

de sérosité, qui coula en grande quantité quand les ventricules furent ouverts. L'étroitesse et l'obliquité de la perforation osseuse avaient rendu très difficile la communication entre l'intérieur du crâne et la tumeur. De là, le peu d'effet de la pression exercée sur celle-ci (1).

Obs. XIV. — M. Blot a observé un enfant qui portait à la racine du nez une tumeur aussi volumineuse que la tête d'un fœtus à terme. — Après la mort, on vit que cette tumeur ne contenait aucune portion du cerveau, mais renfermait un prolongement de ses enveloppes. La communication était très étroite (2).

A ces faits, j'en ajoute un dont j'ai recueilli les détails avec la plus grande attention.

Obs. XV. — Aurelle X... fut portée à l'hospice des Enfants-Trouvés le 24 septembre 1830, quelque temps après être née; ses parents ne se firent pas connaître. La tête de cette petite fille semblait assez bien conformée en avant et sur les côtés; mais elle offrait à l'occiput une tumeur de forme conique, fort saillante. L'enfant prit le sein facilement, et parut se développer sans incommodité grave; puis on s'aperçut au bout de quelques mois que les yeux, d'ailleurs sensibles à la lumière, se dirigeaient en bas, et ne paraissaient voir qu'en regardant dans ce sens et en face. Elle ne pouvait point se soutenir, encore moins marcher. Elle ne semblait pas absolument privée d'intelligence; mais son vocabulaire se réduisait aux mots *maman, tatan, bonbon*. De temps à autre, elle exprimait une certaine joie en frappant ses mains l'une contre l'autre. Ses membres n'offraient point de vices de conformation. Elle n'eut point de convulsions. On la laissa au sein jusqu'à dix-sept mois; ensuite on la fit manger. La tumeur était molle, mais élastique; la fluctuation y était parfaitement distincte; on pouvait en diminuer légèrement le volume par la compression. Sa longueur était de 11 centimètres, et son plus grand diamètre transversal de 7 à 8. On eût dit une grosse queue conoïde appendue au milieu de l'occiput. La base en était large et reposait sur la surface crânienne, dont elle se distinguait par un étroit sillon, sans ressemblance avec un pédicule. Le sommet de la tumeur, terminé en pointe mousse et un peu recourbé, était légèrement incliné à droite. La surface de la tumeur présentait de chaque côté deux ou trois bosselures arrondies et peu saillantes. Il

(1) Barclay, *Provinc. Med. and Surg. Journal*, may 13, 1846, p. 215, half yearly abstract, t. IV, p. 250.

(2) *Gazette hebdomadaire*, 1866, p. 489.

était très difficile de reconnaître le point où l'occiput pouvait être perforé. La tumeur reposant sur la nuque avait fait incliner le cou en avant, et rendu la région cervicale du rachis presque horizontale. Jugeant l'état de cette petite fille réfractaire à tout traitement, on s'était borné aux soins hygiéniques. Elle mourut subitement en mars 1832, dans un accès de suffocation.

Le lendemain, la tumeur était affaissée; la tête avait de circonférence 54 centimètres; le diamètre antéro-postérieur du crâne était de 18 centimètres; le diamètre transverse, dans sa partie la plus large, de 14 centimètres, et la hauteur de 16. Le front était saillant, la face régulière, petite; les dents, au nombre de 14, étaient petites, noirâtres et comme usées à leur bord libre; les os du crâne étaient épais, et les sutures ossifiées, excepté au voisinage de la fontanelle antérieure et supérieure, qui était encore large.

Le cerveau, volumineux, était en contact avec la surface interne du crâne par l'intermédiaire des méninges.

Les ventricules latéraux contenaient une grande quantité de sérosité limpide; les couches optiques, les corps striés, étaient développés. Après avoir enlevé le corps calleux, je trouvai la voûte à trois piliers constituée par deux simples cordons rapprochés en avant, écartés en arrière. Le plexus choroïde droit présentait un petit kyste séreux. La glande pinéale avait son volume ordinaire; mais les filets médullaires, qui de sa base se portent vers les couches optiques, n'avaient aucun rapport avec elle; ils en étaient séparés par un intervalle d'un centimètre, et se continuaient l'un avec l'autre en arrière sur la ligne médiane.

La commissure postérieure formait un gros cordon sous lequel un canal court et large, remplaçant l'aqueduc de Sylvius, faisait communiquer le troisième ventricule avec une grande cavité formée par les fosses occipitales inférieures et remplie de sérosité.

