

Voici maintenant quelques remarques générales sur la pseudocéphalie.

Cette lésion congénitale ne s'observe que dans l'espèce humaine; elle n'y est pas très fréquente. Les vingt-six observations dont l'indication a été donnée ne sont pas sans doute les seules que les Annales de la science puissent offrir; toutefois, je dois faire remarquer que plusieurs de celles qui ont été citées en dehors de cette série avaient été mal à propos rattachées à la pseudocéphalie. Comme preuve du peu de fréquence de cette anomalie, M. Adolphe Richard note qu'on en trouve fort peu d'exemples dans les musées, comme dans celui de Dupuytren, où les échantillons d'anencéphalie sont au contraire fort nombreux.

On a cru que la cause principale de cette anomalie consistait en des pressions fortes et soutenues auxquelles l'abdomen de la mère aurait été exposé dans les premiers temps de la gestation. Je ne pense pas que cet ordre de causes produise la pseudocéphalie plutôt qu'un autre désordre dans le développement du fœtus.

La date de la naissance et la prolongation de la vie sont généralement subordonnées au degré d'agénésie encéphalo-rachidienne.

Malgré l'absence des organes centraux de l'innervation, comme dans le genre précédent, les enfants peuvent avoir, du reste, une organisation régulière, être bien nourris, gras et d'un poids ordinaire, ou même exagéré.

La tumeur pseudocéphalique a un volume variable. Sa situation n'est pas toujours la même. Elle peut être frontale, ou fronto-pariétale ou occipitale.

On trouve dans sa forme une fausse apparence de cerveau. Ses limites paraissent avoir été posées par la dure-mère, dessinant le sillon longitudinal, la scissure transverse qui semble limiter le cervelet, et quelques bosselures comme lobuleuses. M. Richard pense que la dure-mère s'arrête à la base de la tumeur.

Lors de la dissection que je fis, je crus parfaitement

reconnaître dans la lame extérieure de la tumeur la structure fibreuse. Dans ce cas, la dure-mère ne reste pas isolée, elle se confond avec l'arachnoïde et la pie-mère. Elle seule me paraît apte à donner au développement ménin-gien une forme déterminée.

Les vésicules plus ou moins volumineuses trouvées dans la tumeur pseudocéphalique, comparées par Morgagni à des hydatides (1), sont sinon constantes, du moins très fréquentes. M. Ad. Richard, qui n'en a compté que trois, a cru reconnaître une couche nerveuse à leur intérieur et les a rapportées à l'évolution des cellules cérébrales primitives. Je ne peux admettre cette opinion, n'ayant rien trouvé d'analogue à une membrane nerveuse dans les vésicules que j'ai attentivement observées, et n'ayant pas trouvé trois vésicules seulement, mais un grand nombre de grandeurs diverses et très irrégulièrement disposées. J'ai cru plutôt voir dans ces vésicules le développement de celles dont se composent les plexus choroïdes, si disposées à grossir.

Le siège réel de la lésion est dans la pie-mère. Cette membrane s'hypertrophie outre mesure, tandis que l'encéphale s'arrête complètement dans sa formation première. La pie-mère ne se développe pas seulement dans sa portion superficielle, mais encore dans ses replis profonds. Peut-être des fragments d'arachnoïde fournissent aussi les germes des vésicules, qui ont, à leur intérieur, l'aspect d'une poche séreuse.

M. Ad. Richard a trouvé, et j'ai aussi reconnu à la partie postérieure de la tumeur, une ouverture conduisant vers la base du crâne et même vers le grand trou occipital. Était-ce le trou de Magendie? Je n'ai pas pu m'en rendre compte.

VII. — CYCLOCÉPHALIE.

On appelle *cyclope* un monstre dont les deux yeux, très rapprochés, souvent réunis et même confondus en un seul,

(1) Epist. XII, n° 6.

ou encore à l'état rudimentaire, sont contenus dans une cavité orbitaire unique, traçant comme un *cercle* autour d'eux. Cette définition justifie l'étymologie des mots *cyclopie* ou *cyclocéphalie*, dont les synonymes sont, avec moins d'exactitude, *monopsie*, *monophthalmie*.

