

ment pour simplifier la question, car, eux aussi, appartiennent, proprement, aux tumeurs dites complexes, auxquelles on donne encore le nom de tumeurs mixtes, à tissus multiples, de tératomes ou de tumeurs tératoïdes. C'est à la région sacro-coccygienne surtout qu'on observe toutes les formes de transition depuis les plus élémentaires, qui sont les dermoïdes purs, jusqu'à celles qui présentent une texture compliquée, une ébauche d'organisation ou même une véritable organisation. Ces dernières sont les tératomes au sens de Virchow, et j'adopte, avec Ziegler, la division en tératomes mono-germinaux et bi-germinaux. Et, sous le nom de tératomes monogerminaux, il faut comprendre les tumeurs à tissus multiples ne renfermant pas d'organes, qui ne puissent être dérivés de l'extrémité caudale du tronc de l'embryon. Examinons successivement leurs caractères macroscopiques, leur structure et leur pathogénie.

a. *Caractères macroscopiques.* — Ces caractères ne sont pas particuliers aux tératomes mono-germinaux et ne sauraient servir à les différencier. Tout ce

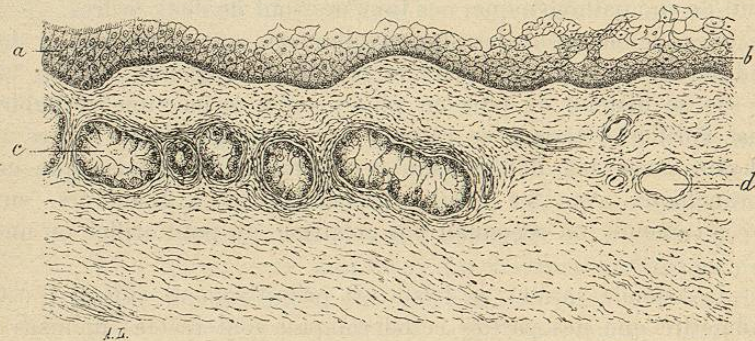


FIG. 41. — Kyste congénital sacro-coccygien. — Coupe histologique de la paroi d'une loge. (Lannelongue et Achard, *loc. cit.*, p. 265.)

a, épithélium cylindrique vibratile. — b, épithélium pavimenteux stratifié. — c, coupe d'une glande muqueuse. — d, vaisseau.

qu'on peut dire, c'est que ces tumeurs sont généralement volumineuses, sphériques ou piriformes, qu'elles paraissent appendues à la terminaison de la colonne vertébrale, envahissant à la fois les faces dorsale et ventrale. Néanmoins, il est des néoplasmes qui sont plutôt rétro-sacrés et sont presque toujours très adhérents au plan osseux sous-jacent. D'autres, plus nombreux, sont intermédiaires au rectum, dont ils sont parfois difficiles à séparer, et au sacrum, auquel ils ne sont qu'assez rarement unis par des liens fibreux ou un pédicule vasculo-nerveux. Le sacrum lui-même, bien qu'il soit souvent imparfaitement développé, est normal dans l'immense majorité des cas; je veux dire par là qu'il n'y a pas de spina-bifida. Toutefois, il est des exceptions à cette règle: on cite des faits de rachischisis, généralement sans, rarement (Schönborn, Borst) avec communication entre les méninges et la tumeur tératoïde.

b. *Structure.* — « Véritable pot pourri histologique », a dit avec raison Rindfleisch en parlant de ces néoplasmes, tant sont nombreuses leurs variétés et multiples leurs aspects. Deux éléments constants concourent à les édifier: des parties solides et des parties kystiques; mais la part que chacun d'entre eux apporte à leur constitution est sujette à de telles oscillations qu'on observe tous les intermédiaires depuis la grande tumeur polykystique jusqu'au néoplasme

presque solide. Il s'y ajoute, dans nombre de cas, des formations organoïdes ou même de véritables organes.

