

A propos d'un monstre double bisexué Sycéphalien synote

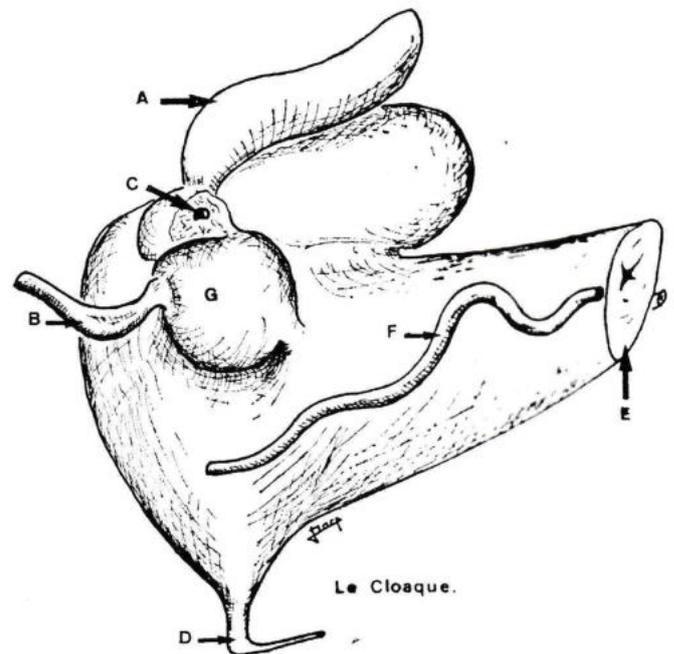
M. DEMINATTI, J. DORP et P. VANKEMMEL

Le cas se rapporte à l'accouchement par les voies naturelles, après déclenchement, au cours du 7^{me} mois de grossesse, d'un fœtus double, bisexué, décédé après quelques mouvements respiratoires. La mère âgée de 21 ans, mariée à un homme de 24 ans, est une 2^{me} geste. La première grossesse s'est terminée par un avortement à 2 mois et demi. Motivé par un excès de liquide amniotique, l'examen radiologique pratiqué au 6^{me} mois a montré un fœtus à deux têtes et un tronc. Nous sommes donc en présence d'un monstre double, bisexué, légèrement asymétrique à différents points de vue et que l'on peut classer, d'après le « Traité de Tératologie » de Isidore GEOFFROY SAINT-HILAIRE de 1836, parmi les sycéphaliens synotes. Seul, l'aspect bisexué est inconnu des classifications car l'auteur précité restait, à juste titre, sceptique quant aux descriptions, plus ou moins scientifiques, de ses contemporains ou prédécesseurs. Relevons cependant les cas de bovidés de CHAUCHEAU (1863), JOLY et FILHOL (date inconnue), LESBRE (1927) et SEPA cité par I.G. SAINT-HILAIRE, ainsi que le cas humain cité par GUINARD dans son « Précis de Tératologie » (1893).

RAPPEL TERATOLOGIQUE

Ce monstre à tête large (Pl. I, A et B) présente un dédoublement sous l'ombilic commun, en deux pôles caudaux distincts. Il se classera donc parmi les monstres composés doubles monomphaliens, selon la classification de I.G. SAINT-HILAIRE. Dans ce système que nous adopterons, l'auteur isole dans la famille des monomphaliens cinq genres dont le dernier, hémipage, confine à la famille suivante, celle des sycéphaliens. Or, le sycéphalien est monomphalien, nous rattacherons donc le sycéphalien, en qualité de genre, à la famille des monomphaliens.

