

Ces fœtus sont nés à cinq, six, sept et huit mois, plus souvent qu'à neuf. Les sexes ont été à peu près en égale proportion.

3^e DEGRÉ : *Absence de cerveau, de cervelet et de mésocéphale. Présence d'une moelle épinière assez complète.* — Les observations qui servent de base à cette catégorie offrent des analogies très propres à démontrer combien est naturelle la division anatomo-pathologique que j'ai cru devoir établir.

Le premier de ces faits est dû à Saviard. L'enfant était à terme, et du sexe masculin; il n'avait ni voûte du crâne, ni cerveau. La moelle commençait au niveau du grand trou occipital, en formant une petite tumeur rouge. Cet enfant ouvrait et fermait les yeux, criait, tétait et même mangeait de la bouillie. Sa vie se soutint ainsi pendant quatre jours (1).

Méry mentionne un fœtus à terme, dont la base du crâne était dépourvue de cerveau et de cervelet; mais dans le canal rachidien se trouvait un filet médullaire (2).

Haller examina un monstre déjà en putréfaction, qui ne lui présenta d'autre organe encéphalo-rachidien que la moelle, laquelle commençait au niveau de la deuxième vertèbre cervicale (3).

Sandifort a décrit avec une grande exactitude un autre anencéphale féminin, âgé de neuf mois, dépourvu de toute la partie supérieure du crâne et offrant à sa place une surface plane et rougeâtre. Entre les rochers existait une substance dure et saillante. Les deuxième, troisième, quatrième, cinquième, sixième paires de nerfs étaient très distinctes, bien que le cerveau, le cervelet et la moelle allongée manquaient complètement (4).

(1) *Journal des Savants*, 1691. (Coll. acad., partie étrang., t. VII, p. 12.)

(2) *Mém. de l'Acad. des Sciences*, 1704, p. 26. (Coll. acad., partie franç., t. II, p. 111.)

(3) *Opera minora*, t. II, p. 13.

(4) *Anatome infantis cerebro destituti*. Lugd.-Batav., 1784, 6 planches.

Lawrence a donné des détails intéressants sur une petite fille à terme, dépourvue des organes encéphaliques. La moelle commençait par une sorte de bulbe situé au niveau du grand trou occipital. Le contact de cette petite éminence produisait des convulsions. Cette enfant urina plusieurs fois et eut des évacuations fortement colorées. Elle respira assez librement; sa chaleur était naturelle; sa vie persista jusqu'au quatrième jour (1).

Bacqué a donné la description d'un monstre féminin, à terme, anencéphale, chez lequel les globes oculaires, assez gros, étaient dépourvus de rétine et de nerf optique. Il ne trouva dans le crâne aucune des paires de nerfs qui en partent; tandis que le ganglion cervical supérieur était très développé. La moelle remplissait le canal vertébral (2).

Troussel-Delvincourt a vu également un enfant monstrueux chez lequel la moelle commençait brusquement (3).

Dugas a donné l'histoire d'un fœtus femelle de huit mois, dont la base du crâne présentait un tubercule composé de vésicules remplies de matière sanguinolente. Les nerfs olfactifs et optiques manquaient à partir du grand trou occipital. La moelle était normale (4).

Ollivier d'Angers a fait connaître les principales circonstances de la vie et de l'organisation d'un anencéphale femelle né à terme, accompagné d'un jumeau mâle. Un seul placenta servait aux deux. Le monstre vécut vingt heures. Il cria et exerça des mouvements de succion et de déglutition. Avant de mourir, il fut pris de convulsions. Sur la selle turcique et sur le corps pituitaire qui y était logé s'élevait une substance mamelonnée fongueuse, molle, violacée. A la place du mésocéphale on ne voyait qu'une lamelle grisâtre très molle et très mince. Le bulbe rachidien était, au contraire, distinct. On pouvait reconnaître les origines des septième

(1) *Child without brain which lived four days*. *Medico-chir. Transact.*, t. V, p. 165.

(2) *Annales cliniques de Montpellier*, 1806, t. XIII, p. 64.

(3) *Nouveau Journal*, t. X, 1821, p. 162.

(4) *Ephémérides médicales de Montpellier*, 1826, t. II, p. 285.

et huitième paires. La moelle s'étendait jusqu'à la deuxième vertèbre lombaire. Le rachis n'offrait aucune scissure ⁽¹⁾.