1° *Parties solides.* — La plupart des tissus peuvent être représentés. On rencontre surtout, et d'une façon pour ainsi dire constante, du tissu conjonctif avec toutes ses modalités, depuis le tissu embryonnaire et muqueux jusqu'aux tissus élastique et fibreux. Le tissu graisseux est aussi très fréquent. Souvent on reconnaît des éléments musculaires lisses et striés, parfois du tissu tendineux (Petrini) (1). Le cartilage se trouve à l'état hyalin (fig. 42), fibreux, élastique,

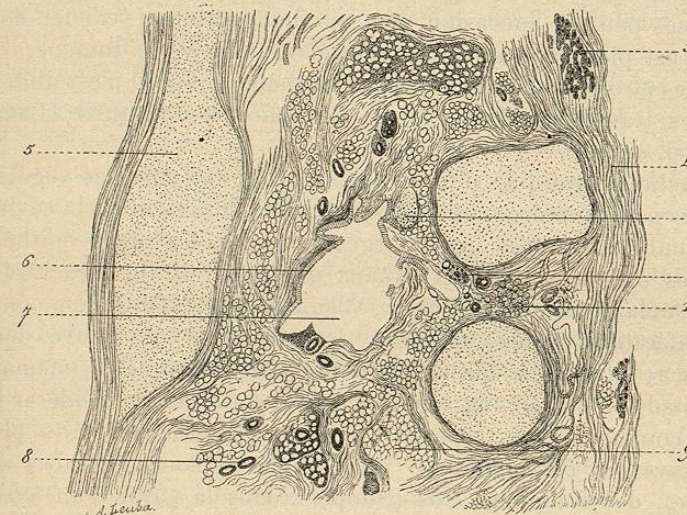


FIG. 42. — Kyste congénital mucoïde du siège. — 1, glandes muqueuses. — 2, tissu conjonctif. — 3, tissu musculaire strié. — 4, cartilage en partie hyalin, en partie élastique réticulé. — 5, cartilage hyalin. — 6, épithélium cylindrique tapissant la paroi libre de la cavité kystique. — 7, cavité kystique. — 8, vaisseaux sanguins. — 9, tissu adipeux. — 10, section d'un nerf myélinique. (Petrini.)

ou calcifié ou en voie d'ossification. Le tissu osseux constitue des plaques ou des masses irrégulières, informes, sur lesquelles on peut observer (Kümmel) tous les stades des ossifications péri- et endochondrales. Parfois ces cartilages ou ces os sont revêtus de péri-chondre et de périoste, donnant insertion à des faisceaux musculaires. Enfin la présence de tissu nerveux est très habituelle, généralement sous forme de substance embryonnaire (névroglie), avec ou sans myélocytes (2).

2° *Parties kystiques.* — Il est question ailleurs du contenu des kystes (voy. p. 108 et 141). Leur paroi est souvent fibreuse; mais parfois aussi on y rencontre d'autres éléments, tels que fibres lisses en couches concentriques (Ritschl, Hamel) (3), strates pigmentés, fragments d'os et de cartilage (Russell) (4), tissu névroglie (Perman), ganglions nerveux (Hofmohl), tissu adénoïde ou analogue à celui du lymphangiome (Stolper). La forme et la disposition de l'épithélium appliqué sur la face interne de cette paroi sont très variables: on

(1) PETRINI, Contribution à l'étude histologique des tumeurs kystiques à tissus multiples. *Arch. des sciences méd.*, 1896, t. I, p. 87.

(2) Deux auteurs (Ercolani et Petrini) ont trouvé des corpuscules de Pacini.

(3) HAMEL, Ueber angeborene Sacraltumoren. *Inaug. Diss.*, München, 1894-1895.

