

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

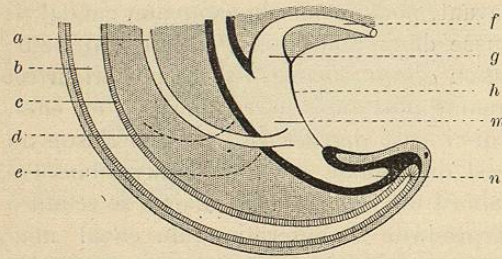


Fig. 54. — Embryon humain de 4 millimètres. Région caudale. (Keibel.)<sup>(1)</sup>

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.

ainsi que les tumeurs composées en tout ou en partie par des membres supplémentaires ou des organes fœtaux, tels que intestins, bronches, poumons, etc. Ces tumeurs sont formées par le développement anormal d'un deuxième embryon vivant en parasite sur un frère jumeau (l'autosite), le plus souvent normalement conformé et développé ».

Cette classification compte des défenseurs éminents; je nommerai Förster, Ahlfeld, Daresté, puis Calbet et enfin Stolper, dont le mémoire vient de paraître. Au contraire, d'autres anatomo-pathologistes estiment que les tumeurs congénitales par trouble de développement sont de beaucoup les plus nombreuses, qu'il convient de leur rattacher une bonne partie de productions, dérivées de résidus fœtaux; en un mot, ils rejettent dans le premier groupe de Calbet des néoplasmes rangés dans le second par Ahlfeld et Daresté. Parmi les partisans convaincus de cette deuxième manière de voir, on peut citer Ziegler, Perman, Hildebrand, Broca et Cazin, Borst. Sans doute, il serait plus attrayant de présenter ici un exposé comparatif et critique de ces deux opinions. Mais je crois mieux faire, dans l'intérêt de la clarté, d'adopter l'une d'entre elles (puisque toutes deux peuvent se soutenir). C'est à la seconde que je me rallie, et la description qui suit s'appuie sur les excellents mémoires d'Hildebrand, de Broca et Cazin et surtout de Borst.

J'admettrai, avec Borst, quatre grandes classes de tumeurs sacro-coccygiennes congénitales : dans la première, se rangent les diverses variétés de spina-bifida; à la seconde appartiennent les inclusions fœtales ou mieux les tumeurs bigerminales; de la troisième font partie tous les néoplasmes monogerminaux, depuis les kystes dermoïdes simples jusqu'aux tumeurs mixtes les plus complexes. Enfin, la dernière catégorie englobe les productions morbides, dont la place pathogénique exacte est encore impossible à préciser.

**PREMIÈRE CLASSE. — Des différentes variétés de spina-bifida sacré.** — Le spina-bifida peut théoriquement siéger sur le coccyx ou le sacrum. Mais le spina-bifida coccygien reste à démontrer (Duplay), et la seule observation connue, celle de Thomas Smith, n'est pas suffisante pour établir la réalité de son existence. Dans ce cas de Smith, il s'agissait d'un enfant porteur, « au niveau de la région coccygienne, d'un gros sac transparent, qui s'accompagnait de paralysie des membres inférieurs et d'un pied bot. L'autopsie montra la présence d'un kyste coccygien presque oblitéré, situé sur un spina-bifida, mais sans relation avec lui ».

Par contre, le spina-bifida sacré existe, comme l'ont bien montré Giraldès et Tarnier; il n'est même pas rare, puisque Wolff l'a rencontré 50 fois sur 155, Bellanger 66 fois sur 297 cas de spina-bifida. Il mérite une attention particulière, en raison des travaux récents dont il a été l'objet, surtout de la part de Recklinghausen (1) et de Muscatello (2).

