

Etienne Geoffroy Saint-Hilaire (1772-1844) et l'anencéphalie

Apport d'un naturaliste à la connaissance médicale *

par Pierre Charon **

“...Les masses encéphaliques exercent-elles ou non une action absolue sur leurs enveloppes osseuses ? ... Y ayant donné attention, il m'a paru que, quoiqu'advienne aux masses encéphaliques, le crâne restait invariablement constitué par l'assemblage de tous ses matériaux, mais que, selon que les masses encéphaliques se tiennent plus près ou s'éloignent davantage des conditions de leur état normal, les os qui les recouvrent s'en ressentent dans une raison directe et proportionnelle...”

Etienne Geoffroy Saint-Hilaire
Académie des Sciences, octobre 1820.

A s'en tenir à la définition du Dictionnaire des Termes de Médecine (11), l'anencéphalie est “une monstruosité caractérisée par l'absence d'encéphale”, et, en cas d'absence associée de la moelle épinière, il s'agit d'une anencéphalomyélie (photographies 1 et 2).

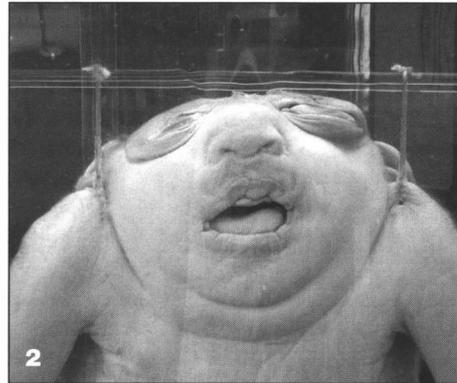
Pour l'embryologiste (39), le fait est un peu plus complexe et s'explique par l'évolution de la gouttière neurale : celle-ci, d'origine ectoblastique, provient de la plaque neurale qui se forme vers la troisième semaine et dont les bords se surélèvent en gouttière, formant les crêtes neurales, puis se rapprochent et fusionnent sur la ligne médiane, d'abord au niveau du quatrième somite, future région cervicale, puis en progressant en direction crâniale et caudale.

Ce tube neural reste temporairement ouvert à ses extrémités, le neuropore antérieur se fermant vers le 25ème jour et le neuropore postérieur vers le 27ème (l'ectoblaste est aussi à l'origine du système nerveux périphérique et de l'épithélium sensoriel des organes des sens).

Simultanément, sur les crêtes neurales, le mésoblaste va former le mésenchyme céphalique d'une part, puis celui des métamères en direction caudale, étant ainsi à l'origine du futur squelette céphalique, et de la corde dorsale, future colonne vertébrale.

* Comité de lecture du 13 décembre 2003 de la Société française d'Histoire de la Médecine.

** 18 rue Gambetta, 77100 Nanteuil-les-Meaux.



*Photographie 1 : anencéphalomyélie, vue antérieure. Photographie 2: anencéphalomyélie, vue latérale. Spécimen du Musée Dupuytren daté de 1897 (référence 498 nouveau catalogue).
(avec l'aimable autorisation de Mr le Professeur De Saint-Maur, conservateur.)*

Ainsi l'embryologie moderne nous apprend-elle que la malformation responsable d'une anencéphalie se produit entre le 23^{ème} et le 25^{ème} jour du développement embryonnaire, est liée à l'absence de fermeture du neuropore antérieur avec des conséquences simultanées sur les structures dérivées de l'ectoblaste et du mésoblaste. Il s'ensuit l'aplasie plus ou moins étendue de la boîte crânienne : dans sa forme totale (cranioschisis) le parenchyme cérébral baigne dans le liquide amniotique et dégénère, d'où l'"anencéphalie", les puristes parlant d'ailleurs plutôt d'anencéphalo-araphie ; dans les formes localisées, il y a seulement hernie plus ou moins importante de tissu méningé ou cérébro-méningé (méningocèle ou encéphalo-méningocèle). Toutefois, de nos jours le terme d'anencéphalie est considéré par beaucoup comme impropre car le tronc cérébral reste généralement présent et l'embryologiste parlera plutôt d'exencéphalie, terme qui peut regrouper tous les degrés. Une spina bifida (rachischisis) plus ou moins étendue peut s'y associer, par le même mécanisme, avec ou sans myéломéningocèle.

Le fœtus atteint de cette malformation, la plupart du temps a des troubles de déglutition, d'où la constitution en fin de grossesse d'un hydramnios. L'enfant peut naître vivant, mais ne survit que moins de quelques jours.

I - Eléments succincts d'une biographie.

Né le 15 avril 1772, Etienne était issu d'une famille de Troyes, venue vers 1720 s'installer à Etampes, et, si l'on en croit son fils Isidore (33), dont une autre branche aurait déjà donné trois membres à l'Académie des Sciences¹. Il fit ses études de philosophie à Paris, au Collège de Navarre, rue Saint-Victor, puis celles de théologie au collège du cardinal Lemoine : il devient bachelier en droit à 18 ans, tout en suivant les

¹ Ce que Eric Salf, dans sa très érudite thèse (39) sur Etienne Geoffroy Saint-Hilaire, considère comme très hypothétique.

cours du "Cabinet d'histoire naturelle du Jardin Royal des Plantes" et ceux du Collège de France. Elève du minéralogiste Just Haüy (1743-1822) et de Louis Daubenton (1716-1800), il est nommé en 1793 sous-garde et sous-démonstrateur au Cabinet d'Histoire Naturelle, puis très rapidement "officier", c'est-à-dire professeur, de la chaire de Zoologie des vertébrés du Muséum. Il mène simultanément sa carrière d'enseignant et de chercheur, fonde la ménagerie du Jardin des Plantes et introduit Georges Cuvier (1769-1832) dans le monde scientifique parisien.

De 1798 à 1801 il participe à l'Expédition d'Egypte de Bonaparte, nommé à la 2ème section de l'Institut d'Egypte, et multiplie les études zoologiques, y compris sur les animaux momifiés. Il participera activement à la rédaction de la gigantesque "Description de l'Egypte" dont le tome I de la partie Histoire Naturelle paraîtra en 1809.

Les années suivantes sont consacrées à ses travaux de zoologie descriptive et d'anatomie comparée, l'amenant à établir ses grands principes : unité de composition organique, loi de balancement des organes, principe des connexions, travaux poursuivis jusqu'à la chute du Premier Empire. C'est à la faveur de cette anatomie comparée qu'il constate les similitudes évidentes entre les êtres vivants, fondements de son principe des analogies et de son anatomie transcendante dont le grand ouvrage "Philosophie anatomique" sera l'illustration. C'est l'époque où il aborde l'étude des monstres et, dans ce cadre, s'inscrivent ses travaux sur l'anencéphalie entre 1820 et 1829.

L'année 1830, fertile en évènements historiques et culturels (bataille d'Hernani...) est aussi celle d'une bataille scientifique entre Georges Cuvier et Etienne sur l'évolution des espèces : en effet, de 1830 à 1837, au faite de sa carrière (il est élu Président de l'Académie Royale des Sciences en 1833), il consacre une bonne part de son temps à des travaux de paléontologie évolutive.

A partir de 1840, lui qui avait l'habitude d'écrire la nuit, pour conserver le travail d'observation à la journée, est victime d'une cécité progressive par cataracte qui l'empêchera définitivement de poursuivre ses travaux : alors que la date de l'opération avait été fixée en accord avec son médecin, le Docteur Sichel, il est frappé d'un accident vasculaire cérébral qui fait annuler l'intervention. Progressivement affaibli au fil des mois et années, il meurt le mercredi 19 juin 1844, entouré de tous les siens.

II - Ses prédécesseurs

Fils unique d'Etienne, Isidore Geoffroy Saint-Hilaire (32) divisait en 1832 l'étude des monstres en trois périodes : une période fabuleuse où le monstre est vu comme un signe des dieux, un prodige merveilleux ; une période positive, qualifiée de préscientifique, où il est considéré comme une production naturelle, le débat se circonscrivant sur son origine, avec deux thèses opposées, mécaniste ou divine ; vient enfin la période scientifique, qui commence par la description et la classification : il en fixe le début aux travaux de son père, Etienne.

L'histoire de l'étude de l'anencéphalie n'échappe pas à cette répartition en trois phases, restant longtemps confondue en fait avec celle de l'acéphalie

Sa période fabuleuse se prolonge jusqu'à la fin du XVIIème siècle. Selon le rappel historique fait par P.A. Béclard (1) en 1815, la littérature antique ne manque pas de récits d'êtres monstrueux, tels, chez les Grecs, Hérodote d'Halicarnasse (484-425 av.

