



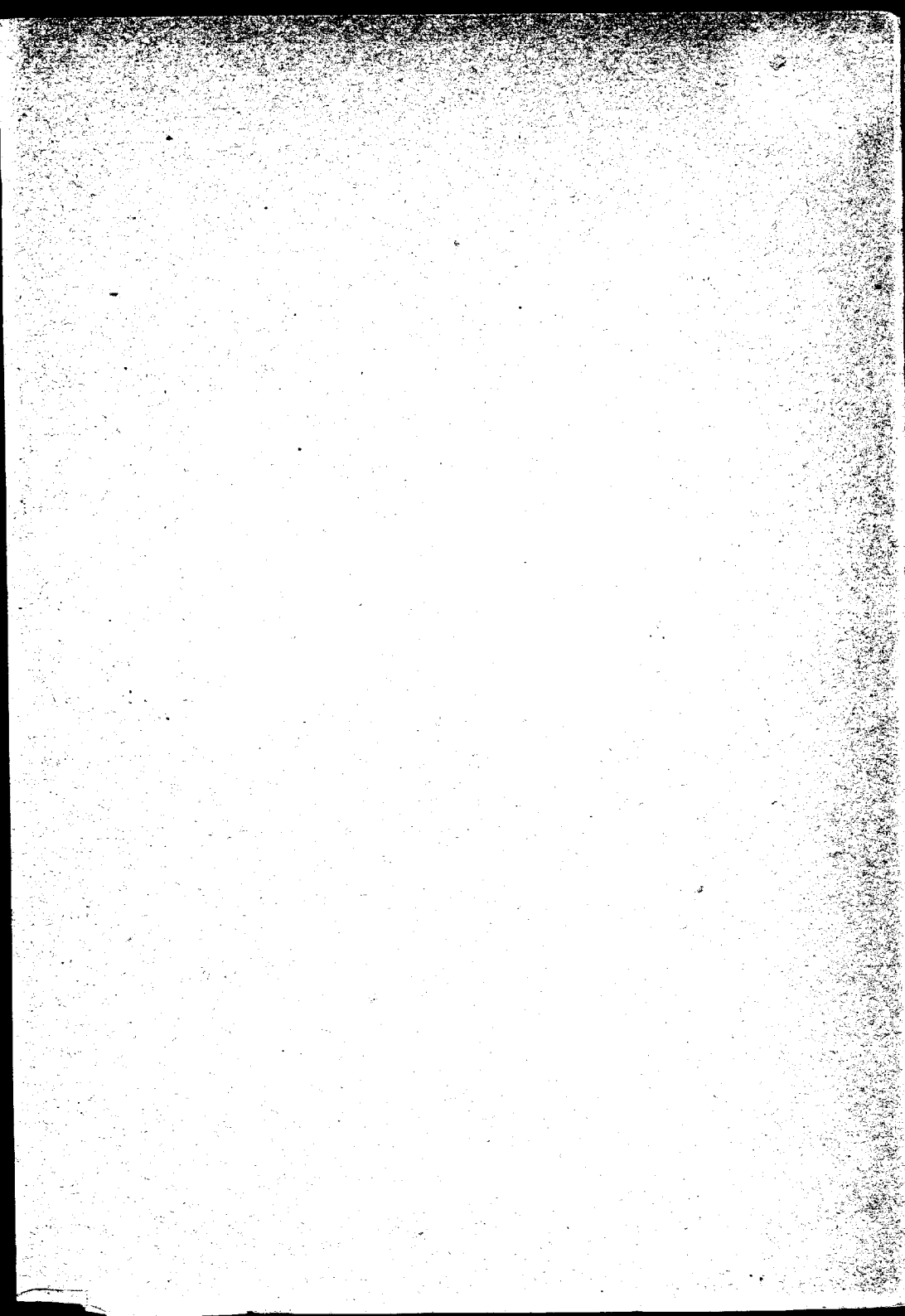
CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
L'HYDROCÉPHALIE INTERNE
DANS
LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE

THÈSE INAUGURALE
PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BERNE

PAR
GEORGES SANDOZ
Ancien interne à l'hôpital des enfants, à Berne,
Médecin à Dombresson, canton de Neuchâtel.



GENÈVE
IMPRIMERIE CHARLES SCHUCHARDT
1886



CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
L'HYDROCÉPHALIE INTERNE
DANS
LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE

THÈSE INAUGURALE
PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BERNE

PAR
GEORGES SANDOZ
Ancien interne à l'hôpital des enfants, à Berne,
Médecin à Dombresson, canton de Neuchâtel.



GENÈVE
IMPRIMERIE CHARLES SCHUCHARDT
1886

*Dissertation acceptée par la Faculté sur la proposition de
M. le professeur Dr Demme.*

Berne, 10 novembre 1886.

Le Doyen,

H. KRONECKER.

A MON CHER CONFRÈRE ET COMPAGNON D'ÉTUDES

LE D^r HENRI SCHÆTZEL

Interne à l'hôpital Cantonal de Lausanne.

Contribution à l'étude de l'hydrocéphalie interne dans la syphilis héréditaire,

Par le Dr Georges SANDOZ.

Ancien interne à l'hôpital des enfants, à Berne,
Médecin à Dombresson, canton de Neuchâtel.

I. INTRODUCTION.

La syphilis héréditaire et l'hydrocéphalie peuvent être rangées parmi les maladies de l'enfance qui ont le plus excité l'esprit investigateur du clinicien et du pathologiste.

Malgré les nombreuses recherches et les observations recueillies depuis longtemps déjà, combien n'y a-t-il pas encore de points mal définis dans l'étude de la transmission héréditaire de la vérole.

Ici nous nous trouvons en face de deux possibilités. Ou bien il s'agit d'une *transmission héréditaire proprement dite*, soit par la cellule spermatique, soit par l'ovule; ou bien c'est le sang de la mère infectée qui va contaminer le fœtus par la circulation placentaire.

Ce dernier mode de *transmission* — par *infection intra-utérine* — admis par plusieurs auteurs français, a été vivement discuté en Allemagne et même nié par Kassowitz¹ qui, en 1876, après de nombreuses observations, arrive à la conclusion

¹ KASSOWITZ, Die Vererbung der Syphilis. Wien, 1876, p. 67.

que le virus syphilitique ne peut pas traverser la circulation placentaire, pas plus de la mère à l'enfant que de l'enfant à la mère. La mère qui porte un enfant syphilitique dans son sein acquiert, il est vrai, par là, une immunité contre la vérole ; mais, d'après l'auteur cité, cela ne prouve point qu'elle soit syphilitique, et, ce qu'on a appelé le *choc en retour*, ne démontre point la possibilité du passage du virus syphilitique à travers le placenta.

Cette manière de voir établie, il semblait donc logique de nier aussi le passage du virus en sens inverse, c'est-à-dire l'infection intra-utérine. Jusqu'à ces dernières années, en effet, on ne possédait pas d'observations de conception entre parents sains avec infection de la mère pendant la grossesse et mise au monde d'un enfant syphilitique.

Depuis la publication du travail de Kassowitz, que nous citons plus haut, des faits tels que l'observation de Zeissl, mentionnée par ce même auteur dans un travail ultérieur¹, semblent cependant devoir donner raison à ceux qui admettent l'infection dans le sein maternel (*infectio intra uterum*). Lesser², tout en pensant, avec la plupart des auteurs, que, dans la presque totalité des cas, il s'agit de transmission directe (par la cellule spermatique ou l'ovule), regarde l'autre mode de transmission comme rigoureusement démontrée, mais comme s'accomplissant bien plus rarement.

La découverte d'un microorganisme³ comme agent de transmission de la syphilis permettra sans doute une étude plus approfondie de ces questions et, une fois les deux modes de transmission (directe et intra-utérine) bien établis, qui sait si l'on n'arrivera pas à noter aussi une marche différente dans le développement clinique de la maladie ? Qui sait si certaines affections du nouveau-né, dont les causes nous échappent encore, ne sont pas en rapport avec une conception entre germes provenant d'individus syphilitiques ? Qui sait, en effet, si le microorganisme ne peut pas, par une action directe sur les

¹ KASSOWITZ, Ueber den gegenwärtigen Stand der Lehre von der Vererbung der Syphilis. *Wiener mediz. Blätter* n° 2, 3 u. 4. 1880.

