

compliqués. Avant lui, Calbet s'exprimait ainsi : « Chaque fois que l'on trouvera une production kystique formée d'un amas de cavités à contenu variable, compliquée ou non par la présence de tissus multiples, on sera autorisé à conclure qu'elle n'a aucune relation avec le spina-bifida. » Assurément, il est parfois difficile ou même impossible d'établir la filiation des lésions, d'affirmer que l'hydrorachis est la cause ou l'effet de la tumeur concomitante, d'autant que le pédicule, qui relie la tumeur extra-rachidienne aux méninges, peut se rétrécir, s'oblitérer, disparaître, et la fissure vertébrale se fermer secondairement ou, pour mieux dire, se recouvrir d'une membrane fibreuse, parfois incrustée de sels calcaires ou de dépôts osseux. Mais, de là à contester l'interprétation pathogénique que j'ai donnée plus haut, il y a loin et il me paraît certain que quelques tumeurs sacro-coccygiennes sont réellement des spina-bifida kystiques compliqués. D'ailleurs la pathologie nous fournit d'assez nombreux exemples de ces hyperplasies, qui se produisent autour et dans l'épaisseur des parois kystiques. Sans rappeler les transformations fréquentes des sacs herniaires, il me suffit de renvoyer à l'histoire du spina-bifida lombaire et de l'encéphalocèle. Matthews Duncan (1) et Kirmisson (2) n'ont-ils pas décrit, sous le nom de spina-bifida myxomateux, des tumeurs constituées presque entièrement par un tissu conjonctif œdématié, au milieu duquel on ne rencontre qu'une cavité insignifiante? Et, pour les hernies congénitales du cerveau, Berger (3) a remarquablement étudié les processus hyperplasiques et néoformatifs, qui engendrent des pseudo-tumeurs, tout à fait analogues à celles que nous avons signalées.

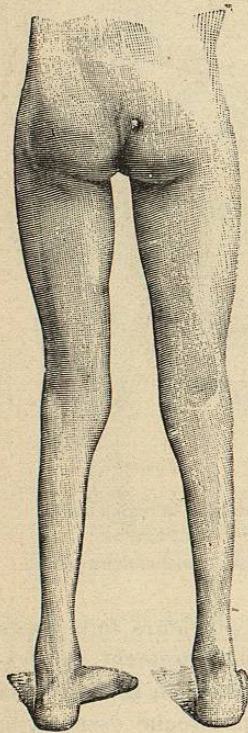


FIG. 58. — Spina-bifida latent ou sans tumeur. — Tumeur molle de la région fessière droite; dépression ombilicée de la peau. Le sacrum se termine par un bord abrupt. Arrêt de développement du coccyx. Double pied bot : à droite, talus valgus; à gauche, varus équin. (Cas de Kirmisson) (4).

5° *Spina-bifida occulta*. — Il est enfin une troisième variété de spina-bifida, qu'il faut faire intervenir dans la pathogénie des affections congénitales du siège. Je veux parler du spina-bifida latent ou occulta. C'est une forme encore mal connue, dont on connaît à peine 40 exemples. Elle occupe surtout la partie inférieure, lombo-sacrée, de la colonne rachidienne (36 sur 40) et, pour préciser davantage, sur 52 cas rassemblés par Muscatello, elle siègeait 6 fois à la région sacrée. On l'appelle encore spina-bifida sans tumeur; mieux vaut dire : sans tumeur extérieure; il existe, en effet, souvent une tumeur profonde; toujours même, d'après Muscatello, lorsque existent, en dehors des phénomènes nerveux, les particularités classiques, l'hypertrichose, la dépression ou la cicatrice cutanée (5), etc.

(1) MATTHEWS DUNCAN, *Case of spina bifida*. *Edinburgh med. Journal*, 1875, vol. XXI, p. 345.

(2) BERGER, Rapport sur une observation de spina-bifida (myélo-cystocèle), communiquée par M. Kirmisson. *Bull. de l'Acad. de méd.*, 11 août 1896, p. 176.