Et tout d'abord, il est essentiel de bien s'entendre, de spécifier que ce terme spina-bifida s'applique tout à la fois à la fente vertébrale, à la hernie de la moelle et de ses enveloppes et qu'il peut se présenter, en particulier à la région sacrée, sous des aspects différents. Tantôt on observe de véritables hydrorachis, avec

(1) RECKLINGHAUSEN, *Spina bifida occulta mit sacro-lumbaler Hypertrichose, Klumpfuß und neurotischem Geschwür in Folge eines Myofibrolipom am Rückenmark.* Arch. für path. Anat. und Phys., 1886, t. CV, p. 243, 296 et 375.

(2) MUSCATELLO, *Ueber die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule.* Arch. für klin. Chir., 1894, t. XLVII, p. 162 et 257.

liquide épanché dans le sac herniaire, lesquelles sont parfois désignées sous le nom de *spina-bifida kystiques*; tantôt ceux-ci s'accompagnent de tumeurs qui en modifient les caractères primitifs; ce sont les *spina-bifida kystiques compliqués*; tantôt enfin nous avons affaire à la forme spéciale dite *spina-bifida latent ou occulta*. Or, toute la première classe des tumeurs congénitales sacro-coccygiennes est représentée soit par des *spina-bifida kystiques simples*, soit par des *spina-bifida kystiques compliqués*, soit par des *spina-bifida occulta*.

1° *Spina-bifida kystique simple.* — Toutes les variétés d'hydrorachis ne sont pas également fréquentes à la région sacrée. La myélo-cystocèle (fig. 55) et la myélocysto-méningocèle sont exceptionnelles. La myélo-méningocèle est un peu moins rare; elle se produit, en général, au niveau des deux premières vertèbres sacrées, et s'accompagne parfois, comme les précédentes formes, de diastématomyélie, c'est-à-dire d'un dédoublement de la moelle, par absence de soudure des bords de la gouttière neurale primitive (Beneke, Sulzer) (1).

Il est remarquable de voir que la *méningocèle*, qui, d'une façon absolue, est la variété la moins commune du spina-bifida kystique, est précisément celle qu'on rencontre avec une certaine prédilection à la région sacrée (fig. 56). Et, fait important au point de vue clinique, ces méningocèles ne sont pas nécessairement médianes; très souvent elles sont latérales, occupant l'une des régions fessières. Il en était ainsi dans le cas de Kirmisson (fig. 57), sur lequel j'aurai à revenir, car il a donné lieu, en 1886, à une discussion assez vive au sein de la Société de chirurgie. L'orifice de ces méningocèles n'est pas toujours formé aux dépens des arcs vertébraux eux-mêmes; dans des cas assez fréquents, la hernie se fait jour entre deux

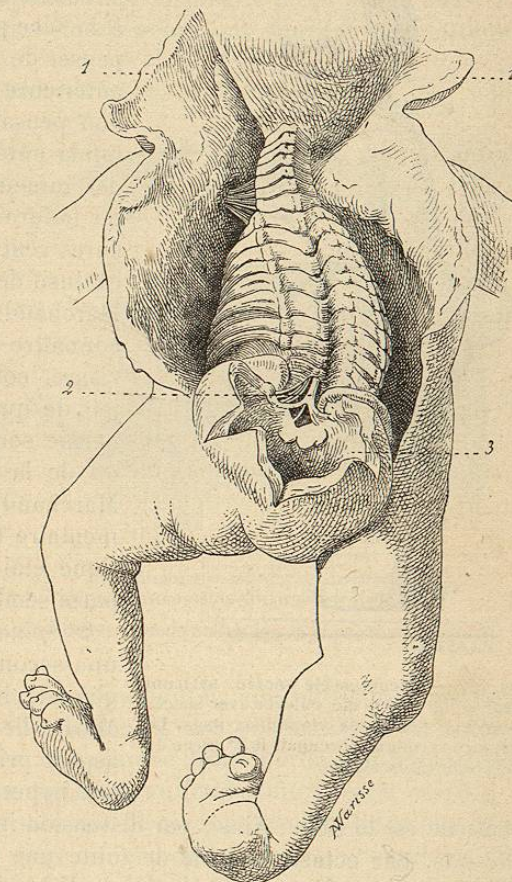


Fig. 55. — Spina-bifida sacré et scoliose congénitale à convexité totale.