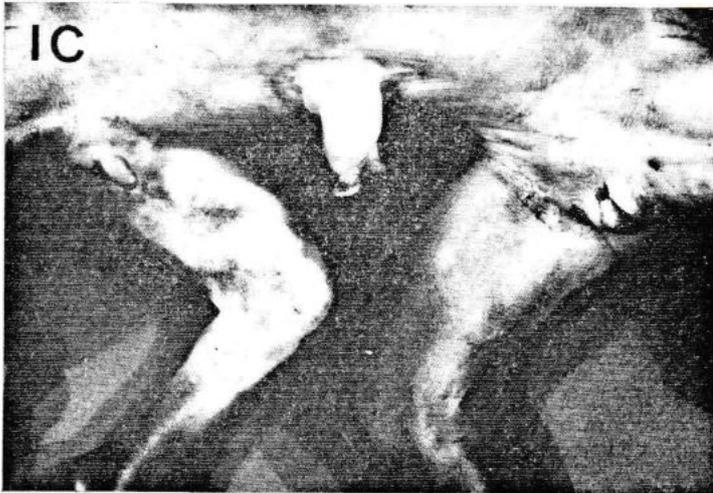
L'étude de l'hémipage fait apparaître une conformation des deux fœtus à axes parallèles dont les pôles caudal et céphalique sont libres à un degré variable. Par contre, le sycéphalien présente deux axes opposés étroitement unis à leur pôle céphalique, et distincts au pôle caudal. C'est ici le cas qui nous concerne, et l'examen de la tête nous en convaincra.



Le cloaque :

Schéma de la face droite :

- A - Afférence digestive : colon dilaté.
- B - Uretère.
- C - Orifice du canal tubulaire et tranche de section de la trompe.
- D - Urèthre.
- E - Tranche de section de l'ouraque.
- F - Artère ombilicale droite.
- G - Corne du sinus uro génital.



pl. I.

PLANCHE I :

- A - Vue générale.
- B - Vue postérieure de la tête.
- C - Ombrilic et organes génitaux externes.

Chez le sycéphalien (crucipagia céphalique de B. DUHAMEL) tout se passe comme si la face de chaque sujet s'ouvrait à la manière d'un livre dont le dos est occipital. Chaque versant ira former avec son homologue opposé, une face placée latéralement, par rapport à chaque rachis. Selon que les axes seront ou non parfaitement opposés, l'une des deux faces s'amenuisera jusqu'à ne constituer, à la limite, qu'un seul conduit auditif ou une seule conque auriculaire, à l'opposé de la face visible et reconnaissable. Ici, il

ne demeure que deux pavillons auriculaires et ce fœtus s'apparentera au groupe Synote.

L'origine de l'anomalie remonte à la phase de gastrulation du disque embryonnaire, où il existe deux lignes primitives affrontées par leur segment cranial dans un alignement soit parfait et aboutissant au sycéphalien à tête de Janus vrai ou Janiceps, soit imparfait et produisant les sycéphaliens Iniotés ou Synotes. Les axes parallèles plus ou moins confondus dans

leur partie moyenne donneront naissance aux monomphaliens jusqu'à l'hémiPAGE et sortiront de ce cadre.

ETUDE ANATOMIQUE

Ce monstre bisexué permettra de désigner par commodité un côté mâle et l'autre femelle. Se référant à la face constituée, le mâle sera droit, la femelle gauche. Chacun présentera par rapport à son rachis, des côtés droit et gauche classiques.

I. L'examen du pôle caudal fait apparaître chez la femelle la morphologie habituelle (Pl. I - C), tandis que chez le mâle, un appendice péniforme muni de bourses asymétriques vides s'associe à une absence total d'anus. Notons, en outre, chez le fœtus mâle une fossette cutanée dans la région sacrée, associée à un appendice à pédicule court et latérisée à gauche (Pl. II - A.a).

Nous avons donc comparé les mensurations du mâle par rapport à la femelle et les deux côtés du

