

On en trouve un signalé dans le musée de Walther <sup>(1)</sup> et dans la dissertation de Schubarth <sup>(2)</sup>. La tête est avortée, mais hérissée de cheveux; on ne trouve aucun vestige de front, de nez, d'yeux, de bouche; deux oricules pendent sur les côtés du cou. Deux autres faits ont été présentés: l'un par Otto <sup>(3)</sup> et l'autre par M. Vigla <sup>(4)</sup>. Tous deux appartenaient au sexe féminin, et offraient une absence complète de la face et de la partie antérieure du crâne; mais le monstre d'Otto manquait, en outre, de voûte, laquelle avait été perforée et détruite par le fait d'une hydrocéphalie. Dans les deux fœtus les parties postérieures de l'encéphale étaient assez distinctes; les premières paires de nerfs, surtout les olfactifs, optiques, moteurs communs et propres, manquaient. La cinquième paire était absente chez le monstre d'Otto, tandis que M. Vigla l'a parfaitement distinguée. Les deux temporaux étaient très rapprochés à la partie inférieure de ce tronçon de tête et les deux oreilles se trouvaient presque confondues. Otto n'a reconnu qu'une caisse contenant deux marteaux, deux étriers et deux enclumes, lesquelles étaient soudées. M. Vigla a vu les voies digestives et respiratoires s'ouvrir dans un pharynx entièrement clos en avant et en haut. Ce fœtus, né à 7 mois, avait fait en sortant quelques vains efforts de respiration; il était mort immédiatement.

#### V. — ANENCÉPHALIE.

L'*anencéphalie* est une anomalie caractérisée par l'absence de l'encéphale ou du moins d'une grande partie des organes qui composent l'appareil encéphalo-rachidien.

Les monstres de cette catégorie étaient autrefois nommés *acéphales*. Sandifort a, le premier, blâmé cette dénomination, et a préféré se servir d'un titre plus long mais plus exact <sup>(5)</sup>.

<sup>(1)</sup> *Descript. musæi anatom.*, pars 1<sup>a</sup>, n<sup>o</sup> 3027.

<sup>(2)</sup> *De maxill. infer. parv. et defectu*, p. 23.

<sup>(3)</sup> *Sexcentorum monstrorum descriptio anatomica*. Vratislaviæ, 1841, p. 54.

<sup>(4)</sup> *Archives*, 4<sup>e</sup> série, t. XX, p. 25.

<sup>(5)</sup> *Anatome infantis cerebro destituti*. Lugduni-Batavorum, 1784.

Quelques auteurs ont employé les mots *faux acéphale*, *hémicéphale* <sup>(1)</sup>, *hémienéphale*, pour faire entendre que la tête ne manque pas en totalité, et celui de *microcéphalie* pour indiquer que son volume est diminué. Mais ces expressions sont vagues et peuvent s'appliquer à des altérations de divers genres. M. Vrolik préfère le mot *acranie*. Cette expression n'est pas rigoureusement juste. Le crâne ne fait jamais complètement défaut; ce n'est que la voûte qui manque, et encore son absence n'est-elle pas constante; la base existe toujours, et malgré ses déformations, on en retrouve les diverses régions; circonstance qui distingue essentiellement l'anencéphalie de la paracéphalie. Les médecins allemands ont employé le mot *aencephalia*, les français celui d'*anencéphalie*, qui est aujourd'hui consacré par l'usage.

Ét. Geoffroy-Saint-Hilaire a fait de nombreuses espèces d'anencéphales en prenant pour types de simples individus, et en donnant des noms tirés, soit des pays où les monstres étaient nés, soit de quelques circonstances particulières. De là les titres d'*anencephalus Drocensis* (Dreux), *Sequanensis* (Seine), *Sannensis* (Sannois, près Paris), *Mosensis* (Corniéville), *ichthyoïdes*, *occipitalis*, *perforatus*, *evisceratus* <sup>(2)</sup>. Il y ajouta une neuvième espèce qu'il appela *mumia*, parce qu'elle était représentée par une petite momie apportée d'Égypte en 1826 <sup>(3)</sup>. Si cette dénomination paraît, ainsi que les précédentes, étrangère aux caractères essentiels de l'anomalie, le fait en lui-même reste fort intéressant, soit par son antiquité vingt fois séculaire, soit par la facilité de le rattacher à une monstruosité maintenant bien connue, mais qui jadis fut honorée à l'égal des animaux divinisés, et sans doute prise pour un singe conçu dans le sein d'une femme.