² LESSER, Lehrbuch der Haut- u. Geschlechtskrankheiten, II Theil. p. 210. Leipzig 1886.

³ BIRCH-HIRSCHFELD, Lehrbuch der pathologischen Anatomie, 3^{te} Auflage. Vol. I. Leipzig, 1886. — LESSER, Op. cit. p. 81.

éléments organiques mis en présence dans l'acte de la fécondation, exercer aussi une influence sur le développement de l'embryon, sans que ce dernier présente pour cela les symptômes ordinaires de la syphilis¹ ? Peut-être cette influence pourrait-elle même jouer un certain rôle dans la production d'anomalies comme le spina bifida, le bec-de-lièvre, etc., supposition qui nous paraît d'autant plus probable qu'on a constaté de telles anomalies dans des cas de syphilis héréditaire et dans des cas d'hydrocéphalie.

Toutes ces questions sont encore des hypothèses, des spéculations de l'esprit, et l'on se demande si, dans un terrain aussi difficile à défricher que la syphilis héréditaire, on arrivera à tout éclaircir et à faire de ces nombreux points d'interrogation des affirmations scientifiques, et si l'on n'en reviendra pas à la conclusion de Follin : « La syphilis semble devoir toujours être, comme l'homme qu'elle atteint, une grande et permanente énigme. »

L'hydrocéphalie de son côté, du moins dans sa forme congénitale et chronique, a été jusqu'à présent une énigme non moins permanente, lorsqu'on a cherché à en étudier l'étiologie.

Tous les auteurs que nous avons pu consulter avouent, en effet, que les causes de l'hydrocéphalie congénitale (par là nous comprenons l'hydrocéphalie antérieure à la naissance et celle qui se produit dans les premiers mois de la vie), sont très obscures. Les seules influences positives que l'on admet en général sont les suivantes² : vices de conformation, arrêt de développement du cerveau, inflammation lente de la membrane ventriculaire (épendymite), compression ou oblitération des veines et des canaux veineux et même des canaux artériels..... enfin crétinisme chez les ascendants et les collatéraux. A côté de cela, nous trouvons, comme causes prédisposantes, l'alcoolisme, la vieillesse des parents, la compression du ventre de la mère pendant la gestation, etc. Le rachitisme³ est également

¹ Influence supposée déjà, mais sans supposition de l'action spécifique d'un micro-organisme, par Charles MAURIAC : Leçons sur les maladies vénériennes professées à l'Hôpital du Midi. Paris, 1883, p. 84.

² Voir JACCOUD, Traité de pathologie interne. Tome I, p. 481. Paris 1883.

³ STEFFEN, Die Krankheiten des Gehirns im Kindesalter in GERHARDT : *Handb. der Kinderkr.* B. V. p. 215 etc. Tübingen 1880. — HÜTER, Grundriss der Chirurgie. Spec. Theil. B. II. Abthlg. I s. 45. Leipzig 1883.

citée comme ayant un rapport avec l'hydrocéphalie et, pour la plupart des auteurs, son influence est plutôt une influence prédisposante, c'est-à-dire que, chez les enfants rachitiques, la souplesse des os du crâne, le marasme (modification du sang et des parois vasculaires), la faiblesse cardiaque favorisent l'accumulation de liquide dans les cavités de l'encéphale et la distension de la boîte osseuse. Nous aurions donc affaire ici à une transsudation et non à un exsudat de nature spéciale.

Une autre cause, que nous trouvons mentionnée par plusieurs auteurs dans l'étiologie de l'hydrocéphalie, est la syphilis. Cette cause est celle qui nous intéresse le plus, puisque, par notre travail, nous allons tâcher de prouver, pour certains cas du moins, un rapport entre ces deux affections. Mais, ici encore, beaucoup de contradictions et beaucoup d'obscurité.

Plusieurs pathologistes admettent comme probable l'influence de la syphilis dans le développement de l'hydrocéphalie interne. Pour les uns ¹ c'est une influence peu définie se produisant peut-être par une action générale sur l'organisme, comme nous l'avons vu pour le rachitisme; pour d'autres ², il s'agit d'une altération probablement spécifique de l'épendyme et des méninges.

Fournier ³ fait remarquer la fréquente coïncidence de la syphilis chez le père et de l'hydrocéphalie chez les enfants, sans conclure que l'hydrocéphalie résulte d'une inflammation spécifique.

Strümpell ⁴ estime qu'un jugement n'est pas encore possible.

Koths ⁵, malgré l'observation de deux cas d'enfants syphilitiques avec affection des artères du cerveau, chez lesquels il trouve les deux ventricules latéraux fortement dilatés et l'épendyme épaissi, estime qu'il est encore bien souvent douteux que l'on puisse attribuer l'hydrocéphalie ventriculaire à

¹ ZIEGLER, Lehrb. der allg. u. speciel. Pathol. u. Pathogenese. II. Theil, p. 583. 1885.

² BIRCH-HIRSCHFELD, Lehrb. der pathol. Anatomie. B. II, p. 202. Leipzig 1884.

³ Cité par D'ESPINE et PICOT : Manuel pratique des maladies de l'enfance. 3^{me} édit. p. 338. Paris 1884.

⁴ STRÜMPELL, Lehrb. der speciel. Pathol. u. Therapie der inneren Krank. B. II, Theil 1, p. 398. Leipzig 1885.

⁵ KOTHS, Luetische Erkrankungen des Gehirns u. Rückenmarks im Kindesalter in *Verhandlungen der ersten Versammlung der Gesellschaft für Kinderheilkunde in Freiburg* in B. 1883, p. 143.

la syphilis. Véronèse ¹, par contre, est d'avis que l'hydrocéphalie interne avec fort épaississement de l'épendyme n'est point une rareté dans la syphilis.

Citons enfin Diday ² parmi les auteurs qui ne veulent voir aucun rapport entre la syphilis héréditaire et l'hydrocéphalie.

L'influence de la diathèse syphilitique dans le développement de l'hydrocéphalie n'est donc généralement considérée que comme un fait probable et non comme une certitude.

Des preuves positives manquent encore et nulle part nous n'avons pu trouver la description complète du développement clinique et des lésions anatomiques de l'hydrocéphalie chez des enfants présentant des accidents syphilitiques évidents.

Ce n'est que dans la monographie de Bærensprung que nous avons trouvé des cas d'hydrocéphalie. Ces cas, nous les transcrivons à la suite de nos observations, et l'on pourra voir qu'ils sont décrits d'une manière très succincte et que l'auteur ne semblait pas attribuer grande importance au sujet qui nous occupe.

Ayant eu nous-même l'occasion d'observer des hydrocéphales syphilitiques à l'hôpital des enfants à Berne, encouragé par M. le Prof. Dr Demme qui possédait déjà des observations analogues, nous avons trouvé intéressant d'en donner une description détaillée.

Sans prétendre que toute hydrocéphalie est sous l'influence de la vérole, nous chercherons à montrer que la syphilis héréditaire peut y conduire et nous tâcherons de saisir les caractères principaux de l'hydrocéphalie spécifique.

Quoique nous n'ayons pas des observations assez nombreuses pour en tirer des conclusions absolument rigoureuses, — au point de vue pathologique surtout, — nous espérons pourtant arriver à certaines données qui pourront être utiles aux médecins qui auront l'occasion de voir des cas analogues à ceux que nous publions.

¹ VÉRONÈSE, Syphilis als ætiolog. Moment bei Erkrankungen des Nervensystems. *Wiener Klinik*, sept. 1883.

² DIDAY, Traité de la syphilis des nouveau-nés et des enfants à la mamelle. Paris 1854.

II. OBSERVATIONS.

1^o Cas observés à l'hôpital Jenner à Berne.