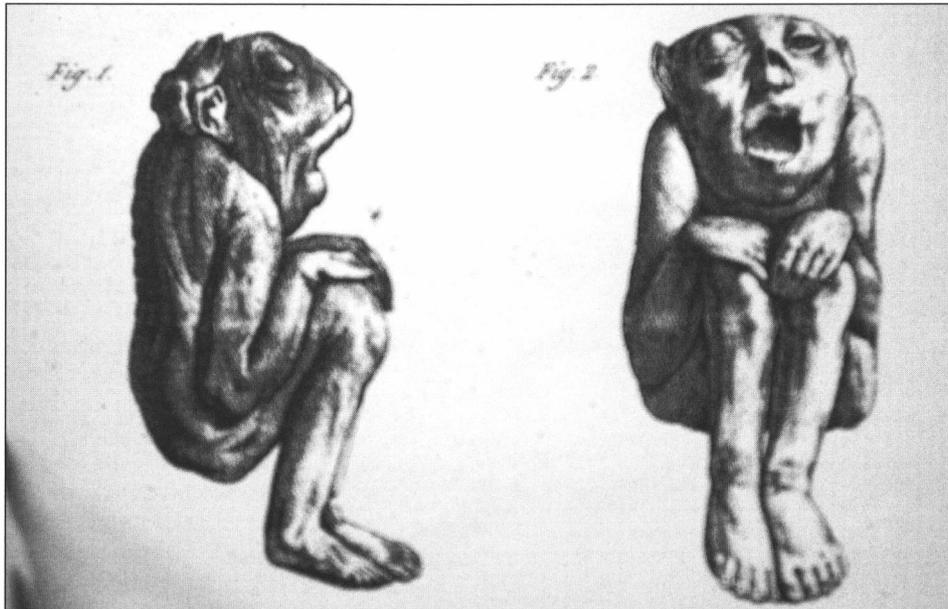
J.C.) ou Ctésias de Cnide (V^{ème} siècle av. J.C.) : beaucoup correspondent à des anomalies extraordinaires, qu'Aristote de Stagire qualifie d'erreurs de la nature. Ctésias, médecin grec à la cour d'Artaxerxès Mnémon, en Perse, rapporte l'accouchement d'un enfant sans tête par Roxane, épouse de Cambyse, en 426 av. J.C. Chez les auteurs latins, on parlera même de nations entières, telles les Blemmyes citées par Pline l'Ancien (23-79 ap. J.C.), habitants de l'Afrique près des sources du Niger, qu'il signale en ces termes : "Blemmyae traduntur capita abesse, ore et oculis pectori affixis" et qu'on trouverait aussi, citant Ctésias, dans l'Inde. Bien d'autres auteurs après lui enchériront : la fable eut un tel succès que Saint Augustin vit la figuration en mosaïque, sur un quai de Carthage, d'hommes sans cou avec les yeux aux épaules. Etienne Geoffroy Saint-Hilaire lui-même signale (22, 23) non seulement Pline, mais aussi Tite-Live, Valère Maxime qui "... parlent de femmes qui, par des enfantements extraordinaires, donnaient lieu aux plus sinistres présages, obligeaient à recourir à des lustrations, à des purifications générales : c'étaient lorsqu'elles accouchaient d'êtres caractérisés singes ou éléphants [sic] pour les formes bizarres de leur tête ... [qui] ne sont pour moi que des monstruosité humaines des genres que j'ai déterminés sous les noms d'anencéphales et de rhinencéphales...". De telles légendes ont eu la vie dure : ainsi peut-on voir sur un manuscrit du XIII^{ème} siècle illustrant le roman d'Alexandre une peuplade d'acéphales prêts à combattre une armée (7). Jusqu'au XVIII^{ème} siècle la littérature non médicale continuera de faire état de telles malformations, sans la connotation prodigieuse toutefois. Ainsi lit-on (13) dans les *Variétés historiques, physiques et littéraires* de 1762 le texte suivant : "on a vu naître en 1722, à la ville de La Flèche, un enfant sans aucune trace de cerveau, de cervelet ni de moelle épinière. La boîte cérébrale et les vertèbres étaient ouvertes et revêtues d'une simple membrane. C'était un garçon. La mère l'a porté jusqu'au terme et le sentit remuer douze heures avant l'accouchement, qui fut heureux quoique l'enfant arrivât mort"

En revanche la littérature proprement médicale reste longtemps muette sur notre sujet, bien que l'ancienneté de l'anencéphalie ne fasse aucun doute : en témoigne dans l'antiquité égyptienne la momie publiée en 1826 par E. Geoffroy Saint-Hilaire (21, 22, 23). Il s'agissait d'un fœtus humain anencéphale momifié en position accroupie et portant au cou une amulette représentant un babouin également accroupi, sans doute le dieu Thot (dessins 1 et 2). Cette momie avait été inhumée à Hermopolis dans une nécropole de cynocéphales, soulignant bien la confusion faite, y compris par les taricheutes. Comme le soulignera plus tard Isidore (32) : "... une large ouverture avait été faite à la partie supérieure du nez, suivant la pratique habituelle des embaumements, et dans le but évident d'extraire l'encéphale ? Ainsi l'on avait complètement méconnu la disposition anormale de la tête et l'absence de cerveau, et l'on avait cherché à pénétrer inférieurement dans la cavité crânienne, sans s'apercevoir qu'elle était supérieurement ouverte dans toute son étendue...". Mais les papyrus médicaux égyptiens n'en font pas mention, même si la morphologie de la tête de ces enfants, qui la fit souvent comparer par la suite à des crapauds, ne pouvait manquer d'être remarquée.

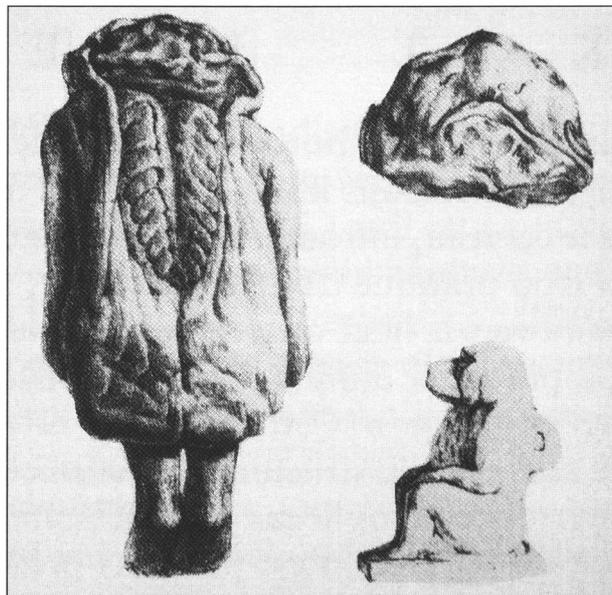
En Grèce, Hippocrate (460-377 av. J.C.) s'intéresse au problème des monstruosité², de même qu'Aristote³ (384-322 av. J.C.), mais l'un et l'autre semblent méconnaître les

² Hippocrate : De la génération, X, I.

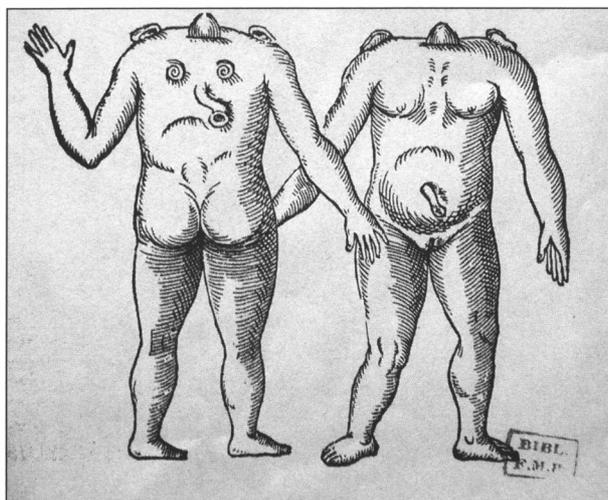
³ Aristote : De la génération des animaux, IV, 3.



Dessin 1 : momie égyptienne anencéphale vue antérieure et latérale, publiée par Etienne Geoffroy Saint-Hilaire en 1826.



Dessin 2 : momie égyptienne anencéphale vue postérieure et supérieure, publiée par Etienne Geoffroy Saint-Hilaire en 1826.



Dessin 3 : acéphale probable né en 1562 ;
dessin donné à Ambroise Paré par M. Hautin "docteur
régent en la Faculté de Médecine de Paris" et publié en 1585
dans "Des monstres et prodiges".

acéphales. Pour les médecines orientales, nous ignorons l'apport éventuel de l'Inde et de la Chine ; on peut simplement signaler, pour la Mésopotamie, un recueil de tablettes divinatoires (37) prenant en compte les malformations humaines : le numéro 36 pourrait prêter à discussion : "Si une femme met au monde deux [jumeaux] qui ont l'aspect d'une musaraigne : les armes [?] du pays, dans le pays [même] seront vaincues ; la maison de l'homme sera mise bas". Nulle part dans le texte n'est fait de comparaison avec une tête de singe ou de batracien.

