

de paralysie consécutive, rapporte que d'après Bellanger, sur 11 cas de section nerveuse, il n'y eut qu'un cas de paralysie, et il ajoute : « Il est permis de se demander si, dans ce cas, comme dans certaines encéphalocèles bien étudiées par Berger (*Revue de ch.*, 1890), il ne s'agissait pas d'une hypertrophie localisée de la moelle dont l'origine remonterait à la vie embryonnaire, simulant une hernie de la moelle, tandis qu'en réalité l'axe médullaire conserve, au moins au point de vue physiologique, sa continuité. L'absence de paralysie avant l'opération, et surtout après la section des cordons nerveux, donne un certain poids à cette hypothèse ».

Bien des faits resteront longtemps inexpliqués et, après examen des théories proposées, des observations publiées, on arrive à penser que la pathogénie du spina bifida tient à des circonstances multiples dont l'effet immédiat est un arrêt de développement des arcs postérieurs des vertèbres<sup>1</sup>.

**Symptômes.** — Il n'est guère de symptômes du spina bifida dont il n'ait été question dans le chapitre d'anatomie pathologique. La vue, le toucher, le palper renseignent vite sur la forme de la tumeur pédiculée, petite ou très volumineuse. Il en sera de même pour la simple élévation des téguments dont la structure ne sera pas modifiée, et la tumeur recouverte d'une membrane fibreuse transparente : de nombreux intermédiaires se présentent entre ces cas extrêmes des tumeurs sessiles, dont l'aspect varie selon qu'elles sont lisses à la surface et seulement distendues par du liquide, ou irrégulières, ombiliquées quand elles contiennent des parties solides.

Le spina pédiculé dont les voies de communication avec le canal vertébral sont quelquefois fort étroites, et dont les parois, par contre, sont souvent très épaisses, donne la sensation d'une masse pâteuse, de tension moyenne. Au contraire le spina sessile, largement ouvert, profondément, et pourvu de parois beaucoup plus minces, est rénitent, dur comme toute cavité distendue par un liquide sous constante pression. La main qui explore constate très bien que la tension varie, et que les variations sont soumises aux mouvements de la respiration, aux cris et à l'effort. Elle constate encore que la masse est réductible quand on presse sur elle d'une manière soutenue. Vient-on à élever le siège du sujet en laissant la tête dans une position déclive, la grosseur diminue ou est moins tendue.

La réduction de la masse liquide, poussée trop loin ou trop prolongée, peut déterminer des phénomènes nerveux tels que convulsion ou syncope, et il serait à la rigueur possible de distinguer, pendant la réduction, une augmentation dans la tension du liquide céphalo-rachidien du côté d'une autre tumeur si elle existait, ou du côté des fontanelles. Étudiant le phéno-

<sup>(1)</sup> Pour bien comprendre les différentes formes de spina bifida, il convient de connaître dans ses grandes lignes le développement de la moelle et du rachis. La *nappe médullaire*, portion différenciée de l'ectoderme, se creuse en *gouttière*, celle-ci est délimitée par deux *crêtes* ou *replis médullaires* qui migrent l'un vers l'autre pour former le tube épendymaire ou médullaire dont la prolifération des éléments nerveux donnera naissance à la moelle adulte. Latéralement, les protovertèbres contribuent par la portion appelée *sclérotome* à former les méninges molles (arachnoïde et pie-mère) d'une part, la dure-mère et le rachis (arc postérieur et arc antérieur), d'autre part — et par la portion appelée *myotome* à former les muscles périvertébraux. Cette charpente médullaire est le résultat de l'évolution normale, des cellules protovertébrales se développant entre l'ectoderme et le tube médullaire et autour de la corde dorsale. Rappelons qu'à partir du 5<sup>e</sup> mois, le défaut de croissance parallèle de la moelle et du rachis amène l'obliquité des racines et la formation de la queue de cheval.