Les tubercules quadrijumeaux étaient à peine distincts, la valvule de Vieussens manquait.

Le cervelet n'était représenté lui-même que par deux petits tronçons médullaires, séparés, écartés, arrondis, à peu près ovoïdes, n'ayant qu'un centimètre et demi dans leur plus grande dimension.

Le mésocéphale, le bulbe et le prolongement rachidiens, étaient formés par un cordon aplati en avant et en arrière, d'un centimètre et demi de largeur, presque aussi large en bas qu'en haut, sans renflements latéraux et avec un simple sillon médian.

Une perforation arrondie, d'un centimètre à peu près de diamètre, se trouvait au dessous de la protubérance occipitale, et faisait communiquer l'intérieur des fosses occipitales inférieures avec

la cavité de la tumeur extérieure. Celle-ci ne contenant aucun débris de substance cérébrale était tapissée par une membrane lisse parfaitement continue avec l'arachnoïde. La dure-mère était accolée au péricrâne. Ces deux membranes étaient distendues diversement et d'épaisseur variable dans différents points, d'où provenaient les bosselures précédemment indiquées.

Il y avait de l'engouement dans les poumons. Les divers autres organes ne présentaient rien de remarquable.

Ainsi, la tumeur occipitale était alimentée par la sérosité ventriculaire, et non par le fluide arachnoïdien. Il existait une atélie remarquable de la moelle allongée, une agénésie du cervelet et une hydrocéphalie congénitale. Cet ensemble de lésions constitue une variété spéciale d'hydroméningocélie qui n'avait pas encore été décrite.

Remarques générales sur l'hydroméningocélie.

— Les faits qui précèdent établissant l'existence de l'hydroméningocélie, quelques considérations peuvent être présentées sur cette maladie.

I. Elle offre deux variétés : tantôt le fluide qui soulève les méninges est arachnoïdien, tantôt il est ventriculaire ; ce dernier cas est rare.

II. Dans l'une ou l'autre variété, cette maladie peut être la coïncidence d'agénésies et d'atélies cérébrales plus ou moins graves.

III. Le siège ordinaire de ces tumeurs est à l'occiput. Il peut aussi se rencontrer à la région fronto-nasale. Ce sont moins les fontanelles ou les sutures qui ouvrent un passage à la sérosité, qu'un orifice anormal résultant d'un arrêt de développement de la substance osseuse.

IV. La tumeur a lieu quelquefois sur la ligne médiane, souvent sur l'un des côtés, et plus fréquemment à gauche qu'à droite.

V. Il est probable que l'origine de l'affection date du commencement ou du milieu de la gestation.

VI. Il est difficile de déterminer les causes de la perfora-

tion crânienne ; cette imperfection n'est pas toujours bornée à la région occupée par la tumeur ⁽¹⁾.

VII. L'hydroméningocélie simple, c'est à dire exempte d'altérations graves de l'encéphale, et surtout d'agénésies importantes, n'entraîne pas de dérangements très notables dans l'exercice des fonctions, ni de modification dans le volume ou la forme de la tête.

VIII. La tumeur, peu volumineuse à la naissance, se développe successivement et peut acquérir des dimensions considérables. Parfois elle en présente de très grandes au moment même de la parturition ; elle gêne alors l'expulsion du fœtus.

IX. La tumeur hydroméningocélique offre diverses formes ; elle est hémisphérique, ovoïde, conoïde, etc.

X. Elle ne présente à l'extérieur que de rares cheveux ou même point.

XI. La peau qui la recouvre est fine, et elle est elle-même le plus souvent demi-transparente. On le constate par une lumière placée vis à vis.

XII. Généralement la peau ne change pas de couleur ; mais, dans quelques cas, elle a été violacée, rougeâtre.

XIII. On reconnaît une fluctuation très manifeste.

XIV. On réduit, dans les premiers temps, la tumeur avec facilité, et l'on distingue très bien que c'est la rentrée d'un fluide dans le crâne qui produit la réduction. Il est possible alors, et même souvent sans cela, de découvrir avec l'extrémité des doigts l'ouverture osseuse herniaire.

XV. La tumeur n'est point ordinairement pulsative, mais elle se tend lorsque l'enfant crie ou s'agite fortement.

XVI. Elle est indolente, et peut être comprimée sans produire de souffrance ; mais si elle est volumineuse, il peut se manifester par une forte pression des symptômes cérébraux graves, comme l'assoupissement, des convulsions, des vomissements, etc.

