

point qu'on a décrit comme variété très importante des cystosarcomes, dont l'existence semble, à l'heure actuelle, bien problématique (p. 154).

Au microscope, on constate également une grande diversité de structure. D'une manière générale, la paroi des kystes paraît formée de deux couches : l'une externe, fibreuse ou celluleuse, dépend de l'enveloppe générale, qui envoie de nombreuses cloisons anastomosées dans l'intérieur de la tumeur ; l'autre, interne, ressemble souvent à une membrane muqueuse. Elle est tantôt régulière, lisse, tantôt inégale, villosité, tomenteuse, réticulée, cavernueuse. Cette paroi présente des variétés infinies dans sa constitution : ici elle est fibrillaire ou striée concentriquement ; là elle renferme des kystes en miniature, des glandes variables, sébacées, sudoripares, des poils, des évaginations tubulaires analogues aux glandes de l'intestin ; dans d'autres cas, on y rencontre des fibres musculaires lisses ou plus rarement striées, des cellules cartilagineuses ou osseuses, de la graisse, des dents, des éléments nerveux, des vaisseaux nombreux à paroi embryonnaire, etc., etc. Le revêtement épithélial est continu ou discontinu, pavimenteux simple ou stratifié, cylindrique simple ou vibratile, et

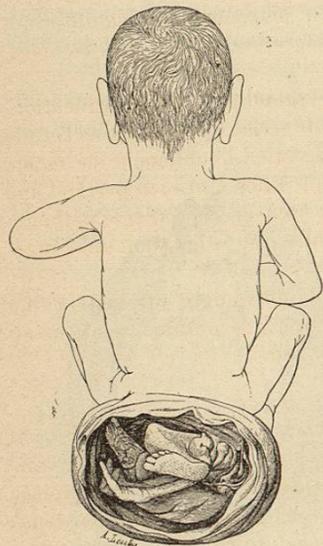


FIG. 50. — Tératome coccygien bigerminal (pygopage parasitaire). — Extrémités (mains, pieds), placées dans un sac formé par la peau de l'autosite. (Ziegler.)

toutes ces formes peuvent se trouver associées dans une même cavité, superposées ou juxtaposées. (Pour plus de détails, voir plus loin, p. 125 et suiv.)

Le contenu des kystes n'est pas moins variable. Parfois c'est une substance crémeuse ou sébacée, comme dans les kystes dermoïdes ordinaires. Parfois c'est un liquide séreux, clair, limpide ou, au contraire, gélatineux, visqueux, sanguinolent, etc. A ce contenu viennent souvent se mêler des formations plus résistantes, rarement libres, en général rattachées à la paroi par des tractus cellulo-fibreux : cartilages, os, amas de substance nerveuse, fragment d'intestin ou anse intestinale bien développée, etc., etc.

Enfin, dans certaines tumeurs complexes, on a trouvé « toutes les pièces du squelette, depuis les phalanges jusqu'à la clavicule et l'os iliaque, sauf toutefois la rotule, mais y compris les os de la tête et de la face, notamment les maxillaires pourvus de dents (Kleinwächter), le système respiratoire sous forme du larynx et de la cavité thoracique, des poumons à l'état embryonnaire (Buzzi) et enfin tout le matériel mésoblastique nécessaire à la formation de l'appareil broncho-pulmonaire (Kiener). Les organes des sens peuvent aussi être quelquefois inclus dans la tumeur ; c'est ainsi que Kummel a trouvé, au milieu de tissus variés, un globe oculaire paraissant être arrivé à la 6<sup>e</sup> semaine de son développement. Kleinwächter a vu une bouche et une langue rudimentaire ; Léon des paupières garnies de leurs cils et sourcils, une conjonctive, une lèvre supérieure, un maxillaire supérieur rudimentaire et une petite cavité buccale contenant une langue ».

Il y a encore bien des choses à dire sur la constitution des tumeurs congé-

tales du siège ; elles trouveront mieux leur place plus loin. Ce qui précède permet de comprendre les difficultés de leur classification. Aussi ne doit-on pas s'étonner que celle-ci diffère presque d'un auteur à l'autre. Les premiers observateurs s'appuyaient uniquement, pour les distinguer, sur leurs caractères macroscopiques, et Lotzbeck, par exemple, reconnut des tumeurs graisseuses, cartilagineuses, osseuses, vasculaires, kystiques, fibreuses et épithéliales. Braune, dont le travail fait époque et reste encore, bien qu'il ait vieilli, le plus considérable paru sur la question, les a scindées en :

a. *Formations ou monstruosités doubles*, comprenant les complètes et les incomplètes, puis les parasites libres ou sous-cutanés ;

b. *Tumeurs proprement dites*, dans lesquelles il range les spina-bifida, les hygromas sacrés, les lipomes et appendices caudiformes, enfin des néoplasmes, dont la nature congénitale est douteuse.