Spessa a présenté à l'Athénée de Trévise, en 1832, l'observation d'un enfant du sexe féminin, né à terme, avec l'absence de la voûte du crâne, du cerveau, du cervelet et de la moelle allongée, ayant vécu onze heures. Pendant ce temps, la respiration s'établit et quelques légers mouvements furent exécutés par les membres. A l'ouverture supérieure du canal rachidien, on remarquait une sorte de mamelon très sensible; quand on le touchait, la respiration s'accélérait, on provoquait quelques cris et une sorte de hoquet. Ce mamelon formait l'extrémité d'une moelle épinière, qui était entière, mince et consistante ⁽²⁾.

Helie, de Nantes, a vu une anencéphalie chez un sujet femelle, né à neuf mois, ayant vécu vingt heures. A la place des organes encéphaliques se trouvait une tumeur molle, fibro-celluleuse, infiltrée de sang, et recouverte d'une membrane rouge et mince. La moelle commençait brusquement, sans connexion avec cette tumeur ⁽³⁾.

MM. Costes et Gaubrie ne trouvèrent, chez une petite fille, née à neuf mois et qui vécut une heure, ni voûte du crâne, ni cerveau, ni cervelet, mais un bulbe formant l'extrémité supérieure de la moelle, laquelle s'étendait jusqu'à la dernière vertèbre lombaire. Le sphénoïde, très épaissi, formait une surface largement convexe où l'on ne distinguait ni selle turcique, ni apophyses clinoides ⁽⁴⁾.

M. Prestat a présenté à la Société anatomique un fait qui diffère de la plupart des précédents. Le fœtus était mâle et né à six mois et demi. Le crâne, rudimentaire et sans voûte, offrait à sa base une petite tumeur divisée en deux parties par une cloison transversale. La partie antérieure ne conte-

⁽¹⁾ *Maladies de la moelle épinière*, t. I, p. 179.

⁽²⁾ *Annali universali*, novembre 1832. (*Transact. médicales*, t. XI, p. 80. — *Gaz. méd.*, t. I, p. 46.)

⁽³⁾ *Revue méd.*, 1832, t. II, p. 427.

⁽⁴⁾ *Journal de Médecine de Bordeaux*, 1836, t. III, p. 30.

nait que le corps pituitaire; la postérieure offrait l'extrémité supérieure de la moelle épinière à l'état normal. Il existait, en outre, plusieurs vices de conformation des membres et des organes intérieurs ⁽¹⁾.

M. Juteau a donné quelques détails à l'occasion d'un anencéphale, dont il n'indique pas le sexe, né à huit mois, chez lequel fut constatée l'absence du cerveau, du cervelet, du mésocéphale, et la présence du bulbe et du prolongement rachidiens ⁽²⁾.

Les quatorze Observations dont je viens d'indiquer les traits les plus saillants ont offert d'assez grandes ressemblances. Dans toutes, il y avait acranie, ou absence de la voûte du crâne, et intégrité du rachis. Dix sujets avaient pu atteindre le terme naturel de la grossesse, tandis que presque tous ceux du 1^{er} et du 2^{me} degré étaient nés avant terme. Sur douze cas dans lesquels le sexe a été noté, dix enfants étaient du sexe féminin, proportion beaucoup plus forte que dans les catégories précédentes. Il est une autre différence encore très importante: c'est la persistance de la vie pendant une, onze, vingt heures, et même pendant trois ou quatre jours. Les monstres amyélencéphaliques meurent en naissant s'ils ne sont morts avant. Enfin, la conformation de ces monstres, la tête exceptée, a été généralement assez régulière, et le tissu adipeux suffisamment nourri. La présence de la moelle vertébrale a donc exercé sur le développement et sur le degré d'énergie vitale de ces monstres une influence très notable.

Je dois actuellement mentionner quelques faits qui diffèrent des précédents, bien qu'ils s'y rattachent par la conservation exclusive de la moelle épinière.

L'un d'eux a été observé par Ollivier, d'Angers, sur un sujet né du septième au huitième mois de grossesse. Il y avait acranie. La base du crâne était recouverte par une membrane rouge, molle et mince, analogue à la pie-mère.

⁽¹⁾ *Bullet. de la Société anatomique*, 1837, p. 167.

⁽²⁾ *Revue médico-chirurgicale*, 1851, t. X, p. 56.