(4) RUSSELL, A case of removal of a large sacral tumour in an infant two hours old. *The Lancet*, 1897, n° 5847, vol. II, p. 1411.

le trouve pavimenteux, cubique, cylindrique, caliciforme, vibratile⁽¹⁾; ici sur une, là sur plusieurs couches. Et, dans une même tumeur, on constate les associations les plus diverses. Meyer décrit une masse polykystique, dont certaines cavités étaient tapissées par un épithélium pavimenteux stratifié, d'autres par de l'épithélium cylindrique stratifié, analogue à celui du gros intestin. Küss a vu tous les intermédiaires entre un épithélium cubique à une seule couche et un épithélium stratifié cylindrique, à cils vibratiles. En somme, ce qu'il faut retenir, c'est que l'élément kystique se rencontre à l'état de kyste dermoïde, de kyste mucoïde (fig. 41 et 42), ou même de kyste séreux. Si l'une de ces espèces peut, à l'occasion, être prédominante ou exister d'une façon exclusive, il est plus habituel de trouver, dans une seule tumeur, le mélange des dermoïdes et des mucoïdes; et, dans un même kyste, il n'est nullement rare de noter des transitions d'une forme cellulaire à une autre (Lannelongue, Nasse, Hamel, etc.).

Des productions kystiques il faut rapprocher, d'une part, les végétations, les excroissances polypeuses, qui remplissent parfois l'intérieur de la cavité, d'autre part et surtout les traînées, les bourgeonnements, les amas épithéliaux, qui rappellent les culs-de-sac et les canaux glandulaires, de caractère acineux, tubulaire, alvéolaire (Kümmel, Freyer, Wanner, etc.). « On a même rencontré de vraies proliférations adénomateuses (Perman); on a trouvé des espaces glandulaires, revêtus d'un épithélium cubique, cylindrique ou même vibratile, à tous les stades d'ectasie, de sorte qu'on est autorisé à considérer la plupart des kystes comme de tels espaces dilatés. » (Borst). Des faits plus remarquables encore ont été signalés : ainsi on a vu soit des tubes de Lieberkühn (Nasse), des follicules clos (Stolper), dans la paroi d'un kyste tapissé de muqueuse intestinale, soit de petites cavités, garnies d'épithélium cubique ou cylindrique et entourées de tissu névroglie (Perman, Stolper), soit des glandes offrant tous les caractères de la parotide, du pancréas (Nasse, Stolper).

5° *Parties organoïdes.* — L'organe essentiel, je dirai même le seul, qu'on rencontre dans les tératomes sacrés mono-germinaux, c'est l'intestin, se présentant sous des aspects divers. Ainsi, dans le cas classique de Middeldorpf, la tumeur congénitale était munie de « deux orifices extérieurs, dont l'un laissait écouler une matière fécaloïde. La tumeur, adossée au rectum, sans cependant communiquer avec lui, avait la structure de l'intestin; la paroi était composée d'une muqueuse riche en follicules clos, de deux couches de fibres lisses et d'une enveloppe grasseuse. Le contenu de cet intestin anormal était représenté par des débris épithéliaux et des acides gras, mais sans trace de pigment biliaire ». Chédevergne a trouvé un tronçon intestinal bifurqué et terminé en cæcum, formé d'une muqueuse, de deux couches lisses et d'une tunique séreuse. Dans deux cas, A. Broca et Cazin ont rencontré « un fragment d'intestin unique, tout à fait isolé, complètement indépendant du rectum et offrant la structure intégrale de l'intestin normal ». Dans l'observation de Ganz⁽²⁾, il s'agissait d'un morceau de gros intestin, long de 7 centimètres, dans celles de Freyer et Spöndly⁽³⁾, d'un véritable amas d'anses rudimentaires. D'autres

(1) Parfois le revêtement est endothélial (kystes séreux). Dans différentes observations, on dit que l'épithélium ressemble à celui du canal épendymaire.

(2) GANZ, *Zur Casuistik der congenitalen Sacraltumoren*. Prag. med. Woch., 1894, n° 41, p. 521.

(3) SPÖNDLY, *Ueber Pigment in einem Sacrococcygealteratom*. Inaug. Diss. Zürich, 1894.

anatomo-pathologistes (Nasse, Stolper etc.) ont fait des trouvailles semblables.