Duplay, compulsant les travaux antérieurs, a donné une division, qui est encore adoptée dans tous nos ouvrages classiques. Il distingue :

1<sup>o</sup> Les spina-bifida ; 2<sup>o</sup> les inclusions fœtales ; 3<sup>o</sup> les néoplasmes, qui ne rentrent ni dans la première ni dans la seconde de ces catégories. Et, parmi ces néoplasmes, il reconnaît : a, les hygromas sacrés ; b, les appendices caudiformes et les tumeurs caudales ; c, les lipomes ; d, les sarcomes et les cystosarcomes, les fibromes et les cystofibromes ; e, les tumeurs dites complexes.

Mais depuis 1868, époque à laquelle Duplay proposa cette classification, l'histologie et l'embryologie ont permis de réaliser de sérieux progrès dans l'étude des tumeurs sacro-coccygiennes. Celles-ci « sont vraisemblablement de même nature et dépendent d'un trouble de développement. Elles font bien partie d'une même famille » (Lannelongue). Essayons donc de creuser le problème pathogénique, d'établir les liens de parenté qui existent entre toutes les tumeurs congénitales du siège.

Mais, pour le faire avec fruit, je crois utile d'interrompre un instant ma description et de rappeler, au préalable, les principales notions relatives au développement normal de l'extrémité inférieure du tronc.

2<sup>o</sup> NOTIONS EMBRYOLOGIQUES (1)

On sait que, de très bonne heure, au septième jour déjà sur l'œuf de la lapine, on distingue, sur la partie postérieure de la tache embryonnaire ou aire germinative, une trainée longitudinale, dite *ligne* ou *bandelette primitive*, qui presque aussitôt se transforme en *gouttière* ou *sillon primitif*. Ce sillon primitif paraît se continuer en avant avec la gouttière dorsale ou médullaire, dont elle est séparée par le nœud de Hensen. Sur une coupe transversale de la tache embryonnaire passant en avant de ce nœud, le blastoderme est constitué par les deux feuillets primaires juxtaposés. Ceux-ci sont, au contraire, confondus dans la région de la bandelette primitive ; et, d'ailleurs, celle-ci peut être considérée « comme constituée par les lèvres accolées d'un orifice virtuel », qui représente le *blastopore* ou bouche primitive des vertébrés inférieurs. C'est un fait important à

(1) Je ne puis rappeler ici que les faits essentiels, en les schématisant et en les simplifiant. Pour plus de détails, consulter : HERTWIG, *Lehrb. der Entwicklungsgeschichte*, 7<sup>e</sup> édit., 1898. — KOLLMANN, *Lehrb. der Entwicklungsgeschichte des Menschen*, 1898. — TOURNEUX, *Précis d'embryologie humaine*, 1898. — PRENANT, *Éléments d'embryologie de l'homme et des vertébrés*, 2 vol., 1891-1896.

spécifier, puisque le blastopore ou bouche primitive indique le point d'invagination de l'endoderme et du mésoderme sur l'embryon à l'état de gastrula.

Au niveau du nœud de Hensen, les bords de la gouttière primitive (fig. 51 et 52) se réunissent rapidement et cette coalescence, progressant d'avant en arrière,

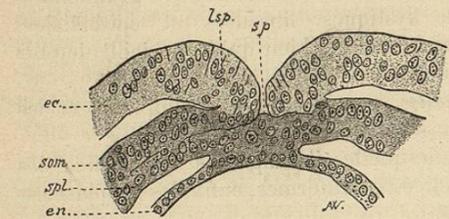


FIG. 51. — Coupe transversale d'une aire embryonnaire de l'homme, dont la gouttière médullaire est encore ouverte. (Hertwig.)

ec., ectoderme. — som., somatopleure. — spl., splanchnopleure. — en., endoderme. — sp., sillon primitif.

ment transitoire et constitue le canal neurentérique ou myélatentérique, qui apparaît ainsi comme la terminaison inférieure de la gouttière médullaire (fig. 52, d). Le pont de substance intermédiaire aux deux ouvertures n'est autre que le bouton caudal (fig. 52, entre d et e).