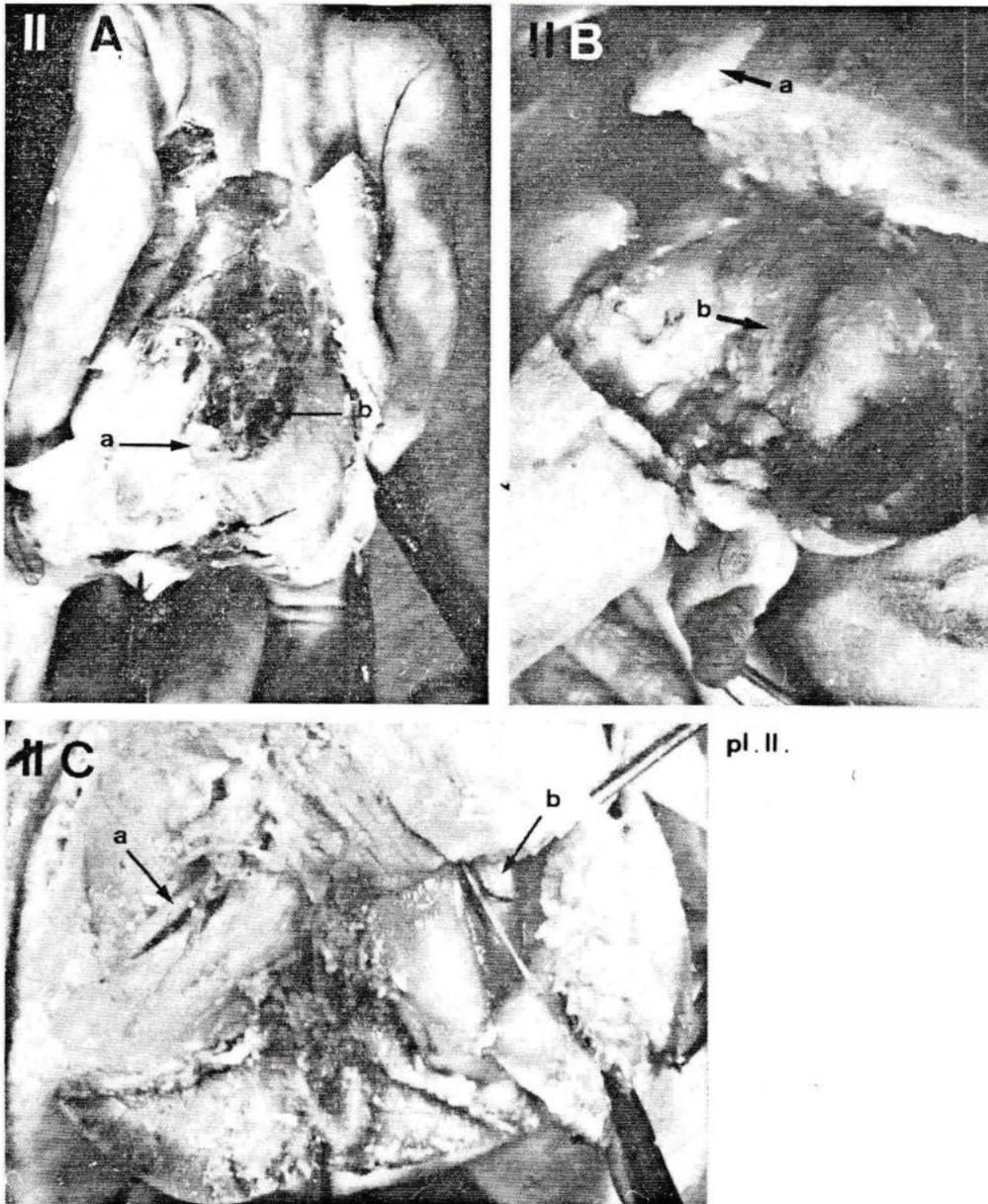


PLANCHE II. — FŒTUS MALE :

- A - Face postérieure.
- B - Vue postéro inférieure du périnée.
- C - Vue postérieure des régions fessières.

mâle, mensurations consignées dans le Tableau I. On en retiendra hypotrophie du fœtus mâle par rapport à la femelle, et l'hypotrophie gauche du fœtus mâle qui va croissant du pôle crânial au pôle caudal ou pédieux.

Le fœtus mâle présente, en outre, un pouce sur-numéraire (polydactylie prépollex) banal.

2. Dissection du fœtus mâle :

a. L'ouverture des plans cutanés postérieurs met en évidence une déviation à gauche du sacrum et du coccyx, selon une convexité inférieure et droite, aboutissant à la fossette cutanée décrite ci-dessus. La crête iliaque gauche est plus basse que la droite. Le muscle grand fessier gauche présente une atrophie quasi-complète, laissant voir un nerf grand sciatique très superficiel (Pl. II - C.a). Les masses musculaires ischio-jambières sont jointives à leur insertion supérieure.