En dehors de l'intestin, on a décrit, dans les tératomes sacrés mono-germinaux, d'autres organes, en particulier des dents et des formations pigmentaires. Nous y reviendrons dans un instant (page 156). Essayons d'abord d'éclaircir la pathogénie de ces cas les plus simples, au moins en apparence.

c. *Pathogénie.* — Après Meckel, qui parle de la tendance de l'extrémité caudale de la colonne vertébrale à former quelque chose d'analogue à une tête, après Von Ammon, qui insiste sur les proliférations fongoides de la dure-mère, après Malgaigne et Giralès, qui font jouer un rôle prépondérant, sinon exclusif, à l'étranglement et à l'isolement consécutif des sacs d'hydrorachis, Braune rapporte l'origine des tératomes mono-germinaux à trois facteurs différents : à la partie inférieure du sac méningien, à la colonne rachidienne et à la notocorde, enfin à la glande de Luschka. Bientôt, sous l'influence des travaux d'Ahlfeld (1880) notamment, on prétendit, quand ils n'ont aucune relation avec la moelle, les considérer tous comme une variété d'inclusion fœtale, en un mot comme des tumeurs d'origine parasitaire. Cette opinion, nous le verrons plus loin, a toujours ses partisans.

Mais, sous l'influence des progrès de l'embryologie, une autre théorie est née, que j'exposerai tout d'abord. Elle place au premier rang les perturbations locales du développement fœtal et admet que les conditions anatomiques suffisent — sans qu'il soit besoin d'invoquer une inclusion fœtale — pour expliquer certaines tumeurs contenant des organes, qu'on peut dériver de l'extrémité caudale de l'embryon.

En tenant compte des éléments qui entrent dans la constitution de celle-ci, voici les interprétations actuellement courantes :

A. La plupart des kystes *pré-sacro-coccygiens*, dans lesquels on trouve des éléments cellulaires, des formations glandulaires, semblables à ceux de l'intestin normal, sont considérés comme des *dépendances de l'intestin post-anal*. Souvent, dans les parois kystiques, on rencontre de l'épithélium cylindrique ou cubique, simple ou stratifié, et ces divers aspects n'ont rien de surprenant, pour qui connaît les métamorphoses successives subies, au cours de l'évolution normale (Kölliker), par l'épithélium de l'aditus posterior. L'intestin caudal peut ainsi persister à l'état de boyau cellulaire plein, plus ou moins fragmenté. Mais, dans d'autres circonstances, on le voit, anatomiquement et histologiquement, acquérir un certain degré de développement, rester creux, se dilater; ainsi s'explique l'apparition du tissu lymphoïde, de vraies glandes ou même d'un tronçon d'intestin parfaitement reconnaissable. Parfois aussi, dans ces tératomes placés en avant du sacrum, l'épithélium cylindrique et l'épithélium pavimenteux sont associés; on a même vu la paroi d'un même kyste constituée ici par de la muqueuse intestinale, là par des éléments cutanés. Il faut admettre alors une *anomalie de régression du canal neurentérique*, tapissé, comme on le sait, à la fois par l'ectoderme et par l'ectoderme. Je veux dire par là : absence d'oblitération ou d'atrophie en un point très limité; car la persistance totale du canal neurentérique doit être bien exceptionnelle, si l'on songe à la rareté de la combinaison de ces tératomes avec le spina-bifida.

Mais une grosse difficulté se dresse : dans quelques cas, ces kystes pré sacrés sont tapissés de cellules ciliées, dont la présence paraît incompréhensible. On sait que l'épithélium des voies digestives supérieures est vibratile jusqu'à la naissance chez le fœtus, qu'il en est de même pour l'ensemble du canal alimen-

taire chez les vertébrés inférieurs (Fortunatow)⁽¹⁾. Peut-être, dit Nasse, des conditions semblables existent-elles chez l'homme d'une façon passagère dans l'aditus posterior et, aussi, dans l'intestin post-anal. Il me paraît plus probable qu'il s'agit d'une oblitération atypique du canal neurentérique, avec persistance de son segment juxta-intestinal. Quelques éléments ectodermiques aberrants devenus épithélium neural, pourront être ciliés, puisqu'à leurs dépens se développent les cellules épendymaires. C'est par une anomalie semblable qu'Hildebrand explique la présence d'éléments médullaires, qu'on rencontre au sein de quelques tératomes présacrés⁽²⁾.

