

M. Cruveilhier a vu un enfant mort-né, à terme, dont le crâne n'avait pas la moitié de son volume ordinaire, et dont l'ossification était très avancée. La place du cerveau était occupée par une poche remplie de sérosité. Il ne restait de cet organe, vers sa base, que quelques débris indurés de circonvolutions, des corps striés irréguliers, des couches optiques tout à fait atrophiées. Les nerfs olfactifs et optiques étaient aussi presque nuls; le cervelet petit, mais sain; les tubercules du mésocéphale étaient normaux <sup>(1)</sup>.

Malgré l'absence presque complète du cerveau, la vie peut se prolonger pendant plusieurs mois, comme le prouvent les trois faits suivants :

James Sym, de Kilmarnock, a vu un enfant dont la tête, à la naissance, était petite. La succion et les diverses fonctions paraissaient s'accomplir assez bien, malgré la faiblesse générale. A six semaines, la tête grossit; à la onzième semaine, elle était volumineuse et diaphane. Les yeux semblaient déjà sensibles à la lumière, car, pendant la nuit, l'enfant criait si le flambeau s'éteignait. On fit plusieurs ponctions; mais la mort arriva au sixième mois. L'arachnoïde épaissie, formait un large sac contenant deux livres et demie de sérosité limpide, séparé en deux cavités par la faux. Au lieu de cerveau, on voyait une petite masse aplatie, de la grosseur d'une fève, appliquée sur la selle turcique. Le cervelet et le pont de Varole étaient à l'état normal, ainsi que les nerfs <sup>(2)</sup>.

M. Cruveilhier a vu un enfant vivre neuf mois, atteint d'une hydrocéphalie considérable, dans laquelle le cerveau était réduit à l'état de membrane fort mince. Il est vrai que les couches optiques, les corps striés, la voûte à trois piliers, les pédoncules, la protubérance, le cervelet, etc., étaient dans un état assez régulier <sup>(3)</sup>.

Treviranus mentionne aussi l'observation d'un enfant qui

<sup>(1)</sup> *Anatomie pathologique*, t. III, p. 166.

<sup>(2)</sup> *Edinb. Med. and Surg. Journal*, t. XXIV, p. 295.

<sup>(3)</sup> *Traité d'anatomie pathologique*, 1856, t. III, p. 173.

vécut jusqu'à l'âge de deux ans. La partie antérieure du crâne était aplatie. Il y avait cécité et surdité, probablement aussi absence de gustation. Les membres exécutaient des mouvements fréquents. Trois dents incisives poussèrent quelques mois avant la mort. Il y avait hydrocéphalie. Les nerfs olfactifs étaient très mous et les optiques fort minces. Il ne restait que des fragments de cerveau. Le corps calleux, la voûte, les corps striés, les couches optiques ne formaient qu'une seule masse aplatie, homogène et adhérente aux membranes cérébrales. Il n'y avait que quelques vestiges de circonvolutions <sup>(1)</sup>.

Ces faits établissent une sorte de transition entre l'anencéphalie et l'atélencéphalie, qui sera le sujet d'un autre chapitre.

L'absence du cerveau coïncidant avec une accumulation considérable de liquide dans la cavité du crâne, est une lésion congénitale fréquente. Les sujets sont appelés hydrocéphales, parce qu'on a surtout égard au volume de la tête et à la quantité du fluide épanché.

J'ai vu plusieurs exemples de cette variété de l'anencéphalie. Ordinairement les jeunes sujets sont morts en naissant. Le volume du crâne a formé un obstacle à l'accouchement, qui a été pénible, et qui, néanmoins, a pu s'effectuer sans rupture des parois. J'ai trouvé les autres parties de l'économie développées d'une manière assez complète.