L'examen des bourses et du pénis ne permet pas d'assimiler ces structures à des organes sexuels mâles. Le pénis a un aspect clitoridien, est dépourvu de corps caverneux, et s'il est parcouru d'arrière en avant par un canal urétral, celui-ci est borgne à son extrémité antérieure, faute d'un segment balanique.

Les bourses n'ont pas un aspect scrotal et s'apparentent à des grandes lèvres.

Le démusclage des gouttières vertébrales met en évidence un hiatus sacré inférieur très étendu réalisant un spina bifida occulta dans le fond duquel on aperçoit les racines sacrées inférieures et le filum terminal (Pl. II - A.b).

La dissection du squelette coxal montre un contact très étroit entre les deux tubérosités ischiatiques (Pl. II - B.b) et les deux branches ischio-pubiennes, jusqu'à la symphyse pubienne. Il ne demeure du détroit inférieur qu'une fente étroite où se glisse un conduit urétral de faible calibre qui va gagner le pénis.

b. Après laparotomie, on découvre une volumineuse masse pelvi-abdominale polylobée (Pl. III - B) fixée en avant à la face postérieure de l'ombilic, en bas au plan périnéal, en haut et en arrière aux viscères voisins par des rapports de contiguité et par le péritoine pariétal. Cette masse remplie de méconium représente un cloaque où convergent les voies digestives, urinaires et génitales.

L'afférence digestive communique avec la cavité cloacale par un minuscule pertuis (Pl. III - A.a) ayant entraîné une dilatation susjacente.

L'afférence urinaire provient d'une masse métanéphrotique unique, prévertébrale, d'apparence poly-

kystique (Pl. III - B.d), par l'intermédiaire de deux canaux urétéraux (Pl. III - B.a) de calibre différent.

L'afférence génitale provient de trompes utérines et de cornes utérines rudimentaires qui ont été prélevées avant la dissection aux fins d'examen histologique avec les deux ovaires attenants. La communication avec le cloaque se fait à distance du pôle digestif, en avant et en dehors de celui-ci (Pl. III - B.b).

Les afférences de ce cloaque sont représentées d'une part par un conduit urétral cône à sommet inférieur dans son trajet pelvien, filiforme dans les segments périnal et pénien, d'autre part, par l'ouraque (Pl. III - B.c) considérablement épaissi, borgne au niveau de l'implantation du cordon ombilical.

La dissection du cloaque fait apparaître une cavité où l'on retrouve les cornes du sinus uro-génital à développement macroscopique considérable, et de façon asymétrique au profit du côté droit. L'uretère droit qui s'abouche dans cette corne se prolonge par un trajet sous-muqueux de la voie urinaire, trajet diffus et long de plusieurs centimètres (2 cm environ) qui aboutit à proximité immédiate du pore digestif.

3. Dissection du fœtus femelle :

Elle ne présente pas d'autres anomalies que celles qui sont connues dans les sycéphaliens.

L'utérus, les trompes, les ovaires normalement situés, ont été prélevés pour examen histologique.

ETUDE HISTOLOGIQUE

Ainsi qu'il est figuré sur la planche IV, on remarquera l'aspect féminin des pièces étudiées chez les deux fœtus.

ETUDE DE LA CHROMATINE SEXUELLE

Bien qu'il faille regretter que le délai prolongé entre l'accouchement et la mort du fœtus, et son signalement à notre attention n'ait pas permis de pratiquer un caryotype nécessitant une culture de tissus, il fut néanmoins possible de rechercher une chromatine sexuelle qui s'est avérée positive de façon bilatérale.

EN CONCLUSION

Nous envisagerons le problème des anomalies organogénitiques et de leurs relations avec la différenciation sexuelle dans le cadre des pseudo hermaphrodismes et dans le cadre des dystrophies pelvi-périnéales.

Nous nous trouvons, en effet, devant un fœtus féminin, et ceci sans que le doute soit possible, qui présente une morphologie périnéale masculine, associée à des malformations du pôle caudal.