La période positive, dite pré-scientifique, s'étale, dans notre médecine occidentale, sur les XVI^{ème} et XVII^{ème} siècles : Lycosthènes⁴ rapporte la naissance en 1525 à Wittemberg d'un enfant sans tête et Fincellius⁵ celle, en 1554, en Misnie, d'un enfant privé de tête, avec des yeux sur la poitrine. Ambroise Paré (48) publie en 1585, le cas d'un "monstre femelle sans tête né l'an 1562, premier jour de novembre à Villefranche de Beyran, en Gascogne". Le dessin (dessin 3), donné à A. Paré par "Monsieur Hautin, Docteur Régent en la Faculté de Médecine de Paris", en vue antérieure et postérieure, semble bien correspondre à une acéphalie, avec des yeux représentés sur la poitrine, des oreilles sur les épaules, une langue (?) à la place du cou et une formation tubulaire dorsale (rhinencéphalie ? myéломéningocèle ?).

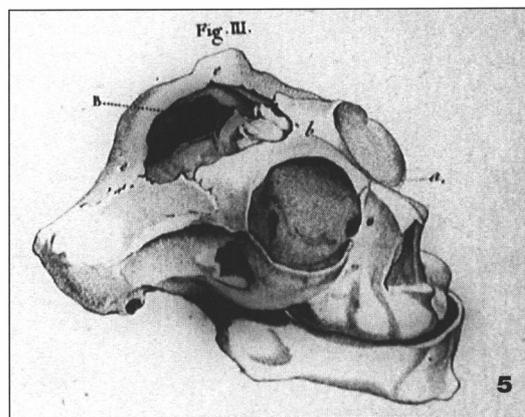
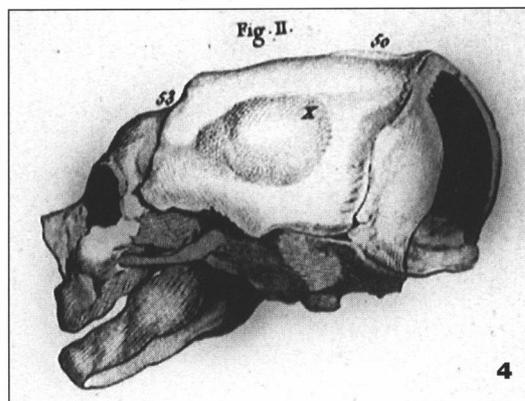
Il faut attendre la fin du XVII^{ème} siècle pour lire les premières observations d'anecephalie, succincte sous la plume de Theodor Kerkring (36) en 1670, un peu plus détaillée chez Littre (40) en 1701 : "... celui dont nous parlons n'avait nulle trace de cerveau, ni de moelle épinière, quoiqu'il eût dans la tête tous les nerfs qui partent du cerveau, et, dans le canal de l'épine, tous ceux qui sont ordinaires à la moelle de l'épine. Les nerfs qui naissaient de l'endroit où aurait dû être le cerveau étaient, à la vérité, fort secs et fort durs au lieu qu'ils sont naturellement moelleux, même dans les personnes les plus âgées. Du reste, ce fœtus était bien formé et bien nourri et il avait certainement vécu huit mois...". Dès lors les signalements se multiplient : Fauvel (6) en 1711, Méry (42) en 1712, J.J. Wepfer (56) en 1727, et Sue (54) en 1746.

⁴ Lycosthènes : Chronica de prodig. et ostent. (in Béclard, op. cité cf réf 1)

⁵ Fincellius : De mirac. nostri temp. (in Béclard, op. cité cf réf 1)

Mais les premières observations détaillées sont celles de G-B. Morgagni : en 1742, il décrit une observation anatomique, chez un fœtus d'environ 6 mois qu'il avait examiné en 1737, correspondant à une anencéphalo-myélie (44) ; en 1746 (45), une anencéphalie (observation 48-49) fournie par Valsalva et deux anencéphalo-myélies (l'une personnelle, observation 50 et une fournie par Ph. Baroni, observation 52) ; en 1762 enfin, il revient sur le sujet (46) en rappelant une observation d'un fœtus de 9 mois sans cerveau ni cervelet, que lui avait adressé Vallisneri en 1712. Dans son *De sedibus et causis morborum* de 1746 (45), il cite nombre d'autres auteurs et surtout, après la description de l'apparence extérieure de ces fœtus, il réalise la dissection des viscères thoraco-abdominaux et de l'ensemble cérébro-spinal, ce qui lui permet de bien discerner les anomalies osseuses et les altérations majeures de la masse cérébrale et du tissu nerveux : n'en déplaise à Isidore Geoffroy Saint-Hilaire, avec Morgagni commence *la troisième période, scientifique*.

Dès ses premiers écrits, celui-ci s'aventure dans une explication physiopathologique, fondée sur le rôle de l'hydrocéphalie, et qu'il soutiendra tout au long de son œuvre. Pour lui, en effet, il apparaît que le cerveau "... ne manquait pas dès l'origine, mais qu'il diminua par l'hydrocéphale qui le réduisit en eau et qu'il s'écoula par un trou qui se trouvait à l'extrémité de l'épine...". Cette théorie prévaudra jusqu'au début du XIXème siècle, retenue notamment par E. Sandifort (53) en 1784, A.G. Otto (47) en 1811. En revanche F.J. Gall (9, 10) en 1812, la réfute du fait de la persistance habituelle des nerfs crâniens : comment ceux-ci auraient-ils pu résister à la destruction par "les eaux" si celles-ci ont été capables de détruire la masse cérébrale, les membranes et les os ? Pour lui, l'hydrocéphalie ne peut produire qu'une hernie du cerveau. Gall est aussi le premier à ébaucher une classification des acéphales qu'il subdivise en incomplets et complets, les premiers étant "... tous ceux où l'on trouve encore les os de la base du crâne, quelques nerfs ou tous les nerfs des cinq sens et les parties inférieures du cerveau...". Il est aussi le premier à



Dessin 4 : notencéphale, dessin 5 : anencéphale ;
dessins publiés par F.J. Gall en 1819 dans l'atlas de
son ouvrage "Anatomie et physiologie du système
nerveux...". (Planche XIX, figures II et III)

envisager les rapports d'interdépendance entre tissu osseux, méninges et tissu nerveux : "... partout où il n'y a pas eu formation de cerveau, il n'y a pas eu non plus formation de crâne ... les méninges manquent de même ... Lorsqu'il n'y a d'existant que les nerfs des sens, il n'y a que quelques-unes des parties cérébrales placées à la base du crâne qui soient développées, c'est-à-dire celles dans lesquelles naissent ces nerfs ; dans ce cas, la base du crâne est développée, mais imparfaitement, et, à fur et mesure qu'il existe quelques parties encéphaliques de plus, il y a aussi développement de quelques parties [du crâne] inférieures et latérales de plus..." (dessins 4 et 5).

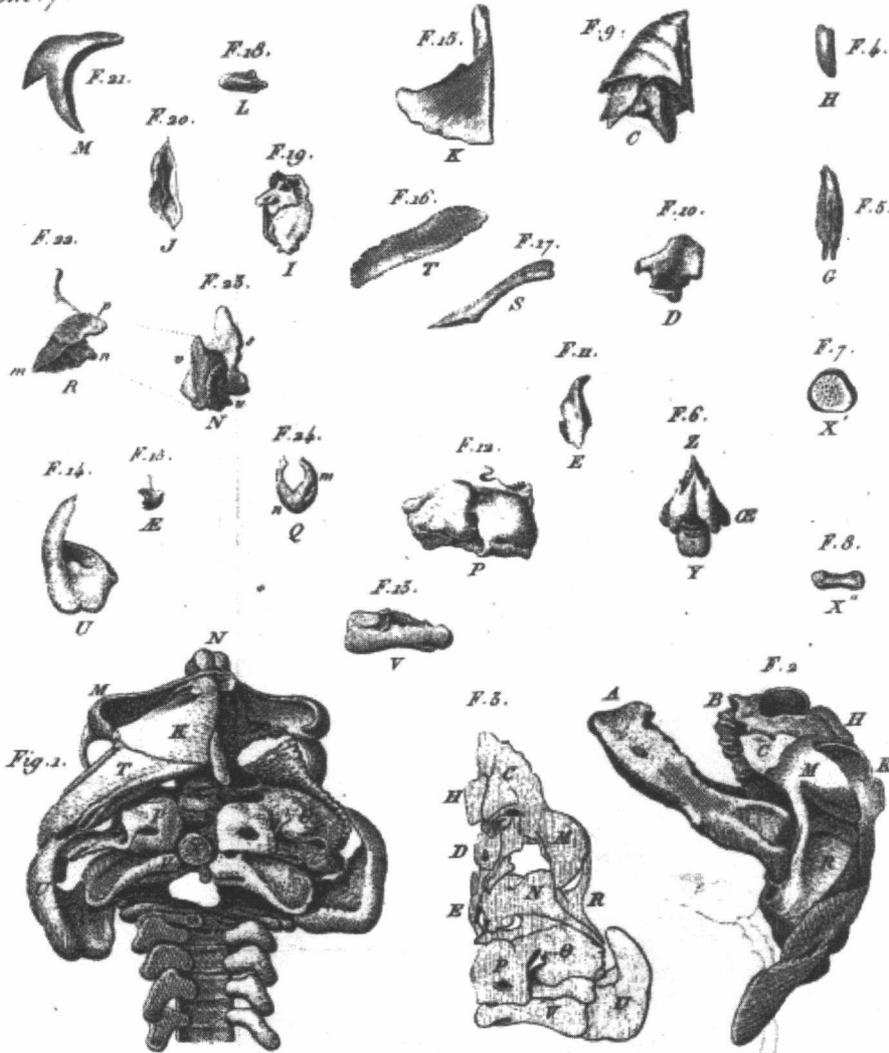
Ainsi, la description s'étoffe, une classification s'ébauche, mais le terme d'anencéphalie n'est pas encore né : ce sera, en 1812, à F. Chaussier que nous le devons, dénomination reprise en 1815 par P.A. Béclard (1). En dépit de la modicité des connaissances embryologiques de l'époque, celui-ci observe le rapport existant entre la date supposée de survenue de l'atteinte malformative et le degré de sévérité de cette dernière ; mais quant à l'étiologie, il reste, lui, un adepte de la théorie "hydropique" de Morgagni.