La moelle rachidienne existait sous la forme de deux longs filets; mais toutes les apophyses épineuses manquaient, avec cette particularité, que les téguments du rachis offraient un état parfaitement normal depuis le crâne jusqu'à la quatrième vertèbre dorsale, tandis qu'au dessous ils manquaient, et qu'on voyait un spina bifida dont les méninges minces formaient la paroi postérieure (1).

Un autre fait assez analogue a été adressé à la Société de Biologie par M. Olier, d'Orléans. C'est une petite fille née, déjà morte, à neuf mois. Le rachis était ouvert en arrière depuis le crâne jusqu'à la troisième lombaire, mais une membrane fine et transparente recouvrait la moelle, qui était bifurquée et qui se terminait brusquement à la base du crâne. Il n'existait pas de continuité entre cette moelle et les nerfs rachidiens (2).

Deux exemples du troisième degré d'anencéphalie ont présenté la coïncidence de l'hydrocéphalie. L'un d'eux a été recueilli par M. Mercier sur un fœtus de cinq mois. A la place du cerveau se trouvait une large poche composée de deux membranes, et contenant un liquide séreux. La moelle seule existait, s'arrêtant brusquement au grand trou occipital (3).

Le deuxième exemple est dû à M. Ehrmann. La monstruosité était complexe. Indépendamment de l'anencéphalie, de l'hydrocéphalie avec méningocèle sincipitale, il y avait agénésie des organes de l'olfaction et de la vision. La face, sans nez, n'avait qu'une seule fente palpébrale et une orbite sans yeux. Les nerfs olfactifs et optiques manquaient, ainsi que la quatrième paire. Les troisième, cinquième, septième et huitième paires (facial et labyrinthique) n'aboutissaient point à la substance cérébrale. La moelle commençait par un renflement olivaire, qui fournissait les glosso-pharyngiens pneumo-gastriques et hypoglosses. Ce renflement était un

(1) *Maladies de la moelle épinière*, t. I, p. 191.

(2) *Mém. de la Société de Biologie*, t. II, p. 106.

(3) *Bullet. de la Société anatomique*, 1836, p. 108.

bulbe rachidien. Il n'en sortait aucun des nerfs qui sont en rapport direct avec le mésocéphale. Le sujet était du sexe féminin (1).

Dans ce troisième degré, l'hydrocéphalie ne produit pas toujours l'augmentation du volume du crâne. Il peut y avoir plutôt microcéphalie (2).

4^e DEGRÉ : *Absence du cerveau et du cervelet; conservation du mésocéphale et de la moelle épinière.* — Je ne connais que trois exemples de ce degré de l'anencéphalie.

Le premier fut recueilli par Dolignon, de Crécy, près Laon. L'enfant, dont le sexe n'est pas indiqué, naquit à neuf mois et ne vécut que quelques minutes. Les méninges formaient, sur la base du crâne, une membrane rouge foncée, épaisse, recouvrant une moelle allongée incomplète (3).

Une deuxième observation, plus détaillée et plus précise, est due à Panizza, de Pavie. Le sujet, né après un jumeau bien constitué, était à terme et du sexe masculin. Il vécut dix-huit heures. La voûte du crâne manquait; à sa place se trouvait une pellicule molle et rougeâtre. La respiration put s'établir, mais l'enfant ne poussa pas de cris. Cependant, il n'était pas insensible. La lumière semblait impressionner les yeux, car les pupilles se resserraient. Un suc amer, introduit dans la bouche, fut aussitôt rejeté. Des sons aigus produisaient quelques trémoussements. La base du crâne offrit une petite tumeur formée par la pie-mère. Il n'y avait aucun vestige de cerveau ni de cervelet; mais la moelle allongée existait et se continuait avec le prolongement rachidien. Les nerfs olfactifs manquaient. Les optiques venaient, en s'atrophiant, se terminer à la petite masse méningienne. Il n'y avait ni troisième ni quatrième paire. La cinquième et toutes les suivantes existaient. Les nerfs ciliaires, les ganglions ophthalmiques furent également trouvés (4).

(1) *Répertoire d'anatomie de Breschet*, t. IV, p. 5.

(2) *Craveilhier, Anatomie pathol.*, t. III, p. 171.

(3) *Ancien Journal*, 1786, t. LXVI, p. 91.