(3) PAUL BERGER, *Considérations sur l'origine, le mode de développement et le traitement de certaines encéphalocèles*. *Revue de chirurgie*, 1890, p. 276.

(4) SAINTON, *Note sur un cas de spina-bifida occulta*. *Revue d'orthopédie*, 1891, p. 456.

(5) Voy. ce *Traité*, t. III, p. 704, 2^e édition.

Il n'est pas inutile, je pense, de rapporter ici, en peu de mots, le cas célèbre de Recklinghausen, qui a servi de base à la doctrine du spina-bifida occulta. Il concerne un jeune homme de vingt-cinq ans, atteint de pied bot et d'ulcères trophiques du côté gauche et auquel on aurait enlevé, à l'âge de dix-huit mois, une tumeur congénitale du siège. Le canal sacré n'était pas fermé, mais recouvert, sur toute sa longueur,

par une membrane fibreuse, qui unissait les rudiments des arcs vertébraux. Cette membrane était perforée en un point, qui livrait passage à un tractus fibro-graisseux. Ce tractus lui-même s'étendait de la face profonde de la cicatrice cutanée jusqu'à l'intérieur du canal rachidien et se continuait littéralement avec la dure-mère, à partir de la 1^{re} vertèbre sacrée. La moelle atteignait, chez cet homme de vingt-cinq ans, la 2^e pièce du sacrum et était entourée, surtout en arrière (fig. 59), par une tumeur fibro-myolipomateuse (fibres striées), qui siègeait à la fois en dedans et en dehors de la dure-mère. Mêmes particularités, néoplasme de structure semblable dans un cas de Bohnstedt (1) : seulement la moelle, privée de queue de cheval, descendait jusqu'à l'extrémité inférieure du sacrum et se perdait, avec les méninges, dans un fibro-myolipome, qui remplissait le canal sacré et sortait par l'hiatus inférieur, sous forme de pédicule, inséré à la face profonde des téguments.

On explique ces faits de la façon suivante : l'affection primitive est une myélo-méningocèle, qui s'est vidée de son contenu liquide et revient sur elle-même. En se rétractant, elle tend à rentrer dans le canal sacré, mais, en même temps, elle attire à sa suite les éléments cellulaires, qui formeront les lames dorsales (cutanées et musculaires) de l'embryon. Ainsi ces éléments sont transportés dans la profondeur, au contact de la moelle et continuent à évoluer. Il en est ainsi surtout pour les germes mésoblastiques, qui donneront naissance au fibro-myolipome intra-rachidien. Mais l'ectoderme ne reste pas

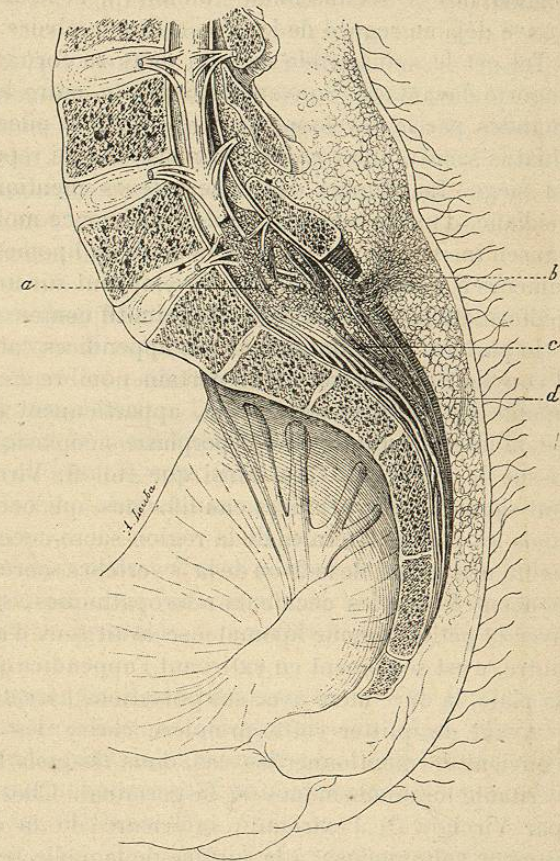


FIG. 59. — a, myo lipome. — b, spina-bifida. — c, fibres musculaires striées. — d, lame fibreuse, fermant partiellement en arrière le canal sacré. (Recklinghausen.)

