

la place des mâchoires, à la partie supérieure du cou. Quand cette double anomalie n'offre aucune trace de nez, elle forme l'*astomo-cyclopie*. Les exemples en sont rares. Collomb et Knapé en ont cependant produit; on doit en rapprocher un fait mentionné par Prochaska ⁽¹⁾. C'est l'*apocéphalie* de M. Geoffroy Saint-Hilaire.

La quatrième variété présente, outre l'absence de la bouche, la conversion du nez en trompe, circonstance qui doit faire nommer cette monstruosité *astomo-rhino-cyclopie*. Un premier degré a été présenté par l'un des faits dus à Otto; une absence plus complète de la face a été constatée dans les observations de Seifar ou Méry, de Laroche, de Tiedemann (III^e Obs.), de M. Vrolik (tabula XXVI).

Tels sont les quatre types auxquels peuvent se rattacher les véritables cyclocéphaliens.

Quelques remarques générales doivent être maintenant présentées sur leur manière d'être et sur les particularités de leur organisation.

1^o Rien de constant n'a été reconnu relativement aux dispositions spéciales qui exposent les mères à produire ce genre de monstruosité. C'était souvent après deux ou trois enfants bien constitués qu'un cyclope naissait. On a parlé de coups, de chutes, d'impressions morales vives ⁽²⁾ ayant agi dans le premier ou le deuxième mois de la gestation. Un fait plus péremptoire a été rapporté par Jourdan. La mère du monstre que ce médecin a décrit avait été frappée, au commencement de sa grossesse, par la peinture effrayante qu'on lui fit de Polyphème. Une circonstance étiologique curieuse est fournie par l'observation de M. Caradec. Le monstre, né à terme et du sexe féminin, était le cinquième enfant d'une femme atteinte elle-même de strabisme, et dont le premier-né avait été une fille atteinte de cyclopie. Les parents étaient intempérants et de mœurs peu régulières.

2^o Les fœtus cyclopes ont été expulsés de l'utérus à qua-

⁽¹⁾ *Journal des Progrès*, t. III, p. 65.

⁽²⁾ Tiedemann, 2^e obs.

tre mois (Dugès), à sept mois (Delarue, Hooper, Collomb), à huit mois (Raddatz, II^e Obs.), plus souvent à neuf (Eller, Laroche, Raddatz, I^e Obs., Billard, Lacroix, Caradec, mon Obs.).

3^o Ils ont pu faire entendre quelques vagissements, exercer de légers efforts de déglutition; ils sont morts au bout de quelques secondes (Hooper), de quinze minutes (Clauzure), de vingt minutes (Duane), de demi-heure (Ploucquet), deux heures (Jourdan), trois heures (Collomb), quatorze heures (Roy), huit jours (Caradec). C'est la période la plus longue, durant laquelle l'enfant put crier, prendre le sein, boire à la tasse, s'évacuer; mais sa respiration était gênée, et la mort eut lieu par asphyxie.

4^o Tiedemann a remarqué que le plus grand nombre des cyclopes appartenait au sexe féminin. Parmi les observations les plus exactes dans lesquelles le sexe est indiqué, je trouve 13 individus féminins et 5 mâles. Ces derniers ont été vus par Eller, Tiedemann (III^e Obs.), Raddatz (II^e Obs.), Duane, Jourdan. Il faut ajouter le sujet représenté par Jaenius, et celui dont M. Cruveilhier a fait donner la figure sans description dans la 33^e livraison de son *Anatomie pathologique*, ce qui en porterait le nombre à 7 sur 20.

5^o La tête des cyclopes est en général petite, à moins que quelque état morbide coïncidant n'ait développé les parois du crâne. Les téguments ont aussi quelquefois paru plus amples que ne le comportaient les surfaces osseuses sous-jacentes. Ils étaient flasques, plissés (Roy), ou même retombaient sur la nuque (Eller).

6^o Plusieurs fois le front s'est montré saillant dans son milieu (Knapé, Jourdan, etc.). On distinguait un (Raddatz) ou deux sourcils transverses ou obliques (Delarue, Laroche, Jourdan, Roemer), ou ils étaient absents (Caradec).