III - L'apport d'Etienne Geoffroy Saint-Hilaire

C'est à la suite de la publication, en 1818, dans la thèse de F. Lallemand (38), d'une observation clinique et anatomique macroscopique d'un fœtus anencéphale né en 1816 à l'Hôtel-Dieu de Paris - et dans le droit fil de ses travaux anatomiques sur l'oreille externe et le sphénoïde- qu'Etienne commence à s'intéresser aux malformations céphaliques.

Ce sont d'abord *des travaux d'anatomiste* qui vont le guider : dans un mémoire (12) lu en octobre 1820 à l'Académie des Sciences, il présente une description extrêmement détaillée de chacune des pièces osseuses dont se compose le crâne de l'anencéphale de Lallemand ; une planche de dessins (dessin 6) illustre la conformation du squelette crânien et le détail de chaque pièce osseuse individualisée. Comparant celui-ci à quatre autres anencéphales présents dans le cabinet de l'Ecole de Médecine de Paris et à celui publié par Sandifort en 1784, il montre que chaque tête osseuse est composée par autant de pièces qu'il en existe dans un crâne à l'état normal chez un fœtus du même âge : seule la forme de certains d'entre eux se trouve modifiée, confortant ainsi son concept d'anatomie transcendante. Il soutient également l'opinion émise par Gall sur les relations réciproques entre les structures osseuses et le tissu nerveux : "... si les formes et l'écartement des os cérébraux varient d'un crâne à l'autre, c'est, je ne dois pas craindre de reproduire cette pensée, c'est toujours sans caprices, sans aucun arbitraire. Le développement des os est constamment proportionnel au volume des masses encéphaliques...".

A partir de ces données, il bâtit une première classification des "monstres acéphales" : dans celle-ci l'anencéphalie figure au 3ème rang, après le coccycéphale (tête sous la forme d'un coccyx) et le cryptocéphale (tête invisible extérieurement) : "... point de cerveau ni de moelle épinière ; la face et tous les organes dans l'état normal ; la boîte cérébrale ouverte vers la ligne médiane et composée de deux moitiés renversées et écartées de chaque côté, en ailes de pigeon...". Il s'agit donc d'une anencéphalo-myélie, comme il y insistera dans toutes ses publications ultérieures et définition reprise par Isidore dans sa classification (voir tableau B) : "... sous le nom d'anen-



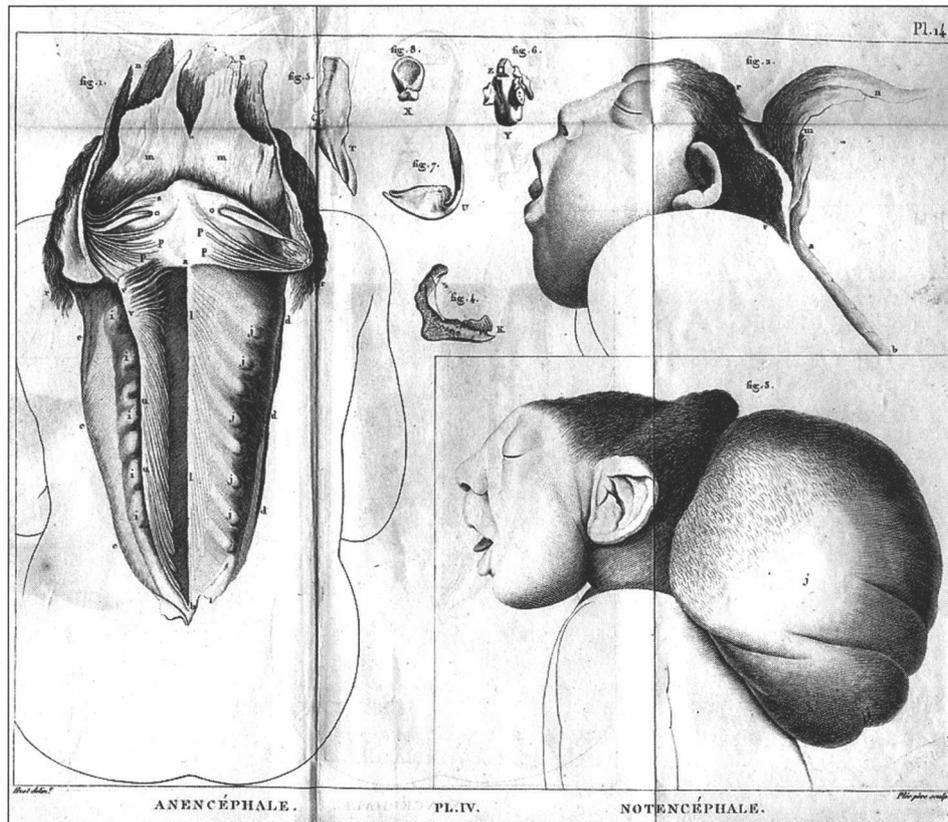
ANENCEPHALE. PL. I.

A maxillaire inf. B intermaxil. C maxillaire sup. D palatin. E basi-sphénoïd. G vomer. H nasal. I. J cornets. K frontal. L lacrymal. M jugal. N pariétal. P rocher. Q tympanal. R temporal. S interpariétal. T pariétal. U sur-occipital. V ex-occipital. X sous-occipital. Y hipposphénoïd. Z entosphénoïd. E enclume. OE ingressival. O interpariétal?

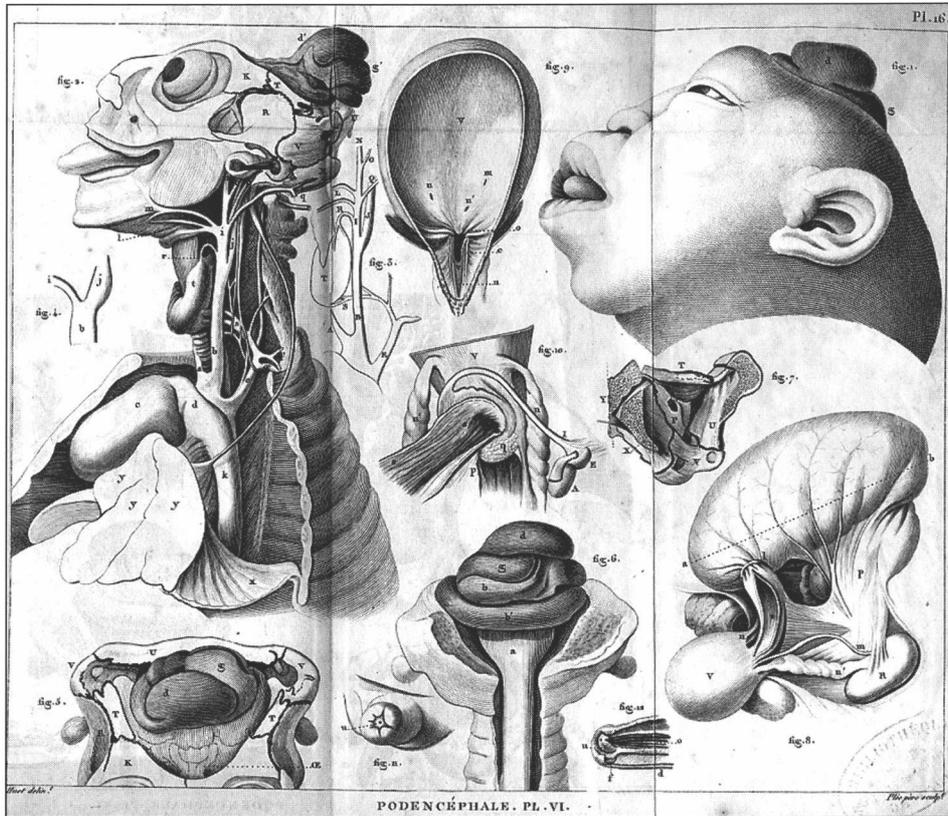
Dessin 6 : os du crâne de l'anencéphale de l'Hôtel-Dieu né en 1816; dessin publié par Etienne Geoffroy Saint-Hilaire en 1821 dans son "Mémoire sur plusieurs déformations du crâne..."