Ce genre de monstruosité prouve que l'imagination des poètes grecs et latins n'a pas seule fait les frais de l'invention des cyclopes. Mais si l'on aperçut quelque part un enfant né avec un œil au milieu du front, on ne le vit jamais se développer, devenir un homme, et encore moins un habile ouvrier. La confusion des yeux est liée à des vices d'organisation cérébrale qui s'opposent à la persistance de la vie.

Il est étonnant que, malgré le peu de rareté actuelle de cette monstruosité, malgré le sentiment de curiosité qu'elle aurait dû faire naître chez les médecins et les naturalistes, il faille arriver au XVII^e siècle pour trouver l'indication de quelques-uns des faits qui doivent en composer l'histoire. Les premières mentions furent incomplètes et peu exactes; telles sont celles qu'on rencontre dans les écrits de Fortunio Liceti⁽¹⁾, d'Aldrovande⁽²⁾, de Pierre Borel⁽³⁾, d'Olaus Borrichius⁽⁴⁾, de Jaenisius⁽⁵⁾. A la même époque et longtemps après, on recueillit aussi des faits de cyclopie chez divers animaux, tels que le cochon, le mouton, le bœuf, le chien, le chat, le cheval⁽⁶⁾. Je ne m'arrêterai point à ces observations de tératologie comparée, pour ne pas donner trop

(1) *De monstrorum causis, etc.* Patavii, 1616, p. 144.

(2) *Monstrorum historia.* Bononiæ, 1642, folio, p. 449.

(3) *Historiarum et observationum medico-physicarum.* Castris, 1657, p. 196. — Sujet vu à Paris chez un chirurgien nommé Tamponet.

(4) *Acta Hafniensia*, 1671 et 1672. (*Coll. acad.*, t. VII, p. 174.) — Fœtus vu à Paris chez le même chirurgien.

(5) Le fait publié par cet auteur dans les *Éphémérides des curieux de la nature* (*Decur.*, I, ann. 3, 1672, obs. 277, — et *Coll. acad.*, part. étrang., t. III, p. 191), accompagné de deux figures, présente comme surcroît de monstruosité une inversion telle de la tête, que la face regardait en arrière. J'ai des doutes sur l'exactitude de cette disposition tout à fait insolite.

(6) Parmi les dissertations dans lesquelles ces descriptions sont données, je dois mentionner surtout celle de Speer, *De cyclopiâ*, Halæ, 1819 (il a donné, sous la direction de Meckel, la description de trois agneaux monopses), et celle de Ruben, *Descript. anat. capitis factus equini cyclopiæ*. Berolini, 1824.

d'étendue à ce travail, et parce que, d'ailleurs ils n'éclaireraient pas l'histoire de la cyclopie humaine, dont les variétés et les types sont établis sur un nombre suffisant de faits.

On peut citer, comme ouvrant la série des observations exactes, celles que Méry⁽¹⁾ et Littre⁽²⁾ communiquèrent à l'Académie des Sciences de Paris, et celle dont Eller⁽³⁾ présenta la description très détaillée à l'Académie de Berlin, au commencement du siècle dernier⁽³⁾; puis vinrent les faits recueillis par Delarue⁽⁴⁾, Ploucquet⁽⁵⁾, Tarsizio Riviera⁽⁶⁾, Hooper⁽⁷⁾, Collomb⁽⁸⁾, Knape⁽⁹⁾, Lobstein⁽¹⁰⁾, Laroche⁽¹¹⁾, Lauth⁽¹²⁾, Tiedemann⁽¹³⁾, Dugès⁽¹⁴⁾, Raddatz⁽¹⁵⁾, Duane⁽¹⁶⁾, Billard⁽¹⁷⁾, Clauzure⁽¹⁸⁾, Lacroix⁽¹⁹⁾, Jourdan⁽²⁰⁾, Bardinet⁽²¹⁾,

(1) Cette observation est due à Bartholomée Seifar, médecin danois. Méry la présenta et la commenta. (*Mém. de l'Acad. des Sciences de Paris*, 1709, p. 16. — *Coll. acad.*, part. franç., t. II, p. 707.)