Dans un cas, dont j'ai fait l'examen détaillé, la sérosité était abondante et trouble. La faux du cerveau n'était représentée que par un filament membraneux tout à fait isolé et se portant vers la crête ethmoïdale; une autre espèce de cordon se dirigeait à gauche vers le bord du frontal, et ne représentait rien. La voûte du crâne était tapissée par la dure-mère, enduite elle-même d'un feuillet vasculaire mou, d'apparence muqueuse plutôt que séreuse ou médullaire. Mais vers la base, et surtout dans les fosses temporales,

<sup>(1)</sup> *Journal Complémentaire*, t. XVII, p. 26.

cette sorte d'enduit, plus épais, avait tout à fait les caractères de la substance corticale; c'étaient quelques restes des hémisphères cérébraux, s'étendant plus haut et se perdant insensiblement à la face interne de la voûte crânienne. Il ne restait pas d'autre partie du cerveau. On ne voyait à sa place que quelques débris membraneux tout à fait méconnaissables. Les nerfs olfactifs étaient réduits à leur renflement sus-ethmoïdal. Les nerfs optiques ne parvenaient pas jusqu'à la selle turcique. Les autres nerfs paraissaient bien développés et aboutissaient au mésocéphale, qui était comme tronqué en avant. Le cervelet et sa tente avaient leurs dimensions ordinaires.

6° Aux cinq DEGRÉS ou variétés de l'anencéphalie que je viens de parcourir, il faudrait en ajouter un sixième, qui serait l'inverse absolu du cinquième, si plusieurs observations se présentaient pour en faire une réalité. Mais je n'en connais qu'un seul exemple, encore assez imparfait, rapporté par Lonsdale : c'est celui d'un fœtus monstrueux, chez lequel manquaient le cervelet, la moelle allongée et la moelle épinière; mais le cerveau existait, et les ventricules étaient pleins de sérosité <sup>(1)</sup>. L'auteur a nommé cette variété *hydrencéphalocélamyelie*. Malgré sa longueur, ce nom ne donne qu'une idée insuffisante de l'anomalie qu'on a voulu désigner.

**Remarques générales sur l'anencéphalie.**— I. L'anencéphalie diffère essentiellement de l'acéphalie, non seulement parce que la tête ne manque pas, mais encore parce que le cœur et la plupart des viscères thoraciques et abdominaux offrent un état plus ou moins normal. Les anencéphales peuvent quelquefois être accompagnés d'un jumeau; mais ce n'est pas la règle comme pour les acéphales. Ceux-ci sont aussi souvent, et même plus souvent, mâles que femelles; il est, au contraire, reconnu que

<sup>(1)</sup> *Edinb. Med. and surg. Journal*, 1843, t. LX, p. 324.

les anencéphales sont très fréquemment du sexe féminin <sup>(1)</sup>.

II. L'anencéphalie diffère de la paracéphalie par l'existence constante de la face et par un développement plus ou moins régulier des diverses parties de l'organisme.

III. Les causes de cette anomalie, comme celles de plusieurs autres, paraissent avoir été quelquefois extérieures, dépendant de percussions ressenties par l'utérus, de commotions physiques ou morales. On a voulu faire jouer un rôle à l'abus des alcooliques et à l'état d'ivresse des parents au moment de la conception <sup>(2)</sup>; mais cette cause est assez commune, et l'effet qu'on lui attribue est rare et attend d'autres preuves pour être mieux déterminé.

IV. Le recensement des faits a démontré que l'anencéphalie offre des différences assez grandes, selon le degré d'agénésie de l'appareil encéphalo-rachidien; mais il est fort remarquable que l'absence complète des centres nerveux n'entraîne pas, en général, un désordre plus complet des viscères thoraciques ou abdominaux, tandis que dans l'acéphalie et la paracéphalie, la conservation d'une partie plus ou moins étendue de la moelle épinière ne garantit pas la formation du cœur et de divers autres organes essentiels de la vie de nutrition. C'est probablement parce que ces dernières anomalies remontent à une époque plus voisine de la genèse primitive des organes.

V. Les anencéphales se présentent sous deux aspects, tantôt avec la conservation de la voûte du crâne, et alors avec collection séreuse dans cette cavité, tantôt avec l'absence de la voûte et alors avec aplatissement considérable de la tête.

VI. Les anencéphales chez lesquels la voûte du crâne manque, et qui, le plus souvent, sont privés non seulement de cerveau, mais aussi de cervelet ou de mésocéphale, ont

<sup>(1)</sup> Tous les observateurs ne sont pas du même avis. Marye a vu 6 anencéphales, dont 5 étaient du sexe masculin. (*Archives*, 1827, t. XIV, p. 383.)