Il ne saurait s'agir d'une ambiguïté sexuelle d'origine chromosomique, le côté gauche femelle, en étant le témoin. Il s'agit donc d'un phénomène purement organogénétique qui renvoie à la segmentation du

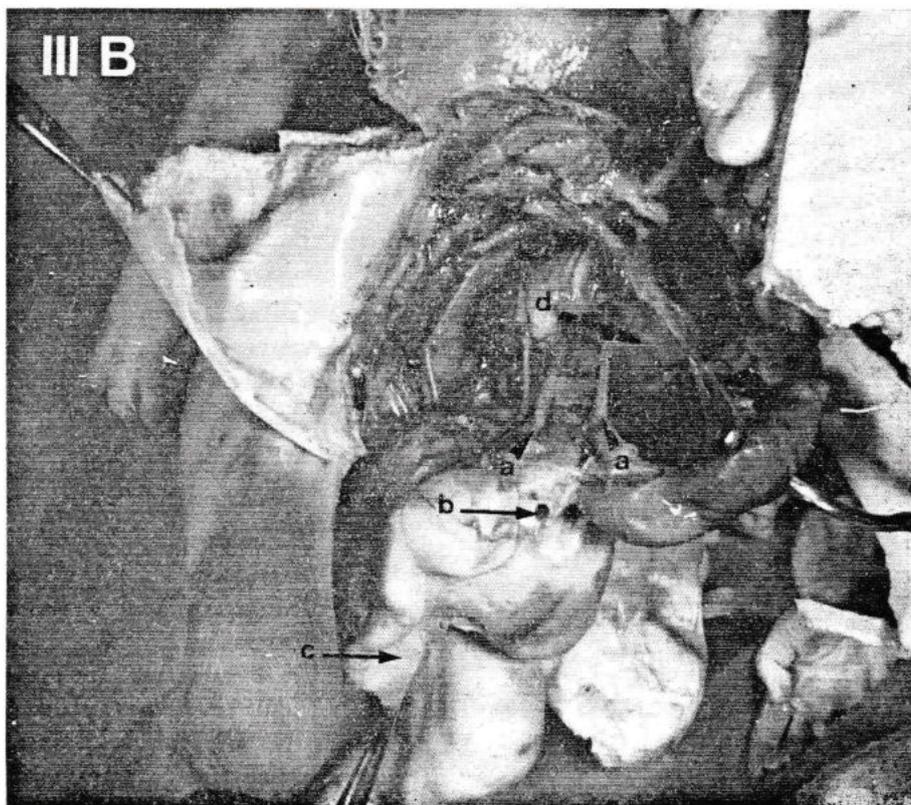
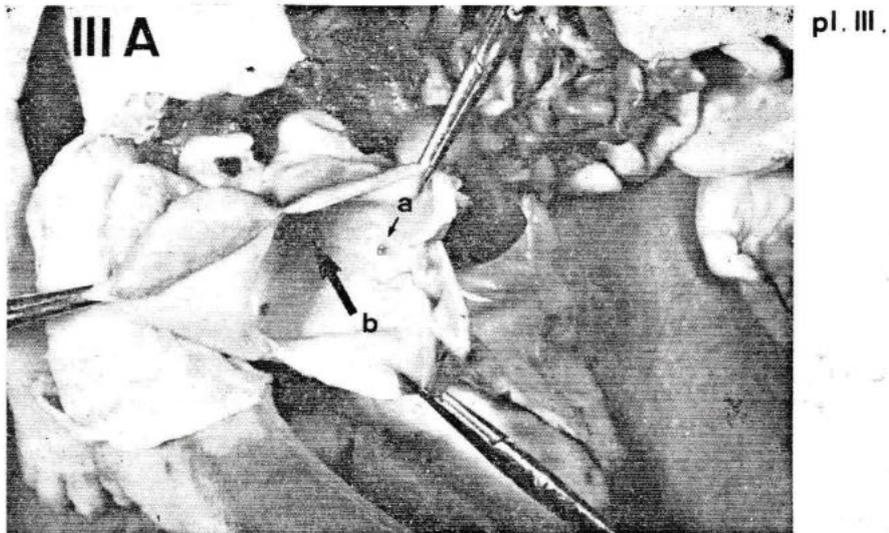