(2) *Mém. de l'Acad. des Sciences de Paris*, 1717, p. 285.

(3) *Mém. de l'Acad. de Berlin*, 1755. — *Ancien Journal de Médical*, t. VI, 1757, p. 347.

(4) *Ancien Journal*, t. VII, p. 278.

(5) *Observ. medic. decas. Obs. V.* (*Nova Acta physico-medica.* Norembergæ, 1791, t. VIII, p. 25.)

(6) *Storia di uno monocolo.* Bologna, 1793.

(7) *Mem. of the medical Society of London*, 1794, t. II, p. 336.

(8) *Oeuvres médico-chirurgicales.* Lyon, 1798, p. 458.

(9) *Monstri humani maximè notabilis descriptio anatomica.* Berolini, 1823.

(10) *Nervi sympathetici humani fabrica.* Paris, 1823, p. 54.

(11) Thèses de Paris, 1823, p. 67.

(12) *Ibid.*, p. 65.

(13) Trois observations dans un Mémoire de Tiedemann, traduit dans *Journal complém. des Sciences médicales*, 1824, t. XX, p. 213, — et dans *Journal des Progrès*, 1827, t. III, p. 55.

(14) *Revue médicale*, 1827, t. IV, p. 409.

(15) *De cyclopiâ.* Berolini, 1829, deux observations : 1^{re}, p. 19; 2^e, p. 21.

(16) *The North American Med. and Phys. Journal*, 1830. (*Revue méd.*, 1830, t. II, p. 296.)

(17) *Anat. path. de l'œil*, dans traduction des *Mal. des yeux* de Lawrence. Paris, 1830, p. 459.

(18) *Revue méd.*, 1830, t. II, p. 59.

(19) *Transactions méd.*, 1833, t. XIII, p. 141.

(20) Thèses de Paris, 1833, n^o 203.

(21) *Bullet. de la Soc. anat.*, 1838, p. 232. — Le sujet, décrit avec beaucoup d'exactitude et de détails par M. Bardinet, est représenté dans la 33^e livraison de l'*Anatomie pathologique* de M. Cruveilhier.

Roemer ⁽¹⁾, Roy ⁽²⁾, Otto ⁽³⁾, W. Vrolik ⁽⁴⁾, Caradec ⁽⁵⁾.

A ces trente et quelques Observations, déjà consignées dans les annales de la science, je puis en ajouter une qu'il me fut donné de recueillir, il y a plusieurs années, et dont voici une note succincte :

L'enfant, né à terme, appartenait au sexe féminin; il poussa quelques cris et bientôt après expira. Le tronc et les membres avaient une disposition assez régulière. Toutefois, la main gauche se trouvait contournée comme par une pronation forcée.

La tête, vue par devant, paraissait fort petite. Du synciput au menton, on trouvait 9 centimètres, et d'une oreille à l'autre, 7.

La face présentait sur la ligne médiane, et de bas en haut :

1° Une ouverture transversale située à 22 millimètres du menton, et longue de 12 : c'était la bouche, dont on distinguait très bien les rebords alvéolaires, et que remplissait la langue.

2° A deux centimètres au-dessus, une saillie circulaire formée par un œil.

3° Quatre millimètres plus haut, un appendice cylindroïde, un peu aplati, percé à son extrémité libre, et dirigé de bas en haut et un peu à droite : c'était une sorte de trompe.

Le crâne de ce jeune sujet n'avait par lui-même que de très petites dimensions, mais il se prolongeait en arrière et à gauche, pour former une tumeur très volumineuse reposant sur la nuque et sur la partie postérieure du dos. Cette grosse tumeur ovoïde, ayant sa petite extrémité tournée en haut et continue au crâne, mesurait douze centimètres dans le sens de sa longueur et neuf dans celui de sa largeur; la peau amincie et quelques cheveux la recouvraient.