mène des accidents cérébraux observés ainsi pendant la compression, Picqué (*Soc. de Ch.*, 15 mars 1893) met en doute l'action directe du refoulement du liquide céphalo-rachidien. Il admet en effet, avec Franck, que le liquide se déplace peu et il ajoute : « N'est-on pas en droit, dès lors, de se demander si, dans le spina bifida, les accidents attribués à la compression ne sont pas plutôt le résultat de symptômes médullaires avec action inhibitoire possible sur les parties supérieures de la moelle ou du cerveau plutôt que le résultat mécanique du refoulement sur le cerveau lui-même ? »

Tels sont, avec la transparence, les signes classiques de l'exploration clinique; mais, comme le fait très justement remarquer Kirmisson, ces signes sont loin d'avoir la netteté que le raisonnement paraît *a priori* faire prévoir. La certitude du diagnostic ne dépend pas, heureusement, de la précision de tels signes physiques en particulier, mais plutôt de l'ensemble des symptômes : aspect, siège, développement, exploration directe.

L'examen profond, souvent délicat quand les parois sont minces, ne donne pas davantage, à notre avis, de renseignements certains sur la brèche osseuse et les parties contenues dans la poche. Dire, par exemple, qu'on peut apprécier, en déprimant les parois, et l'étendue de l'orifice de communication limité de chaque côté par les extrémités osseuses des lames vertébrales, et la présence des cordons nerveux et de la moelle, est certainement une erreur clinique pour de nombreux cas. La facilité de cette exploration clinique n'est du reste pas toujours en rapport avec le volume de la tumeur. Joachimsthal (*Berl. klin. Woch.*, 1891) signale un cas de spina bifida, dont le volume ne dépassait pas celui d'une cerise et qui permettait cependant de constater une perforation osseuse au niveau de la troisième lombaire. Il semblerait même qu'un petit volume rend l'examen profond relativement facile, comme le prouvent plusieurs observations de spina latent.

Cette dernière forme de la malformation vertébrale peut passer inaperçue, tant les signes locaux paraissent tout d'abord peu accusés. Une simple hypertrichose locale sous forme de poils en tourbillon ou convergents serait, pour Joachimsthal et Recklinghausen un des meilleurs signes révélant sa présence. Bien des cas ont été publiés où le clinicien a été mis sur la voie du diagnostic véritable par une complication éloignée. Kirmisson (*Soc. de Ch.*, 1884) signale le mal perforant dans un cas et rapporte une observation semblable de Kronlein. Sainton (*Rev. d'orth.*, 1891), Ardouin (*Rev. d'orth.*, 1896) rapportent un nouveau fait de Kirmisson, et Ardouin rappelle qu'en 1875, à la Société anthropologique de Berlin, Ostrein a présenté l'hypertrichose comme un signe fréquent du spina latent. Aux cas cités par Ardouin, viennent se joindre 56 observations de Joachimsthal; en tout, 45 faits, dont l'analyse permet d'établir la symptomatologie de cette affection. On peut la résumer ainsi : « Pas de tumeur, quelquefois simple hypertrichose, vascularisation de la peau, dépression ombiliquée ou cicatrice, souvent série de tubercules osseux sous-cutanés répondant aux lames, troubles fonctionnels analogues à ceux du spina vulgaire : perversion de la sensibilité, anesthésie, analgésie, desquamation épidermique, atrophie musculaire, déformation ou absence des ongles, clinodactylie, pied bot varus, simple



faiblesse ou paralysie complète, syndactylie ou polydactylie, polymastie, scoliose, luxation congénitale, affaiblissement des sphincters. Les enfants marchent tard et sont chétifs. » (Ardouin.) Il est donc nécessaire, quand un sujet se présente avec des troubles congénitaux quelconques, de rechercher avec soin s'il n'existe pas, du côté de la région vertébrale, un spina qui peut accompagner ou avoir déterminé ces troubles.

Les enfants qui naissent affligés d'un spina bifida sont rarement de beaux sujets, car ils portent trop souvent d'autres tares sérieuses; mais s'ils sont fréquemment faibles et malingres, on les voit aussi vigoureux, bien portants et exempts de malformations des extrémités ou d'altérations nerveuses. L'examen attentif de l'état général est indispensable pour calculer exactement les chances qu'a le sujet de supporter une intervention chirurgicale.