1, peau disséquée et rejetée sur les parties latérales. — 2, nerf de la queue de cheval. — 3, face interne de la myélo-cystocèle. — (La légende porte méningocèle; mais Kirmisson, dans son ouvrage, à la page 21, parle de myélo-cystocèle.) (Ardouin et Kirmisson) (5).

(1) BENEKE, *Ein Fall von unsym. Diastematomyelie mit Spina bifida.* Festschrift für Wagner. Leipzig, 1887. — SULZER, *Ein Fall von Spina bifida, verbunden mit Zweitheilung und Verdopplung des Rückenmarkes.* Ziegler's Beitr. für path. Anat., 1895, t. XII, fasc. 4.

(2) ARDOUIN et KIRMISSON, *Étude d'un fœtus exomphale. Scoliose congénitale. Spina-bifida sacré. Double luxation congénitale des hanches. Double pied bot. Absence des organes génitaux et de la vessie.* Revue d'orthopédie, 1897, p. 104.

lames ou sort par les trous sacrés postérieurs. Elle peut encore s'échapper par l'hiatus sacré : dans ces conditions, il n'existe, à vrai dire, aucune fissure vertébrale; mais la communication avec le canal rachidien n'en est pas moins réelle et ces tumeurs ne sauraient être séparées des spina-bifida proprement dits.



FIG. 56. — Méningocèle sacrée, siégeant sur la ligne médiane, enlevée avec succès sur une fillette de vingt-deux mois. La fissure vertébrale occupait la 2<sup>e</sup> pièce du sacrum. (Muscatello.)

Toutes ces variétés de méningocèle siègent à la face postérieure du sacrum. Que faut-il penser de celles qui se développent à la face antérieure de cet os? Le temps n'est plus où l'on pensait (Kuhn) expliquer par un spina-bifida antérieur la pathogénie de la plupart des tumeurs congénitales du siège. Mais il ne faudrait pas prétendre que toutes les fissures ventrales du rachis fussent du ressort exclusif de la tératologie. En effet, Kroner et Marchand, Schönborn et Borst, nous ont fait connaître des cas de *méningocèle sacrée antérieure*, compatibles avec la vie, chez des sujets de quatre mois, vingt et trente ans. La hernie sortait par une fente de la première ou de la seconde vertèbre sacrée (cas de Marchand), sur le côté droit du sacrum rudimentaire (cas de Borst). La production kystique était formée de plusieurs poches et la paroi semblait dépendre de la dure-mère.

2<sup>o</sup> *Spina-bifida kystique compliqué*. — Dans une seconde variété de faits, la tumeur congénitale du siège est encore une hydrorachis. Mais celle-ci cesse d'être pure, typique; son aspect primitif s'altère en raison des processus hyperplasiques ou même néo-formatifs,

(<sup>1</sup>) SPIETSCHKA, *Ueber eine eigenartige Hautveränderung bei Spina bifida*. Prager med. Woch., 1894, n<sup>o</sup> 10 et 11, p. 117 et 131.

(<sup>2</sup>) HILDEBRAND, *Pathologisch-anatomische und klinische Untersuchungen zur Lehre von der Spina bifida und den Hirnbrüchen*. Deutsche Zeits. für Chir., 1895, t. XXXVI, p. 455. — Hildebrand mentionne également des gliomes qui, partant de la substance nerveuse médullaire elle-même, peuvent compliquer parfois un spina-bifida sacré.