Obs. I. — *Antécédents.* (17. janv. 1881.) G. A. âgé de 9 semaines. Parents journaliers, très pauvres. Père bien portant, mais présentant les restes d'une syphilide squameuse à la paume des mains. Les deux premiers enfants étaient normalement formés et sains à leur naissance; ils se sont vigoureusement développés. Dans l'année 1879 la mère a une fausse couche. Le fœtus, d'environ 7 1/2 mois, vint au monde le soir et mourut déjà le troisième jour de faiblesse générale. On ne peut avoir des renseignements plus précis sur l'état de l'enfant.

G. A. est né le 10 novembre 1880. A la naissance il était à terme et bien portant. Le 17 décembre apparut sur les teguments des membres supérieurs et inférieurs une syphilide érythémateuse. Le 24 du même mois se développèrent en outre des rhagades et des plaques muqueuses au pourtour de l'anus, ainsi qu'aux commissures des lèvres. — L'enfant est nourri au sein.

État actuel. (17 janv. 1881.) Enfant chétif. Sur les téguments des extrémités inférieures, surtout des cuisses et de la plante des pieds, sur les avant-bras et la paume des mains de nombreuses taches cuivrées de la grosseur d'un pois, recouvertes par places d'écailles épidermiques. Entre ces taches de petites papules non suppurées. Fort intertrigo à la face interne des plis fessiers, au périnée et aux cuisses. Phimosis très prononcé. A l'anus rhagades et plaques muqueuses, de même des rhagades aux commissures labiales. La peau en général est sèche et présente de nombreuses desquamations.

Langue très chargée, sèche. A l'oreille droite un écoulement séro-purulent, tympan intact. Légère conjonctivite des paupières.

L'examen des poumons et du cœur ne permet de constater aucune altération pathologique notable.

Le foie est gros, mais la palpation n'en est pas douloureuse. La rate est également un peu agrandie.

Des traces d'albumine dans l'urine, pas d'éléments pathologiques dans le sédiment.

Poids 4020 grammes.

Dimensions de la tête : grande circonférence, 34,5 ctm.; de la glabelle à la protubérance occipitale externe, 21,7 ; d'une oreille à l'autre, 20,0.

Diagnostic. Syphilis héréditaire (transmise probablement par le père).

Traitement. Bains au sublimé, 1,0 par bain.

Régime : l'enfant ne pouvant plus être nourri au sein de sa mère, qui a perdu son lait, est alimenté artificiellement avec du lait de vache et de l'eau d'orge.

20 janvier. Les syphilides et plaques muqueuses ont beaucoup dimi-

nué. Poids 4155. Tête renversée en arrière, enfoncée dans l'oreiller. Pupilles plus dilatées qu'à l'ordinaire. Léger strabisme convergent. Fontanelles fortement tendues. Continuation des bains.

28 janvier. Poids 4180.

Circonférence de la tête (protubérance occipitale externe, oreilles, glabella), 36,0 cm. ; glabella protubérance, 22,5 ; transverse, 21,0.

Dans la journée, 3 à 4 selles légèrement vertes, mal digérées. Météorisme. Léger catarrhe des bronches. T. 36,8. P. 104.

Bains, sirop d'iode de fer (iod. fer. 0,15 par jour).

4 février. Tête fortement renversée en arrière et enfoncée dans l'oreiller. Les syphilides ont disparu. Seulement encore une teinte brunâtre visible à la plante des pieds. Les plaques muqueuses se montrent encore comme des épaississements humides de la grosseur d'un demi-pois au pourtour de l'anus. — Poids 4240 gr. — Circonf. de la tête 38,5 cm., diamètre fronto-occipital 27,0, diamètre transverse 23,0. — Fontanelles fortement tendues, fluctuantes. — T. 36,5. P. 92.

Iode de fer 0,25 par jour. Bains.

16 février. Par moments contractions fibrillaires dans les muscles des extrémités de la face. Roulement des bulbes oculaires. Gémissement continu interrompu par des cris très aigus. Peu de sommeil la nuit. Constipation combattue par des lavements. Circonférence de la tête 40,7, diamètre fronto-occipital 28,5, diamètre transverse 24,5. Bains.

25 février. A plusieurs reprises convulsions qui ont une durée de 3-5 minutes. Cri continu.

A l'examen ophtalmoscopique on constate des deux côtés un commencement de neuro-rétinite (Stauungspapille) ; réseau veineux très dilaté.

T. 37,9. P. 100. Poids 4150. Circonf. de la tête 45,0, diamètre fronto-occipital 29,0, diamètre transverse 25,5. Bains.

3 mars. Dans la nuit du 2 au 3 mars survient la mort à la suite d'un affaiblissement croissant et après une chute de la température jusqu'à 35,5.

Autopsie (3 mars). Cadavre très amaigri. Sur les téguments on voit encore les traces des syphilides. Plusieurs petits furoncles sur la peau des régions fessières.

Crâne : Veines de la dure-mère fortement gorgées de sang. Dans le sinus longitudinal supérieur un coagulum allongé. Réseau veineux de l'arachnoïde fortement rempli. Les deux ventricules latéraux très dilatés, distendus par un liquide abondant, légèrement trouble. Ependyme épaissi, par places d'un aspect mat. Troisième ventricule également dilaté et rempli de liquide. Trou de Monro et quatrième ventricule aussi distendus. Plexus choroïdes fortement injectés. Examen de la substance du cerveau et du cervelet ne démontre aucune altération notable.

Thorax : Poumons : foyers d'atélectase dans les parties périphériques des lobes supérieurs. Cœur petit ; dans l'oreillette droite caillots noirâtres. Myocarde pâle.

Abdomen : Foie volumineux présentant les caractères du foie adipeux

physiologique. Pas d'hépatite ni de périhépatite. Rate molle, contenant beaucoup de sang.

Diagnostic anatomique. Hydrocéphalie interne subaiguë consécutive à une syphilis héréditaire (inflammation de l'épendyme ventriculaire).

Obs. II. — *Antécédents* (11. fév. 1883). J. G. de Fribourg, né le 2 janvier 1883 d'une famille de journaliers.

Avant cette naissance 2 enfants mort-nés ; la mère ne présente pas de symptômes spécifiques. L'enfant a été nourri au sein de sa mère pendant trois semaines. Au commencement de la quatrième semaine apparut une syphilide papuleuse de la partie inférieure du corps ; plaques muqueuses au pourtour de l'anus. A la sixième semaine les parents remarquèrent que la tête augmentait rapidement de volume avec écartement du frontal, des pariétaux et de l'occipital, c'est-à-dire élargissement de la grande fontanelle.

Le réseau veineux des parties molles du crâne et celui du front se montrèrent consécutivement dilatés. Sur la peau du front et de la région mentionnée apparurent des taches cuivrées, rougeâtres, légèrement desquamées, de la grosseur d'un pois à celle d'une pièce de un centime.

A l'examen polyclinique de l'enfant, on constate l'état suivant :

État actuel (11 fév. 1883). Enfant très amaigri. Facies sénile. Partie sus-orbitaire du frontal saillante en avant. La forme de la tête est le type parfait de l'hydrocéphale.

Circonférence de la tête 47,3 ctm., diamètre fronto-occipital 29.0. Poids 4098 gr.

Sur les téguments des avant-bras, des fesses, des extrémités inférieures une légère éruption papuleuse. Le pourtour des papules est brun cuivré. Quelques papules plus grandes crevées forment des ulcérations de la grosseur d'une lentille avec un fond gris jaunâtre. Fort intertrigo des plis fessiers. Ganglions de l'aîne et de l'aisselle engorgés.

Thorax : En avant et en arrière des râles humides.

Abdomen : Météorisme. Palpation non douloureuse. Plaques muqueuses à l'anus.

Dans une journée une à trois selles liquides verdâtres. Urine peu abondante. T. 36,8. P. 104.

L'enfant reste immobile sans s'inquiéter de ce qui se passe autour de lui, pousse de temps en temps un cri.