(Planche I)

céphale, j'entends les monstruosités qui sont privées de moelle médullaire tant cérébrale que spinale..." (19). Se trouve individualisée sous le nom de cystencéphale (tête avec cerveau vésiculeux) une variété d'anencéphalie où le cerveau est "... restreint dans ses développements : hémisphères sous forme d'une vessie mamelonnée supérieurement...". Trois variétés de ce que nous appelons encéphalocèles sont ensuite incluses dans cette classification ; le dérencéphale ("cerveau très petit, dans le cou, posé sur les occipitaux et les vertèbres cervicales, avec spina bifida"), le podencéphale ("cerveau de volume ordinaire mais hors crâne, porté sur un pédicule traversant le sommet de la boîte crânienne dont les pièces sont affaissées les unes sur les autres, épaisses, compactes, comme éburnées"), et le notencéphale où le cerveau, de volume ordinaire, est hors crâne pour une partie, faisant hernie au travers des occipitaux supérieurs" (dessin 7). Dans les quelques années suivantes, il poursuit cet effort de classification dans un esprit linnéen : pour lui, l'anencéphale est un genre au sens zoologique du terme, et chaque cas différent observé constitue une espèce au sein de ce genre. Il en fera de



Dessin 7 : anencéphale et notencéphale ; dessin publié par Etienne Geoffroy Saint-Hilaire en 1822 dans "Philosophie Anatomique". (Tome III, planche IV)



Dessin 8 : podencéphale ; dessin publié par Etienne Geoffroy Saint-Hilaire en 1822 dans "Philosophie Anatomique". (Tome II, planche VI)

même pour les autres malformations céphaliques : ainsi décrit-il, en 1822, dans sa *Philosophie anatomique* (14), quatre espèces de podencéphales (dessin 8).

Ce travail de synthèse repose sur l'exigence d'une grande rigueur dans l'examen de chaque spécimen : c'est ainsi notamment qu'il peut retrouver des vestiges minuscules des os du crâne et des vertèbres cervicales chez des sujets apparemment totalement acéphales, ce qui vient à l'appui de son principe général de la connexion des organes. Dans l'article "Anencéphale" du *Dictionnaire Classique d'Histoire Naturelle*, il précise : "... dans un sens restreint c'est l'un des genres de la famille des acéphales ... Acéphales se disait autrefois des monstres dont la tête était difforme par la privation d'une ou de plusieurs de ses parties. L'a privatif dans a-céphale avait ainsi un sens déterminé ... En proposant de partager ces monstres en deux classes, les Acéphales (sans tête) et les Anencéphales (sans cerveau), on a fait une nomenclature qui a précédé les faits au lieu d'arriver à leur suite. Il est aujourd'hui certain que tous ces prétendus vrais acéphales ont une tête en miniature, un crâne engagé et caché entre les épaules, et pareillement,

que tous les anencéphales, prétendus sans cerveau⁶ ont un cerveau organisé comme celui d'un des premiers âges de la vie utérine ... La monstruosité commence, chez l'anencéphale, avant que le cerveau et la moelle épinière se soient formés...". Quelle qualité d'observation ! mais aussi quelle préscience de ce qui ne sera reconnu que des décennies plus tard ! Il poursuit : "... La boîte cérébrale et tout le canal vertébral sont ouverts à leur partie médiane et externe. Au lieu de faire étui, les os du crâne, dont aucun ne manque, et les lames des vertèbres sont rejetés partie à droite et partie à gauche. L'étui fendu et renversé est étendu et prend la forme d'une table. Entre cette table osseuse et le placenta sont deux membranes, l'une supérieure et l'autre inférieure, véritables méninges, formant la bourse où les molécules de l'avant-cerveau se rendent ... la bourse grandit ... devient une vessie, une grande poche dorsale, remarquée par Santorini, Alexandre Boni, et Morgagni, où n'était que de l'eau jaune au rapport de ces anatomistes. C'est le cas du Poulet à la sixième journée d'incubation, chez lequel on trouve qu'à la place du cerveau est une poche très distendue et toute pleine d'un fluide aqueux..."

Le travail d'anatomiste se double en effet de *celui de l'embryologiste*, lorsqu'il observe que le type de la malformation dépend de la date à laquelle est survenue l'agression responsable au cours de la vie intra-utérine : "... qu'un événement pathologique prive de son accroissement la masse encéphalique, je suppose, et vient surprendre l'embryon vers le milieu, soit quatre jours avant, soit quatre jours après, de son second mois fœtal, il en résultera nécessairement une monstruosité de même sorte. Si c'est plus tôt que le quarante-cinquième jour, le cerveau est moins développé ; et si c'est plus tard, il l'est davantage..." (nous savons aujourd'hui que ces dates sont erronées, ce qu'il ne pouvait pas savoir à son époque, mais le principe reste entièrement valable).

Le concept fondamental et général dans ce domaine embryologique est en effet, pour lui, celui d'arrêt ou de retard de développement à un stade chronologique de l'embryon, qui détermine les caractères anatomiques des monstruosité. Ainsi observe-t-il, chez certains anencéphales, la disjonction des lames palatines des maxillaires avec interposition du vomer, fait que l'anatomie comparée montre comme normal chez les reptiles et les poissons osseux. Cela l'amène à un rapprochement de la phylogénèse et de l'ontogénèse, concept déjà énoncé en 1800 dans un mémoire lu devant l'Institut d'Égypte (mais non publié) à propos d'une anomalie de l'appareil reproducteur, "... état monstrueux qui devient l'état normal chez les Loris ;..." : la reproduction des faits de l'anatomie comparée par ceux des monstruosité.

Anatomiste, embryologiste, *il se mue aussi en clinicien*⁷ : se fondant rétrospectivement sur les descriptions de prédécesseurs tels que Morgagni ou Lallemand et sur les circonstances des grossesses et des accouchements des anencéphales qu'il a examinés, il collige et interprète certains faits qui avaient paru insolites :

⁶ Rappelons-nous que les embryologistes actuels considèrent le terme d'anencéphalie comme impropre, précisément parce que le tronc cérébral au moins reste en général présent.

⁷ Bon nombre de ses travaux dans ce domaine paraissent dans des revues médicales : Journal universel des Sciences médicales, Bulletin des Sciences médicales, Archives générales de médecine, Mémoires de la Société médicale d'émulation, Journal complémentaire du Dictionnaire des Sciences médicales, La Revue médicale française et étrangère.

- l'anomalie lui paraît fréquente, puisqu'il lui a été donné d'en observer plusieurs en très peu d'années : il en retient 8 dont 5 nés entre 1816 et 1824, et en collige 27 signalés dans la littérature antérieure (de nos jours l'incidence de l'anencéphalie est estimée à environ 1 pour 1000 naissances),

- non constamment, mais fréquemment, la femme, qui n'est souvent pas une primipare, perçoit des mouvements fœtaux différents, souvent plus faibles, que lors des grossesses précédentes. Il n'est en revanche pas rare que la grossesse aille à son terme normal,

- il s'agit plus souvent de filles,

- l'enfant peut survivre quelques heures voire quelques jours (sans aller jusqu'au cas exceptionnel qu'il signale en 1829 : "... un russe, appartenant à une famille très distinguée, qui a vécu *notencéphale* [c'était donc une encéphaloméningocèle et non une véritable anencéphalie] jusqu'à l'âge de vingt-six ans, et est mort récemment. Son cerveau pendait sur le dos, un peu plus à droite qu'à gauche ; un de ses yeux était tirailé dans son orbite, et son visage était tellement hideux qu'il était devenu un objet d'horreur. Malgré cela, il conservait toutes ses facultés intellectuelles...".

- les "eaux" sont très abondantes et la mère est souvent hydropique (ce qui cadre parfaitement avec le fréquent hydramnios),

- il s'agit volontiers de grossesses gémellaires,

- lors de l'accouchement, il fut observé à plusieurs reprises, qu'après l'évacuation normale du liquide amniotique souvent abondant, survient un blocage dans la progression du travail, qui cède après la rupture d'une deuxième poche "... laissant issue à de nouvelles eaux qui coulent en abondance, et qui cette fois sont troubles et roussâtres...".

Il s'essaie aussi à *l'élaboration d'une physiopathologie* : l'observation de brides placentaires l'amène à envisager l'hypothèse de leur responsabilité dans la genèse de la malformation⁸, dont le mécanisme lui paraît accidentel. Il s'oppose en cela à l'opinion, courante à l'époque, qui pensait que l'anomalie existait dès l'origine de l'œuf. Pour lui toute circonstance extérieure brutale : choc physique, tentative d'avortement, maladie intercurrente, peut être cet accident causal, entraînant, par la contraction réflexe de l'utérus sur l'embryon, la création de brides et adhérences amnio-placentaires, soit qu'elles s'attachent à la région malformée, soit qu'elles en compromettent l'apport sanguin.

Il admet également, comme mécanisme possible, la compression de l'abdomen par un corset très serré pendant toute la durée de la grossesse pour dissimuler celle-ci : il a même créé à cette occasion le terme de "thlipsencéphale", cerveau écrasé, terme repris ultérieurement pour une autre observation pour laquelle le facteur causal retenu est un coup de pied violent à l'abdomen à quatre mois de grossesse... Ce terme sera repris ultérieurement par Isidore dans sa nomenclature, mais dans une autre acception (voir tableau B).