En même temps, il advient que les bourrelets médullaires, tout en s'épaississant, gagnent du terrain en arrière; ils masquent ainsi le canal neurentérique qui cessera d'être visible à l'extérieur, dès que la gouttière se transforme en tube médullaire (9<sup>e</sup> jour). Ce canal prend ainsi l'aspect d'un U<sup>(1)</sup>, qui fait communiquer d'une façon très passagère le tube de la moelle avec la ligne primitive (blastopore), et, partant, avec la cavité digestive primitive (cavité sous-germinale). Il a une existence très éphémère.

Vers le même moment (9<sup>e</sup> jour), paraît, au-dessous de la gouttière médullaire, un long cordon cellulaire d'origine endodermique. C'est la notocorde ou chorde dorsale, qui se prolonge, avec la moelle, jusque dans le bouton caudal et est traversée (Van Beneden) par le canal neurentérique. On sait que c'est autour de la chorde dorsale que se développe

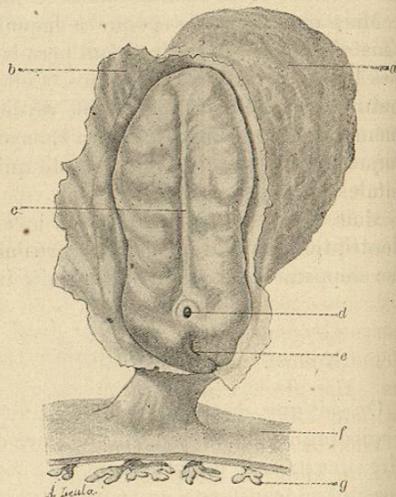


FIG. 52. — Embryon humain de Graf Spee<sup>(2)</sup> (reconstruit), long de 2 millimètres, grossi 50 fois. — Vue dorsale. — Sillon et bourrelets médullaires sans prévertèbres — L'amnios est ouvert.

a, sac vitellin. — b, amnios. — c, gouttière médullaire. — d, canal neurentérique. — e, sillon primitif. — f, g, chorion et villosités choriales.

<sup>(1)</sup> Voy. aussi les figures de mon article sur les malformations ano-rectales, dans ce *Traité*, t. VI, p. 692.

<sup>(2)</sup> GRAF SPEE, *Neue Beobachtungen über sehr frühe Entwicklungsstufen des menschlichen Eies*. Arch. für Anat. und Phys., Anat. Abt. 1896, p. 1-50.

la colonne vertébrale, successivement membraneuse, cartilagineuse, osseuse. On sait aussi que cette chorde est accompagnée latéralement, sur toute sa longueur, par les *prévertèbres*, dont la partie supérieure ou dorsale, connue sous le nom de *lames musculaires*, donne naissance aux muscles spinaux.

En avant de la notocorde se trouve l'intestin et spécialement l'intestin terminal ou *aditus posterior*. Il se constitue de très bonne heure, dès que la partie inférieure de l'embryon s'est incurvée en avant, pour former le capuchon caudal. Il figure un cul-de-sac arrondi qui pousse deux bourgeons<sup>(1)</sup>; l'un antérieur, qui ne nous importe pas, est l'*évagination allantoidienne*; l'autre postérieur est l'intestin *post-anal* ou *caudal*. Il se nomme post-anal, parce qu'il est, en effet, situé en arrière de l'anus, quand celui-ci s'est déplacé en avant en raison du repliement ventral de l'embryon; il est dit caudal, car il se trouve dans l'épaisseur de la queue. Il représente d'abord un vrai conduit; mais il se réduit à un simple cul-de-sac, dès que s'est produite l'oblitération du canal neurentérique.

Revenons maintenant au bouton caudal. On voit qu'il a, en réalité, une constitution très complexe. Il contient les éléments propres, non encore différenciés, des trois feuillets du blastoderme, qui se rencontrent au niveau de la ligne primitive; il renferme plusieurs organes, le tube médullaire, la chorde dorsale, les prévertèbres, enfin l'intestin post-anal. Il ne régresse pas d'emblée comme on pourrait le croire, mais se développe progressivement en une véritable queue (fig. 53 en f), dont l'accroissement marche, pendant un certain temps, de pair avec celui du reste du corps de l'embryon. Le fait est définitivement démontré (Ecker, His, Fol, Phisalix, Keibel, etc.).