Traitement. Frictions avec l'onguent napolitain 0,25 par jour sur les régions qui ne présentent pas d'éruption. Tous les deux jours un bain de sou.

Régime : lait et eau de riz quantités égales. Cognac 25 gr. par jour.

21 février. Circonférence de la tête 49,0, diamètre fronto-occipital 29,8. Poids 4410. T. 36,5.

Les frictions avec l'onguent napolitain sont continuées.

26 février. L'enfant est pris subitement, le 25, de nombreuses (8 à 10)

selles liquides verdâtres, et meurt, le 26 au matin, après avoir présenté une chute rapide de la température, un affaiblissement prompt et finalement des convulsions cloniques dans les membres.

Autopsie. (26. fév. 1883). L'autopsie devant être faite polycliniquement, on ouvre seulement la boîte crânienne.

La calotte est enlevée avec la dure-mère. On trouve une accumulation d'un liquide aqueux dans l'espace sous-arachnoïdien. Les circonvolutions cérébrales sont presque complètement effacées et les deux ventricules latéraux sont fortement distendus, formant des sacs fluctuants recouverts seulement par une mince couche de substance cérébrale. Les ganglions centraux (corps striés, couches optiques) et les corps quadrijumeaux sont aplatis, les commissures distendues; le septum se laisse déchirer très facilement.

L'épendyme est par places épaissi et coloré au jaune. Forte injection veineuse des plexus choroïdes qui sont également épaissis, oedémateux.

Ons. III. — *Antécédents* (20 oct. 1885). F. A. de Berne, né le 30 juin 1885. Pas de prédisposition morbide héréditaire dans la famille.

Le père est manoeuvre et doit, — au dire de la mère qui fournit les renseignements suivants, — s'être toujours bien porté jusqu'en 1881. Dans le courant de cette année-là, il présente une éruption qui, d'après la description donnée, est de nature spécifique (roséole sur tout le corps, corona veneris). Cette affection guérit après plusieurs semaines sans laisser aucune suite. Le manoeuvre n'a jamais interrompu son travail et doit être actuellement en parfaite santé.

La mère est une femme à l'air robuste. Des six enfants qu'elle a eus avant celui que nous allons examiner, cinq sont venus à terme, quatre vivent et sont en bonne santé; une fille est morte d'une pneumonie à l'âge de deux ans. Toutes ces grossesses ont eu un cours normal, ainsi que les accouchements et suites de couches.

En avril 1884, accouchement prématuré d'un enfant au septième mois. L'enfant a un aspect chétif, un facies sénile, visage maigre, nez pointu, teint brunâtre, peau ridée, grande faiblesse générale. Le second jour apparition au thorax et au visage de bulles avec auréole rouge et contenu séreux (pemphigus?): affection dans le cou. Le troisième jour l'enfant meurt. Jusqu'à la naissance la grossesse avait été normale, couches et suites de couches également normales. Une seule chose a frappé la mère, c'est la quantité plus considérable des eaux.

A la fin de septembre 1884 commencement d'une nouvelle grossesse, qui suit un cours régulier et se termine à la fin de juin 1885. Ici encore eaux abondantes, accouchement et suites normaux. L'enfant est à terme, mais pas aussi bien développé que ceux des autres gravidités; la peau a une teinte foncée, et ce qui, les premiers jours déjà, frappe l'accouchée et son entourage, ce sont la proéminence du front, les dimensions exagérées de la grande fontanelle et les fortes lignes bleues formées par les veines



du crâne. Le reste du corps ne présente rien de spécial et, à part une conjonctivite qui se déclare le second jour, le nouveau-né semble bien portant et prend volontiers le sein que sa mère lui donne pendant deux mois.

Au commencement de la troisième semaine, apparition d'une éruption sur tout le corps, particulièrement abondante au front, aux cuisses et au pourtour de la bouche. Ce sont, au dire de la mère, en partie des taches bronzées, en partie des boutons qui s'ouvrent en laissant échapper un liquide légèrement purulent. L'enfant n'est pas très éprouvé par cette affection, l'appétit est bon, les selles restent normales bien que la mère cesse de nourrir, au commencement de septembre, pour donner le biberon et le biscuit.

A partir de la fin de septembre, la mère remarque que l'enfant devient moins vif; il ne cherche plus à jouer, dort presque tout le jour et, ce qui surtout la surprend, c'est que les bonnets dont elle le coiffe deviennent trop petits au bout de quelque temps.

Convaincue que la tête de l'enfant devient trop grosse, elle le présente à la polyclinique et l'enfant est reçu à l'hôpital le 19 octobre 1885. On commence le traitement le 20 octobre.

État actuel (10 nov. 1885). Enfant de 4 mois dix jours. Poids 5500, taille 57,5 cm. Circonférence du thorax 38,0.

Enfant amaigri. Musculature faible, système osseux assez bien développé. La peau est pâle, a une teinte légèrement bronzée. Sur toute la face taches brunes rougeâtres, les unes lenticulaires, les autres plus grandes à bords diffus; par places légère desquamation de l'épiderme; tout le pourtour de la bouche a une teinte brunâtre; nombreuses rhagades et plaques muqueuses à la lèvre inférieure. Pas de coryza.

Sur les membres supérieurs mêmes taches qu'au visage; sur le tronc également quelques taches. Aux extrémités inférieures, surtout aux fesses, éruption plus forte, présentant avec encore plus d'évidence les caractères d'une syphilide érythémateuse. Au pourtour de l'anus, quelques plaques muqueuses en voie de guérison et quelques rhagades. Le long des sterno-mastoïdiens et à la nuque, glandes lymphatiques engorgées. Ganglions inguinaux tuméfiés.

Pouls régulier, normal (120). Respiration diaphragmatique, régulière. Pupilles et température normales.

Ce qui frappe, à l'examen de l'enfant, c'est le développement exagéré de la tête par rapport au reste du corps. La tête est piriforme, s'élargissant de bas en haut; le crâne est très développé par rapport à la face; le front fait saillie. Légère asymétrie; la bosse frontale droite proémine davantage du côté antérieur, tandis que la partie pariéto-occipitale gauche est plus saillante en arrière.

Mensurations de la tête :

Grande circonférence.....	43,5 cm.
De la glabella à la protubérance occipitale externe.....	26,0 "
D'un processus mastoïde à l'autre par les bosses pariétales..	30,0 "

Diamètre fronto-occipital	14,5 ctm.
» bitemporal	11,0 »
» bipariétal	12,5 »
Grand diamètre oblique (mento-occipital)	16,0 »
Petit diamètre oblique (occipital-grande fontanelle)	14,0 »

La protubérance occipitale externe est saillante; les bosses pariétales ne sont pas prononcées d'une manière exagérée; par contre, le frontal, surtout dans sa moitié droite, est proéminent.

A la palpation, les os présentent une consistance ferme, dure à la protubérance occipitale, aux bosses pariétales et à la bosse frontale droite. En palpant la bosse frontale gauche, on trouve une perte de substance osseuse de la grandeur d'une pièce de 20 centimes. La forme en est ronde, légèrement irrégulière à la partie inférieure; les bords sont épais, durs. L'os est perforé de part en part; les parties molles ne présentent aucune altération, pas de cicatrice, pas de changement de coloration; elles sont tendues et, lorsqu'on applique légèrement le doigt, on y constate une pulsation évidente.

En déprimant la grande fontanelle on sent les parties se tendre, et on constate aux deux régions des pulsations isochrones.

Les autres os du crâne ne présentent aucune altération. Les sutures frontale, coronaire, lambdoïde sont encore faciles à suivre, mais peu distendues. En pressant fort on peut introduire l'extrémité du petit doigt dans la petite fontanelle. La grande fontanelle est tendue, a une longueur de 6 ctm., une largeur de 4,6. A l'extrémité des branches postérieures de la suture lambdoïde on sent encore une dépression formée par les fontanelles latérales.

Les veines du cuir chevelu sont fortement ectasiées; les cheveux sont rares et courts.

