

si bien étudié par Dareste et peut être résumé en disant que, normalement, la vésicule cérébrale antérieure primitive produit de chaque côté les vésicules optiques, et sur la ligne médiane le bourgeon des hémisphères, de sorte que, à ce moment, l'extrémité antérieure de l'ébauche rappelle les trois lobes d'un trèfle; que le lobe médian s'arrête dans son évolution, et les deux vésicules optiques, n'étant séparées par rien d'interposé, viendront à se rapprocher, à se rencontrer et se souder au-devant du lobe resté stationnaire qui aurait dû les tenir écartées; alors, sur le milieu de ce qui aurait dû être le front, on ne trouvera qu'un œil, ou les rudiments de deux yeux plus ou moins confondus. En effet, les diverses formes de la cyclopie s'expliquent par l'arrêt plus ou moins précoce du lobe primitivement interposé aux deux rétines en voie d'apparition: tout au début les deux rétines, à peine distinctes du reste de la vésicule cérébrale antérieure primitive, sont très rapprochées l'une de l'autre, et si leur soudure s'accomplit à ce moment, il se forme un œil unique, constitué par les éléments fusionnés des deux yeux. Plus tard, les ébauches des deux rétines sont reportées graduellement en dehors, de plus en plus loin de la ligne médiane, et leur soudure peut ne plus donner lieu qu'à deux yeux bien distincts, mais immédiatement contigus et renfermés dans une cavité orbitaire unique, ou bien à un œil en apparence unique, mais contenant les éléments de deux yeux distincts (deux cristallins par exemple, voy. p. 172) soudés en partie l'un à l'autre. Mais, comme tout se tient dans les processus embryologiques, l'œil unique occupant la ligne médiane formera une barrière à l'appareil olfactif qui se développe de haut en bas, en partant de la région ethmoïdale, et c'est ainsi que la cyclopie se trouvera compliquée de *cébocéphalie* (appareil nasal complètement atrophié, sans saillie) ou de *rhinocéphalie* (appareil nasal représenté par une sorte de trompe qui s'insère sur le front, au-dessus de l'œil unique).

De même Dareste a montré que l'*Otocéphalie* résulte de l'arrêt de développement de la troisième vésicule de l'encéphale, c'est-à-dire qu'ici encore la soudure anormale a pour cause l'absence ou l'atrophie de parties interposées aux organes qui se fusionnent. En effet, les vésicules auditives primitives (future oreille interne) naissent sur les côtes de la troisième vésicule cérébrale, laquelle, à ce moment, s'évase et s'élargit transversalement, pour donner lieu à la cavité rhomboïdale du quatrième ventricule; d'autre part chacune de ces vésicules auditives entre en connexion avec l'oreille moyenne, formée aux dépens de l'extrémité postérieure de la première fente branchiale. Or si la troisième vésicule cérébrale (futur quatrième ventricule) ne s'évase pas et conserve sa disposition tubulée primitive, semblable à celle de la moelle épinière, cet arrêt de développement a pour effet d'entraver la formation des parties correspondantes de la tête, laquelle est alors beaucoup moins large qu'à l'état normal, et présente par suite deux vésicules auditives, deux oreilles moyennes, deux oreilles externes très rapprochées, pouvant se souder. Alors un fait essen-

tiel intervient, fait qui peut même être considéré comme primordial, à savoir l'arrêt de développement du premier arc branchial (maxillaire inférieur). Dans un travail récent⁽¹⁾ L. Blanc a bien mis en évidence les conséquences de cet arrêt, entraînant les modifications secondaires qui complètent les déformations otocéphaliques, à savoir que le deuxième arc, qui continue à s'accroître, déborde le premier et le recouvre, de sorte que plus tard on trouve le squelette de l'arc mandibulaire entre les branches de l'hyoïde; que la base de la langue, qui se forme sur le second arc branchial, reste isolée de la cavité orale (fait que nous avons signalé et expliqué dès 1885⁽²⁾), tandis que sa portion antérieure, qui se forme sur le premier arc, ne se développe pas par suite de l'atrophie de celui-ci; qu'enfin, du côté buccal, l'atrophie de ce premier arc détermine des malformations secondaires qui portent principalement sur l'appareil maxillaire supérieur, puisque les bourgeons maxillaires supérieurs sont primitivement une émanation de la base du premier arc. Sans insister sur ces questions, il nous semble qu'elles nous offrent des exemples assez typiques des changements de rapports qui peuvent résulter d'un simple arrêt de développement, et qu'à cet égard nous leur devons une mention. Nous ajouterons encore que l'*Otocéphalie*, c'est-à-dire la soudure des deux oreilles, est souvent accompagnée soit d'un développement incomplet de la première vésicule cérébrale, ce qui produit un monstre *Otocéphale cyclope*, soit d'une atrophie presque complète de cette vésicule, d'où absence des yeux et de l'appareil olfactif, ce qui produit la *triocéphalie* (ci-dessus, p. 172). Des très précieuses études de L. Blanc sur ce sujet, il résulte que la cyclopie, chez les otocéphales, présente des caractères bien différents de ce qu'elle est chez les cyclocephaliens proprement dits. Chez ceux-ci, en effet, les yeux se rapprochent et se soudent en glissant dans l'interstice qui sépare du maxillaire supérieur les frontaux, les nasaux et l'inter-maxillaire, de sorte que ces yeux fusionnés restent à la partie supérieure de la face, au-dessus des maxillaires supérieurs soudés. Au contraire chez les otocéphales cyclopes, en raison de l'atrophie sus-indiquée des maxillaires supérieurs, les yeux se réunissent en passant au-dessous du crâne et la nouvelle orbite se trouve sous le sphénoïde antérieur. Cette monstruosité est donc intermédiaire entre la Cyclocephalie et l'Otocéphalie dont elle réunit les caractères essentiels, et, pour la distinguer de ces deux formes, L. Blanc a proposé de lui donner le nom de *Cyclotie*, qui exprime l'état mixte de cette conformation.