**Diagnostic.** — Le diagnostic du spina bifida s'impose le plus souvent. Le doute est cependant facile dans la forme latente dont nous venons de parler (encore suffit-il d'être prévenu pour éviter l'erreur), ou bien dans certains cas de tumeurs congénitales, dont la forme extérieure ne rappelle que de loin celle du spina bifida. Il s'agit alors de tumeurs fibreuses ou graisseuses de structure complexe qui, développées dans les régions vertébrale ou prévertébrale, ont entraîné avec elles les membranes enveloppantes de la moelle, ou leur ont préparé une voie en empêchant les arcs postérieurs d'arriver à leur complet développement. Elles n'en sont pas moins de vrais spinas. Il arrive ainsi qu'une opération entreprise dans la pensée de supprimer une tumeur solide, conduira profondément sur une poche à contenu liquide communiquant avec le canal rachidien. Tels sont les cas de Larkin cité par Kirrison, de Jalaguié (*Soc. de Ch.*, 25 mars 1892) « où la tumeur était constituée par une poche principale contenant à sa surface interne du tissu nerveux, tandis que le reste de la masse offre la structure variée de l'angiome sanguin et surtout du lymphangiome, avec des fibres musculaires lisses abondantes et quelques petits nodules osseux ». La tumeur communiquait avec le rachis par un canal étroit qui fut disséqué facilement et lié. Autre observation bien intéressante, celle de Lewis Marshall (*Brit. med. Journ.*, 18 janv. 1896), qui rapporte l'histoire d'un enfant de 2 ans 1/2, porteur d'une tumeur assez volumineuse située à droite de la région lombaire et qui, ne présentant aucun des caractères cliniques du spina bifida, avait, en revanche, ceux d'une tumeur dermoïde. L'excision démontra la présence d'une grande quantité de graisse et profondément celle d'une petite poche rachidienne.

Sans parler de ces tumeurs à structure complexe, il est certain que bien des spinas dont la nature, à première vue, ne peut être mise en doute, ont peu de signes de certitude : ils ne se réduisent ni ne se laissent modifier par aucun mode d'exploration, ni par aucun acte physiologique. C'est le cas des poches à très petite communication ou dont l'orifice est occupé par des parties nerveuses d'un certain volume; à plus forte raison de celles dont la communication s'est oblitérée, ou dont les parois primitivement cloisonnées ont subi des épaissements, des indurations partielles.

Une observation de Sainton (*Rev. d'orth.*, 1891, p. 455) rappelle encore les difficultés qu'on peut rencontrer quelquefois. Chez un garçon de 8 ans 1/2 atteint de varus équien, existait une cicatrice ombiliquée sur la fesse droite, à 6 centimètres du sacrum, en arrêt de développement. Cette cicatrice avait été prise, à la naissance, pour un angiome, bien qu'il existât des troubles nerveux, et, sous la cicatrice, une division vertébrale.

Le diagnostic des parties contenues est ordinairement incertain. On peut établir, en principe, que les tumeurs pédiculées ne contiennent pas ou ne contiennent que peu d'éléments nerveux, que tout sujet exempt de troubles du côté de l'innervation se trouve dans le même cas, que, par contre, les tumeurs sessiles à structure de parois rudimentaires, irrégulières, ombiliquées, renferment des parties venues du canal vertébral; mais l'erreur est encore bien facile à commettre. Les diverses tumeurs qui se développent sur le rachis ou dans son voisinage très proche ne sauraient être confondues avec le spina bifida, car, à part les kystes hydatiques, les lipomes, les collections d'abcès, il s'agit de tumeurs malignes, et les unes comme les autres ont un début dont la date peut être fixée, une marche spéciale qu'il est possible d'étudier, des caractères enfin qui s'éloignent du spina bifida.

**Pronostic.** — Le pronostic est nécessairement grave. Presque tous les sujets sont atteints de tumeurs, dont les parois ont une structure qui rend leur accroissement facile ou les expose à des ulcérations, à des ruptures, au sphacèle. La plupart d'entre eux succombent rapidement à l'épuisement produit par l'écoulement incessant du liquide céphalo-rachidien, davantage encore aux accidents infectieux qui succèdent à l'ouverture spontanée de la poche. Ils sont pris de fièvre, de convulsions, de méningite cérébro-spinale et meurent rapidement.