Dans la cavité buccale, l'arrière gorge et les oreilles rien de spécial à noter.

Examen du thorax: En avant le thorax est développé symétriquement, pas de chapelet rachitique. Choc de la pointe normal; rien à la percussion; rien à l'auscultation. En arrière: rien de pathologique.

Examen de l'abdomen: Ventre légèrement distendu; foie facile à sentir; rate non palpable. A la percussion, partout son tympanique; la matité hépatique dépasse le rebord costal de deux travers de doigt dans la ligne mamillaire droite, atteint à gauche l'extrémité antérieure de la septième côte; surface du foie lisse; pas de sensibilité à la pression. Matité de la rate non agrandie.

Selles et urines normales.

Examen du système nerveux (autant qu'il est possible à cet âge):

Cerveau. L'enfant a un air intelligent, montre peu de vivacité, est plutôt endormi.

Les nerfs cérébraux semblent être intacts, à part le nerf optique. L'examen ophtalmoscopique, fait par M. le Prof. Dr Pflüger, donne le résultat suivant:

Des deux côtés, dilatation des vaisseaux, neuro-rétinite (stauungspapille), papille surtout saillante à droite.

Moelle. Aucun trouble moteur. Sensibilité paraît intacte. Réflexes non augmentés.

Pas de troubles trophiques ni vaso-moteurs.

Diagnostic. Syphilis héréditaire, hydrocéphalie.

Traitement. Sirop d'iodure de fer. Bains au sublimé (0,75).

17 novembre. Sécrétion muco-purulente du nez. A l'inspection rhinoscopique : gonflement de la muqueuse qui saigne facilement, petites ulcérations sur le côté droit du septum. Muqueuse du larynx pâle ; luette déviée à droite ; catarrhe bronchique.

Syphilides très diminuées, dimensions de la tête restées les mêmes. Traitement continué, en outre injections nasales avec solution d'acide borique (1 ‰).

20 novembre. De temps en temps secousses dans les membres supérieurs. Roulement des yeux.

26 novembre. Voile du palais rouge ; luette gonflée ; suppuration dans l'oreille gauche, tympan perforé.

27 novembre. Sur les téguments nouvelles taches avec une teinte cuivrée intense. Enrouement, palais rouge, amygdales gonflées. — Le sublimé est remplacé par l'onguent gris (0,25 pro dosi).

8 décembre. Enfant devenu très faible. Tête légèrement augmentée de volume. Poids 5405 gr.

10 décembre. L'enfant meurt.

Autopsie (11 déc. 1885, faite par M. le Prof. Dr Demme).

Cadavre très amaigri. Sur les téguments résidus des syphilides. A la plante des pieds desquamation de l'épiderme.

Crâne : On constate la perte de substance de la bosse frontale gauche, le pourtour ne présente pas les signes d'une inflammation récente. Pour le reste du crâne il y a adhérence de la dure-mère avec la face interne des os. Après avoir enlevé la partie supérieure de la boîte crânienne on trouve un hydrocéphale externe prononcé. L'espace sous-arachnoïdien est fortement distendu, fluctuant. La dure-mère et les méninges en général sont fortement injectées. Réseaux et sinus veineux fortement gorgés de sang.

A l'examen de l'encéphale, les hémisphères du cerveau apparaissent comme une enveloppe fluctuante des ventricules latéraux. Les ventricules sont très distendus, remplis par un liquide jaunâtre abondant. Les masses ganglionnaires de la base sont aplaties, leur surface présente une forte injection vasculaire. L'épendyme des ventricules latéraux est, par places, très épaissi, jaunâtre, comme recouvert de grains de sagou. Les plexus choroïdes sont gorgés de sang, oedémateux. Le troisième ventricule est très dilaté ; les commissures sont très amincies ; le trou de Monro est de la grosseur d'un crayon de moyenne grandeur. Le quatrième ventricule est également dilaté et rempli par le liquide déjà constaté dans les ventricules latéraux.

L'examen minutieux du cerveau, du cervelet et de la moelle allongée, au moyen de coupes transversales, ne permet de constater aucune tumeur, ni aucune altération de la substance nerveuse.

Dans les sinus de la base du crâne, des caillots sanguins rougeâtres, résistants.

Thorax : Cœur fortement rempli. Dans l'oreillette droite plusieurs caillots noirâtres. Myocarde de bonne consistance. Valvules intactes.

A la pointe du poumon droit une infiltration résistante de couleur blanc jaunâtre, occupant à peu près le tiers du lobe supérieur. Dans le lobe inférieur du poumon gauche un foyer analogue (pneumonie blanche de Virchow).

Abdomen : Foie légèrement mat à la surface ; enveloppe péritonéale par places fortement injectée et épaissie (perihépatite). Sur la coupe, à part une consistance ferme, pas d'altérations notables. Rate assez grosse. Reins riches en sang, sans cela normaux.

Obs. IV. — *Antécédents* (16 nov. 1885). K. J. de Berne, né le 23 juillet 1885.

Parents du père bien portants. Père de la mère mort d'un cancer d'estomac. Sans cela pas d'hérédité dans la famille.

Lors du mariage, il y a trois ans, le père était syphilitique — (c'est la mère qui donne ce renseignement) —, actuellement il est en bonne santé. La mère prétend n'avoir jamais été infectée, n'avoir jamais eu d'éruptions cutanées. Elle n'a pas l'air très robuste, mais dit souffrir de l'estomac depuis de longues années. Pas de cicatrices au voile du palais ; pas de ganglions.

Il y a 15 mois la mère accouche d'un enfant à terme. La grossesse est normale, l'accouchement laborieux, les suites de couches normales. L'enfant est nourri au sein pendant deux mois et s'est bien développé.

Naissance du second enfant le 23 juillet 1885. Grossesse et accouchement normaux. Enfant à terme, gros, bien portant.

Les parents disent avoir remarqué, les premiers jours, que la tête de l'enfant était molle, mais sa grosseur ne les a pas frappés.

Le troisième jour apparaît à chaque talon une vessie de la grandeur d'une pièce de 10 centimes avec contenu séreux et pourtour rougeâtre. Ces bulles ne guérissent complètement qu'il y a environ un mois (Pemphigus).

Le douzième jour apparition des plaques muqueuses à l'anus, puis au pourtour de la bouche. Après cela éruption générale, principalement à la face postérieure des extrémités inférieures.

Quelques jours après, les parents remarquent que la tête devient plus grosse. L'appétit de l'enfant, qui reçoit le sein de sa mère, reste normal ainsi que ses selles, mais il maigrit, devient somnolent, prend moins d'intérêt à ce qui se passe autour de lui.

Dans le courant d'octobre une seule attaque de convulsions, sans cela pas de symptômes nerveux.

État actuel (28 nov. 1885). Enfant de 4 mois 5 jours ; taille 55 cm. ; circonférence du thorax 35 cm. ; poids 5300 gr.

Enfant maigre. Squelette et système musculaire pas très fortement développés. La coloration des téguments est pâle, ici et là légères taches brunes, restes d'une éruption en voie de guérison.

Aux commissures labiales, à la face externe de la lèvre inférieure et au menton des cicatrices linéaires, irrégulières, blennorhées, restes de nombreuses rhagades.

Au cou et au pli de l'aîne quelques ganglions.

Pouls régulier, normal. Respiration normale.

La tête, par contre, présente une forme et un développement anormaux.

Mensurations :

Grande circonférence.....	43,0 cm.
De la glabella à la protubérance occipitale.....	25,5 »
D'un processus mastoïde à l'autre.....	29,0 »
Diamètre fronto-occipital.....	14,5 »
» bitemporal.....	10,0 »
» bipariétal.....	11,0 »
» grand oblique.....	16,0 »
» petit oblique.....	13,0 »

La partie postérieure du crâne et la grande fontanelle sont surtout fortement développées. Légère asymétrie ; moitié droite un peu plus proéminente en avant.

Dans les régions pariétale et occipitale, cheveux très courts et rares. Veines gonflées.

A la palpation les os sont fermes, surtout l'occipital, qui ne se laisse pas déprimer, semble au contraire très épaissi.