(1) BOHNSTEDT, *Beiträge zur Casuistik der Spina bifida occulta*. *Arch. für path. Anat.*, 1895, t. CXL, p. 47.

toujours indifférent : témoin le cas de Muscatello, dans lequel un cholestéatome était logé dans une fissure sacrée et un kyste dermoïde dans une fente de la région dorsale du rachis. Il s'agit certainement là de troubles pathologiques, remontant à une période très précoce de la vie intra-utérine; et ce qui le prouve bien, c'est la présence de la moelle retenue dans le canal sacré, alors qu'à l'état normal, dès le 6^e mois fœtal (Ranke) (1), l'extrémité inférieure de cet organe se trouve déjà en regard de la 5^e vertèbre lombaire.

Tel est le spina-bifida occulta dans sa forme simple. Mais voici ce qui nous importe davantage. Souvent on constate, entre la face profonde des téguments, modifiés par le développement du système pileux, et la fissure vertébrale (ou l'hiatus sacré), une production morbide, qui représente une tumeur congénitale du siège. La plupart des observateurs mentionnent l'existence, sur la ligne médiane, d'une « tuméfaction de consistance molle, lipomateuse ». Recklinghausen insiste sur ce fait que nombre de lipomes sacro-coccygiens ou même de tumeurs à tissus multiples se développent sur un spina-bifida par un processus néoformatif, autour du pédicule primitif comme centre.

Je parlerai dans un instant des appendices caudiformes. Mais, dès à présent, il convient de préciser qu'un certain nombre d'entre eux, ayant la structure du lipome ou du fibro-myolipome, appartiennent en réalité à l'histoire du spina-bifida latent, compliqué d'hyperplasie néoplasique de l'un ou de plusieurs des tissus de la région. C'est ainsi que Roloff, Virchow, Recklinghausen, Bartels ont signalé des appendices caudiformes, qui occupaient, non la ligne médiane, mais les parties latérales de la région sacro-coccygienne, qui s'inséraient sur un point, mal fermé, de la 2^e ou de la 5^e vertèbre sacrée. Dans tel cas, l'attention s'était concentrée sur les accidents neuropathiques, sur un pied bot, et leur relation avec la petite tumeur lipomateuse avait tout d'abord passé inaperçue. Dans tel autre, c'est seulement en extirpant l'appendice qu'on a reconnu, dans le fond de la plaie, la dure-mère avec ses pulsations caractéristiques.

Avant de quitter cette première classe des tumeurs sacro-coccygiennes, il convient de mentionner les cas, dans lesquels le spina-bifida est combiné à un véritable tératome mono- ou bi-germinal. Chez une fillette mort-née, examinée par Virchow (2) l'extrémité inférieure de la colonne vertébrale portait une tumeur volumineuse, à la surface de laquelle se continuaient la dure-mère et le *filum terminale*, sortant par une fente des vertèbres sacrées inférieures. La tumeur se composait de substance cérébrale, de cartilage et de fragments d'os. Le cas de Bechthold (3) est encore plus instructif, parce qu'il ressemble, à certains points de vue, au spina-bifida occulta typique de Recklinghausen. « Il s'agissait d'un gros néoplasme, recouvert d'une peau éléphantiasique, et appliqué sur le canal sacré, ouvert en arrière dans toute sa longueur. Un pédicule reliait cette masse à une autre, grasseuse, qui remplissait tout le canal sacré. La moelle descendait très bas, dépourvue de *filum* et de queue de cheval. La dure-mère se continuait avec le pédicule de la tumeur et formait dans l'intérieur de celle-ci un conduit ramifié. Le néoplasme extra-rachidien se composait essen-

(1) RANKE, *Zur Aetiologie der Spina bifida lumbalis*. *Jahrb. für Kinderheilkunde*, 1878, N. F., XII, p. 116, et *Bemerkungen zur Aetiologie der Spina bifida*. *Centralzeitung für Kinderheilkunde*, 1878, p. 61 et 195.