Selon Geoffroy-Saint-Hilaire, le mot *anencéphalie* signifie-

<sup>(1)</sup> Meckel, *Descriptio monstrorum nonnullorum*. Lips., 1826, p. 3. *Monstra hemicéphala*.

<sup>(2)</sup> *Mémoires du Muséum d'histoire naturelle*, t. XII, p. 284. — *Philosophie anatomique*, 1822, t. II, p. 11, 123, 125, etc. — *Journal universel des sciences médicales*, t. XXXVI, p. 129. — *Archives*, 1825, t. IX, p. 46.

<sup>(3)</sup> *Annales des sciences naturelles*, 1<sup>re</sup> série, 1826, t. VII, p. 357.

rait perte totale de la substance médullaire, soit spinale, soit cérébrale <sup>(1)</sup>. Mais la dégradation n'est pas toujours aussi complète. Les pertes subies sont plus ou moins considérables; elles offrent des degrés sur lesquels des variétés peuvent être établies. Voici les distinctions qui me paraissent devoir être adoptées :

**1<sup>er</sup> DEGRÉ : Absence de cerveau, de cervelet, de mésocéphale et de moelle épinière.** — Cette variété, la plus grave de toutes, nommée par Béclard *amyelencephalie*, a été observée, en premier lieu, par Maurice Hoffmann, en 1646. Un fœtus de neuf mois naquit avec la tête très difforme, les yeux saillants et écartés, la voûte du crâne manquait, ainsi que le cerveau et le cervelet. La première vertèbre était recouverte d'une substance charnue; au dessous, le rachis était ouvert et vide <sup>(2)</sup>. Kerckring mentionne un autre sujet dans lequel il n'existait pas de cavité du crâne, et dont l'épine était divisée jusqu'au niveau de l'angle inférieur du scapulum. La moelle faisait défaut, même dans la partie du rachis dont le canal était resté entier <sup>(3)</sup>.

Van Horn, célèbre professeur de Leyde, communiqua à Wepfer les détails d'une dissection très attentive faite sur un fœtus mâle, né à sept mois, dont le cou n'était pas distinct, et dont le crâne, aplati, était constitué par une base épaisse et dure; l'encéphale manquait, et le rachis déhiscent était sans moelle <sup>(4)</sup>.

Littre <sup>(5)</sup>, Fauvel <sup>(6)</sup>, Méry <sup>(7)</sup>, Sue <sup>(8)</sup>, communiquèrent à l'Académie des Sciences de Paris de nouveaux exemples

<sup>(1)</sup> *Mém. du Muséum d'hist. nat.*, t. XII, p. 233. — *Archives*, t. IX, p. 41.

<sup>(2)</sup> *Ephemer. naturæ curios.*, dec. I, ann. 2, 1671, obs. 36. — Ce fait est reproduit par Vesling, *Epist. medicæ*. Hafniæ, 1664, obs. 44.

<sup>(3)</sup> *Spicilegium anatomicum*, 1670, in-4<sup>o</sup>. *Obs. anat.*, 23, p. 59.

<sup>(4)</sup> *Ephemer. naturæ curios.*, dec. I, ann. 3, 1672, obs. 129. (*Coll. acad.*, t. III, p. 146, partie étrangère.)

<sup>(5)</sup> *Mém. et Hist. de l'Académie des Sciences*, 1701, p. 24.

<sup>(6)</sup> *Ibid.*, 1711, p. 26. — *Coll. acad.*, t. III, p. 341.