La grande fontanelle est très tendue et pulse ; longueur 6,5 cm., largeur 5,0 ; bords bien ossifiés ne se laissent pas déprimer.

Les sutures frontale et coronaire ne sont pas distendues ; à partir de la fontanelle on peut les suivre encore dans l'étendue d'un centimètre environ, après quoi elles semblent être complètement ossifiées. En arrière, dans l'étendue de 2,5 cm., on sent la suture sagittale largement ouverte et l'on arrive dans une partie où l'os fait complètement défaut. Cette partie est ronde, assez régulière, de la grandeur d'une pièce de 2 francs environ. On y sent des pulsations et elle se tend lorsqu'on déprime la grande fontanelle. En arrière on trouve de nouveau une perte de la substance osseuse, irrégulière qui, par sa position, semble correspondre à la petite fontanelle ; elle est réunie à la première par une large suture, dans laquelle on peut introduire le bout du doigt et qui correspond à la suture sagittale. Dans toute cette région les téguments sont fortement tendus.

Thorax : Poitrine normalement développée. Pas trace de rachitisme. Léger catarrhe bronchique. Cœur normal.

Abdomen : Un peu de météorisme. Le foie atteint le milieu entre l'ombilic et le processus xyphoïde, sans cela rien de spécial.

Selles, urine, température normales.

Système nerveux : Ici encore rien de spécial, à part la somnolence et une ectasie des veines rétiniennes. Pas de vraie neuro-rétinite.

Diagnostic. Syphilis héréditaire. Commencement d'hydrocéphalie.

Traitement. Bains au sublimé, sirop d'iodure de fer.

20 décembre. L'enfant va mieux, n'a présenté aucun symptôme nerveux. La tête n'a pas grossi. Éruption complètement disparue.

L'enfant, qui n'était examiné que polycliniquement, a été perdu de vue une fois amélioré.

2^e Observations tirées d'une monographie de Bærensprung ¹.

Obs. 14. — Infection et grossesse à la même époque. Symptômes secondaires dans le courant du troisième mois, guéris sans mercure. Naissance d'un enfant de 8 mois qui meurt de suite.

Autopsie par Virchow :

Taches bleuâtres sur les téguments et indurations du tissu cellulaire sous-cutané. Agrandissement du foie et de la rate. Restes d'une péritonite.

Le cerveau présente une hydrocéphalie bien prononcée.

Obs. 26. — Symptômes secondaires apparaissant chez la mère dans le quatrième mois de la grossesse, traités sans mercure. Enfin, au septième mois, naissance d'un petit enfant qui meurt au bout de 6 heures avec de nombreuses ecchymoses sur la peau.

A l'autopsie, ecchymoses dans plusieurs organes. Affection probablement spécifique du foie, etc. Placenta avec de nombreux coagula.

Autopsie du cerveau (Prof. Klebs) :

Fontanelles et sutures du crâne larges. Os très minces. Dans la cavité crânienne un peu de sérosité avec coloration icterique. Sur la dure-mère quelques ecchymoses. Ventricules larges, remplis par une sérosité jaunâtre ; plexus œdémateux ; sur les parois ventriculaires et dans la substance cérébrale quelques ecchymoses.

Obs. 62. — Mère infectée à l'âge de 15 ans. A 19 ans les dernières traces de syphilis. Enceinte à 22 ans, met au monde un enfant à terme, gros, ayant l'air sain. A 8 mois éruptions syphilitiques, plaques. Nécrose du pariétal gauche. Dans les organes internes pas d'altérations spécifiques. Ventricules très larges avec des vaisseaux fortement dilatés dans leur paroi.

Cas où les deux parents sont infectés :

Obs. 5. — Père infecté un an avant le mariage. Dans le second mois

¹ BÆRENSPRUNG, die hereditäre Syphilis. Berlin, 1864.

de la première grossesse leucorrhée, condylômes. Au huitième mois naissance d'une fille morte. De même seconde et troisième grossesse. A la quatrième grossesse naît un enfant hydrocéphale de 9 mois avec paralysie du côté gauche. Sur le dos des taches bleues, rougeâtres, excoriées. Meurt à 7 mois de tabes mesaraica.

Cinquième enfant (avorton), sixième et septième sont aussi syphilitiques.

Obs. 7. — Infection du père peu avant le mariage, 14 enfants. Le premier naît mort à 7 mois ; le second meurt à l'âge de un an et demi, a toujours eu des éruptions et le nez aplati ; le troisième meurt à un an et demi d'une hydrocéphalie qui occasionna une paralysie. Les autres enfants sont ou syphilitiques ou mort-nés ou vivants et sains.

III. DISCUSSION DES CAS. — CARACTÈRES PRINCIPAUX DE L'HYDROCÉPHALIE SYPHILITIQUE.

La première question qui se pose à nous, est la suivante :

Les cas dont nous avons donné la description, sont-ils bien des cas d'enfants atteints de syphilis héréditaire ?

La réponse est facile à donner. Toute personne qui a eu l'occasion de s'occuper des maladies de l'enfance, reconnaîtra, en effet, sans peine, les signes d'affections spécifiques dans les symptômes décrits.

Dans les quatre cas, nous avons constaté des lésions caractéristiques des téguments et des muqueuses. Partout la teinte bistrée de la peau en général ; partout des éruptions se présentant principalement sous la forme d'une syphilide érythémateuse. A côté de cela des papules, des squames, des bulles ayant les caractères du pemphigus. Enfin des rhagades, des plaques muqueuses au pourtour de la bouche et de l'anus. En général une apparition simultanée de ces espèces anatomiques, — si nous pouvons nous exprimer ainsi, — ce qui est un des traits les plus frappants de la syphilis héréditaire où nous ne pouvons plus établir les périodes distinctes et typiques que l'on trouve dans la syphilis de l'adulte.

Les antécédents des malades confirment encore cette manière de voir.

Dans l'obs. I, la syphilis du père a pu être constatée ; une fausse couche précède la naissance de l'enfant observé.

Dans l'obs. II, l'infection, soit du père soit de la mère, n'a pu

être confirmée; mais, ici encore, deux mort-nés avant la mise au monde de l'enfant observé.

Dans l'obs. III, le père a présenté une éruption cutanée que nous avons reconnu être de nature spécifique; un accouchement prématuré d'un enfant qui meurt syphilitique précède la naissance de l'enfant observé.

Dans l'obs. IV, pas de fausses couches, mais le père est reconnu syphilitique.

Une seconde question, non moins importante, est celle-ci :

Les enfants observés n'ont-ils, jusqu'à l'apparition de l'hydrocéphalie, présenté aucun symptôme d'une maladie, d'une complication quelconque pouvant en expliquer le développement ?

Ici, passons en revue les différentes affections que nous avons mentionnées dans l'étiologie de l'hydrocéphalie congénitale.

Dans aucun des cas, dans aucune des autopsies, il n'est fait mention soit d'un vice de conformation, soit d'un arrêt de développement du cerveau, soit d'une gêne circulatoire dans cet organe ou dans ses enveloppes. Pas de tubercules, pas de tumeurs en général, pas de thrombose des sinus. L'épendyme présente des altérations, mais, comme nous le dirons plus loin, nous les considérons précisément comme étant de nature spécifique.

Nos anamnèses ne signalent ni le crétinisme, ni un âge avancé ou l'alcoolisme des parents. Autant de causes, du reste, encore bien problématiques, auxquelles, si même elles étaient notées, nous attacherions moins d'importance qu'à celle dont nous avons pu constater la présence palpable : la syphilis.