Telles étaient les dispositions anormales que présentait à l'extérieur la tête de ce fœtus. Voici les altérations qu'une dissection attentive permit de constater :

1° L'œil se montrait comme enchâssé entre quatre paupières bordées de cils et parfaitement continues entre elles, de sorte qu'on ne distinguait pas de commissures. Le globe avait un peu plus d'étendue

⁽¹⁾ *Expérience*, 1839, t. IV, p. 202.

⁽²⁾ *Revue méd.*, 1841, t. III, p. 36.

⁽³⁾ *Monstror. sexcentorum*, etc. Vratislaviæ, 1841, tabula II, fig. 5, p. 84; tabula III, fig. 1, p. 88.

⁽⁴⁾ *Tabulæ ad illustrandam Embryogenesin hominis et mammalium, tam naturalem quam abnormem*. Amstelodami, 1847, tabula XXVI; tabula LIII, fig. 1, fig. 8.

⁽⁵⁾ *Comptes rendus et Mém. de la Société de Biologie*, 1866, 4^e série, t. III, p. 117.

transversalement que de haut en bas; il avait deux centimètres dans le premier sens et dix-sept millimètres dans le second. La sclérotique ne présentait aucune trace de division, mais son ouverture antérieure était occupée par une cornée double, c'est à dire formant deux saillies allongées de bas en haut et parfaitement soudées l'une à côté de l'autre : c'étaient bien deux cornées qui n'en faisaient qu'une. Dans l'intérieur de l'œil, je trouvai deux iris dont les pupilles étaient allongées de haut en bas; deux cristallins de forme sphéroïdale, le droit plus gros que le gauche; une seule choroïde, un seul corps vitré, une rétine. Deux nerfs optiques, réunis sous un névrilème commun, pénétraient par la même ouverture dans cet œil alternativement double et simple.

2° La trompe était constituée par un prolongement de la peau, formant un canal revêtu à l'intérieur par une membrane rougeâtre évidemment muqueuse. Entre ces tissus se trouvait une couche mince, résistante, élastique, dont la texture fibro-cartilagineuse était surtout marquée vers la base ou lieu de la jonction de l'appendice à la partie inférieure et médiane du frontal. Cette trompe, dans laquelle un stylet ordinaire pouvait facilement s'introduire, n'était perméable que jusqu'au point de son insertion. Par sa texture, cutanée à l'extérieur, muqueuse en dedans, et fibro-cartilagineuse dans l'épaisseur de ses parois, cet organe représentait le nez.

3° La tumeur, placée en arrière du crâne et du cou, contenait environ 250 grammes d'une sérosité légèrement trouble, d'un jaune citrin. Les parois de cette poche étaient constituées par la peau, par une couche mince de tissu cellulaire, et par une membrane vasculaire plus ferme et un peu plus épaisse vers l'occiput que vers l'extrémité évasée de la tumeur. Cette membrane se continuait dans l'intérieur du crâne par une large ouverture sygmoïde, à concavité tournée en haut et à bords parfaitement lisses, formée aux dépens de la partie écaillée gauche de l'occipital. A travers cette ouverture faisait saillie un prolongement mou, mince, et de nature médullaire.

La cavité du crâne était fort resserrée, les pariétaux étaient rudimentaires, et le frontal déprimé. Le cerveau, très petit, offrait à peine la trace de sa division normale; l'hémisphère droit était plus considérable que le gauche; les circonvolutions n'étaient séparées que par des sillons très peu profonds; les ventricules étaient amples, remplis de sérosité.

Le cervelet, normal à droite, semblait atrophié à gauche; mais ce lobe ne manquait pas; seulement, il s'était allongé, et c'est lui qui faisait saillie dans la tumeur occipitale.

Le mésocéphale, volumineux, mais mou, était contenu, ainsi que

le bulbe rachidien, dans un évasement fort large de la partie supérieure du canal vertébral. Le trou occipital était comme effacé, correspondant à la base de cette dilatation infundibuliforme, qui s'étendait jusqu'au commencement de la région dorsale. Le prolongement rachidien, après avoir offert un développement anormal dans sa partie supérieure, reprenait ses dimensions ordinaires et se terminait au niveau de la troisième vertèbre lombaire.