<sup>(7)</sup> *Ibid.*, 1712, p. 40. — *Coll. acad.*, t. III, p. 550.

<sup>(8)</sup> *Ibid.*, 1746, obs. 6, n<sup>o</sup> I.

d'anencéphalie complète, avec absence de la voûte du crâne et ouverture du canal rachidien dans une plus ou moins grande étendue.

Morgagni a rapporté une Observation, recueillie par Valsalva, dans laquelle l'absence du cerveau et de la moelle fut constatée; des éminences, qu'on aurait pu prendre pour les *nates* et *testes*, n'avaient nullement la structure médullaire. L'épine offrait des courbures prononcées <sup>(1)</sup>.

Un autre fœtus du sexe féminin, né à huit mois environ, a été particulièrement examiné par Morgagni lui-même. La voûte crânienne manquait; la base était tapissée par une membrane rouge, qui s'étendait le long du rachis; plusieurs vertèbres cervicales et quelques dorsales étaient soudées, et toutes, jusqu'à l'avant-dernière lombaire, étaient bifurquées. Il n'y avait ni canal ni moelle <sup>(2)</sup>.

Renard <sup>(3)</sup>, Robin de Kyavalle <sup>(4)</sup>, Dufour <sup>(5)</sup>, Anselin <sup>(6)</sup> ont consigné quelques autres exemples.

Lawrence a fait connaître un cas d'absence de l'encéphale et de la moelle, remplacés par une membrane vasculaire. Le rachis était ouvert dans toute son étendue; le cœur, les poumons, le foie, quelques doigts manquaient <sup>(7)</sup>.

André de Dreux a présenté les détails anatomiques et le dessin d'un amyélencéphale <sup>(8)</sup>, dans lequel le rachis était ouvert jusqu'aux lombes.

Lallemand consigna, dans sa thèse, un fait analogue aux précédents, mais qui présentait une circonstance fort curieuse. C'était une perforation à travers le corps des vertèbres cervicales et des sept premières dorsales, per-

<sup>(1)</sup> *Epist.* XLVIII, n<sup>o</sup> 48.

<sup>(2)</sup> *Epist.* XLVIII, n<sup>o</sup> 50.

<sup>(3)</sup> *Ancien Journal*, 1765, t. XXIII, p. 118.

<sup>(4)</sup> *Ibid.*, 1770, t. XXXII, p. 151.

<sup>(5)</sup> *Ibid.*, 1771, t. XXXV, p. 325.

<sup>(6)</sup> *Ibid.*, p. 336.

<sup>(7)</sup> *Medico-chir. Transact.*, t. V, p. 168, 2<sup>e</sup> édition, 1819.

<sup>(8)</sup> Sous ce titre : *Acéphale avec spina bifida*. (*Annuaire de la Soc. de Médecine de l'Eure*, 1810, p. 331.)

mettant à l'œsophage de pénétrer dans la cavité crânio-rachidienne et de venir prendre la place du cervelet <sup>(1)</sup>.

Finaz a vu une poche pédiculée implantée sur le centre de la base du crâne, contenant quelques fragments d'une substance médullaire. Cette poche était fermée de toutes parts. Le rachis était ouvert et dépourvu de moelle <sup>(2)</sup>. Le rachis était également ouvert, ainsi que dans les Observations publiées par Roux de Saint-Maximin <sup>(3)</sup> et par Bouillé <sup>(4)</sup>. C'est ici que se rattache un fait observé par Meckel. Le fœtus mâle, né à quatre mois de grossesse, avait le crâne ouvert et complètement vide, la colonne vertébrale bifide; les méninges rachidiennes existaient, mais la moelle manquait. Il y avait, en outre, un exomphale considérable et plusieurs difformités des membres <sup>(5)</sup>.

J'ai attentivement étudié, en 1837, un monstre du même genre, dont je reproduis en peu de mots la description.