Dans aucun de nos cas, et c'est un point capital, ne se trouvent des lésions rachitiques. Nous savons, en effet, que, par suite du marasme, cette diathèse se développe facilement chez des enfants syphilitiques, sans admettre, par contre, avec Parrot¹ que le rachitisme reconnaît pour cause la syphilis héréditaire et que ses altérations sont des manifestations tertiaires du virus syphilitique. Dans nos cas, pas de gonflements épiphysaires, pas de courbures des diaphyses, pas d'épaississement des côtes ni de saillie des articulations chondro-costales (chapelet rachitique); pas de déformation de la cage thoracique, pas de déviation de la colonne vertébrale. Du côté des viscères pas de

¹ PARROT, Syphilis et rachitisme. *Progrès médical*. 1880.

signes faisant soupçonner la maladie anglaise ; pas d'abdomen rappelant le ventre d'un batracien.

Quant aux lésions des os du crâne, constatées dans les observations III et IV, sont-elles des lésions dues au rachitisme ?

Diday¹, qui lui encore considérait les lésions osseuses comme très rares dans la syphilis héréditaire, n'eût certes pas manqué d'en faire des lésions rachitiques ; mais nous savons maintenant, — grâce aux travaux de Parrot, Taylor, Waldeyer, Wagner et d'autres, — que le système osseux n'est point à l'abri des atteintes de la syphilis héréditaire. On a constaté, en effet, comme conséquence de cette diathèse, — à part les affections des os longs (gonflement entre l'épiphyse et la diaphyse, spina ventosa, etc.), bien séparées aujourd'hui du rachitisme, — des lésions de la boîte crânienne² : tantôt infiltration diffuse, production d'ostéophytes donnant naissance au « crâne natiforme » de Parrot, tantôt au contraire des pertes osseuses, des perforations allant jusqu'à la dure-mère, le plus souvent symétriques, mais aussi isolées unilatérales. Ces altérations peuvent même être congénitales et se présenter au crâne seul, sans affections simultanées du reste de la charpente osseuse.

Dans l'obs. III, nous avons trouvé une perte de substance au niveau de la bosse frontale gauche, perte qui s'étendait jusqu'à la dure-mère et qui fut constatée à l'autopsie. Les os du crâne présentaient, à part cela, une consistance ferme ; les fontanelles et les sutures étaient tendues et un peu élargies par suite de l'épanchement ventriculaire, mais les bords des sutures ne présentaient pas l'épaississement que l'on rencontre habituellement dans le rachitisme. Le crâne était légèrement asymétrique, mais la distension s'étendait néanmoins à tous les diamètres, ainsi que les mensurations l'indiquent. Pas de crâniotabes qui, lorsque le rachitisme se développe aussi tôt, ne peut manquer. En un mot, des lésions semblables à celles décrites dans des cas de syphilis et s'éloignant des accidents typiques du rachitisme.

Dans l'obs. IV, les lésions constatées se rapprochent également plus de la syphilis. Ici encore les os sont solides, l'occipital est épaissi. A part la suture sagittale, qui présente une

¹ DIDAY, Op. cit.

² STEFFEN, Ueber Syphilis der Knochen u. Gelenke. *Verhandlungen der ersten Versammlung der Gesellschaft für Kinderheilkunde in Freiburg im B.* 1883, p. 137.

perte osseuse semblant s'être développée symétriquement dans les deux pariétaux, les autres sutures ne sont pas distendues; elles sont au contraire presque complètement soudées et ne présentent aucun épaississement des bords.

En outre, dans les deux cas (obs. III et IV), le reste du squelette est normal.

Un seul cas au sujet duquel nous avons quelque hésitation, est celui de l'obs. 26 de Bærensprung. Mais ici encore la syphilis est certaine, tandis que le rachitisme n'est qu'une possibilité.

Disons encore que dans aucune de nos observations n'est survenue une maladie intercurrente des organes thoraciques ou des viscères abdominaux pouvant expliquer le développement de l'hydrocéphalie. Cette dernière est, par conséquent, bien une suite de la diathèse syphilitique.

Essayons maintenant de tracer, en quelques lignes, les *caractères principaux de l'hydrocéphalie spécifique*.

Étudiant d'abord la *marche clinique* et nous demandant à quel moment apparaît l'affection cérébrale qui nous occupe, nous voyons, — à en juger par les cas de Bærensprung, — que l'hydrocéphalie spécifique peut être réellement congénitale.

Ainsi, dans l'obs. 14, un enfant de 8 mois, mort peu de temps après sa naissance, présente à l'autopsie une hydrocéphalie évidente.

Dans l'obs. 26, un enfant de 7 mois, mort six heures après l'accouchement, présente une dilatation des ventricules cérébraux.

Dans l'obs. 5, un enfant de 9 mois vient au monde hydrocéphale.

Dans nos quatre observations les affections de la peau et des muqueuses précèdent le développement de l'hydrocéphalie.

Dans l'obs. I, l'enfant, bien portant à la naissance, présente une syphilide et des plaques muqueuses au commencement du second mois. Au commencement du troisième mois il est soumis à un traitement. Dans la seconde moitié de ce mois la syphilide et les plaques ont diminué, mais une hydrocéphalie se développe. La syphilide disparaît, l'hydrocéphalie augmente et l'enfant meurt, à la fin du quatrième mois, à la suite d'un affaiblissement progressif.

Dans l'obs. II, la syphilide et les plaques apparaissent à la fin du premier mois. Dans le courant du second mois la tête

grossit. On commence le traitement; l'hydrocéphalie augmente quand même et l'enfant meurt à la fin de ce mois.

Dans l'obs. III, l'enfant est à terme, mais faible; la tête paraît déjà un peu grosse. Ce n'est qu'à la fin du troisième mois que l'hydrocéphalie devient évidente. A la fin du premier mois l'enfant a présenté une syphilide. Le traitement est commencé au quatrième mois. L'affection cutanée va en diminuant, mais les muqueuses sont de plus en plus atteintes (coryza, etc.); l'hydrocéphalie progresse aussi. L'enfant s'affaiblit et meurt au commencement du sixième mois.

Dans l'obs. IV, l'enfant est à terme, bien portant; crâne un peu mou, mais pas trop gros. Le troisième jour pemphigus; au milieu du premier mois, syphilide et plaques; à la fin de ce mois, hydrocéphalie. Traitement commencé au quatrième mois. A la fin du cinquième mois la syphilide a disparu, l'hydrocéphalie ne fait pas de progrès.

Dans l'obs. 62 (Bærensprung), c'est à 8 mois qu'une syphilide et des plaques apparaissent chez un enfant à terme. A l'autopsie on constate une dilatation des ventricules cérébraux.

Dans l'obs. 6 (Bærensprung), un enfant, né de parents syphilitiques, meurt hydrocéphale à un an et demi.

Ces deux derniers cas ne sont pas décrits d'une façon assez complète pour qu'on puisse se rendre compte exactement de la marche de la maladie, de l'époque d'apparition des accidents cutanés, de l'époque d'apparition de l'hydrocéphalie.

Quant aux *symptômes*, soit physiques, soit fonctionnels, de l'hydrocéphalie syphilitique, ce sont ceux décrits dans l'hydrocéphalie congénitale et chronique.

Le crâne prend un développement anormal par rapport à la face, se distend dans tous ses diamètres; le front a de la tendance à s'avancer au-dessus des yeux; la forme générale de la tête va en s'élargissant du bas en haut; les cheveux sont rares, les veines ectasiées, les fontanelles larges et fortement tendues. Ajoutez à cela, suivant le cas, des lésions spéciales de la boîte osseuse, les résidus d'affection de la peau et des muqueuses, et vous aurez l'image de l'hydrocéphalie syphilitique telle qu'elle s'est présentée à nous.

Les signes fonctionnels sont variables suivant le cas et le degré de développement de la maladie. On observe de l'abattement, de la somnolence, ici et là des mouvements convulsifs des muscles, même de véritables convulsions, surtout lorsque l'af-

fection a une marche rapide, comme dans l'obs. I. Deux fois nous avons constaté une neuro-rétinite. Bærensprung cite des cas compliqués de paralysie.

La marche de la maladie semble avoir un caractère plutôt rapide, même malgré un traitement spécifique, sans cependant qu'on observe des symptômes fébriles aigus. Ainsi, dans l'obs. I, la circonférence de la tête qui mesure, au 17 janvier, 34,5 cent. atteint, au 29 mars, 45 ctm. Dans l'obs. II, elle augmente d'environ 2 ctm. du 11 au 21 février.