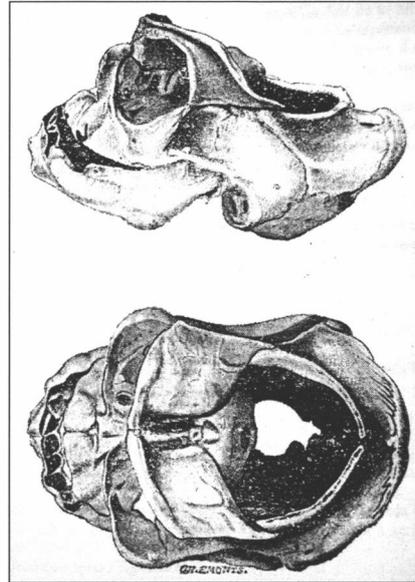
S'opposant à la thèse "imaginationniste" soutenue notamment par Mallebranche⁹, il récuse les émotions et grandes frayeurs comme cause des malformations en tirant argu-

⁸ Notons que Forthomme et al. en 1965, selon Eric Salf, redonnèrent une valeur nouvelle au rôle des brides amniotiques, moyen le plus adapté selon eux pour réaliser l'amputation de la région crâniale en avant des neuvièmes somites sur l'embryon humain de 3 semaines.

⁹ Cf. J.-L. Fischer, op.cité, cf. bibliog. n° 7.

ment des statistiques publiées par le service de l'état civil de la Ville de Paris en 1817, puis en 1821 : 9176, soit 2/5èmes des naissances, sont des enfants naturels : connaissant "... les conditions de vie misérables de ces filles-mères et le petit nombre de monstres qui ont paru pendant l'année 1821, est-ce un ou deux ? on l'ignore. Dans ce cas sans doute, l'on sera disposé à conclure qu'un profond chagrin n'est pas une cause prédisposant à la monstruosité..."

Ultérieurement et jusqu'à la fin de sa vie, il tentera de confirmer ses hypothèses par des *travaux expérimentaux* sur le poulet, en essayant de créer des monstruosité par divers traumatismes externes de l'œuf pendant l'incubation. Il crut y parvenir effectivement en observant notamment des malformations cervicales chez l'embryon. Malheureusement, comme le souligne J-L. Fischer¹⁰, il s'agissait - ce qu'il ne pouvait qu'ignorer - d'une mutation, car il travaillait sur des poules de Padoue de la ménagerie du Muséum d'Histoire Naturelle, race qui est porteuse d'une anomalie héréditaire du développement de la boîte crânienne.



Dessin 9 : proencéphalie ; dessin publié par E.T. Hamy en 1899 dans "Note sur un crâne de proencéphale"

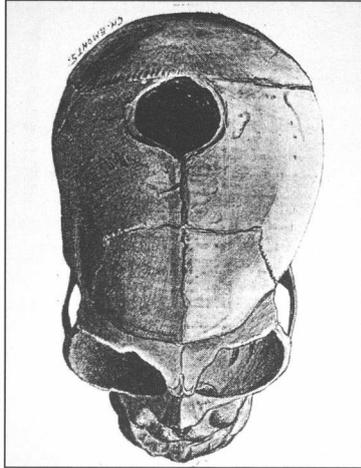
IV - Ses successeurs.

Nombreux, même sans aller jusqu'à l'époque actuelle, on peut citer, par exemple, jusqu'à la fin du XIXème siècle : J-N. Roux (51), observation d'anencéphale (1825), D.M. Malherbe (41), observation de notencéphale (1839), et surtout R. Verneau (55) chapitre "Monstruosité" du *Dictionnaire de médecine et de chirurgie* et E.T. Hamy, observations de proencéphale (34) et de podencéphales (35) en 1899 et 1900 (dessins 9, 10, 11). Mais ils n'apporteront pas de modification ou d'élément décisif aux travaux d'Etienne. Il faudra attendre des dates avancées du XXème siècle pour que les progrès rapides de l'embryologie et de la tératologie (notamment les travaux d'Etienne Wolf à partir de 1936) permettent une compréhension plus complète.

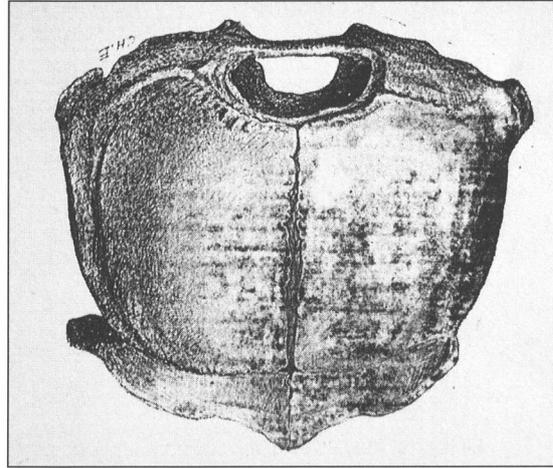
Il faut cependant souligner le rôle de son ami Camille Dareste (1822-1899) qui reprend ses travaux de tératologie expérimentale et réussit là où Etienne avait échoué, en parvenant à produire, chez le poulet, des monstres, à volonté, par une méthode indirecte : modification de la température d'incubation de l'œuf, secousses, vernis appliqué sur la coquille.

Le seul véritable successeur d'Etienne sera en fait son fils unique, Isidore (1805-1861). Initié très jeune par son père à l'histoire naturelle, bientôt aide-naturaliste au Muséum (1824), il suit pas à pas les travaux de son père. A la différence de ce dernier,

¹⁰ Op. cité, cf. bibliographie réf n° 7.



Dessin 10 : podencéphalie lambda-tique ; dessin publié par E.T. Hamy en 1900 dans "Variétés anatomiques de podencéphalie"



Dessin 11 : podencéphalie épactale ; dessin publié par E.T. Hamy en 1900 dans "Variétés anatomiques de podencéphalie"

il suit des études de médecine et soutient le 14 août 1829 sa thèse de Doctorat (29) intitulée : *Propositions sur la monstruosité considérée chez l'homme et les animaux*. L'année suivante, dans le droit-fil des principes de classification de son père, il commence par proposer une nomenclature qu'il qualifie de méthodique (30), c'est-à-dire celle "... où il existe des rapports entre les divers mots employés, mais aussi entre les mots et les choses qu'ils représentent [...] La combinaison à laquelle je me suis arrêté repose sur une convention analogue à celle qu'ont adoptée les chimistes ; c'est qu'une terminaison commune sera adoptée pour tous les genres d'un même groupe. Cette terminaison équivaldra ainsi à une expression succincte des caractères généraux du groupe, puis un ou deux mots [...] placés devant la terminaison indiqueront les caractères particuliers du genre...". Cette nomenclature, d'emblée appliquée aux "monstres doubles", permet de les classer en trois groupes : ceux "doubles inférieurement et simples supérieurement" auront la terminaison : adelphe, ceux "doubles supérieurement et simples inférieurement" auront la terminaison : dyme, et ceux "doubles supérieurement et inférieurement" auront la terminaison : page.

Systématisant ainsi les travaux de son père, il pourra établir une classification générale des anomalies en distinguant :

- les hémitéries (demi-monstruosités) : "anomalies simples, légères, ne faisant obstacle à aucune fonction de l'individu et ne provoquant aucune difformité ; ce sont des variétés",
- les hétérotaxies, anomalies complexes, éventuellement graves, mais non visibles extérieurement (par exemple le situs inversus),
- les hermaphrodismes, anomalies de la différenciation sexuelle,
- enfin les monstruosité, très complexes, très graves, souvent non compatibles avec la vie dès la naissance (voir leur classification, tableau A).