(1) Dans la planche où Palletta représente la tête du jeune sujet qu'il a décrite, on voit, le long du bord postérieur du pariétal, une série d'espaces non ossifiés.

XVII. Si l'ouverture crânienne est très étroite, oblique, ou en partie oblitérée, on peut ne pas la reconnaître par le toucher. Le fluide contenu dans la tumeur ne peut être refoulé qu'avec difficulté, ou même il ne rentre pas du tout dans le crâne.

XVIII. Il n'est pas facile, il serait cependant important de pouvoir distinguer l'hydroméningocélie de l'hydrencéphalocélie et de l'encéphalocélie. Les différences sont parfois peu sensibles; mais quand elles existent, on les trouve dans une translucidité plus grande de la tumeur, une mollesse plus prononcée et une réductibilité plus facile et plus complète offertes par la première de ces maladies.

XIX. Le pronostic de l'hydroméningocélie est moins grave que celui de l'hydrencéphalocélie.

XX. Il est probable que les guérisons obtenues par Salle-neuve, par Mosque, par Martini au moyen de la compression, par Zwinger avec des sachets de plantes aromatiques, par Thompson à l'aide de la ligature, n'ont été opérées que dans des cas de simple hydroméningocélie. On conçoit que la perforation crânienne peut diminuer par les progrès de l'ossification, et que les parois de la tumeur peuvent contracter des adhérences susceptibles de s'opposer au retour de l'épanchement.

XXI. Quand la tumeur est considérable, la ponction a l'avantage d'en diminuer rapidement le volume; mais elle peut laisser pénétrer l'air dans la cavité du crâne. Pour éviter cet inconvénient, on doit presser obliquement la base de la tumeur, de manière à oblitérer la perforation crânienne; mais ce procédé n'est exécutable que si l'orifice est étroit.

XXII. La ponction et la ligature, pratiquées même dans les conditions les plus favorables, c'est à dire quand l'ouverture du crâne était étroite et le pédicule de la tumeur mince, ont été suivies de méningite et de la mort.

XXIII. L'hydroméningocélie, comme l'hydrencéphalocélie, est peu susceptible de guérison quand l'orifice osseux est

très large. Il y a presque toujours alors coïncidence de désordres graves dans le cerveau, et par ce double motif l'art ne doit point intervenir d'une manière active.

XXIV. Il me paraît utile de rattacher à l'hydroméningocélie deux faits dont on reconnaîtra l'affinité, mais non l'identité avec cette maladie.

Une petite fille, âgée de seize mois, avait en naissant la tête plus développée à gauche, mais sans autre difformité; elle éprouva des convulsions et offrit sur le même côté du crâne une tumeur bosselée, oblongue, placée sur la région pariétale, à un pouce et demi de la suture sagittale, et s'étendant depuis la suture fronto-pariétale jusqu'à la suture lambdoïde. Cette tumeur était pulsative. On sentait les bords d'une division du pariétal et de la fluctuation. Il n'y avait point de lésion intellectuelle, ni sensoriale, ni locomotrice. Mort par entéro-colite et pneumonie. — Le pariétal gauche présente une ouverture oblongue d'avant en arrière, large, au milieu, de 4 à 5 lignes, étroite à ses extrémités. Ce pariétal est mince, presque transparent; les bords de la division sont coupés obliquement, l'interne aux dépens de la table externe, et réciproquement. Sur le bord du fragment externe sont de petits dépôts de sédiments calcaires (phosphate de chaux) qui encroûtent la face externe, dépouillée en quelques points du périoste. Au niveau de la perforation, la dure-mère est ouverte en trois points. Ces ouvertures ont 1 pouce chacune de largeur; elles sont séparées par des espèces de ponts. Elles font communiquer l'intérieur de la tumeur avec la cavité de l'arachnoïde, dans laquelle se trouvent 12 onces de sérosité claire, un peu jaunâtre, mais transparente. Cerveau sain, arachnoïde épaissie, avec quelques points opaques, blanchâtres, irréguliers. Fausses membranes, qui semblent se prolonger sur les ouvertures de la dure-mère, et forment un feuillet celluleux très mince, qui tapisse trois excavations distinctes; la tumeur ne formant pas une seule cavité (1).