G. Enclavement. — L'enclavement est aux anomalies simples ce que l'inclusion est aux monstruosité par diplogenèse. Formulée pour la première fois par Verneuil, en 1852 (*Bullet. de la Soc. anat.*, p. 500), la

⁽¹⁾ L. BLANC, Sur l'Otocéphalie et la Cyclotie. *Journal de l'anatomie et de la physiologie*, 1895.

⁽²⁾ MATHIAS DUVAL et G. HERVÉ, Sur un monstre otocéphalique. *Comptes rendus de la Soc. de biologie*, 1885, V, p. 76-78.

théorie de l'enclavement explique comment une plicature du tégument externe arrive à amener dans la profondeur des tissus une portion de ce tégument, derme, épiderme et ses dérivés. Lannelongue a étudié avec soin les divers mécanismes de cette incarceration partielle de l'ectoderme. A l'origine, dit-il ⁽¹⁾, la petite masse qui a subi ce pincement est simplement une involution de l'ectoderme; puis, peu à peu, elle s'éloigne de la surface par le fait du développement des parties voisines, et pendant ce temps le pédicule épithélial qui la rattache à l'ectoderme doit s'allonger progressivement. Mais cet allongement peut être insuffisant si les parties voisines se développent plus rapidement, de telle sorte que la continuité se trouve rompue entre l'ectoderme et la petite colonie profonde qui en dérive, et qui devient ainsi indépendante. Des processus semblables d'enclavement ont été observés chez l'adulte, à la suite de traumatismes ⁽²⁾, ou provoqués expérimentalement ⁽³⁾.

La portion de peau ainsi isolée dans la profondeur peut ensuite donner naissance aux variétés si nombreuses de kystes dermoïdes, exception faite, bien entendu, des kystes dermoïdes de l'ovaire, dont il a été question précédemment à propos de la parthénogenèse. C'est, en effet, une erreur que de vouloir expliquer toutes les formes de kystes dermoïdes par un seul et même processus tératogénique; dans l'état actuel de la science nous devons distinguer au moins trois processus bien différents: la parthénogenèse pour les productions ovariennes; l'inclusion fœtale, par exemple, pour les tumeurs dermoïdes profondes de l'abdomen et les tumeurs dermoïdes scrotales avec rudiments fœtaux; enfin l'enclavement. Celui-ci a pour caractère de donner naissance à des tumeurs kystiques qui ne renferment jamais que des productions semblables à celles du territoire cutané duquel elles dérivent; les poils que l'on rencontre dans les kystes dermoïdes de la région sourcilière sont entièrement semblables à ceux des sourcils. Dans les kystes dermoïdes congénitaux des doigts on n'a rencontré ni poils, ni glandes sébacées; les rares kystes dermoïdes, autres que ceux de l'ovaire, qui renferment des dents, sont toujours des kystes développés au voisinage des maxillaires, et l'on peut toujours, en pareil cas, reconnaître qu'un germe dentaire s'est trouvé inclus dans la paroi kystique.

Il est, pour ainsi dire, naturel que des enclavements accidentels puissent se produire partout où, à une certaine époque du développement, deux replis ectodermiques viennent se rencontrer et se souder l'un à l'autre. Ainsi se forment les kystes dermoïdes du cou (fentes branchiales), de la face (fente fronto-maxillaire), et ceux du raphé périnéal. Dans cette dernière région le processus de malformation a pu être étudié très nette-

⁽¹⁾ LANNELONGUE et ACHARD, *Traité des kystes congénitaux*. Paris, 1886.