Ce fœtus, âgé de six mois, du sexe féminin, a vingt-deux centimètres de longueur. Le sommet du crâne manque entièrement. A la circonférence de la base se voit une sorte de bourrelet cutané, recouvert de cheveux. De cette base dénudée s'élèvent des membranes rougeâtres représentant une sorte de poche dans laquelle se trouve une couche de matière pulpeuse rougeâtre, d'un à deux millimètres d'épaisseur; les nerfs optiques, très distincts à leur entrée dans le globe de l'œil, vont se perdre sur la membrane fibreuse de la base du crâne. Cette base n'est constituée que par le corps du sphénoïde, les rochers et l'apophyse basilaire de l'occipital. Le rachis manquait d'arc postérieur des vertèbres cervicales et dorsales, et n'offrait pas la moindre apparence de cordon rachidien. Les cinq vertèbres lombaires, soudées entre elles, formaient une forte courbure saillante en arrière.

Ce fœtus avait la tête enfoncée entre les épaules, sur lesquelles reposaient les oreilles. La peau de la face s'étendait sur le thorax, sans offrir la trace du cou. Les yeux étaient saillants et écartés de

<sup>(1)</sup> Thèses de Paris, 1818, n° 165.

<sup>(2)</sup> *Journal universel*, 1821, t. XXIII, p. 120.

<sup>(3)</sup> *Observateur des sciences médicales de Marseille*, t. IX, p. 189.

<sup>(4)</sup> *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1843, t. IX, p. 115.

<sup>(5)</sup> *Descriptio monstrorum nonnullorum*, § VII, p. 28.

deux centimètres, le nez épaté. Il existait une exomphale volumineuse, une déformation de la main gauche et une déviation des pieds.

Toutes les observations que je viens de citer présentent ce trait de ressemblance, que la voûte du crâne et les téguments n'existaient pas, et que la base était entièrement mise à nu. Nieder a publié une Observation un peu différente, en ce que, la voûte manquant, la peau du crâne formait néanmoins une sorte de sac lâche, couvert de quelques cheveux, et sans ouverture apparente. Cette poche se trouva vide; le rachis n'était pas ouvert, mais il était étroit et dépourvu de moelle. Les premières vertèbres étaient comme soudées à l'occipital, dont l'épaisseur était fort grande. On ne trouva pas de nerfs dans la cavité crânienne <sup>(1)</sup>.

Dans quelques cas, la voûte crânienne existait et avait été distendue par l'accumulation d'une certaine quantité de liquide. Fontanus dit avoir vu beaucoup d'eau à la place du cerveau et de la moelle <sup>(2)</sup>.

Un fait pareil a été recueilli par Schlegel sur un embryon de six semaines, qui était, en outre, dépourvu d'avant-bras et de jambes. Les téguments du crâne et les méninges formaient une poche contenant de l'eau, sans apparence de cerveau ou d'autres organes médullaires. Les parois de ce sac présentaient quelques taches opaques qu'on a pu considérer comme des points d'ossification <sup>(3)</sup>. Un autre fait a été recueilli par Dubrueil chez un embryon de sept semaines; les parois membraneuses dont se composait la voûte distendue offraient une large solution de continuité. Les bords de cette rupture étaient noirâtres et repliés; l'encéphale et la moelle rachidienne manquaient, ainsi que les arcs vertébraux <sup>(4)</sup>.

<sup>(1)</sup> *De aencephalo*. Monachi, 1834.

<sup>(2)</sup> *Respons. et cur. med.*, lib. I.

<sup>(3)</sup> *Diss. sistens aencephalorum historiam, originemque*. Berolini, 1812, p. 8.

<sup>(4)</sup> *Revue médicale*, 1831, t. IV, p. 240.