7^o Les paupières, placées sur la ligne médiane, ainsi que l'œil qu'elles recouvrent ou circonscrivent, ont présenté des dispositions diverses. Tantôt petites et rapprochées, elles couvraient un œil rudimentaire, ne laissant entre elles

qu'une fente transversale (Vrolik), ou une petite division triangulaire imitant celle qui résulte de la piqûre d'une sangsue (Raddatz); tantôt plus larges, elles étaient au nombre de trois, une supérieure et deux inférieures (Knape), plus souvent au nombre de quatre, réunies par autant d'angles ou de commissures, dont deux médianes, l'une supérieure et l'autre inférieure, et deux latérales (Eller, Ploucquet, Riviera, Laroche, Tiedemann, Duane, Lacroix, Roy, Otto). Les bords libres de ces paupières représentaient une sorte de quadrilatère (Jourdan) ou de losange (Lacroix, Caradec). Les paupières se sont montrées aussi parfaitement continues et traçant un véritable cercle autour de l'œil (Otto, Vrolik, tab. XXVI, mon Obs.). Sur les bords des paupières, on a souvent constaté la présence des cils et des follicules de Meibomius (Riviera, Tiedemann).

8° L'œil des cyclocéphaliens s'est présenté dans des états fort différents, rudimentaire et à peine visible, à peu près normal ou d'une texture complexe. C'est dans quelques cas de cyclopie pure, c'est à dire avec absence complète des organes de l'olfaction, que l'œil a lui-même disparu presque en entier (Roemer, Raddatz, I^e et II^e Obs., Caradec⁽¹⁾). Cet état s'est montré aussi dans la rhino-cyclopie (Clauzure, Vrolik). Lobstein a vu l'absence d'une moitié des organes de l'olfaction, avec coïncidence de trompe, accompagnée de la nullité du globe oculaire⁽²⁾.

Cet organe a paru souvent d'un volume ordinaire, ou plus gros qu'un seul ne l'eût été (Eller, Ploucquet, Tiedemann, III^e Obs., Otto, Vrolik, table XVI), ou notablement élargi et ovalaire, ayant plus d'étendue transversale que de hauteur (Delarue, Duane); quelquefois il a été simple dans toutes ses parties (Laroche, Tiedemann, II^e Obs.; Jourdan, Bardinet), ou simple en avant et double en arrière (Littre), ou simple en arrière et double en avant (Tiedemann, III^e Obs.).

(1) *Anophthalmie cyclopique*. Siegmund Rosenstein, *Gaz. méd.*, 1855, p. 632. — M. Caradec nomme son monstre *cyclocéphale anopse*. Il y avait absence complète du globe oculaire.

(2) *Nervi sympath.*, p. 52, § LXVI.

La sclérotique n'a jamais été complètement double; seulement elle a paru bilobée en arrière (Tiedemann, I^e Obs.). La cornée, au contraire, a souvent formé deux saillies distinctes, placées à côté l'une de l'autre (Ploucquet, Collomb, Knape, Tiedemann, I^e Obs.; Dugès). D'autres fois les deux cornées, bien que distinctes, étaient fort étroitement rapprochées et unies (Duane, mon Obs.), et présentaient une figure ellipsoïde (Otto) ou ovalaire (Eller). La cornée s'est montrée recouverte d'une conjonctive rougeâtre (Eller), opaque (Otto), ou atteinte d'une sorte de staphylôme (Billard).

L'iris, nulle dans un cas (Otto), non perforée dans un autre (Eller), s'est montrée double (Ploucquet, Knape, Dugès, Duane), ou percée de deux pupilles (Delarue, Tiedemann, I^e Obs., mon Obs.).

On a vu aussi deux cristallins (Knape, Dugès, Duane, mon Obs.), ou un seul (Riviera, Collomb), volumineux et opaque (Eller). Il était absent dans un cas, ainsi que le corps vitré (Otto). Celui-ci était double chez un petit nombre de sujets (Knape, Duane). La choroïde et la rétine se sont aussi présentées doubles en totalité ou en partie (Tiedemann, I^e Obs.; Dugès).

9° L'appareil musculaire qui entoure l'œil était ou réduit à quelques faisceaux (Collomb), ou composé de nombreuses bandes fibreuses, tantôt régulières (Tiedemann, II^e Obs.; Bardinet), tantôt plus ou moins confondues (Knape).

10° L'appareil lacrymal s'est composé d'une ou de deux glandes lacrymales (Eller, Tiedemann, III^e Obs.; Jourdan), de points lacrymaux (Tiedemann, Duane, Jourdan, Roemer), et d'un canal dirigé vers la cavité buccale (Jourdan), où il s'ouvrait (Delarue).