Tableau A : *Classification morphologique et topographique des monstres adaptée d'après E. et I. Geoffroy Saint Hilaire.*

CLASSIFICATION GENERALE DES MONSTRES	
I. Monstres composites :	
1 - doubles parasitaires	
2 - doubles autositaires	
II. Monstres unitaires :	
A - Hétérositaires : Omphalosites	
B - Autositaires :	
1 - Térato-somiens (tronc)	
2 - Térato-méliens (membres)	
3 - Térato-céphaliens (face) :	
a) cyclocéphaliens : appareil oculaire (cyclopie) +/- appareil nasal (rhinocéphalie, proboscis)	
b) otocéphaliens (partie inf. face)	
4 - Térat-encéphaliens (encéphale +/- moelle épinière)	

Tableau B : *Classification des Tératencéphaliens. D'après I. Geoffroy Saint Hilaire.*

CLASSIFICATION DE LA TRIBU DES TERATENCEPHALIENS	
I. Famille des exencéphaliens : encéphale +/- déformé et +/- hors crâne : 6 genres	
1 - <i>Notencéphale</i> : encéphale volume presque normal situé derrière l'occiput, le cou et la partie supérieure du dos ; crâne aplati ; vaste ouverture postérieure.	
2 - <i>Proencéphale</i> : idem, mais ouverture antérieure entre les deux frontaux.	
3 - <i>Podencéphale</i> : idem, mais ouverture supérieure, entre pariétaux et partie postérieure frontaux ; partie d'encéphale ext. reliée à partie int. par pédicule.	
4 - <i>Hyperencéphale</i> : atrophie presque complète de la voûte ; encéphale présent au-dessus, recouvert par méninges +/- téguments, formant tumeur avec liquide.	
5 - <i>Oniencéphale</i> : ouverture crânienne inférieure par agrandissement du trou occipital avec fissure spinale totale ; encéphale en majeure partie intra-crânien.	
6 - <i>Exencéphale</i> : idem, mais avec absence presque complète de la voûte.	
II. Famille des pseudencephaliens : encéphale sous forme de tumeur vasculaire : 3 genres	
1 - <i>Nosencéphale</i> : ouv. fronto-pariétale ; trou occip. distinct, fiss. spinale = 0.	
2 - <i>Thlipsencéphale</i> : id. mais crâne tout ouvert, sans trou occipital distinct.	
3 - <i>Pseudencéphale</i> : id. + fissure sp. totale ; moelle absente.	
III. Famille des anencéphaliens : encéph. ans., crâne larg. ouv. : 2 genres	
1 - <i>Dérencéphales</i> : fissure spinale et absence moelle cervicales.	
2 - <i>Anencéphales</i> : fissure spinale et absence moelle épinière totales.	

De cette époque également (1832) date l'application du terme de "Tératologie" pour désigner cette nouvelle science des anomalies qu'il considère comme "... une science particulière qui a des rapports aussi intimes avec la physiologie et la zoologie [...] qu'avec l'anatomo-pathologie..." (31).

Au chapitre "Des Monstres Anencéphaliens" de son *Traité de tératologie* (tome II, chapitre VI), il opte pour deux genres dans cette famille (voir tableau B : classification de la tribu des tératencéphaliens) : les anencéphales proprement dits, caractérisés par l'absence d'encéphale et de moelle épinière avec crâne et canal vertébral largement ouverts, d'une part, et d'autre part les dérencéphales chez lesquels l'ouverture du canal vertébral et l'absence de moelle épinière sont limitées à la région cervicale, définition déjà proposée par V. Portal en 1827 (50) et adoptée par Etienne (24, 25). Ces travaux lui vaudront d'être élu à l'Académie des Sciences dès 1833.

Conclusion

“Rigoureux et fin observateur scientifique, esprit philosophique et généralisateur” (52), Etienne Geoffroy Saint-Hilaire, suivi par son fils, médecin, aura marqué une étape décisive dans la connaissance et la compréhension de ces malformations. Les étapes suivantes devront attendre la découverte par Mendel des lois de l’hérédité, les progrès de l’embryologie liés notamment à l’usage de la microscopie électronique et de l’auto-radiographie, les travaux de tératogenèse expérimentale par méthode directe par E. Wolf, et la découverte de nombreuses substances tératogènes depuis P. Ancel (1873-1961) et sa fille S. Lallemand.

BIBLIOGRAPHIE

- (1) BÉCLARD P.A. - “Mémoire sur les fœtus acéphales”, *Bull. Fac Médecine Paris*, IV, 1815, IX, pp. 447-467 et V, 1817, IX-X, pp. 495-517, pl. 1 à XI.
- (2) BILLARD C.M. - “Atlas d’anatomie pathologique pour servir à l’histoire des maladies des enfans”, pl. 7 : hernie du cerveau, 1828, Paris, J-B. Baillière Ed.
- (3) CHARON P. - “About Anencephaly”, *Paleopathology Newsletter*, 2002, 119, pp. 12-17.
- (4) CHAUSSIER F. et ADELON (?) : « Monstruosités », in: *Dictionnaire Universel des Sciences Médicales*, tome 34, 1819, pp. 154-263, C.L.F. Panckoucke éd. Paris
- (5) Cook D.C. - “Neglected ancestors : Etienne and Isidore Geoffroy Saint-Hilaire” *Paleopathology Newsletter*, 2001, 116, pp. 21.
- (6) FAUVEL - “Observation anatomique”, *Histoire de l’Académie Royale des Sciences*, 1711, p. 26.
- (7) FISCHER J-L. - “*Monstres. Histoire du corps et de ses défauts*”, Paris, 1991, Syros-Alternatives éd.
- (8) FODÉRE - “Viabilité”, in *Dictionnaire Universel des Sciences Médicales*, tome 57, 1821, pp. 412-422, C.L.F. Panckoucke éd., Paris.
- (9) GALL F.J. - “*Anatomie et Physiologie du système nerveux en général, et du cerveau en particulier*”, Paris, F. Schoell, Ed., 4 vol. et atlas, 1810 à 1819.
- (10) GALL F.J. et SPURZEIM - “Acéphale”, in *Dictionnaire des Sciences Médicales*, tome 1, 1812, pp. 106-108, C.L.F. Panckoucke éd. Paris.
- (11) GARNIER M., DELAMARE V. et al. - “*Dictionnaire des termes de médecine*”, 23ème édition, Paris, Maloine éd.
- (12) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - “Mémoire sur plusieurs déformations du crâne de l’Homme, suivi d’un essai de classification des monstres acéphales”, *Mem. Museum Hist. Nat.*, 1821, VII, pp. 85-162.
- (13) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - “Des faits anatomiques et physiologiques de l’anencéphalie, observés sur un anencéphale humain né à Paris en mars 1821”, in *Philosophie Anatomique*, tome III, “Des monstruosités”, pp. 125-153.
- (14) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - “Détermination et caractères de quatre espèces de podencéphales” in “*Philosophie anatomique*”, 1822, II, pp. 448-456, pl. IV et VI.
- (15) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - “Anencéphale”, in *Dictionnaire class. d’Histoire Naturelle*, 1822, I, pp. 357-358.
- (16) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - “D’un nouvel anencéphale humain, sous le nom d’Anencéphale de Patare, confirmant par l’autorité de ses faits la nouvelle théorie sur la formation des monstres, et fournissant de nouveaux éléments aux caractères du genre Anencéphale”, *Journal Universel des Sciences Médicales*, 1824, XXXVI, pp.129-151.
- (17) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - “Sur l’anencéphale de Patare. IIème article”, *Journal Universel des Sciences Médicales*, 1825, XXXIX, pp.257-267.
- (18) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - “Note sur un Anencéphale”, *Bulletin des Sciences Médicales*, 1825, VI, pp. 217-218.
- (19) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - “Sur des monstruosité humaines caractérisées par le défaut de moelle cérébro-spinale, et nommées anencéphales”, *Archives Générales de Médecine*, 1825, 9, pp. 41-45.
- (20) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - “Sur un fœtus né à terme, blessé dans le troisième mois de son âge et devenu monstrueux à la suite d’une tentative d’avortement”, *Mémoires de la Société d’Emulation*, 1826, IX, pp. 65-84.