Il n'y avait chez ce sujet aucune trace des nerfs olfactifs; les optiques se rapprochaient en avant. La troisième paire était fort distincte. Je ne pus reconnaître la quatrième. Le trifacial offrait, dans la partie qui s'appuie sur le rocher, un renflement arrondi et consistant, d'où émanaient ses trois branches. Les autres paires nerveuses n'offraient rien de particulier.

Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire a divisé les cyclocéphaliens en deux séries : à la première se rapportent ceux dont les yeux sont séparés dans deux fosses orbitaires très rapprochées, et à la seconde ceux dont les yeux confondus n'occupent qu'une seule cavité. Ces derniers sont, à proprement parler, seuls des cyclopiens; les précédents n'en présentent pas les vrais caractères. Ainsi, les *cébocephales*, dont la face a été comparée à celle du singe, n'offrent qu'un rapprochement des yeux et des orbites par l'étroitesse ou l'atrophie des cavités nasales, et les *ethmocéphales* présentent outre ce rapprochement des yeux la transformation du nez en une sorte de trompe. Mais les faits relatifs à ces monstruosité sont rares dans l'espèce humaine; on ne peut guère citer comme exemple du premier ordre qu'un cas décrit par Sœmmerring⁽¹⁾, dans lequel les lobes antérieurs du cerveau et les nerfs olfactifs étaient nuls, et l'ethmoïde à peu près effacé; et comme exemples de la seconde variété, une observation de Morgagni⁽²⁾ et un fait communiqué par Isenflamm à Ploucquet⁽³⁾, d'après une pièce conservée dans le musée d'Erlang. Dans ces deux faits, une trompe existait, les deux orbites étaient fort rapprochées, mais non confondues.

(1) *Beschr. u. abb. cinijer missoeb. mainz*, 1791. (Speer, p. 6.)

(2) *Epist.* XLVIII, n° 53.

(3) *Nova Acta nat. cur.*, t. VIII, p. 26.

La véritable cyclopie résulte du rapprochement ou de la fusion des deux yeux dans une orbite commune.

Geoffroy-Saint-Hilaire distingue la *rhinocéphalie*, caractérisée par la présence d'une trompe; la *cyclocéphalie*, dans laquelle l'appareil nasal est atrophié dans toutes ses parties; la *stomocéphalie*, qui offre un état rudimentaire ou très incomplet de la bouche.

Mais ce dernier genre n'est qu'un degré peu avancé d'une autre forme tératologique qui sert de base à la famille des otocéphaliens; cette famille présente les genres *otocéphale*, *édocéphale*, *opocéphale*. Ce sont des cyclopiens avec ou sans trompe.

Ces divisions me paraissent trop multipliées; les divers faits peuvent se classer d'une manière plus naturelle et plus facile à saisir.

D'abord se présentent les monstres dont les deux yeux rapprochés, confondus ou atrophiés, occupent le centre de la face sans la moindre apparence d'un appareil nasal quelconque : c'est la *cyclopie* simple, ou cyclopie proprement dite. Les exemples en sont fournis par Littré, Lobstein, Lauth, Raddatz (I^{re} et II^e Obs.), Roemer, Roy, Caradec.

Dans une deuxième série se trouvent les cas dans lesquels les deux yeux sont rapprochés et unis, et où le nez, refoulé en haut et ayant changé de forme, prend l'aspect d'une trompe. Ce vice d'organisation doit s'appeler *rhino-cyclopie*. C'est le mode le plus commun. Il a été offert par les monstres qu'ont décrits Eller, Delarue, Ploucquet, Riviera, Hooper, Tiedemann (I^{re} et II^e Obs.), Dugès, Duane, Billard, Clazure, Jourdan, Bardinet, Otto (I^{re} Obs.), Vrolik (I^{re} et II^e Obs.), et c'est ici que doit se ranger mon Observation.

Le troisième mode est celui dans lequel les yeux sont confondus ou peu apparents, et la partie inférieure de la face, les mâchoires et la bouche d'une très petite dimension, rudimentaires ou même nulles. Il résulte de cette absence de la partie antérieure et inférieure de la tête, que les temporaux se rapprochent et que les oreilles viennent prendre