Ces cas, observés chez des embryons, forment une catégorie rare, et pour ainsi dire à part. Celui dont a parlé Nieder est tout à fait exceptionnel, tandis que les vingt faits précédemment indiqués forment le type le plus ordinaire. Tous se ressemblent, en effet, par l'aspect de la tête, dont la forme a été comparée à celle d'un batracien, par la saillie des yeux, par l'aplatissement du front, par l'absence de la voûte du crâne et par la déhiscence plus ou moins complète du rachis. Les os de la base du crâne étaient ordinairement épais. Les méninges formaient des prolongements de formes ou de consistance diverses; dans un cas, le corps pituitaire a paru très développé (Dufour). On a vu les nerfs crâniens aboutir au fragment de pie-mère conservé; chez un sujet, le nerf optique manquait, et cependant la rétine était déjà formée (Renard). Le ganglion ophthalmique a été distingué, ainsi que les autres ganglions nerveux, qui étaient assez développés (Lallemand).

Les nerfs rachidiens, visibles à leur extrémité centrale, allaient se plonger et se perdre dans les téguments arrêtés, sur les bords de la division rachidienne, ainsi que le fit voir Geoffroy-Saint-Hilaire dans un cas d'anencéphalie, soumis, en 1821, à son examen (1).

Quant aux circonstances étiologiques, on a constaté des impressions vives et pénibles de la part de la mère, au moment de la conception (2), dans les premiers mois de la grossesse (3). Les mouvements de l'enfant ont été parfaitement sentis jusqu'à peu de temps avant l'accouchement. L'utérus a quelquefois contenu beaucoup d'eau (Dufour, Lallemand); l'accouchement a été rapide ou lent. Il a eu lieu au cinquième mois (Robin de Kyvalle), au sixième (Nieder, mon Observ.), au septième (Maur. Hoffmann, Van Horn, Sue, Renard, Roux, Bouillé), au huitième (Littre, Valsalva, Morgagni, Dufour, Lallemand), au neuvième (Fauvel, Méry, Anselin, André).

(1) *Philosophie anatomique*, t. II, p. 135.

(2) Surprise, effroi. (Lallemand.)

(3) Vue inattendue d'un crapaud. (Roux de Saint-Maximin.)

L'enfant était mort le plus souvent avant de naître; mais plusieurs fois il a vécu jusqu'à une époque très voisine de la parturition (Dufour, Anselin, André, Lallemand); dans quelques cas rares, il est né vivant, et même a pu respirer pendant deux (Fauvel), et même vingt-une heures (Méry), donnant quelques indices de sentiment et faisant quelques légers efforts de déglutition.

Le sexe de l'enfant n'est mentionné que pour treize sujets. Il s'en est trouvé neuf du sexe féminin, et quatre du sexe masculin (Obs. de Van Horn, Méry, Robin, Lallemand). Morgagni avait déjà annoncé la prédominance du nombre des monstres femelles (1). Sandifort a fait la même remarque (2).

2<sup>e</sup> DEGRÉ : *Absence du cerveau, du cervelet, du mésocéphale et d'une partie de la moelle épinière.* — Cette catégorie de faits diffère de la précédente par la présence d'une partie de la moelle épinière. Ici se rapporte le genre *dérencéphale* de Geoffroy-Saint-Hilaire.

Morgagni a donné quelques notes sur un monstre disséqué à Forli, âgé de six mois, bien nourri, n'ayant ni front, ni sinciput, ni occiput; sur la base du crâne se trouvait une membrane lâche et rouge, ne recouvrant ni cerveau, ni cervelet, ni moelle allongée. La moelle épinière ne commençait qu'au niveau de la première vertèbre dorsale; elle ne formait qu'un mince filet (3).

Un autre exemple très analogue fut communiqué à Morgagni par Baroni. Le monstre, femelle et expulsé à cinq mois de gestation, portait, en outre, une ectopie du foie et des intestins (4).

Olivry a vu un fœtus de sept mois, mort-né, offrant une sorte de tubercule rougeâtre et probablement médullaire,

(1) Epist. XII, n° 6; epist., XLVIII, n° 49.

(2) *Exercitationes*, lib. II, cap. I, p. 27.

(3) *Epistola anatomica*, XX, art. 56. *Adversaria*, 11. *Animadv.*, 35.

(4) Epist. XLVIII, n° 52.

pénétrer dans le canal rachidien, mais les quatre premières vertèbres cervicales étaient bifides, et la moelle ne se présentait que sous la forme de flocons nageant dans un liquide rougeâtre (1).