Nombreux encore sont ceux dont l'existence misérable aboutit à l'épuisement, parce qu'ils sont porteurs de tumeurs grosses ou compliquées, dont la masse gêne ou dont les complications ruinent, tous les jours davantage, la santé générale. Au troisième Congrès des médecins russes de Saint-Petersbourg (1887), Zenenko constatait que, sur 52 enfants soignés à l'asile de Saint-Petersbourg de 1871 à 1887, 50 étaient morts dans le premier mois après la naissance; 2 avaient survécu seulement plus d'une année. L'auteur puise dans ces observations un argument en faveur de l'intervention rapide et il semble qu'on doive, en principe, se ranger à son avis.

En 1895, Félizet (*Soc. de Ch.*, 22 mars), s'appuyant sur les conclusions de Clément (de Nancy), de Demme et de Bellanger, présentait des documents analogues à ceux de Zenenko et exprimait l'opinion que la résistance était proportionnelle à l'âge des sujets et aussi à la structure du spina, qui se modifie peu à peu du côté de ses parois et de son contenu. En effet, la moelle, en achevant sa croissance, se désintéressera progressivement de la tumeur à mesure que la colonne osseuse s'accroît et que la brèche se rétrécit un peu chez les sujets qui résistent aux premiers mois de la vie. Dans la première année, la mortalité est de 80 pour 100; des 20 survivants « qui ont fait la preuve soit de lésions anatomiques plus compatibles avec la vie, soit d'une résistance exceptionnelle », plus de la moitié est emportée avant



que la cinquième année ait commencé. A l'âge de 5 ans, 5 sujets survivent encore qui représentent les cas très favorables, et plus tard les adultes, dont la vie sera assurée par une grande résistance et des transformations heureuses de la malformation vertébrale. D'une manière générale, la survie est maintenue par la structure solide des parois; les troubles de paralysie, les malformations accessoires ne constituant pas, d'une façon essentielle, des accidents mortels. Ce sont les phénomènes infectieux dus à l'ulcération ou à la rupture de la poche ou l'écoulement continu du liquide qui menacent directement la vie. Les rares observations publiées de ruptures suivies de guérison ne peuvent infirmer cette vérité. Camper (1784), fait connaître le fait d'une jeune femme de 19 ans qui guérit complètement par rupture de sa tumeur; Robson (*The Lancet*, 1895), celui d'un adulte porteur d'un volumineux spina qui s'était rompu deux fois sans accidents inflammatoires et qui fut enfin guéri par l'excision; Knox (*The Lancet*, 1894) rapporte aussi le cas d'un enfant en bas âge, dont la tumeur, pourvue de parois très minces, se rompit, suppura en fournissant pendant 5 jours un écoulement incessant de liquide et qui guérit avec des lavages et un simple pansement occlusif.

Ces faits intéressants ne peuvent arrêter la main du chirurgien quand il s'agit de choisir un traitement capable de prévenir des accidents toujours à craindre avec l'expectation aujourd'hui condamnée.

**Traitement.** — Depuis les premières tentatives de cure radicale de Brunner, de Trowbridge et de Dubourd (de Marmande), l'intervention radicale est longtemps restée en désuétude et il était juste de respecter une tumeur en si étroite relation de voisinage avec les centres nerveux, quand on était menacé, presque à coup sûr, d'infecter la plaie. Aussi voyons-nous, avant la période aseptique, les chirurgiens partagés entre deux manières de voir qui se sont, depuis, bien modifiées. La première se contentait de laisser les choses en l'état et de protéger la tumeur contre les pressions, les chocs, les ulcérations, laissant à la nature le soin de faire le reste, et, dans la plupart des cas, d'accomplir son œuvre de mort prochaine. La seconde visait seulement certains moyens d'action propres à modifier le contenu de la cavité, surtout la nature des parois ou l'orifice de communication, mais respectait toujours la continuité des parois qu'on attaquait seulement par la ponction.