<sup>(2)</sup> Demcaux, *Bullet. de l'Acad. impériale de Médecine de Paris*, 1864, t. XXIX, p. 433.

la face plus ou moins allongée, le nez aplati, la bouche ouverte, la langue saillante, les yeux proéminents et dirigés en haut, tandis que le front, écrasé, fuit rapidement en arrière. La longueur de la face, l'acuité de l'angle facial, la saillie des yeux, l'aplatissement du crâne donnent à la tête l'aspect de celle d'un batracien.

VII. L'ouverture du crâne est plus ou moins large, les os forment une sorte de rebord, où s'arrêtent également les méninges et la peau munie de cheveux; mais quelquefois ces téguments se prolongent pour former une sorte de poche incomplète.

VIII. L'absence des os de la voûte s'accompagne ordinairement de l'hypertrophie de ceux de la base. Leur épaisseur, et surtout leur consistance, ont augmenté; les articulations sont soudées et les dépressions sont effacées. D'où résulte l'élévation plus ou moins uniforme, la convexité générale de ce plancher.

IX. Les nerfs crâniens se retrouvent en général, bien que leurs extrémités centrales soient demeurées libres. Il en est de même dans l'amyélencéphalie. Toutefois, ces racines semblent souvent s'implanter dans les expansions ménin-giennes.

X. Les ganglions du grand sympathique sont ordinairement très développés chez les anencéphales et surtout chez les amyélencéphales<sup>(1)</sup>.

XI. Les anencéphales, parvenant assez souvent jusqu'au terme de leur croissance intra-utérine, peuvent être reconnus avant leur naissance. Le toucher a fait distinguer les déformations du crâne, l'aplatissement du front, la saillie des yeux, etc.; mais la tête ne se présente pas toujours la première dans l'anencéphalie.

XII. L'anencéphalie entraîne l'impossibilité de vivre longtemps hors de l'utérus. Cependant, lorsque les parois du crâne sont conservées et que l'agénésie ne porte que sur le

(1) Longet, *Physiologie*, t. I, p. 296.

cerveau, la vie peut se maintenir pendant un certain temps, et même quelques mois; mais avec l'absence de la voûte et avec l'ouverture du crâne, la vie ne tarde pas à s'éteindre; elle ne s'est prolongée que quelques heures.

XIII. La possibilité d'une persistance, toujours limitée, de la vie chez les anencéphales peut faire naître une question médico-légale assez importante. Qu'un enfant né avec cette anomalie soit exposé à des violences qui hâtent la fin de son existence, y a-t-il eu crime? Y a-t-il eu infanticide si l'enfant devait nécessairement mourir? La négation peut être soutenue par un avocat devant une Cour d'assises, mais il y a eu intention coupable. L'enfant était vivant, il pouvait exister encore plusieurs heures, plusieurs jours, plusieurs semaines. Avec une pareille doctrine, ce ne serait pas un crime que de tuer un phthisique arrivé à la dernière période de la maladie. Ce sujet a fait la matière d'une discussion intéressante dans laquelle MM. Gery, Devergie et Boys de Loury ont émis l'opinion que je viens de rappeler<sup>(1)</sup>.

XIV. L'étiologie de l'anencéphalie a occupé l'attention des médecins depuis Morgagni. Cet illustre observateur a pensé que la tête de l'embryon étant d'abord le siège d'une hydropisie, la voûte du crâne éclatait, lorsque le cerveau était encore presque liquide, et qu'alors cet organe était entraîné hors de la cavité<sup>(2)</sup>. Cette opinion, partagée par Sandifort<sup>(3)</sup>, par Vogel<sup>(4)</sup>, par Dugès<sup>(5)</sup>, s'appuie sur l'observation de foetus fort jeunes déjà atteints d'hydrocéphalie<sup>(6)</sup>, sur les traces de rupture que présente le crâne, sur l'abondance des eaux de l'amnios, augmentées du fluide provenant de l'épanchement hydrocéphalique, de la pré-

(1) *Revue médicale*, 1842, t. I, p. 20.

(2) *Epist.* XII, n° 5, n° 8.

(3) *Anatome infantis cerebro destituti*, p. 64. *Exercitationes*, lib. II, cap. I, p. 26.

(4) *De origine hemicephali*. Rostock, 1826. (*Bullet. des Sciences médicales de Férussac*, t. XIII, p. 201.)