le spina-bifida et acquièrent parfois une telle importance qu'ils paraissent dominer le tableau clinique (de Ruyter) (<sup>1</sup>). C'est surtout l'association des lipomes au spina-bifida qui est fréquente. Recklinghausen l'a bien étudiée. Tantôt ces proliférations du tissu graisseux occupent la couche celluleuse sous-cutanée et gagnent les méninges, parfois creusées elles-mêmes de loges kystiques; tantôt il s'agit de lipomes ou de fibro-lipomes des méninges proprement dites. Les auteurs qui ont décrit des néoplasies de ce genre ont souvent rencontré soit

dans leur pédicule un canal, soit dans leur partie centrale une cavité remplie de sérosité (Borst). C'est sans doute dans cette catégorie de faits que rentre la méningocèle sacrée (fig. 57), opérée par Kirmisson : une grande poche fessière se continuait avec une petite cavité, qui aboutissait au pédicule intra-rachidien et dont les parois étaient doublées d'une couche adipeuse, épaisse et rénitente, constituant un véritable lipome.

Mais il y a plus : la néoplasie surajoutée peut arriver à étouffer, pour ainsi dire, la méningocèle primitive et à la rendre méconnaissable. Recklinghausen cite plusieurs faits de ce genre. L'un d'eux, observé par A. Johnson (<sup>2</sup>), est particulièrement intéressant. Un sujet, atteint de contracture de la jambe droite, portait un lipome de la région sacrée. Pendant l'extirpation, apparut, au fond d'une brèche osseuse, la dure-mère animée de pulsations. L'autopsie fit reconnaître une large ouverture sur la paroi postérieure du canal sacré et, en regard de cette ouverture, une cicatrice cutanée. A celle-ci adhéraient les restes du lipome extirpé, qui, d'autre part, se trouvait en contact intime avec un petit diverticule de la dure-mère.

On comprend que le processus néoformatif, auquel j'ai fait allusion plus haut, puisse aboutir à l'apparition, non d'un seul tissu, mais de plusieurs à la fois, et ainsi le spina-bifida se complique, à l'occasion, non seulement d'une production angiomateuse, lipomateuse, etc., mais d'une véritable tumeur mixte. On conçoit également la possibilité de l'association de plusieurs troubles dans l'évolution embryonnaire et de la coexistence d'un spina-bifida avec un tératome mono- ou bi-germinal. Mais nous touchons là à un point très obscur, fort controversé, de la pathogénie.

D'ailleurs, même les faits plus simples, que j'ai relatés en premier lieu, sont encore très discutés, et divers observateurs, Stolper par exemple, se refusent à considérer les tumeurs sacro-coccygiennes de ce genre comme des spina-bifida

(<sup>1</sup>) DE RUYTER, *Schädel und Rückgratsspalten*. Arch. für klin. Chir., 1895, t. L, p. 72.  
(<sup>2</sup>) ATHAL JOHNSON, *Fatty tumor in the interior of the spinal canal*. British med. Journal, 1887, p. 125 et 252 (indication empruntée à Recklinghausen).

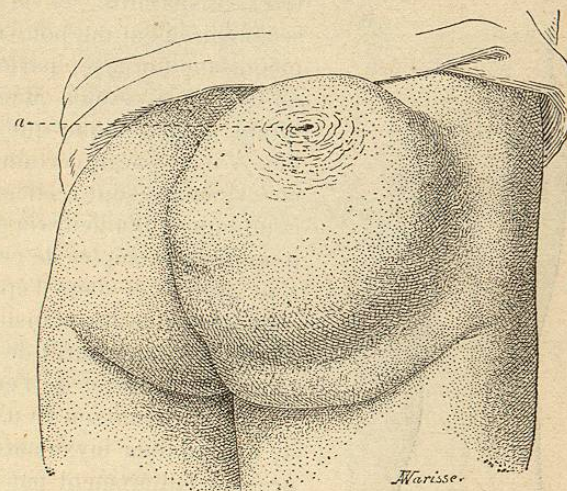


FIG. 57. — Volumineuse méningocèle de la région sacrée chez une femme de cinquante-trois ans. a, orifice donnant issue au liquide de la poche. (Kirmisson.)