A côté de l'expectation pure qui appliquait sur le spina des bandages de protection de formes variées, il convient de ranger les pommades, les liquides astringents, les fomentations chaudes, destinées à développer la vitalité des tissus, à favoriser l'épaississement des parois menacées d'ulcération ou de rupture, et de signaler la compression. Celle-ci, adoptée par Heister, Abernethy, A. Cooper, Malgaigne, Duplay, de Saint-Germain, pour de nombreux cas, bien qu'elle compare le spina bifida à la hernie congénitale, ne saurait agir sur un orifice osseux comme elle agit sur un orifice aponévrotique et séreux, et, de plus, elle a l'inconvénient de ne pouvoir être appliquée aux hydrorachis contenant des éléments nerveux. On doit la considérer comme un utile adjuvant des autres procédés et comme un temps

préparatoire de la cure radicale quand celle-ci peut ou doit être retardée. Dans tous les cas, elle sera ménagée, prudente.

Aux procédés dits modificateurs appartiennent : la ponction, l'acupuncture, les injections, la galvano-puncture, l'incision, la ligature; opérations diverses sur lesquelles de nombreux détails sont à consulter dans l'excellent article de Rohmer : *HYDRORACHIS* (*Dict. encyclopédique*). Plusieurs de ces méthodes établissent une transition entre l'expectation dont nous avons parlé et la cure radicale qui, de plus en plus, réunit tous les suffrages.

La *ponction* est de date ancienne. Ceux qui l'ont pratiquée paraissent avoir surtout voulu éviter l'entrée de l'air dans la cavité : l'aspiration a surtout été recommandée. Entre la ponction par piqûres multiples de Giraldès qui doit être condamnée et l'aspiration du liquide, il y a place pour plusieurs procédés légitimes, s'ils sont soumis aux règles de l'asepsie et ne font pas de larges brèches à la paroi. Entre l'opinion de Holmes qui considère la ponction comme l'opération de choix, et l'opinion générale qui la condamne aujourd'hui, elle peut trouver des indications utiles, telles que de diminuer la tension d'une tumeur dont on doit retarder la cure radicale. Malgré les chiffres cités par Guibbaud de 15 succès contre 16 morts, un insuccès et un cas douteux, nous devons juger la ponction comme un mauvais moyen, sans espoir et dangereux. La compression doit toujours lui être associée.

Les *injections* méritent plus d'attention. Elles sont telles ici qu'on les a pratiquées et qu'on les pratique encore pour les épanchements séreux des autres régions : tanin (Brenard), alcool en petites quantités (Monod), teinture d'iode (Velpeau, Brenard, Debout). La teinture d'iode a eu les préférences et elle a donné quelques succès. Mais la méthode de Velpeau, qui consiste à évacuer tout le liquide et à injecter ensuite la solution iodée, n'a pas prévalu, et Debout, qui a soutenu la valeur de l'injection iodée, ne veut pas la pratiquer sans surveiller avec soin l'orifice de communication qu'il faut oblitérer par pression, et sans proportionner la force et la quantité de la solution à la nature du cas. D'une solution composée d'un gramme d'iode, d'un gramme d'iodure de potassium, de 10 grammes d'eau distillée, il faudrait, après ponction, injecter de 5 à 15 gouttes, suivant le volume de la tumeur, quand la structure est complexe. Le nombre des injections comme la quantité de gouttes variera nécessairement suivant les résultats obtenus tout d'abord. Même des hydrocéphales auraient guéri par ce procédé; mais il est vrai que plusieurs sujets sont morts, et nous connaissons de terribles méfaits des injections iodées dans certains cas qui nous ont été cités : mort rapide, convulsions, méningite. Ce sont les *injections iodo-glycérinées* de Morton avec leur belle statistique de 79 pour 100 de succès, injections appliquées à tous les cas sans distinction, simples et complexes, à contenu d'éléments nerveux, qui se recommandent le plus à la pratique chirurgicale (iode, 2 grammes, iodure de potassium 6, glycérine 100); 1 à 2 grammes de cette mixture sont injectés après avoir évacué 2 centimètres cubes de liquide céphalo-rachidien. Le procédé ne saurait cependant être appliqué à des tumeurs à parois minces; il se recommande pour les fissures vertébrales relativement petites et pour les spinas à parois solides (Prof. Vogt de