(2) VIRCHOW, *Teratom in Verbindung mit Spina bifida*. *Monatschr. für Geburtskunde*, 1857, t. IX, p. 259.

(3) BECHTHOLD, *Ein Fall von Tumor sacralis bei Spina bifida*. *Inaugural Dissertation*. Würzburg, 1897.

tiellement de tissus conjonctif, adipeux et musculaire strié; on y rencontrait, en outre, de nombreux fascicules nerveux en voie de dégénérescence fibreuse, des parties d'un ganglion spinal complètement développé et des amas disséminés de substance nerveuse embryonnaire. Au sein de ces amas se voyaient une foule de petits kystes simples et ramifiés, avec cellules épithéliales tassées les unes contre les autres et rappelant celles du canal épendymaire. » (Stolper.)

On comprend les difficultés que soulève l'interprétation de ces tumeurs, qui communiquent manifestement avec le canal rachidien. Faut-il les rapporter à une anomalie dans l'occlusion de ce canal ou, pour mieux dire, de la gouttière médullaire? Doit-on, au contraire, y voir une véritable inclusion fœtale? Il est impossible de se prononcer d'une façon absolue sur la nature des faits de ce genre, qui établissent une transition naturelle vers les autres classes de tumeurs sacro-coccygiennes, dont je vais maintenant m'occuper.

DEUXIÈME CLASSE. — Tumeurs dues à une anomalie de développement de la région sacro-coccygienne. — A vrai dire, le spina-bifida, avec toutes ses modalités, rentre dans cette classe; mais les particularités qu'il présente sont telles qu'il est préférable d'en séparer complètement l'étude. Ce qui le distingue avant tout, c'est la communication avec le canal rachidien. Ce qui caractérise, au contraire, les tumeurs que nous allons envisager (les vraies tumeurs sacro-coccygiennes, au sens de Braune), c'est l'absence, non pas constante, mais habituelle, de cette communication.

Nous procéderons du simple au composé et nous verrons ainsi les gradations qui, des kystes dermoïdes vulgaires, nous mènent aux tératomes mono-germinaux les plus complexes. Mais, au préalable, il nous faut dire quelques mots des formations caudales.

A. Formations caudales et appendices caudiformes (1). — Ces formations, qu'on range, par tradition, dans les affections congénitales du siège, n'intéressent pas exclusivement l'anthropologiste; le chirurgien aussi doit les connaître, et déjà nous avons vu que l'une de leurs variétés peut masquer un spina-bifida.

Virchow, qui les a bien étudiées, distingue :

1^o Des queues vraies, parfaites ou complètes. Elles sont caractérisées par l'augmentation du nombre des vertèbres caudales, osseuses ou cartilagineuses, et par leur continuité évidente avec l'extrémité inférieure de la colonne rachidienne. Bien que les notions embryologiques permettent de concevoir l'existence de pareils appendices, on n'en connaît aucun cas incontestable. Même celui de Hennig et Rauber est très douteux.

2^o Des queues incomplètes, imparfaites, molles. Ce sont des rudiments, diversement modifiés, de la queue embryonnaire (p. 111). Bartels en admet plusieurs espèces :

a. Queues libres, courtes, simulant un petit moignon conique, ne renfermant

(1) Consulter particulièrement sur ce sujet : VIRCHOW, *Ueber Schwanzbildung*. *Arch. für path. Anat.*, 1880, t. LXXIX, p. 176. — LISSNER, *Schwanzbildung beim Menschen*. *Ibid.*, 1885, t. XCIX, p. 191. — FREUND, *Ueber Schwanzbildung beim Menschen*. *Ibid.*, 1886, t. CIV, p. 551. — HENNIG et RAUBER, *Ein neuer Fall von geschwänstem Menschen*. *Ibid.*, 1886, t. CV, p. 85. — WIEDERSHEIM, *Der Bau des Menschen als Zeugnis für seine Vergangenheit*. Leipzig, 1895, p. 25. — PIATNITZKY, *Formations caudales chez l'homme*. Thèse de Moscou, 1895 (en russe). — Et surtout BARTELS, *Ueber Menschenschwänze*. *Arch. für Anthropol.*, 1881, t. XIII, p. 1; *Ibid.*, 1884, t. XV, p. 45, et *Ein Pseudo-Schwanz beim Menschen (lipoma pendulum caudiforme)*. *Deutsche Zeits. f. Chir.*, 1884, t. XX, p. 100.