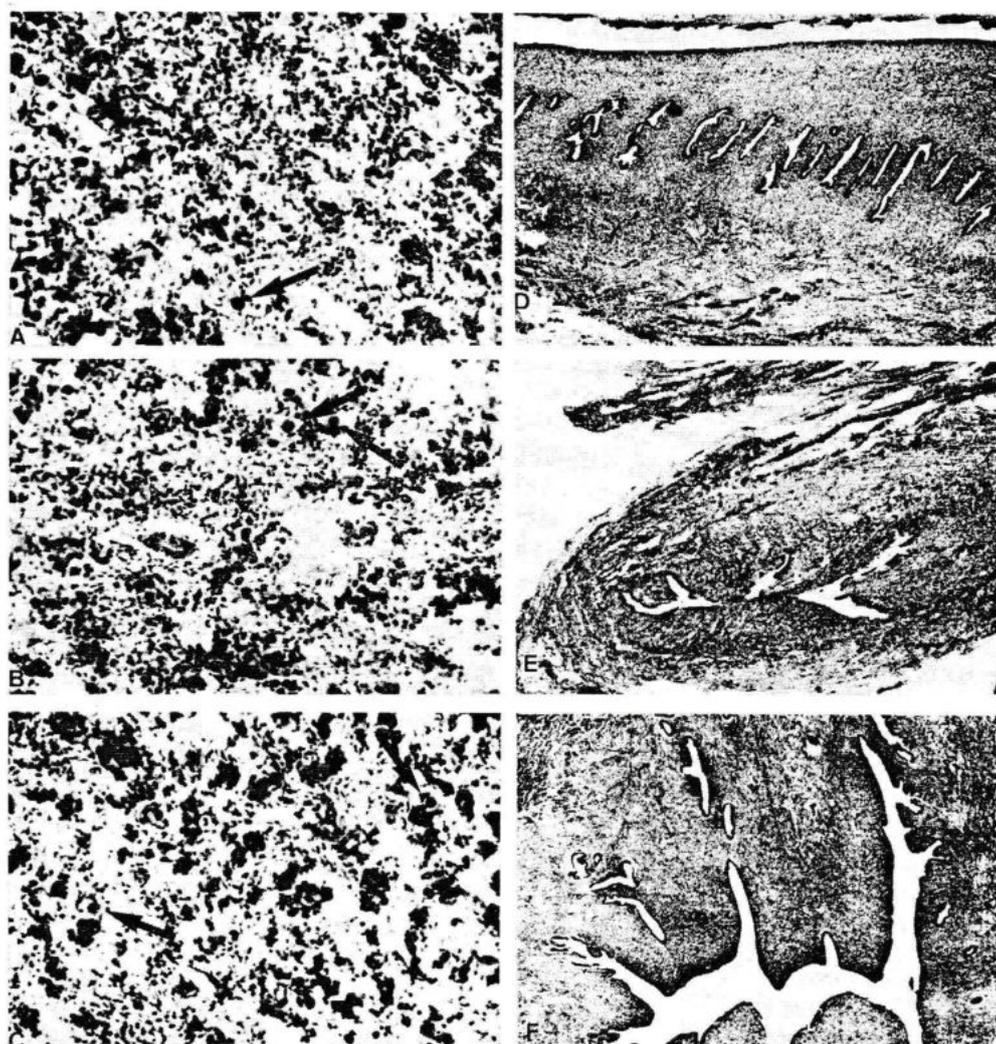
PLANCHE III. — FŒTUS MALE :

- A - Cloaque ouvert :
 - a) Pore digestif ;
 - b) orifice de la corne du sinus uro génital.
- B - Cloaque et ses rapports.

cloaque par l'éperon périnéal chez l'embryon de 2 à 10 mm, à la morphogenèse du périnée qui lui fait suite à la fin du 2^{me} mois, à partir du tubercule génital et des bourrelets génitaux, et aux conséquences éventuelles d'une anomalie de l'organisation axiale de l'embryon lors de la gastrulation et de la formation de la notochorde.