Quoi qu'il en soit, abstraction faite de ces points de détails, il est permis d'admettre que quelques tumeurs, placées en avant de l'extrémité inférieure du rachis, ont « leur départ dans les vestiges de l'intestin post-anal et du canal neurentérique » (Broca et Cazin)⁽³⁾.

B. Que faut-il penser des néoplasmes développés sur la *face dorsale*? Ici interviennent les *vestiges coccygiens*, auxquels tous les auteurs, depuis Tourneux et Herrmann, font jouer un grand rôle dans la constitution de ces tumeurs. Celles-ci sont, bien plus souvent que les antérieures, adhérentes au sacrum ou au coccyx, ce qui est facile à comprendre, puisque les vestiges ne s'isolent guère qu'au quatrième mois du tube médullaire et du canal rachidien. D'autre part, c'est précisément dans cette variété de néoplasmes que les éléments nerveux de toute espèce se rencontrent avec une grande prédilection. A cet égard, le cas de Perman est particulièrement intéressant, en raison des cellules névrogliques, qui existaient dans les parois kystiques; cela démontre, en effet, que, dans leur prolifération anormale les éléments des vestiges coccygiens ne conservent pas leur caractère fœtal, mais deviennent de véritables cellules médullaires.

La structure même des vestiges (voy. p. 112) rend aisément compte des différentes formes cellulaires qu'on rencontre dans les kystes rétro-sacro-coccygiens. Mais l'épithélium vibratile est aussi difficile à expliquer que pour les kystes de la face ventrale, puisque Tourneux et Herrmann n'ont pu trouver de cils à la surface libre des cellules prismatiques des vestiges coccygiens. Prévoyant l'objection, ces auteurs font remarquer que d'autres organes, la muqueuse utérine par exemple, n'ont pas encore de cils au moment de la naissance. Nasse pense que les kystes vibratiles dérivent de l'épithélium du canal central, qui est cilié chez l'enfant; il fait aussi remarquer que ces kystes sont souvent situés au milieu de substance nerveuse embryonnaire.

C. Pour les nombreux tissus mésoblastiques, qui entrent dans la texture des

⁽¹⁾ FORTUNATOW, *Ueber die Fettresorption und histologische Structur der Dünndarmsotten*. *Pflüger's Archiv*, 1877, t. XIV, p. 285.

⁽²⁾ Ritschl invoque une transition des vestiges coccygiens, opinion universellement rejetée.

⁽³⁾ Avant de quitter ce sujet, je veux rappeler en deux mots une observation curieuse de Giglio (*Ueber einen Fall von Teratoma sacro-coccygeum*. D'après le *Centralbl. für Chir.*, 1897, p. 777). Chez un fœtus, atteint de péritonite tuberculeuse, une grosse tumeur, occupant le méso-rectum, avait détruit le cotyle gauche et subluxé la tête fémorale. Elle se composait de tissu fibreux et de kystes séro-sanguins ou muqueux; ceux-ci étaient tapissés en certains points d'un épithélium cylindrique très haut, en d'autres de papilles et d'un épithélium pavimenteux stratifié. On trouvait, en outre, des glandes, des fibres lisses, des rudiments de paroi intestinale. Le gros intestin s'arrêtait à la face antérieure de la tumeur et le rectum était absent. Giglio admet « une aberration des éléments embryonnaires » qui ont donné naissance à la tumeur, au lieu de former le rectum. En tout cas, il s'agit d'un arrêt de développement. Comme, d'autre part, on ne rencontrait que des éléments intestinaux et aucun autre tissu, Giglio intitule son observation: « Tératome sacro-coccygien ». C'est à tort, selon moi. Elle rentre dans l'histoire des malformations rectales.

tumeurs congénitales, leur présence n'a rien de surprenant, si l'on s'en rapporte à la constitution de la *queue embryonnaire*. Les masses osseuses et cartilagineuses dépendent d'une anomalie dans les processus régressifs des vertèbres caudales. Par la persistance d'éléments mésodermiques et mésenchymateux divers, de fragments des sclérotomes, on s'explique l'apparition presque constante de fibres musculaires, de vaisseaux, de tissus fibreux, adipeux, etc., en un mot de toutes les variétés du tissu conjonctif.