(5) *Revue méd.*, t. X, p. 354, 372. — *Ephémér. méd. de Montpellier*, t. II, p. 275.

(6) L'exemple fourni par Dubruell. L'hydrocéphalie aurait eu lieu avant le troisième mois de grossesse.

sence de quelques débris de substance médullaire dans ces eaux (1). Mais cette dernière circonstance est fort rare. Les anomalies congénitales peuvent provoquer par elles-mêmes une plus abondante sécrétion amniotique. Les fœtus anencéphales sont en général assez forts, assez gros, tandis que l'hydrocéphalie produit l'amaigrissement et la faiblesse.

On conçoit qu'un épanchement dans l'arachnoïde produise l'affaissement, l'atrophie du cerveau, mais non la destruction de cet organe; qu'une collection dans les ventricules entraîne l'expansion, l'amincissement et même la destruction de la majeure partie des hémisphères; mais les organes situés vers la base ne sont point alors exposés à un pareil anéantissement, surtout quant au mésocéphale et au cervelet.

On a ajouté aux arguments qui précèdent que l'hydrocéphalie, assez considérable pour détruire le cerveau, devrait entraîner la mort du fœtus (2); mais ne jugeons pas des effets des maladies durant la vie fœtale par ceux que nous avons sous les yeux pendant les autres périodes de l'existence, puisque l'absence même de la tête n'est point, dans l'utérus, une cause de mort immédiate. L'opinion de Morgagni peut très bien être soutenue relativement au cinquième degré de l'anencéphalie; mais elle ne rendrait nullement raison des premiers degrés de cette anomalie.

XV. On a vu dans quelques cas ce qui restait d'encéphale injecté, rougeâtre, ramolli; on a trouvé des caillots dans le crâne ou dans le rachis. Il y en a eu assez pour suggérer l'opinion que l'anencéphalie était le résultat d'une inflammation du cerveau et spécialement de la pie-mère (3); mais quand il y a absence totale d'encéphale et de méninges, où trouver le point de départ de la maladie?

XVI. Des violences exercées contre l'utérus pendant la grossesse peuvent-elles produire des solutions de continuité,

(1) Morgagni, *Epist.* XII, n° 6-7.

(2) Nieder, p. 13.

(3) Blandin, *Journal hebdomadaire*, t. I, p. 112.

des inflammations, des adhérences entre le fœtus et ses membranes, des brides, des tiraillements, etc. (1)? Mais ces violences, qui, pour amener ces résultats, doivent agir dans les premiers mois, comment peuvent-elles atteindre l'embryon lorsqu'il est plongé dans un liquide abondant et que la tête est ainsi soustraite à une action droite, ou du moins n'est pas plus exposée que les autres régions aux chocs venant de l'extérieur?

XVII. Un arrêt de développement a paru rendre raison, mieux que toute autre cause, de l'absence des divers organes de l'appareil encéphalo-rachidien. Cette opinion diffère radicalement des précédentes, dans lesquelles on admet que les organes avaient été primitivement formés, mais consécutivement détruits. D'après celle-ci, l'évolution a été arrêtée dès son principe. Prochaska, Sæmmerring, Meckel (2), ont expliqué de la sorte ces grands désordres, qui ne laissent aucun vestige de la substance des organes absents.

XVIII. Mais cet arrêt de développement ne serait-il lui-même qu'un effet, et quelle en serait la véritable origine? Serait-ce que les organes auraient manqué de matériaux nutritifs? Serait-ce une altération, une oblitération des vaisseaux artériels qui aurait tari la source des éléments constitutifs, ainsi que l'a soutenu Serres (3)? Mais j'ai dit ailleurs combien quelques faits ont été controversés; et si, dans l'acranie, lorsque le cerveau et ses enveloppes font défaut, les artères intra-crâniennes sont oblitérées, ne peut-on pas aussi bien regarder cette oblitération comme un effet que comme une cause? Dans l'anencéphalie avec hydrocéphalie, les artères conservent leur calibre; et cependant le cerveau manque.

XIX. M. Dareste a soutenu une opinion mixte. Il admet un arrêt de développement et une hydropisie encéphalique; mais il pense que celle-ci, au lieu de se produire après que

(1) Geoffroy-Saint-Hilaire, *Monstruosités. Philos. anat.*, t. II, p. 473.