On a trouvé tantôt une seule caroncule lacrymale, située à l'angle inférieur et moyen des paupières (Eller, Duane, Jourdan, Roy), tantôt deux caroncules, situées aux angles médians supérieur et inférieur (Delarue, Tiedemann, I^e et III^e Obs.).

11° Les organes de l'olfaction ont constamment subi une

agénésie plus ou moins entière. Elle était complète dans la cyclopie et l'astomo-cyclopie, puisqu'on ne distinguait pas plus de vestiges de nez à l'extérieur que de traces de cavités nasales dans l'épaisseur de la face. Mais dans la rhino-cyclopie et dans l'astomo-rhino-cyclopie, le nez, refoulé en haut, au-dessus de l'œil, persiste et prend une forme nouvelle; il a l'aspect d'une trompe. Cette sorte d'appendice peut varier. Elle s'est montrée dans quelques cas très petite (Vrolik, Dugès), ou comme un tubercule pédiculé (Duane), ou elle était remplacée par une éminence arrondie, dure, élastique, formée d'un tissu cellulo-fibreux (Otto); mais en général elle a 2 à 3 centimètres de longueur; elle est à peu près cylindrique ou aplatie, déprimée sur l'un de ses côtés (Vrolik, figure de l'Obs. de Tiedemann), étroite à sa base (Delarue), ou large en cette partie (Otto), ou renflée à son extrémité libre (Tiedemann); là se trouve constamment un orifice. C'est l'ouverture extérieure d'un petit canal qui règne dans l'épaisseur de la trompe, soit dans toute, soit dans la plus grande partie de son étendue, mais ne pénètre jamais au-delà, et n'a par conséquent aucune communication avec l'intérieur du crâne.

Dans la structure de la trompe, on trouve : en dehors, un prolongement de la peau; à l'intérieur, une membrane muqueuse; dans l'épaisseur des parois, un tissu cellulo-fibreux et même fibro-cartilagineux; vers la base, chez certains sujets, quelques petits cartilages (Bardinet), ou des lamelles osseuses (Billard) fixées au frontal, directement (Lacroix) ou par le moyen de fibres ligamenteuses (Tiedemann). On a cru reconnaître aussi dans la trompe la présence de quelques fibres musculaires (Eller). A la base de cet organe et près de la partie supérieure de l'orbite, Jourdan a trouvé un corps membraneux, replié sur lui-même et très vasculaire. C'était probablement une dépendance de la membrane muqueuse.

12° Les organes de la mastication, les mâchoires, la bouche, en un mot la partie inférieure de la face, bien dévelop-

pés dans la cyclopie, ont plus ou moins fait défaut dans l'astomo-cyclopie et dans l'astomo-rhino-cyclopie. Les différents os de la face ont été remplacés par un seul os de forme triangulaire, dont l'un des angles, dirigé en avant et en bas, formait comme une sorte de menton arrondi (Collomb) ou pointu (Laroche) en forme de bec (*protuberantia rostriformis*, de Knappe).

Quelquefois l'absence des maxillaires n'était pas complète, et on a pu retrouver dans ce détrit de la face des traces d'alvéoles et quelques rudiments de dents (Laroche).

13° La conséquence nécessaire de l'astomie est le déplacement des oreilles, qui se rapprochent et tendent à s'unir. Les pavillons deviennent très obliques, les conduits auditifs convergent; une fente transversale (Knappe) ou un simple orifice (Tiedemann, III^e Obs.) communique avec l'extrémité supérieure de la trachée et de l'œsophage (Méry, Tiedemann); les caisses du tympan sont réunies, les osselets de l'ouïe incomplets, les rochers plus ou moins confondus.

14° Ces changements dans la disposition extérieure de la tête des cyclopes en supposent de non moins importants dans l'état des organes intérieurs, et principalement de leur région antérieure. Les deux pièces du frontal sont intimement soudées; elles ont aussi manqué presque entièrement (Caradec); l'ethmoïde a disparu, ainsi que la faux et plusieurs sinus de la dure-mère. Le cerveau surtout a présenté de notables altérations; la séparation des deux hémisphères est à peine distincte ou entièrement effacée; les deux lobes antérieurs sont atrophiés et réunis en un seul; les circonvolutions et les anfractuosités sont remplacées par une surface uniforme et convexe; les ventricules ne forment qu'une cavité étroite. Les corps striés manquent (Eller, Tiedemann, Duane), ainsi que le corps calleux (Eller, Lacroix, Roy), la voûte a trois piliers (Eller) et les tubercules mamillaires (Tiedemann, Lacroix). Tout le cerveau était réduit à une petite masse informe (Caradec). Le cervelet, le mésocéphale, le bulbe rachidien, la moelle conservent leur intégrité.