D. Il est donc permis de supposer que certaines tumeurs complexes du siège se développent par évolution pathologique de formations embryonnaires, qui normalement s'atrophient, ainsi du canal neurentérique, de l'intestin post-anal, des vestiges coccygiens, du squelette axial, et cela sans qu'il soit nécessaire d'invoquer la présence d'un second germe. On peut même admettre que, dans des cas tels que ceux de Perman, de Middeldorpf, de Nasse, etc., une seule de ces ébauches (l'intestin caudal ou les vestiges coccygiens, par exemple), participe au processus morbide, tandis que les autres disparaissent. Mais une telle dissociation n'est sans doute pas la règle. Je crois même qu'elle doit être très exceptionnelle, en raison même des aspects, diversifiés à l'infini, des tératomes mono-germinaux, du désordre qui règne dans la répartition de leurs tissus constituants. Il me semble qu'on ne tient pas toujours un compte assez exact de l'âge même de l'embryon. Quelques néoplasmes datent peut-être seulement de l'époque (fin du 1^{er} mois, 2^e mois) à laquelle déjà les différents éléments du bouton caudal se sont individualisés. Mais la plupart d'entre eux sont certainement très précoces; le trouble fondamental qui explique leur développement doit remonter aux premiers jours de la vie intra-utérine, alors que les trois feuillets blastodermiques existent, mais que leurs éléments, spécialement au niveau du sillon primitif (Hertwig, Kiener), n'ont encore subi aucune différenciation morphologique. Et il est bien rationnel d'accepter que ces éléments portent déjà en eux leurs propriétés particulières, leur activité spécifique⁽¹⁾, telles que, dans le néoplasme en voie d'accroissement, apparaîtront successivement les formations les plus diverses d'origine ectodermique, mésodermique et endodermique⁽²⁾. Et d'ailleurs, l'analyse démontre, en réalité, dans la grande majorité des néoplasmes mono-germinaux, des *dérivés des trois feuillets blastodermiques* (ectoderme avec dermoïdes et éléments nerveux, endoderme avec kystes mucoïdes et formations glandulaires, mésoderme⁽³⁾ avec tous les dérivés du tissu conjonctif). En un mot, on peut dire, avec Cornil et Ranvier, que ces tumeurs « sont constituées par un tissu embryonnaire, ayant subi une évolution telle que la plupart des tissus s'y trouvent représentés ».

⁽¹⁾ Voy. à cet égard, dans le tome I^{er}, p. 481, la théorie de la cellule nodale de Bard.

⁽²⁾ Il serait intéressant de vérifier, pour les tumeurs congénitales du siège, cette proposition de Lannelongue: « Le trouble de développement agit principalement de la surface vers la profondeur et frappe, en quelque sorte, d'une façon décroissante, en fréquence comme en intensité, les feuillets externe, moyen et interne. »

⁽³⁾ Pfähler pense que le cartilage peut dériver, au moins en partie, des restes chordeaux. Il ne faut pas oublier, pour comprendre la multiplicité des tissus qu'on rencontre dans les tumeurs sacro-coccygiennes, que les prévertèbres se divisent en une partie dorsale, qui donne naissance aux muscles du tronc, et en une partie ventrale, lieu d'origine du mésenchyme, c'est-à-dire d'un tissu colloïde extraordinairement riche en cellules, entourant la moelle, la notocorde, l'intestin caudal et contenant les éléments, qui président à la formation du tissu conjonctif, des vaisseaux sanguins, des fibres lisses, du cartilage et du squelette (Pfähler).