Si l'on considère le pouvoir inducteur du mésoblaste parachordal sur chacune des structures ectoblastiques, entoblastiques, et mésoblastiques, on peut sans difficultés excessives concevoir qu'une anomalie

à ce niveau, même d'apparence bénigne, et située au pôle caudal, puisse se répercuter sur les éléments mésoblastiques nécessaires à la formation d'une éperon périnéal, ou plus généralement au cloisonnement du cloaque, sur le squelette pelvien. La présence ou l'absence d'une membrane cloaque dépend de la gastrulation. Une anomalie ou une absence de cette membrane pourrait constituer le premier témoin du mauvais déroulement de cette gastrulation. On notera comme témoins tardifs, la déviation à gauche du sacrum qui évoque une hypotrophie du mésoblaste para-



pl. IV. → ovogonies et follicules primordiaux.

PLANCHE IV :

- A.B.C. - Ovaires.
- D.E.F. - Utérus.
- A.D. - Côté droit.
- B.E. - Côté gauche
- C.F. - Foetus femelle.
- A.B.D.E. - Foetus mâle.

chordal de ce côté et les anomalies gauches, telles la quasi-atrophie du grand fessier, la brièveté du membre inférieur et ses dimensions globalement inférieures à celles du côté droit, associées à des anomalies du territoire ectoblastique dont le calibre réduit du nerf sciatique gauche fait foi.

On retiendra de cette étude la nécessité d'explorer par les moyens appropriés la cavité pelvienne, voire la cavité abdominale de tout sujet présentant un signe orientant vers une anomalie, même discrète, du pôle caudal de la notochorde et du territoire parachordal. Les répercussions sur la trophicité, surtout lorsqu'elle est asymétrique, pourraient ainsi constituer un signal d'alarme. La réciproque est valable dans ce domaine car ces effets ont une cause. On explorera donc le squelette sacrococcygien et le canal rachidien des sujets porteurs d'une anomalie des dérivés cloacaux, d'une conformation défectueuse des organes génitaux externes, d'une hypotrophie pelvienne symétrique ou asymétrique congénitale, ou d'une dystrophie des membres inférieurs.

Ainsi l'analyse de ce monstre double nous conduit à retenir deux grandes catégories d'anomalies de l'organogenèse des organes génitaux externes : les anomalies de la « mise en place » et les anomalies de la différenciation liée aux sécrétions hormonales. Donc, les pseudohermaphrodismes ne peuvent tous se rattacher à un mécanisme hormonal, certains résultant d'une anomalie de l'organisation axiale indépendante du sexe génétique.

Travail du Laboratoire de Génétique
et Embryologique de Lille
(Professeur M. DEMINATTI),

du Laboratoire d'Anatomie de Lille
(Professeur J. MINNE).

Tableau I

	Fœtus mâle	Fœtus femelle
Occiput - coccyx	100	122
Membre Supérieur	D 127	132
	G 126	132
Cuisse	D 71,3	
	G 68	
Plante du pied	D 53	53,3
	G 47,4	52,6
Diamètre bitrochan- térien	49,5	56,4
Distance max. pubis-ischion	22,7	
Longueur uretères	D 34,5	
	G 24,5	
Calibre uretères	D 2	
	G 1,6	
Calibre nerf grand sciatique	D 3,7	
	G 2,7	
Calibre urèthre pénien	0,75	

Dimensions exprimées en mm.

OUVRAGES A CONSULTER

- 1) DUBREUIL G. — **Embryologie Humaine**. Vigot, édit., Paris, 1947 492 p.
- 2) DUHAMEL B. — **Morphogénèse Pathologique**. Masson, édit., Paris, 1966, 307 p.
- 3) GEOFFROY SAINT-HILAIRE I. — **Traité de Tératologie**. Baillière, édit., Paris, 1836, tome III.
- 4) KEITH A. (Sir). — **Human Embryology and Morphology**. Edward Arnold, London, 1933, 558 p.
- 5) LESBRE F.-X. — **Traité de Tératologie**. Vigot, édit., 1927, 342 p.
- 6) PATTEN B.M.. — **Human Embryologie**. J. et A. Churchill, Ltd. London, 1952, 776 p.
- 7) TRIDON P. et THIRIET M. — **Malformations associées de la tête et des extrémités**. Masson Edit., Paris, 1966, 229 p.