15° Les nerfs olfactifs ont manqué presque constamment. Jourdan est, je crois, le seul qui en ait aperçu quelques traces. Les optiques sont allongés, grêles, aplatis, doubles en arrière, ordinairement accolés en un seul cordon en avant. L'absence de ces nerfs a été constatée dans quelques cas (Dugès, Lacroix, Roemer, Caradec); celle de la quatrième paire, de la sixième, du facial, et de quelques branches de la cinquième, a eu lieu chez divers sujets.

16° Les vaisseaux cérébraux n'ont pas subi des retranchements proportionnés à ceux des organes encéphaliques. Jourdan a très exactement suivi le trajet et les divisions de l'artère cérébrale antérieure et de l'artère ophthalmique; d'où il suit que l'agénésie n'a pas été le résultat d'une privation du fluide nutritif.

17° Différentes anomalies graves ont été observées chez les cyclopes; telles ont été l'absence de l'œsophage et de la trachée, en même temps que deux cœurs se trouvaient dans la poitrine (Collomb); l'absence des capsules surrénales (Eller), l'ectopie des viscères abdominaux par l'ombilic (Vrolik), la hernie cérébrale (Bardinet, mon Obs.), l'hydrocéphalie (Raddatz, II^e Obs., Otto), des doigts surnuméraires, etc.

18° La cyclopie est évidemment le résultat d'un arrêt de développement des parties centrales et antérieures de la tête, c'est à dire de celles qui, dans leur jonction primitive, forment en avant la ligne médiane du crâne et de la face.

Cet arrêt de développement remonte aux premiers temps de la vie intra-utérine, peut-être à la troisième ou à la quatrième semaine.

Il est bien difficile de déterminer quel ordre de causes peut à cet âge arrêter d'une manière aussi exactement circonscrite l'évolution nutritive. Les ébranlements éprouvés par la mère peuvent bien retentir sur le produit de la conception. Des causes extérieures, des pressions exercées sur l'embryon peuvent, on le conçoit, produire des lésions irrégulières, comme celles qu'a signalées Klinkosch chez un

monstre décrit par lui ⁽¹⁾; mais elles ne sauraient rendre raison de ces altérations parfaitement symétriques, de ces fusions si régulières soumises à des lois fortuitement substituées à celles de la genèse normale de l'organisme.

VIII. — ATÉLENCÉPHALIE.

Je réunis, sous le nom d'*atélencéphalie*, les lésions congénitales qui résultent de la formation incomplète, insuffisante ou irrégulière de quelques-unes des parties dont se compose l'encéphale. Le mot *atélie*, dérivé d'*ατελής*, *incomplet, imparfait*, est déjà employé pour désigner les difformités qui résultent du développement insuffisant de quelque membre. On a proposé aussi celui d'*atélo-encéphalie* ⁽²⁾.

Ce genre de lésion a quelquefois été appelé *atrophie*. Ces dénominations ne doivent pas être confondues. Celle d'*atrophie* doit être réservée pour les diminutions de volume qui résultent d'un décroissement de nutrition survenant après la naissance.

Le mot *agénésie* exprime mieux un défaut primitif de formation; mais il entraîne l'idée de la privation plus ou moins complète d'une partie, d'un manque radical de formation; tandis qu'il ne s'agit ordinairement, dans l'*atélencéphalie*, que d'une imperfection, d'une absence d'organe plus ou moins limitée ou partielle.

Ces distinctions étant présentées pour donner aux termes employés une plus grande précision, il demeure convenu que les mots *atélie*, *atrophie*, *agénésie*, pourront servir à désigner les diverses lésions congénitales qui font le sujet de ce chapitre.

Ces lésions diffèrent considérablement de toutes celles qui précèdent, en ce qu'elles ne sont pas incompatibles avec la persistance de la vie pendant un temps plus ou moins

⁽¹⁾ *Dissertationes medicae-selectiores pragenses*, t. I, p. 201.

⁽²⁾ Pruneau, Thèses de Paris, 1837, n^o 342, p. 7.