(4) *Instituto lombardo. (Gaz. des Hôpit., 1842 p. 336.)*

La troisième observation appartient à M. Ehrmann. La tête, d'un volume ordinaire, présentait des bosselures formées par des poches remplies d'un fluide séreux. Le mésocéphale et le bulbe rachidien formaient un renflement volumineux, ovoïde, allongé, comme tronqué à son extrémité supérieure, et duquel émanaient les cinquième, sixième, septième, huitième, neuvième, dixième et onzième paires. L'enfant, né à neuf mois, et paraissant atteint de cyanose, vécut trente-six heures. Il n'avait pas de capsules surrénales ⁽¹⁾.

5^e DEGRÉ : *Absence plus ou moins complète du cerveau; conservation du cervelet, du mésocéphale et de la moelle épinière.* — Ce degré présente deux variétés, selon qu'il y a coïncidence d'acrânie ou d'hydrocéphalie; la première est rare et la deuxième est fréquente.

A. — La tête peut être écrasée et difforme, sans acrânie véritable, comme dans un cas rapporté par Bayle, mais il y avait en même temps hernie du cervelet ⁽²⁾.

Pettmann a donné l'observation assez peu précise d'un fœtus de sept mois, manquant de voûte du crâne, et offrant, sur la base, une membrane très mince, sans vestiges de cerveau, mais avec des débris de cervelet. La moelle existait ⁽³⁾.

Lobstein a sommairement décrit un monstre atteint d'acrânie avec cyclopie, dans lequel le cerveau n'était représenté que par un petit tubercule pisiforme, émettant les nerfs optiques très grêles. Les olfactifs manquaient. Le cervelet et la moelle allongée étaient à l'état normal ⁽⁴⁾.

Meckel a offert un autre exemple curieux d'hémicéphalie, dans lequel la voûte osseuse manquait; le crâne était fortement aplati et présentait néanmoins quelques restes de

⁽¹⁾ Répertoire d'anatomie de Breschet, t. IV, p. 2.

⁽²⁾ Ancien Journal, t. XXV, p. 518.

⁽³⁾ De factu in utero sine cranio et cerebro vivente et sese agitante. Nova acta naturæ curios., 1767, t. III, p. 493.

⁽⁴⁾ De nervi sympathetici, etc., p. 54, § LXVIII.

cerveau composés d'une lame imitant des circonvolutions et des corps striés, des couches optiques, du corps calleux et de la cloison ⁽¹⁾.

B. — La place du cerveau est plus souvent occupée par un liquide. Il y a alors *hydro-anencéphalie*. Cette coïncidence tantôt ne laisse au crâne que des dimensions ordinaires, ou même moindres, tantôt elle les augmente. Cette différence tient à la quantité du liquide épanché. Elle pourrait tenir aussi à l'activité plus ou moins grande de l'ossification, mettant un obstacle précoce à l'extension du crâne.

L'absence du cerveau peut être complète. D'autres fois, on retrouve quelques vestiges de cet organe. Plusieurs faits servent de base à ces distinctions.

Ormancey, de Dijon, ne trouva, chez un enfant né avant terme mais ayant ensuite vécu trente-deux heures, ni faux du cerveau, ni cet organe lui-même. A sa place, il y avait cinq à six onces de sérosité. Le cervelet et sa tente existaient. Le foie était très volumineux ⁽²⁾.

Baron présenta à l'Académie de Médecine, en 1825, l'observation d'un enfant qui avait vécu quatre jours. Son crâne, fort développé, contenait beaucoup de sérosité. On reconnaissait les méninges, mais pas le moindre fragment de cerveau. Seulement, il existait sur la selle turcique une substance pulpeuse qui recevait l'extrémité postérieure des olfactifs et des optiques, et se continuait avec la tige pituitaire. En avant de la protubérance annulaire, on voyait deux petits mamelons qui, sans doute, étaient les rudiments des pédoncules cérébraux. Le cervelet existait. Cette pièce tératologique donna lieu à une assez vive discussion entre Serres d'un côté, Baron et Achille Comte de l'autre, au sujet des artères cérébrales, que le premier crut voir oblitérées, et que les seconds prétendirent avoir trouvées assez développées et perméables ⁽³⁾.

⁽¹⁾ Descriptio monstrorum nonnullorum, § VI, p. 23.

⁽²⁾ Journal de Corvisart, Leroux et Boyer, 1812, t. XXIV, p. 352.

⁽³⁾ Archives, 1825, t. VII, p. 460, 463, 470, 607.