ni os, ni cartilage : elles seraient dues à un arrêt dans la régression normale, survenant avant la formation de l'éminence coccygienne.

b. Queues adhérentes. Elles représenteraient l'éminence coccygienne persistante. Cette variété me paraît très hypothétique. J'ai lu attentivement le mémoire de Bartels. J'avoue n'avoir pu comprendre ce qu'il entend par le mot adhérentes ou soudées.

c. Queues, dites « de cochon », sans nodules osseux; elles sont analogues à celles de la variété *a*, mais bien plus longues. Elles correspondent à des queues embryonnaires, soumises à un excès d'accroissement avant la période de différenciation des vertèbres. De beaucoup les plus communes, elles sont généralement constituées par un axe central, cellulo-fibreux, s'insérant à la pointe ou à la face antérieure du coccyx, et renfermant parfois des nerfs, des fibres striées et de nombreux vaisseaux; autour de cet axe sont disposés un manchon cellulo-graisseux et une gaine cutanée, souvent avec poils très développés.

d. Queues à substratum osseux. Elles ressemblent aux précédentes, mais s'en distinguent en ce que l'excès dans le travail d'accroissement ne s'est manifesté qu'après le moment, où les vertèbres se sont individualisées. Leur caractère particulier, c'est l'augmentation de volume des vertèbres coccygiennes normales.

5° Des queues fausses, cutanées ou grassieuses (fig. 40). Ce sont de simples appendices, qui n'ont rien à voir avec la queue de l'embryon, dont ils n'offrent que l'apparence extérieure. Parmi ces appendices, il en est qui n'ont rien de particulier à la région sacro-coccygienne : ce sont de petits fibromes ou lipomes pédiculés. D'autres sont plus intéressants pour le chirurgien. Ainsi Virchow a décrit deux « pseudo-queues », attachées l'une sur la partie interne de la région fessière, l'autre sur le coccyx et constituées la première par de la graisse, la seconde par des fibres striées et un tissu caverneux (voy. aussi page 120). Rapprochons de ces faits deux cas de Schreiber⁽¹⁾ et de Waslé⁽²⁾, dans lesquels la tumeur congénitale, qui ne rentre pas, à vrai dire, dans les appendices caudiformes, avait la constitution du névrome plexiforme. On tend de plus en plus à rattacher ces pseudo-queues et ces névromes, d'apparence si bizarre, au spina-bifida

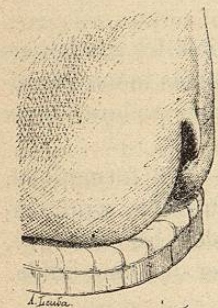


FIG. 40. — Lipoma pendulum caudiforme. (Bartels.)

occulta, bien que la démonstration rigoureuse d'une pareille corrélation n'ait pas encore été fournie.

B. Kystes dermoïdes. — Ces kystes, variété très fréquente de tumeurs congénitales du siège, doivent être distingués d'après la situation qu'ils occupent par rapport à la colonne sacro-coccygienne.

1° Les kystes pré-sacro-coccygiens sont placés entre le sacrum et le rectum. Ils acquièrent, en général, un volume considérable et arrivent rapidement à suppuration, avec formation de trajets fistuleux, qui s'ouvrent dans le rectum ou au voisinage de l'anus (Pannwitz, Bergmann). Ils ne sont pas toujours simples; on les a vus formés par toute une série de cavités, communiquant les unes avec les autres (Nasse).

⁽¹⁾ SCHREIBER, Beiträge zur Casuistik der angeborenen Sacra'geschwülste. Deutsche Zeits. für Chir., 1879, t. XI, p. 551.