Moreau présenta à l'Académie de Médecine, le 30 novembre 1824, un fœtus de six mois, anencéphale, dont le rachis était bifide dans sa portion cervicale seulement (2).

Allonneau a fait connaître le résultat de ses recherches sur un monstre anencéphale mâle, et âgé de huit mois. La voûte, le cerveau, le cervelet, la moelle épinière manquaient; mais on trouvait des débris de moelle à la partie inférieure du canal rachidien, qui n'était pas bifide (3).

Vincent Portal a donné l'histoire de trois monstres du même genre, observés dans la même contrée (département du Tarn) par son aïeul, par son père et par lui-même. La voûte du crâne faisait défaut chez ces trois fœtus; de la base pendait en arrière une poche membraneuse ne contenant que du liquide; les vertèbres cervicales étaient ouvertes en arrière. Un de ces sujets vécut un quart d'heure. Un autre, qui était mâle, naquit avec un jumeau hydrocéphale. Le troisième, né à six mois de grossesse, et du sexe féminin, offrait une division médiane non seulement de la voûte du crâne, mais aussi de la partie supérieure de la face (4).

Blandin a recueilli avec une grande exactitude l'observation d'un fœtus né à sept mois, du sexe féminin, et accompagné d'un jumeau bien constitué. Il y avait deux cordons et deux amnios, un chorion et un placenta. Cou très court, tête enfoncée, yeux saillants en haut, pas de sourcils, crâne aplati; les os et les téguments de la voûte manquent. La base du crâne est recouverte d'une membrane très vasculaire, demi-transparente, que traverse une fongosité rou-

(1) *Nouvelle Bibl. méd.*, 1823, t. II, p. 434.

(2) *Archives*, t. VI, p. 618.

(3) *Nouv. Bibl. méd.*, 1825, t. IX, p. 383.

(4) *Revue méd.*, 1827, t. I, p. 269.

geâtre. Les os de cette base sont très consistants et forment une surface convexe. L'occiput est très imparfait. Le rachis est bifide jusqu'à la quatrième cervicale; c'est à ce niveau que commence la moelle vertébrale (1).

Un autre fait a été présenté avec détail par M. Émile Dubois. Monstre masculin et à terme; pas de voûte; base circonscrite par une sorte de cercle cicatriciel, où la peau se continue avec une membrane mince analogue à une séreuse. Saillie sur la base des apophyses clinoides postérieures et des rochers; caillot fibrineux organisé sur le corps du sphénoïde. Nerfs optiques, terminés isolément dans le tissu fibreux de la même région. Les trois premières vertèbres cervicales manquent d'apophyses épineuses. En ce point manque aussi la moelle vertébrale qui existe dans le reste de l'étendue du canal (2).

La LI<sup>me</sup> planche de l'ouvrage de M. Vrolik présente un autre exemple d'acrânie ou anencéphalie, chez un fœtus mâle, né à sept mois, dans lequel le rachis est ouvert jusque dans la région dorsale; vers le milieu de cette région apparaît la moelle épinière, très aplatie, mais se terminant d'une manière normale par les nerfs des membres inférieurs. Sur la base du crâne se trouve une substance rougeâtre volumineuse, sans structure déterminée, où semblent aboutir les extrémités centrales des nerfs crâniens.

Tels sont les faits sur lesquels cette deuxième variété peut être admise. On reconnaît leur analogie avec ceux de la première. Il est évident que la conservation d'une portion, même étendue, de la moelle ne change guère les conditions d'existence de ces monstres. La plupart des sujets étaient morts avant de naître; l'un d'eux n'a vécu que quelques instants.

Tous présentaient la suppression de la voûte du crâne et la déhiscence partielle du rachis. Celle-ci ne dépassait pas, en général, la région cervicale.

(1) *Journal hebdomadaire*, 1828, t. I, p. 107.

(2) *Bullet. de la Soc. anat.*, 1847, p. 441.