- (21) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - "Description d'un monstre humain, né avant l'ère chrétienne, et considérations sur le caractère des monstruosité dites anencéphales", *Ann. Sc. Naturelles*, 1826, VII, pp. 357-381.
- (22) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - "Note sur un monstre humain (anencéphale) trouvé dans les ruines de Thèbes en Egypte par M. Passalacqua", *Arch. Génér. de Médecine*, 1826, X, pp. 154-126.
- (23) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - "Note sur un monstre humain (anencéphale) trouvé dans les ruines de Thèbes en Egypte par M. Passalacqua", *Bulletin des Sciences Médicales*, 1826, VII, pp. 105-108.
- (24) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - "Sur plusieurs monstruosité humaines anencéphaliques, rapport fait à l'Académie Royale des Sciences le 5 février 1827", *La Revue Médicale Française et Etrangère*, 1827, I, pp. 269-275.
- (25) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - "Remarques au sujet du mémoire de M. Vincent Portal", *Annales des Sciences Naturelles*, 1828, 13, pp. 246-250.
- (26) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - "Remarques sur le fœtus monstrueux de Charolles", *Journal complémentaire du Dictionnaire des Sciences Médicales*, 1828, 29, pp. 362-363.
- (27) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - "Sur un nouveau produit de l'espèce humaine, frappé de monstruosité à quatre mois de vie intra-utérine", *Archives Générales de Médecine*, 1829, XX, pp. 460-462.
- (28) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - "Sur un nouveau produit de l'espèce humaine, frappé de monstruosité à quatre mois de vie intra-utérine", *Bulletin des Sciences Médicales*, 1829, XVIII, p. 168.
- (29) GEOFFROY SAINT-HILAIRE E. - "Sur un nouveau produit de l'espèce humaine, frappé de monstruosité à quatre mois de vie intra-utérine", *Revue Médicale*, 1829, 11, p. 133.
- (30) GEOFFROY SAINT-HILAIRE I. - "*Proposition sur la Monstruosité chez l'Homme et les Animaux*", Thèse Méd. Paris, 1829, n° 85.
- (31) GEOFFROY SAINT-HILAIRE I. - "De la nécessité et des moyens de créer pour les monstres une nomenclature rationnelle et méthodique", *Annales des Sciences Naturelles*, 1830, 20, pp. 326-341.
- (32) GEOFFROY SAINT-HILAIRE I. - "*Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'Homme et les Animaux, des monstruosité, des variétés et des vices de conformation, ou Traité de Tératologie*", 3 tomes (1832-1836) et 1 atlas (1837), Paris, J-B. Baillière Ed.
- (33) GEOFFROY SAINT-HILAIRE I. - "*Vie, travaux et doctrine scientifique d'Etienne Geoffroy Saint-Hilaire*", Paris, 1847, Bertrand Ed. 479 p.
- (34) HAMY E.T. - "Note sur un crâne de Proencéphale", *Bull Museum Hist. Nat.*, 1899, 5, pp. 423-426.
- (35) HAMY E.T. - "Variétés anatomiques de Podencéphalie", *Bull. Museum Hist Nat.*, 1900, 6, pp. 25-30.
- (36) KERKRING T. - "*Spicilegium anatomicum*", 1670, obs. XLVI, pp. 102-103.
- (37) LABAT - "Textes littéraires de Suse", in : *Mémoires de la Délégation en Perse*, XII, 6, 1974, p.207.
- (38) LALLEMAND F. - "*Observations pathologiques propres à éclairer plusieurs points de physiologie*", Thèse méd. Paris, 1818, n° 165.
- (39) LANGMAN (J.) et SADLER T.W. - : "*Embryologie Médicale*", trad. fr. : R. Pages, 1996, Paris, Pradel Ed.
- (40) LITRE - "Sur un fœtus extraordinaire", *Histoire de l'Académie Royale des Sciences*, 1701, pp. 24-25.
- (41) MALHERBE D.M. - "Observation de notencéphale", *Journal de la section de Médecine de la Société Académique du département de la Loire-Inférieure*, 1839, vol. 15, 4ème année de la nouvelle série, pp. 11-21, pl. I et II.
- (42) MERY - "Diverses observations anatomiques, n° VI", *Histoire de l'Académie Royale des Sciences*, 1712, pp. 38-39.
- (43) MILLER E. and SIMON S. K. - "Anencephaly-Something missing from the archaeological record ?" *Paleopathology Newsletter*, 2001, 115, pp. 9-11.
- (44) MORGAGNI G.B. - "*Adversaria Anatomica Prima*", 1742, obs. 56-57, epistola XX.
- (45) MORGAGNI G.B. - "*De sedibus et causis morborum*", 1746, t. I, epist XII, n° 4 à 10, et t. III, epist. XLVIII. n° 48 et 50, in : "*Encyclopédie des Sciences Médicales*", Paris 1837, pp. 212-221 et 1839, pp. 149-153.
- (46) MORGAGNI G.B. - "*Adversaria Anatomica Omnia*", 1762, animadversio XXXV, p. 54.

- (47) OTTO A.G. - "*Monstrorum sex humanorum anatomica et physiologica disquisitio*", 1811, Francfurt ad Viadum e typographeo Spitziano.
- (48) PARÉ A. - "*Des Monstres et Prodiges*" in : "*Les œuvres d'Ambroise Paré*", livre XXV, chap. VIII, p. MXXXV, Paris, 1585, Gabriel Buon Ed.
- (49) PEZERAT A. - "Observation sur un fœtus monstrueux", *Journal complémentaire du Dictionnaire des Sciences Médicales*, 1828, 29, pp. 252-262.
- (50) PORTAL V. - "Description de plusieurs monstruosités humaines anencéphales, classées et déterminées sous le nom de dérencéphales", *Annales des Sciences Naturelles*, 1828, 13, pp. 233-250.
- (51) ROUX J-N. - "*Mémoire sur l'anencéphalie et sur quelques autres monstruosités*", Marseille, 1825, Imprimerie militaire Mme Vve Roche, éd.
- (52) SALF E. - "*Un anatomiste et philosophe français : Etienne Geoffroy Saint-Hilaire (1772-1844), père de la tératologie morphologique et de l'embryologie expérimentale*", Thèse méd. Lyon I, 1986, n° 357, 2 vol.
- (53) SANDIFORT E. - "Anatome infantis cerebro destituti", pp. 5-86, tab. I à VI, in : "*Opuscula anatomica*", 1784, Lugduni Batavorum, S.et J. Luchtmans, P.V.D. Eyk et D. Vygh ed.
- (54) SUE - "Observation n° 6, *Histoire de l'Académie Royale des Sciences*, 1746, pp. 41-42.
- (55) VERNEAU R. - "Monstruosités", in : *Nouveau Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie*, pp. 8-35.
- (56) WEPFER J.J. - "*Observationes medico-practicae de affectibus capitis internis et externis*", 1727, obs. XXII, pp. 44-45 "cerebrum monstrosum".

RÉSUMÉ

L'anencéphalie, malformation congénitale grave et fréquente (environ 1/° naissances) est connue depuis la plus haute antiquité, mais longtemps confondue avec l'acéphalie. L'observation par E. Geoffroy Saint-Hilaire d'un fœtus anencéphale momifié démontre son existence depuis l'antiquité égyptienne. Si les premières observations détaillées sont celles de Morgagni entre 1742 et 1762, c'est à E.G.S.H., naturaliste et non médecin que l'on doit les travaux décisifs du 19ème siècle. Anatomiste, l'observation fine et rigoureuse du squelette crânio-spinal lui montre la persistance de toutes les pièces osseuses, déformées, mais conservant leurs connexions : ceci l'amène à une première nomenclature et à une première classification. Embryologiste, il établit le principe d'arrêt ou de retard de développement à un stade donné de la vie embryonnaire et affirme que le type d'anomalie dépend de sa date de survenue. Colligeant ses propres observations et celles de ses prédécesseurs, il en trace quelques grands traits cliniques. L'observation de brides amniotiques lui suggère un concept physiopathologique, en reconnaissant le caractère accidentel de la malformation, et essaie de le confirmer par l'expérimentation tératologique. Son fils Isidore, médecin, poursuivant ces travaux, sera considéré comme le fondateur de la tératologie.

SUMMARY

Anencephaly, frequent and severe congenital malformation (around 1/° childbirth) is known since highest antiquity, but often confused with acephaly. Its existence during Egyptian Antiquity is demonstrated by observation, by E. Geoffroy Saint-Hilaire, of an anencephalous fœtus mummy. The first detailed anatomical observations are those of Morgagni, from 1742 to 1762, that is to E.G.S.H., as naturalist but not as doctor, we owe the crucial progress during the 19th century. As anatomist, by fine and meticulous observation of cranio-spinal skeleton, he shows persistency of all osseous pieces, distorted but preserving all their connexions : this brings him to create a first nomenclature and a first classification. As embryologist, he establishes the principle of development arrest or delay at a given stage of embryonic life, and he affirms that the type of anomaly depends on her occurring date. Collecting his own observations and those of his predecessors, he describes several clinical characters. Observing amniotic flanges, he elaborates a physiopathological concept, identifies the accidental origin of this malformation, and tries to prove it by teratological experimentation.

His works will be continued by his son, Isidore, doctor, who is considered as the Teratology science founder.

Translation : C. Gaudiot

La correspondance est à adresser :

Pour la rédaction :
à Madame J. SAMION-CONTET
62, rue Boursault - 75017 Paris

Pour les communications :
à Monsieur Francis TRÉPARDOUX
9, rue des Gate Ceps, 92210 Saint-Cloud

Président
Docteur Alain SÉGAL
38 bis rue de Courlancy - 51100 Reims (France)
Tél : 03 26 77 20 60 - Fax : 03 26 77 20 71

Secrétaire Général
Docteur Jean-Jacques FERRANDIS
6, rue des Impressionnistes, 91210 Draveil
Tél : 06 18 46 72 49

**COTISATION A LA SOCIETE FRANCAISE D'HISTOIRE DE LA MEDECINE
ABONNEMENT A LA REVUE "HISTOIRE DES SCIENCES MEDICALES"**

	Cotisation à la Société, seule <i>2004</i>	Abonnement à la Revue, seul <i>2004</i>	Cotisation et abonnement <i>2004</i>
Membre Union européenne	30 €	69 €	99 €
Membre autres pays	30 €	79 €	109 €
Membre étudiant	16 €	32 €	48 €
Membre donateur	70 €	70 €	140 €
Institution Union européenne		99 €	
Institution autres pays		109 €	
Retard (par année)	30 €	69 €	99 €
Prix de vente au n° : UE, 24 € - Autres pays, 28 €			

Paiement par chèque bancaire ou postal (C.C.P. PARIS 2208 69 F) à l'ordre de la S.F.H.M. et adressé à Madame M.-J. PALLARDY, trésorier, 152 boulevard Masséna, 75013 Paris.

Directeur de la Publication : Michel ROUX-DESSARPS

Réalisation **Mégatexte** sarl - 51100 REIMS - ☎ 03.26.09.65.15 - Email : megatexte@free.fr
Dépôt légal 3^{ème} trimestre 2004 - Commission paritaire 1005 G 79968 - ISSN 0440-8888