Vient-on, en effet, à examiner un embryon humain, depuis l'âge de trois semaines jusqu'au début du troisième mois, on le trouve porteur d'un appendice cylindro-conique, qui déborde en arrière le cloaque et se recourbe en avant vers la face ventrale. Cet appendice est séparé du tronc par une ligne fictive qui, de l'extrémité postérieure de la membrane anale (fig. 54 h), se porte vers la partie moyenne du 50<sup>e</sup> segment primordial ou sclérotome (ou prévertèbre). Ainsi délimitée, la queue, sur un embryon de 4 millimètres, com-

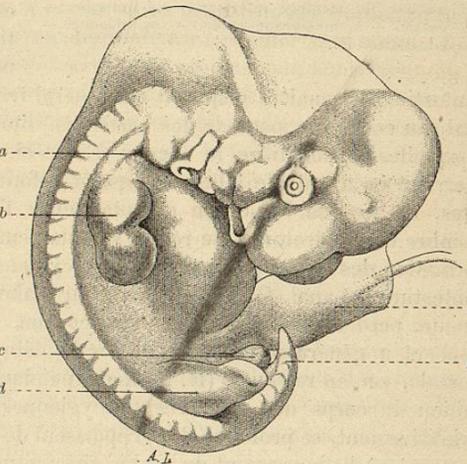


FIG. 53. — Embryon humain de 10<sup>mm</sup>,5 de long, muni de 54 prévertèbres; grossi 7 fois. (Kollmann)<sup>(2)</sup>.

a, sinus précervical. — b, membre supérieur. — c, éminence génitale. — d, membre inférieur. — e, cordon ombilical. — f, queue de l'embryon.

<sup>(1)</sup> Cette expression n'est peut-être pas très exacte. En effet, pour beaucoup d'embryologistes, l'intestin caudal n'est que la fin même de l'intestin; autrement dit, le rectum n'est pas, chez l'embryon, la partie terminale du tube digestif.

<sup>(2)</sup> KOLLMANN, *loc. cit.*, 1898, p. 227.

prend deux parties : le corps, dans lequel on trouve les 51<sup>e</sup>, 52<sup>e</sup> et 53<sup>e</sup> sclérotomes, et l'extrémité même, qui représente la tête de la ligne primitive et forme une masse cellulaire non encore différenciée. Cette masse donne naissance à un certain nombre de sclérotomes ou segments caudaux, ainsi que le prouve l'examen d'embryons plus âgés, chez lesquels on rencontre dans la queue non

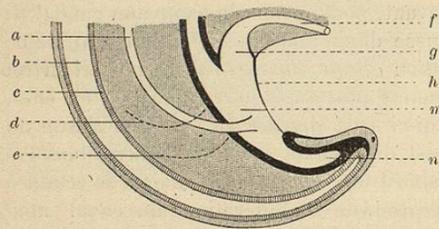


Fig. 54. — Embryon humain de 4 millimètres. Région caudale. (Keibel.)<sup>(1)</sup>

a, canal rénal primitif. — b, moelle épinière. — c, chorde dorsale. — d, fond du cœlome. — e, niveau du point d'insertion du membre inférieur. — f, ouraque. — g, vessie. — h, membrane anale. — m, cloaque. — n, intestin caudal.

plus 5, mais 5 à 6 prévertèbres. Et, en effet, au milieu du 2<sup>e</sup> mois, sur un nombre total de 58 sclérotomes, la queue en renferme 7 (Kollmann). De même, l'embryon humain sera primitivement muni de 58 vertèbres. Au moment où commence le développement du rachis, on peut distinguer à l'appendice caudal deux segments, distal et proximal. Le segment distal, assimilable au filament caudal des mammifères, est dépourvu de vertèbres; il contient seulement les éléments de la moelle, de la chorde dorsale et de l'intestin post-anal. Il disparaît en général très rapidement. Le segment proximal, au contraire, possède des vertèbres, dites vertèbres caudales, aux dépens desquelles se constitue le coccyx. Celles-ci, vers la 7<sup>e</sup> semaine, se fusionnent d'arrière en avant, de telle sorte qu'en définitive, il n'existe plus que 54 vertèbres, au lieu de 58, qu'on comptait chez l'embryon un peu plus jeune. Le nombre des sclérotomes se réduit semblablement, non sans avoir contribué à la formation des muscles et vaisseaux coccygiens. Même régression se produit sur l'intestin post-anal. Celui-ci, après avoir d'abord pris part à l'allongement de la queue, perd sa lumière, forme un cordon, qui se sépare en plusieurs tronçons et a généralement disparu dès le début du 2<sup>e</sup> mois. Quant à la chorde dorsale, on en retrouve (H. Müller), pendant très longtemps, des traces au milieu du corps des vertèbres coccygiennes. Enfin, la moelle épinière qui, primitivement, se prolonge dans l'épaisseur de la queue, l'abandonne à partir du moment où l'allongement du rachis s'accroît (5<sup>e</sup> mois); mais elle y laisse des vestiges coccygiens (voir p. 95), développés aux dépens du segment coccygien réfléchi. « Celui-ci continue à évoluer pendant le 5<sup>e</sup> mois, donnant naissance à des cordons ou à des amas cellulaires, creusés d'excavations irrégulières que limite une couche de cellules, prismatiques ou pavimenteuses, suivant les points envisagés. Ces vestiges, à partir du 6<sup>e</sup> mois, subissent une atrophie progressive, mais on peut encore en retrouver des restes au moment de la naissance. » (Tourneux et Herrmann.)