⁽²⁾ WASLÉ, Zur Anatomie der Sacraltumoren. Inaug. Diss. Würzburg, 1896.

On tend actuellement à rayer la plupart de ces kystes du cadre des affections congénitales du siège; d'ailleurs ils n'ont le plus souvent aucune adhérence squelettique. Ils font partie des dermoïdes du périnée et du petit bassin; ils paraissent dépendre d'une perturbation dans l'évolution du cloaque (Mermet, Marchadier)⁽¹⁾.

2° Tout autres sont les caractères des kystes rétro-sacro-coccygiens. Ils occupent la ligne médiane de la région, peuvent se rencontrer sur toute sa hauteur, mais sont surtout communs vis-à-vis de la pointe et du corps du coccyx (Lannelongue). Ils adhèrent intimement au squelette, sur lequel ils sont appliqués par une large base. A la naissance de l'enfant, ils sont presque toujours petits et passent inaperçus. Leur accroissement est très lent et ce n'est guère que vers l'âge de trente ans qu'ils deviennent gênants et nécessitent l'intervention chirurgicale. Kutz⁽²⁾ a vu, sur une femme de cinquante-trois ans, un kyste rétro-sacré, gros comme les deux poings et qui, pendant longtemps, n'avait pas dépassé les dimensions d'une noisette.

Au point de vue pathogénique, ces tumeurs sont de deux ordres.

a. Les unes, de beaucoup les plus nombreuses, ont comme point de départ un infundibulum ou une fistule de la région coccygienne (voy. p. 92), dont le cul-de-sac se distend de plus en plus jusqu'à former une véritable cavité, tandis que l'orifice extérieur se rétrécit ou même s'oblitére. « Les rapports de ces kystes avec les fistules sont exactement les mêmes que ceux des kystes branchiaux avec les fistules branchiales⁽³⁾. » D'ailleurs, sur beaucoup de ces tumeurs, on reconnaît une cicatrice, un petit orifice ou une courte fistule.

b. Dans la seconde variété, le kyste est primitivement clos et il est permis alors d'admettre que des parties ectodermiques sont restées incluses dans la profondeur et continuent à se développer. Il s'agit, en somme, d'un pincement, d'un enclavement, auquel s'ajoute un processus d'involution épithéliale (Quénu).

Ces kystes dermoïdes, qu'ils soient uni- ou multiloculaires, ont une structure et un contenu semblables à ceux de toutes les tumeurs analogues et je n'y insiste pas⁽⁴⁾. Il convient seulement de noter, d'une part, que leurs caractères sont souvent modifiés par des phénomènes inflammatoires, d'autre part, que, si la paroi de quelques-uns renferme tous les éléments de la peau, on voit, sur d'autres, manquer les poils, les glandes, les papilles etc.

Le kyste dermoïde ne constitue pas toujours l'unique affection congénitale du siège : on l'a vu associé à un appendice caudiforme (Sonnenburg), à un spina-bifida sacré (Muscatello, Kaufmann). Il faut surtout savoir qu'à côté de kystes à contenu purement athéromateux, on rencontre souvent d'autres formations, qui nous mènent graduellement aux tumeurs les plus complexes et même aux inclusions fœtales.

C. Tératomes mono-germinaux. — Nous voici arrivés au point le plus controversé de la pathogénie des néoplasmes congénitaux du siège. Je tiens tout d'abord à faire remarquer que, si j'ai séparé les kystes dermoïdes, c'est unique-

⁽¹⁾ MERMET, loc. cit. — MARCHADIER, Des kystes dermoïdes du raphé des organes génitaux externes. Thèse de Paris, 1895-1894, n° 5.

⁽²⁾ KUTZ, Ueber Dermoidcysten mit specieller Berücksichtigung eines Falles von Sacraldermoid. Inaug. Diss. München, 1895.

⁽³⁾ Voy. l'article de A. BROCA, t. V, p. 55, 2^e édit.

⁽⁴⁾ Voy. l'article de Quénu, in t. I, p. 475, 2^e édition.