Pour ce qui concerne l'*anatomie pathologique*, on retrouve aussi les lésions mentionnées généralement dans l'hydrocéphalie, mais il y a des particularités à signaler.

Tout d'abord nous avons trouvé les os du crâne en général plutôt épaissis, présentant, dans les cas III et IV, des lésions spéciales sur lesquelles nous avons déjà insisté plus haut.

Dans les trois autopsies que nous rapportons, nous constatons à l'ouverture du crâne :

Une forte injection vasculaire des méninges, une forte dilatation de tous les ventricules, surtout des ventricules latéraux, dont les parois sont très minces et forment comme une espèce de kyste rempli par un liquide jaunâtre légèrement trouble. Les trous de Monro sont dilatés, les couches optiques et les corps striés sont fortement aplatis, les commissures distendues, le septum ramolli.

Fait particulier et important, nous trouvons une lésion constante de l'épendyme ventriculaire et des plexus choroïdes. Dans les trois cas, ces derniers sont gorgés de sang, œdémateux ; l'épendyme est vascularisé, épaissi par places, mat, de couleur jaunâtre, semble recouvert de grains de sagou, ainsi que le mentionne une des autopsies.

La substance cérébrale même ne présente pas d'altération appréciable.

Des lésions de l'épendyme ont été constatées plusieurs fois déjà, par divers auteurs¹, dans des cas d'hydrocéphalie. Birch-Hirschfeld² considère les épaississements inflammatoires de l'épendyme et des méninges, mentionnés dans certains cas, comme étant probablement de nature syphilitique. Steffen³

¹ Voir Jaccoud et D'Espine et Picot, Op. cit.

² Op. cit. p. 202 etc.

³ Gerhardt, Handbuch der Kinderkr. B. V, p. 416, etc.

trouve dans un cas de syphilis héréditaire une inflammation des plexus choroïdes et de l'épendyme, Virchow¹ également.

Les faits constatés dans nos trois autopsies ne sont donc pas isolés et nous croyons pouvoir dire que nous avons affaire ici à une affection syphilitique. La nature intime des lésions demande des examens anatomiques plus nombreux et des recherches microscopiques exactes.

IV. PRONOSTIC. TRAITEMENT. CONCLUSIONS.

Dans cette partie de notre travail nous serons très bref, nos observations n'étant pas assez nombreuses pour permettre des déductions rigoureuses détaillées.

Le pronostic de l'hydrocéphalie spécifique semble être en général douteux. Dans trois de nos cas, la mort a été inévitable malgré un traitement suivi. Certains symptômes ont disparu, mais la faiblesse générale et l'hydrocéphalie ont progressé, semblant indiquer que, dans ces cas, nous sommes en face d'une infection puissante.

Le traitement paraît, dans un seul cas (obs. IV), avoir eu une influence favorable non seulement sur l'état général, les affections de la peau et des muqueuses, mais aussi sur l'hydrocéphalie qui, au dernier examen de l'enfant, était restée stationnaire.

Le traitement institué était-il bien, dans chaque cas, celui que l'on devait instituer? Une autre thérapeutique serait-elle plus active?

C'est ce que l'on pourra dire lorsque des observations plus nombreuses et des recherches anatomiques poussées plus loin auront jeté une lumière plus vive sur la nature intime du mal et sur son développement.

Nous résumant donc en quelques lignes, nous arrivons aux conclusions suivantes :

CONCLUSIONS. — *Il existe une hydrocéphalie syphilitique.*

Elle est congénitale ou se développe dans les premiers mois de la vie.

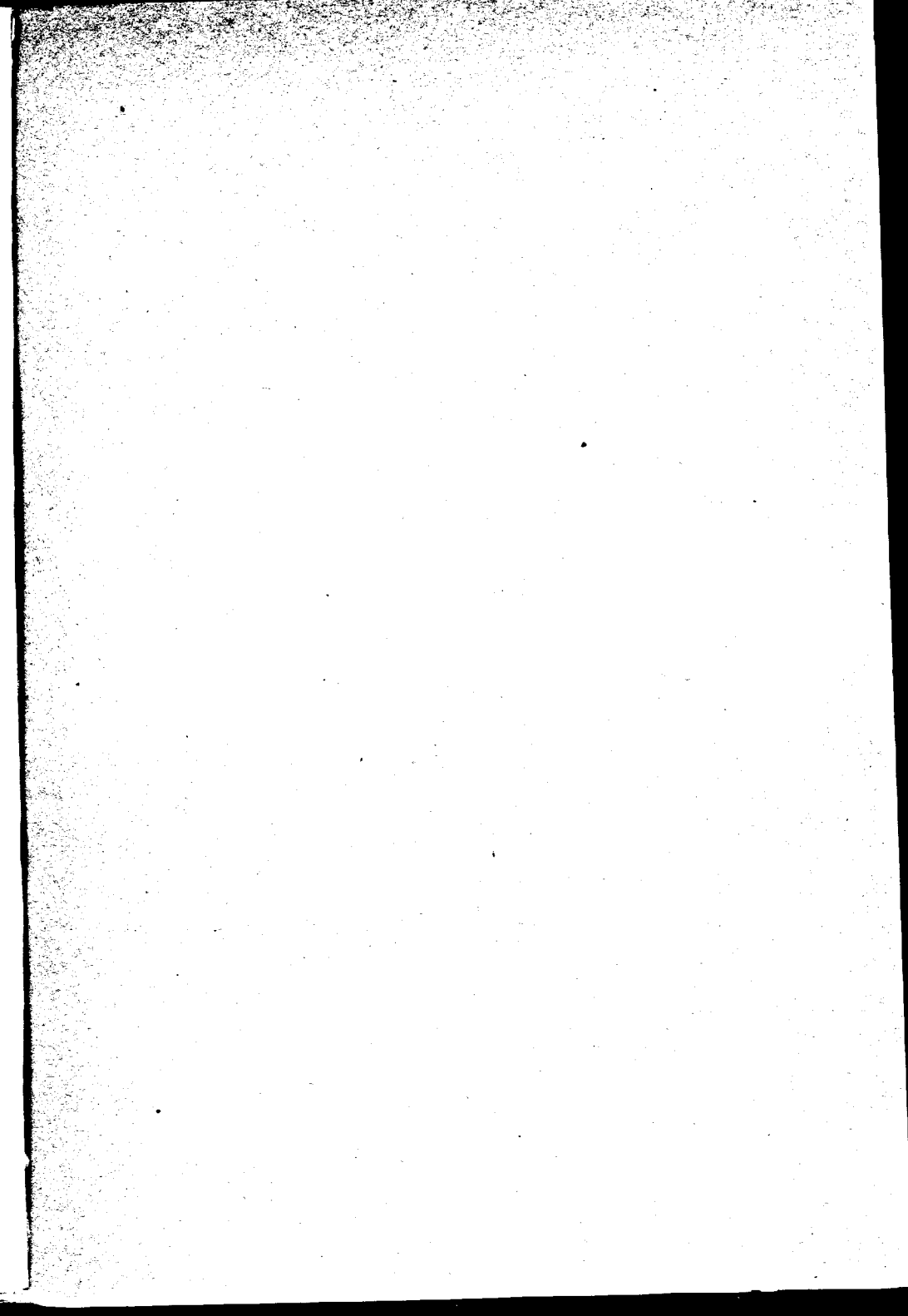
¹ VIRCHOW, Die krankhaften Geschwülste. B. II, p. 452.

Sa cause réside, très probablement, dans une inflammation de l'épendyme ventriculaire et des plexus, produite par la syphilis héréditaire.

Nous exprimons, en terminant, notre reconnaissance sincère à M. le Prof. Dr Demme qui a bien voulu nous guider dans ce travail, et nous le remercions pour l'intérêt qu'il nous a témoigné pendant l'année que nous avons passée comme assistant à l'hôpital Jenner à Berne.



11564



13269