⁽²⁾ JONNESCO, Des kystes épidermiques traumatiques de la paume de la main et des doigts: *Bull. de la Soc. anat.*, 5^e série, II, 940.

⁽³⁾ E. MASSE, *Kystes, tumeurs perlées, etc., rôle du traumatisme et de la greffe dans la formation de ces kystes*. Paris, 1885.

ment par Retterer ⁽¹⁾, qui a montré comment, dans un cas donné, les replis urétraux de la région périnéale, au lieu de se souder sur toute leur hauteur, ne s'étaient réunis qu'à leur partie profonde et à leur bord libre, laissant dans leur partie moyenne un canal tapissé par des assises ectodermiques.

Mais des enclavements se produisent aussi ailleurs que dans des lignes de coalescence de replis cutanés, si le développement des parties est tel que le pincement de la peau puisse avoir lieu lorsque les formations squelettiques se rejoignent au-dessous d'elle, comme sur les lignes médianes du dos et du thorax (kystes du médiastin et de la plèvre), sur les diverses régions du crâne. Ainsi, au niveau du crâne, pour ne développer ici que ce dernier exemple, la formation du squelette est précédée d'une période pendant laquelle la peau est en contact immédiat avec les enveloppes cérébrales. Supposons qu'alors une adhérence se fasse entre la peau et ces enveloppes. Le crâne osseux, se développant ensuite, formera une sorte de collier autour de la dépression cutanée, la transformera en un infundibulum, et enfin pourra isoler ainsi une portion cutanée qui restera sous le crâne. C'est pourquoi on trouve presque toujours les kystes dermoïdes des méninges reliés par un pédicule soit à la peau, soit seulement à la voûte crânienne. Chose remarquable, mais que l'embryologie explique facilement, ces kystes dermoïdes intra-crâniens siègent presque exclusivement dans la région des fosses cérébelleuses. C'est que, sans doute, comme le fait remarquer Lannelongue ⁽²⁾, il se fait un pli tégumentaire dans la dépression qui existe chez l'embryon entre la première et la seconde vésicule cérébrale ou entre celle-ci et la troisième. Qu'un pincement de l'ectoderme se fasse dans ce pli, l'îlot enclavé, le futur kyste, se trouvera nécessairement interposé entre le cerveau antérieur et le moyen, ou entre le moyen et le postérieur; mais comme le cerveau moyen ne se développe que peu dans la suite, tandis que le cerveau postérieur grandit au contraire beaucoup et vient le recouvrir, il en résulte qu'en réalité ce sera dans la région de celui-ci que se trouvera le kyste. La flexion prononcée qui existe sur le cerveau de l'embryon en ce point peut encore contribuer à la formation d'un pli tégumentaire, et il n'est pas jusqu'au développement de la tente du cervelet qui ne puisse entraîner la partie enclavée vers les régions profondes. A l'appui de ces explications Lannelongue (*op. cit.*, 1889, p. 557) cite l'observation d'un monstre exencéphalien qui présentait, entre les deux lobes principaux de la masse cérébrale, une gouttière profonde, dans laquelle s'insinuait une languette cutanée recouverte de quelques cheveux.

Nous devons entrer dans ces quelques détails précisément à cause du rapprochement, signalé dès le début, entre l'enclavement simple et l'in-

⁽¹⁾ RETTERER et RECLUS, Structure et pathogénie d'un kyste dermoïde du raphé périnéal et du scrotum. *Bull. de la Soc. de biol.*, 15 juillet 1895.

⁽²⁾ LANNELONGUE, Sur les kystes dermoïdes intra-crâniens, au double point de vue de l'anatomie et de la physiologie pathologiques. *Arch. de physiol.*, 1889, p. 518.