(2) *Descriptio nonnullorum monstrorum*, p. 82.

(3) *Revue méd.*, 1821, t. VI, p. 186.

les organes sont constitués et de les détruire, se forme d'abord, et enraie leur développement (1).

XX. Pour rendre compte de cette hydropisie, il a fallu remonter à des causes générales appartenant à la mère et au fœtus. Il a été question de débilité constitutionnelle, d'altération, de pauvreté de sang. Je ne conteste pas la probabilité de cette étiologie; quelques faits peuvent même l'étayer; ainsi Geoffroy-Saint-Hilaire a trouvé le placenta squirrheux (2), et par conséquent impropre à fournir au fœtus un sang suffisant et richement hématosé. Mais ces cas sont loin d'être constants, ou même fréquents, et, en supposant quelque vice coïncidant, quelque imperfection dans l'appareil circulatoire du fœtus, c'est une cause non seulement d'arrêt de développement dans un organe, mais d'arrêt de la nutrition dans l'organisme tout entier.

Cependant, on voit, avec l'anencéphalie, coïncider la pseudencéphalie, qui témoigne d'un excès de nutrition et de vascularité; on voit assez fréquemment les fœtus anencéphales naître avec un tronc et des membres volumineux et bien constitués. Comment supposer alors que, sous l'influence d'une cause générale, aurait pu se consommer une détérioration aussi profonde, un pareil désastre limité à un organe?

M. Dareste répond à l'objection que cette remarque peut soulever, en disant que les graves désordres des premiers temps peuvent être réparés par des causes physiologiques et que le développement, temporairement interrompu, peut reprendre son cours normal. C'est une conjecture; peut-être des faits nouveaux viendront-ils l'appuyer.

#### VI. — PSEUDENCÉPHALIE.

La *pseudencéphalie* consiste en un épaissement extraordinaire des méninges, prenant la place et souvent imitant l'aspect du cerveau.

(1) Académie des Sciences, 10 septembre 1866. (*Gazette médicale*, 1866, p. 317.)

(2) *Mémoires de la Société médicale d'émulation*, t. IX, p. 72.

C'est une des conséquences ou du moins une des coïncidences de l'anencéphalie. On n'a point d'exemple de cette sorte d'hypertrophie des membranes cérébrales sans la disparition plus ou moins complète de l'encéphale.

Déjà on a vu, dans plusieurs cas d'anencéphalie, les méninges, repliées sur elles-mêmes, former comme une petite saillie rougeâtre; ou bien, s'étendant sur la base du crâne, la recouvrir d'une membrane très vasculaire, ou, enfin, offrir un aspect charnu, glanduleux ou fongueux.

Ces nuances conduisent au véritable caractère de la pseudencéphalie, et rendent de plus en plus évidents les rapports étroits qui lient cette lésion congénitale à l'anencéphalie.

L'expression de *pseudencéphalie* est assez heureuse, car il est peu d'observateurs qui, à la première vue, n'aient pris pour un cerveau irrégulièrement développé et excessivement injecté, cette tumeur rougeâtre, inégale et bosselée qui surmonte la base du crâne. C'est l'impression que j'ai moi-même éprouvée lorsqu'un cas de ce genre, dont je donnerai les détails, s'est offert à mon examen.

Geoffroy-Saint-Hilaire a divisé la famille des pseudencéphaliens en trois genres, sous les noms de *nosencéphalie*, *thlipsencéphalie* et *pseudencéphalie* proprement dite. Dans le premier genre, la tumeur occupe la partie antérieure du crâne; dans le second, les régions antérieure et moyenne, et dans le troisième, la partie postérieure avec fissure rachidienne. Cette division ne porte donc que sur le plus ou le moins d'étendue et sur la position de l'intumescence méningienne, c'est à dire sur une différence peu essentielle.

La distinction à établir entre les divers cas de pseudencéphalie doit correspondre aux différents degrés de l'anencéphalie. Il est vrai que quelques faits ne présentent pas des détails suffisants, et que l'état de l'appareil encéphalo-rachidien, c'est à dire l'exposé de ses dégradations, n'est pas toujours assez rigoureusement déterminé. Ainsi, les