Il me paraît évident que le pariétal a subi un arrêt de développement, et que la dure-mère a été amincie ou détruite dans les mêmes points. De là la formation de la tumeur par la sérosité arachnoïdienne échappée à travers ces ouvertures. Mais ici il n'y avait pas eu propulsion des

(1) Fait communiqué par Becquerel à M. Nivet. (*Archives*, 3^e série, t. III, p. 427.)

méninges au dehors; ce n'était donc pas une hydroméningocélie. Toutefois, il y avait tumeur aqueuse, comme dans cette maladie, et, de plus, c'était la sérosité méningienne qui soulevait le périoste et les téguments.

Voici maintenant le second fait, qui n'est pas moins curieux:

Homme, vingt-six ans, né avec une tête volumineuse, molle au toucher; fontanelles encore ouvertes à l'âge de trois ans. Développement physique et moral lent. A quatre ans, l'intelligence est normale. Plus tard, conception prompte, jugement droit. Sur le sinciput, à la fontanelle postérieure et supérieure, on sent une ouverture arrondie, d'où s'élève une tumeur molle qui suit les mouvements de la respiration. La moitié gauche de la face est naturelle, la moitié droite est rendue difforme par le défaut de soudure du frontal avec le malaire et avec d'autres os voisins. La joue est mobile, abaissée avec l'orbite; et quand on comprime ces parties, la tumeur sincipitale est soulevée. La communication est évidente. En outre, le maxillaire inférieur est formé de trois pièces indépendantes. Le malade est obligé de soutenir tout le côté gauche de sa face (1).

Il est évident qu'une communication existait entre les saillies de la face et celles du crâne, et que la sérosité arachnoïdienne était le moyen de continuité établi entre ces divers points. Mais les méninges s'avançaient-elles entre les écartements osseux? Y faisaient-elles hernie? C'est ce que l'on doit présumer, mais la certitude n'en a pas été donnée par la nécropsie.

XV. — AMYÉLIE.

L'amyélie est l'absence de la moelle épinière, comme l'anencéphalie est celle de la majeure partie de l'encéphale. On a vu que celle-ci est souvent accompagnée de celle-là.

L'amyélie, indépendante de l'anencéphalie, est extrêmement rare; on ne citait, pour l'admettre, que quelques faits anciens et peu détaillés (2). Ollivier, d'Angers, niait même

(1) Creutzwizer, *Rust's Magazin*, t. LXIV. (*Archives*, 2^e série, t. XI, p. 93.)

(2) Rayger, *Ephemer. naturæ curios.*, dec. I, ann. 3, obs. 280; ann. 8, obs. 64. — Morgagni, *Epist.* XII, art. 10.

sa possibilité (1); mais son existence est parfaitement démontrée par un fait que M. Jules Bouteillier, de Rouen, a exposé jusque dans ses moindres particularités (2).

Le monstre dont il s'agit avait les vertèbres atrophiées, ouvertes en arrière, et sans le moindre vestige de moelle épinière; la colonne rachidienne était raccourcie et recourbée de manière à élever le bassin au niveau des épaules. Les nerfs spinaux existaient, leurs racines s'introduisaient par des filaments très déliés dans des espèces de trous de conjugaison, situés sur les côtés de cette grande fosse occipito-spinale. Le crâne était normal, ainsi que le cerveau, le cervelet et les organes des sens.

XVI. — ATÉLOMYÉLIE.

Sous le nom d'*atélomyélie*, on désigne les imperfections congénitales de la moelle. Le spina bifida peut être compris sous cette appellation commune, mais il est bien de le distinguer à cause des dispositions particulières qui le caractérisent et qui exigeront une étude spéciale.

Les plus grandes altérations de la moelle coïncident avec les longues déhiscences du canal rachidien. Alors cet organe peut être détruit en partie, comme on en trouve un exemple dans le monstre cyclope dont M. Bardinet a donné la description. Le cordon rachidien n'existait que dans la région lombo-sacrée (3).

La longueur de la moelle est susceptible de varier. Elle s'est arrêtée parfois au niveau de la douzième ou de la dixième vertèbre dorsale; elle a pu se prolonger jusqu'au sacrum, si une adhérence de son extrémité inférieure s'est opposée à sa rétrocession ordinaire. Lorsque le prolongement qui devait avoir disparu vers le quatrième mois de la vie

(1) *Maladies de la moelle épinière*, t. I, p. 159 et 168.

(2) *Moniteur des Hôpitaux*, 1853, t. I, p. 777, 801 et 945.

(3) *Bulletin de la Société anatomique*, 1838, p. 246, — et Cruveilhier, *Anatomie pathologique*, 33^e livraison.