Savatier a publié l'observation d'un enfant qui vécut trois jours, et dont le crâne était bien conformé. Les os de la voûte étaient mobiles. La cavité crânienne contenait de la sérosité, qui remplissait une membrane fine et vasculaire. Les hémisphères cérébraux manquaient. Les nerfs olfactifs existaient, mais sans continuité avec aucune autre partie. Les nerfs optiques, petits, aplatis, s'étendaient, par des racines très ténues, jusqu'aux tubercules quadrijumeaux. Il n'existait de l'encéphale que le cervelet et la moelle allongée. Les artères carotides avaient leur volume ordinaire (1).

Quatre observations, dues à Breschet, se rapportent encore à cette forme de l'anencéphalie.

Un enfant à terme, du sexe masculin, ayant vécu quatorze jours, avait la tête d'un volume et d'une forme ordinaires, avec les os mobiles. Il paraissait faible; sa respiration était laborieuse; il eut quelques mouvements convulsifs. Douze à quinze onces de sérosité étaient contenues dans l'arachnoïde et dans la pie-mère, qui était épaisse, consistante et très vasculaire. Le cerveau était absolument nul, ainsi que les pédoncules. Au devant de la protubérance annulaire se trouvait une petite quantité de substance grisâtre, molle, inégale, mamelonnée. Le cervelet était plus développé à gauche qu'à droite. Le mésocéphale, le bulbe et le cordon rachidiens étaient dans l'état normal; les nerfs olfactifs existaient; les optiques étaient atrophiés dans le crâne, mais ils aboutissaient au mésocéphale. Leur commissure n'offrait point un entrecroisement réel (2).

Un enfant à terme, du sexe féminin, vécut trois jours dans un état de torpeur, de légère dyspnée, avec coloration violacée, et pouvant cependant avaler. La tête était un peu forte, les os du crâne un peu écartés et plus mobiles qu'à l'ordinaire. Vingt onces de sérosité tenaient la place du cerveau. On ne voyait sur la gouttière sphéno-basilaire que de

(1) *La Clinique des Hôpitaux*, t. I, n° 79, — et *Journal des Progrès*, t. VI, p. 256.

(2) *Journal de Physiologie de Magendie*, t. II, p. 270. — *Journal Complémentaire*, t. XIII, p. 202. — *Archives*, t. XXV, p. 456.

minces débris de couches optiques et de plexus choroïdes. La glande pinéale ne fut pas trouvée. Le mésocéphale, le cervelet, la moelle épinière, n'offraient que quelques légères altérations de forme ou de volume (1).

Un autre enfant, âgé de cinq jours, dont la tête avait un développement normal, mais dont les fontanelles présentaient de la fluctuation, offrit une grande accumulation de liquide séreux dans les méninges, très distendues; à peine si quelques débris de substance cérébrale se voyaient au fond des fosses moyennes et latérales de la base du crâne. Le mésocéphale, le cervelet, le cordon rachidien, étaient sains. Les nerfs optiques n'avaient que leur névrilème; les autres nerfs étaient dans un état régulier (2).

Béclard fit connaître à Breschet un autre exemple assez analogue, recueilli chez un enfant qui vécut encore cinq jours, et dont la tête était régulière, mais un peu volumineuse. Il y avait beaucoup d'eau dans le crâne. Le cerveau n'offrit que quelques rudiments de pédoncules, de couches optiques et de corps striés. Les nerfs olfactifs existaient et se prolongeaient jusqu'à la moelle allongée, qui était développée, ainsi que le cervelet et la moelle épinière (3).

Un cas dont la ressemblance est frappante fut observé par Billard en 1826. Le sujet était un enfant mâle, âgé de trois jours, ayant de l'embonpoint, criant et exerçant bien la succion. Il mourut subitement. Le crâne, développé, contenait dans les membranes cérébrales un fluide abondant, albumineux. Il n'existait du cerveau que des vestiges de couches optiques et de corps striés et deux petites expansions pulpeuses très minces, sortes de rudiments des hémisphères. Les nerfs olfactifs étaient réduits à l'état de filaments, les optiques atrophiés; les autres nerfs, la protubérance, le cervelet et la moelle épinière, à l'état normal (4).

(1) *Archives*, t. XXV, p. 458. — *Journal de Physiologie*, t. III, p. 233.

(2) *Archives*, t. XXV, p. 469.

(3) *Journal de Physiologie*, t. II, p. 273. — *Archives*, t. XXV, p. 463.

(4) *Maladies des Enfants*, 3e édit., p. 771.