Ainsi, après l'atrophie du segment distal de la queue, après le début des phénomènes de régression, l'appendice caudal, réduit à son segment proximal, ne forme plus qu'une petite saillie prismatique, l'éminence coccygienne, dont j'ai indiqué plus haut (voy. page 94) les modifications ultérieures.

<sup>(1)</sup> KEIBEL, Ueber den Schwanz des menschlichen Embryo. Arch. für Anat. und Phys. Anat. Abth., 1891, p. 356, pl. XIX, fig. 1.

J'arrêterai ici ces notions embryologiques et je renvoie à l'article SPINA-BIFIDA<sup>(1)</sup> pour tout ce qui concerne l'occlusion du canal rachidien. J'attirerai seulement l'attention sur le schéma (fig. 54), sur lequel on peut lire la superposition topographique du tube médullaire, de la chorde dorsale, de l'intestin, etc., et je ferai remarquer que le développement de la colonne vertébrale autour de la notocorde a pour effet de rejeter les éléments médullaires en arrière, les vestiges du canal neurentérique et de l'intestin post-anal en avant de l'os sacro-coccygien.

En définitive, sans pousser plus loin cette étude, on voit que la constitution de l'extrémité inférieure du tronc est fort complexe. On y trouve tout à la fois des éléments des trois feuillettes du blastoderme, éléments dont les uns restent à l'état de masse cellulaire indivise, dont les autres donnent naissance à divers organes. Voici le tube médullaire, la chorde dorsale, l'intestin post-anal et le canal neurentérique; voici les vertèbres caudales et les sclérotomes. Sur cette région médiane sacro-coccygienne, s'accomplissent en outre des phénomènes de coalescence, destinés à réaliser la fusion des parties droite et gauche du tronc : unions marginales des gouttières primitive et médullaire, soudure des lames musculaires, fermeture du canal sacré. Enfin, certaines formations embryonnaires arrivent d'abord à un degré d'organisation assez parfaite, avant d'être envahies par les processus, qui doivent normalement amener leur disparition définitive. Ajoutons à cela les modifications successives que subissent, chez l'embryon et chez le fœtus, l'orientation et les connexions de la région sacro-coccygienne, et l'on comprendra sans peine combien sont nombreuses et variées les conditions susceptibles, soit de favoriser la production des anomalies congénitales, soit d'être invoquées pour expliquer la pathogénie des tumeurs du siège.

### 5<sup>e</sup> CARACTÈRES ANATOMIQUES SPÉCIAUX ET PATHOGÉNIE

Mais, à ce dernier point de vue, l'accord est loin d'être fait. La plus grande incertitude plane encore, à l'heure actuelle, sur la classification des tumeurs congénitales sacro-coccygiennes, et aucune des opinions soutenues par différents observateurs ne peut être considérée comme péremptoirement démontrée. Ainsi Calbet, auteur d'une bonne thèse sur ce sujet, admet que les affections congénitales de la région sacro-coccygienne doivent être réparties en deux groupes :

« Le premier comprend toutes les productions qui résultent d'une anomalie du développement de cette région. Cette anomalie, qui est ordinairement due à un arrêt de développement, est plus ou moins grave et va depuis les simples difformités (dépressions, fistules congénitales et kystes dermoïdes simples d'une part, appendices caudiformes de l'autre) jusqu'aux véritables monstruosité (spina-bifida à forme de myélo-cystocèle).

« Le second groupe doit renfermer l'immense majorité des autres tumeurs sacro-coccygiennes, c'est-à-dire qu'il comprend les néoplasmes formés de masses polykystiques et de tissus multiples décrits sous le nom de sarcomes, cystosarcomes, hygromas, fibromes, chondromes, ostéomes, myomes, lipomes, angiomes, etc.).

<sup>(1)</sup> Voy. ce Traité, 2<sup>e</sup> éd., t. III, p. 699.