névraxe, sur les confins du territoire où les centres nerveux ne sont pas développés : elles diminuent d'intensité à mesure que l'on s'en éloigne. Les racines émergeant des cornes antérieures sont relativement conservées si l'on envisage à quel point sont dégénérées les cellules motrices dont elles émanent.

**Pathogénie.** — Ces connaissances anatomo-pathologiques éclairent d'un jour nouveau la question si discutée de la pathogénie de l'anencéphalie. En effet, après avoir cru longtemps avec Marot et Morgagni qu'elle résulte d'une hydropisie embryonnaire, on a rejeté cette explication pour admettre avec Meckel, Geoffroy Saint-Hilaire, puis Daresté, qu'elle est la conséquence d'un arrêt de développement.

Normalement, la *gouttière médullaire*, qui constitue la première ébauche du système nerveux central, est bordée de chaque côté par l'ectoderme épaissi qui forme des crêtes ou replis appelés *lames dorsales*. Ces lames sont formées par deux feuillets réunis à angle aigu, l'un externe qui se continue avec l'ectoderme général, l'autre interne, épais, qui est le feuillet médullaire; elles s'accroissent, s'avancent l'une vers l'autre, arrivent au contact, leurs feuillets de mêmes noms s'unissent et alors, tandis que les feuillets externes fusionnés forment une lame continue, les feuillets médullaires soudés de leur côté forment un tube clos, le *tube médullaire*, qui se détache bientôt entièrement de l'ectoderme. Alors les *arcs vertébraux* membraneux, issus des protovertèbres, viennent entourer ce tube et former le squelette du canal rachidien. Or, selon Daresté, il arriverait parfois que la gouttière médullaire ne se ferme pas ou ne se ferme que tardivement; il résulte de là que les parties ectodermiques, qui doivent donner naissance aux éléments nerveux, ne viennent pas se réunir sur la ligne médiane. Dans le cas où elles parviennent à se réunir tardivement, elles ne se différencient pas et conservent leur nature primitive. Pendant ce temps, la sérosité qui remplit le tube médullaire s'accumule au lieu de diminuer et l'exagération de ce fait physiologique empêche le développement de la substance nerveuse. De là résulte l'anencéphalie. Par contre-coup, les arcs vertébraux ne se fusionnent pas davantage sur la ligne médiane, ils s'ossifient donc isolément et, au lieu de donner naissance au squelette du canal céphalo-rachidien, forment la gouttière osseuse décrite plus haut.

Ces troubles de l'embryogenèse rendent bien compte du processus anencéphalique. Mais la cause initiale de cet arrêt de développement est plus difficile à établir. Perls et Daresté ont admis comme telle une compres-

sion exercée par l'amnios, c'est-à-dire une cause extérieure à l'embryon. Cette théorie peut cadrer avec certaines observations mais ne paraît guère applicable qu'à des cas d'anencéphalie avec amyélie : on conçoit malaisément, en effet, comment la même cause, agissant sur toute l'étendue des centres nerveux, n'en affecterait qu'une partie. On peut se demander aussi si certaines influences héréditaires ne sont pas capables, par elles seules, de troubler le développement normal du système nerveux de l'embryon. Quoi qu'il en soit, la constatation de causes dégénératives dans certains cas d'anencéphalie, la coexistence fréquente de malformations sur diverses parties du corps, dues à des troubles de l'embryogenèse, témoignent que l'on doit faire place, dans la pathogénie de cette affection, aux causes d'ordre tératologique.

Mais l'influence de ces causes ne paraît pas admissible dans tous les cas; elles sont en opposition avec certains faits aujourd'hui mieux connus. Ainsi l'on a constaté, chez quelques anencéphales, la présence d'organes sensoriels parfaitement développés, dont l'existence semble impliquer au moins un certain degré de développement des centres cérébraux. Ainsi, chez un bulbanencéphale étudié par Vaschide et Vurpas, les yeux avaient une constitution normale, le nerf optique lui-même existait, bien que s'arrêtant à courte distance des globes oculaires. Il faut donc admettre que les vésicules optiques avaient atteint un degré de développement suffisant pour leur permettre d'évoluer jusqu'à l'achèvement des organes qu'elles étaient destinées à former; cela implique forcément l'existence de vésicules cérébrales arrivées au moins jusqu'au stade de formation des bourgeons optiques, et l'on est obligé de conclure à leur *destruction ultérieure* en constatant l'absence de cerveau à la naissance de l'enfant. D'ailleurs, l'hypothèse de cette destruction se convertit en démonstration par la constatation de lésions inflammatoires telles que celles qui ont été déjà décrites.

Quant à la cause première de ces anencéphalies secondaires, comme on pourrait les appeler, il faut la chercher, semble-t-il, parmi les influences pathologiques capables d'agir sur le cerveau de l'embryon pendant la vie intra-utérine. On peut rapprocher ces causes encore mal connues de celles qui, atteignant l'embryon ou le fœtus à une période plus avancée de son développement, déterminent chez lui l'hydrocéphalie (V. *Hydrocéphalie*). Et, comme pour cette dernière affection, nous croyons qu'à côté d'anencéphalies d'*origine tératologique*, il y a lieu d'admettre des anencéphalies d'*origine pathologique*. En raison de ces analogies d'origine entre l'anencéphalie et l'hydrocéphalie congénitale, on doit se demander s'il n'y a pas lieu de revenir à l'opinion de Marot et Morgagni, et si l'hydrocéphalie n'est pas au commencement de toute anencéphalie. Nous sommes du moins portés à considérer l'anencéphalie et l'hydrocéphalie congénitale comme des degrés différents de processus analogues, et comme relevant de causes semblables qui peuvent agir sur le système nerveux central à une période plus ou moins avancée de son développement.