clusion par diplogenèse. Comme il est souvent difficile de distinguer si un cas donné appartient à l'une ou à l'autre de ces formes, les auteurs ont souvent été tentés d'expliquer tous les cas par une seule et même théorie, celle de l'inclusion. « Du kyste pilifère congénital au cas des frères Siamois, disait Broca (*Traité des tumeurs*, t. II, p. 154), la série est si complète, si naturelle, si bien ménagée dans ses transitions, qu'il est impossible de songer à la scinder, et que la théorie applicable à l'un quelconque de ces termes doit être applicable à tous les autres. » Une analyse plus exacte des faits, une notion plus approfondie des processus embryogéniques normaux, ont amené aujourd'hui des interprétations bien différentes, et le progrès qui en est résulté se trouve bien marqué dans le *Traité des kystes congénitaux* de Lannelongue, et dans la monographie de Répin *Sur l'origine parthénogénétique des kystes dermoïdes de l'ovaire*, travail auquel nous avons fait de nombreux emprunts dans ce qui précède. « Les faits, dit Lannelongue (*op. cit.*, p. 155), dans lesquels l'existence d'un foyer surnuméraire de formation embryonnaire apparaît d'une façon indiscutable, sont reliés aux kystes congénitaux en général par des intermédiaires nombreux. Ce sont ces intermédiaires qui ont fait parfois considérer tous les kystes congénitaux comme des embryons distincts, par abus de généralisation. N'est-il pas plus rationnel de dire que dans ces productions, qui participent à la fois des kystes et des monstres doubles, la cause productrice des monstres doubles se trouve associée à celle qui détermine la formation des kystes? La part de chacune varie selon les cas; à mesure qu'on s'élève dans la série, la duplicité monstrueuse tend à devenir le facteur prédominant et l'élément kystique diminue d'importance pour disparaître entièrement. »

C'est en insistant sur cette notion de transitions graduelles entre les types tératologiques que nous terminerons la présente étude. Nous avons dû, pour débrouiller le chaos des formes, reproduire une classification des monstres, et nous avons adopté celle de Geoffroy-Saint-Hilaire; mais puisque les monstres résultent d'accidents de développement, et que ces accidents peuvent se produire à tous les instants qui marquent les phases successives de la production et de l'individu et de chacun de ses organes, il est évident que les monstruosité sont innombrables dans leurs variétés, reliées entre elles par toutes les formes de transition. C'est ce que nous pensons avoir mis en relief en étudiant précisément la production des monstres sous le titre d'*étiologie tératogénique chronologique*, et nous avons vu, par exemple, comment les jumeaux univitellins se relient aux monstres doubles autositaires, ceux-ci aux monstres doubles parasitaires, et ces derniers enfin aux omphalosités. Nous ne saurions donc mieux conclure que par ces paroles de Paul Bert (*Société d'anthropologie*, 1875) : « En fait de monstres, il n'y a point de genres ni d'espèces, il n'y a que des individus ».

L'HÉRÉDITÉ ET LA PATHOLOGIE GÉNÉRALE

Par M. PAUL LE GENDRE

Médecin des hôpitaux.

INTRODUCTION

Les pères ont mangé des raisins verts,
Et les dents des enfants en ont été agacées.
Jérémie, XXXI, 29-50.

Voilà une parole biblique qui a frappé par son symbolisme imagé les savants, convaincus de l'influence néfaste des méfaits ancestraux sur les générations futures; Renan l'affectionnait; j'ai entendu souvent mon maître Bouchard la citer et je la trouvais récemment sous la plume de Berthelot⁽¹⁾. Elle prouve que toujours les hommes ont eu conscience du lien redoutable noué entre eux par l'hérédité à travers les âges. Aucune épigraphe ne peut mieux convenir à cette étude sur le rôle de l'hérédité en pathologie générale.

Question obscure entre toutes, et qui a toujours préoccupé les moralistes autant que les médecins. Montaigne⁽²⁾ ne la rangeait-il pas déjà parmi les « estrangetés si incompréhensibles qu'elles surpassent toute la difficulté des miracles? » — « Quel monstre est-ce », ajoutait-il, « que cette goutte de semence de quoi nous sommes produits, porte en soi les impressions, non de la forme corporelle seulement, mais des pensements et des inclinations de nos pères? Cette goutte d'eau, où loge elle ce nombre infini de formes? Et comme porte elle ses ressemblances, d'un progrez si téméraire et si déréglé, que l'arrière-fils répondra à son bisayeul, le neveu à l'oncle? »

Certes les connaissances humaines en matière de physiologie se sont étendues depuis le jour où « un individu extraordinairement intelligent de la fin du XVI^e siècle »⁽³⁾ exprimait ainsi son étonnement; mais, si Montaigne avait su ce que nous savons aujourd'hui, son étonnement n'eût pas été moindre sans doute. Lui qui trouvait plus que miraculeux qu'en une goutte d'eau il y eût tant de choses, par quelle formule encore plus

⁽¹⁾ « Nos pères ont mangé du verjus, nous en avons encore les dents agacées » (La science et la morale. *Revue de Paris*, 1895.)

⁽²⁾ De la ressemblance des enfants aux pères. (*Essais*, chap. xxxvii.)

⁽³⁾ MONTAIGNE, par Paul Stapfer, 1895, p. 7.