

UNIVERSITÉ DE DAKAR

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1986

N° 65

# APPENDICE CAUDAL CHEZ LE NOUVEAU - NÉ

(A propos de 3 cas observés dans le C. H. U. de Dakar)

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le 29 Octobre 1986

pour obtenir le grade de DOCTEUR EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par :

Abdoulaye Séga DIALLO

né le 16 Mars 1959 à Dakar

Président : Professeur François DIENG

Directeur de Thèse : Professeur Agrégé Mamadou GUËYE

Membres : Professeur Mouhamadou FALL

: Professeur Agrégé José Marie AFOUTOU

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

-:-:-:-:-

PERSONNEL DE LA FACULTE

DOYEN.....	M. René NDOYE
Premier Assesseur.....	M. Doudou BA
Deuxième Assesseur.....	M. Ibrahima Pierre NDIAY
Chef des Services Administratifs....	M. Ibrahima FALL

-:-:-:-:-

Liste du Personnel établie au 16/1/1936

UNIVERSITE DE DAKAR

FACULTE DE MEDECINE ET DE

I - MEDECINE

PHARMACIE

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT PAR GRADE  
POUR L'ANNEE UNIVERSITAIRE

1975-1976

PROFESSEURS TITULAIRES

M. Paul	CHIEF	Gynécologie-Obstétrique
M. Houré	DE LAUREAT	Médecine Préventive
M. Samba	DE LAUREAT	Parasitologie
M. Abriou	DEPP	Chirurgie Générale
M. Biram	DEPP	Médecine Interne
M. Lemine	DEPP	O.R.L.
M. Samba	DEPP	Anesthésiologie
M. Papa	KOATE	Cardiologie
M. Papa Namba	DEPP	Anatomie Pathologique
M. Néné	DEPP	Néphrologie
M. Ibrahima	DEPP	Océtopédie-Traumatologie
M. Gabriel	SENIOR	Pédiatrie
+ M. Diakou	SENIOR	Chirurgie Générale
M. Amadou Moustapha	SENIOR	Centre anti-diabétique
M. Ibrahim	DEPP	Médecine Préventive
M. François	DEPP	Médecine Légale
M. Ibrahim	DEPP MAD	Maladies Infectieuses

---

+ Personnel associé

PROFESSEURS SANS CHAIRE

M. Oumar	BAD	Thérapeutique
* M. Samba	DIOP	Médecine Préventive
M. Mohamadou	FALL	Pédiatrie
M. Abdourahmane	KANE	Pneumophtisiologie
M. Ibrahima	SECK	Biochimie Médicale
M. Abdourahmane	SON	Maladies Infectieuses

PROFESSEURS SANS CHAIRE

M. Oumar	BAD	Thérapeutique
* M. Samba	DIOP	Médecine Préventive
M. Mohamadou	FALL	Pédiatrie
M. Abdourahmane	KANE	Pneumophtisiologie
M. Ibrahima	KANE	Pneumophtisiologie
M. Ibrahima	SECK	Biochimie Médicale
M. Abdourahmane	SON	Maladies Infectieuses

PROFESSEUR EN SERVICE EXTRAORDINAIRE

M. Pierre	LAMOUCHE	Radiologie
-----------	----------	------------

MAITRE DE CONFERENCES AGREGES

M. José-Marie	AFOUTOU	Histologie-Embryologie
M. Salif	BADJANE	Maladies Infectieuses
Mme Awa Marie	COLL	Maladies Infectieuses
M. Fadel	DIACHIOU	Gynécologie-Obstétrique

---

\* Personnel en détachement

Mme Mireille	DAVID	Bactériologie-Virologie
M. Lamine	DIANKHATE	Hématologie
M. Babacar	DIOP	Psychiatrie
+ M. El Hadj Malick	DIOP	O.R.L.
M. Sémou	DIQUEF	Cardiologie
M. Mamadou	GUEYE	Neuro-Chirurgie
M. Aristide	MENSAH	Urologie
M. Bassirou	NDIAYE	Dermatologie
M. Ibrahima Pierre	NDIAYE	Neurologie
M. Abibou	SAMB	Bactériologie-Virologie
M. Moussa Lamine	SON	Anatomie
M. Papa	TOURE	Cancérologie
M. Yakouba Ishaga	TOURE	Médecine Interne
M. Alassane	WADE	Ophthalmologie

#### CHARGES D'ENSEIGNEMENT

M. Jacques	ARNOLD	Histologie-Embryologie
M. Mohamed Diawo	BAN	Gynécologie-Obstétrique
M. Gilles	CHERBONNEL	Chirurgie Générale
M. Pierre	FALTOT	Physiologie
M. Jean Bernard	MAUFERON	Neurologie
M. Jacques	MILLAN	Léprologie
Mme Jacqueline	PIQUET	Biophysique
M. Jacques	STEPHANY	Psychiatrie

#### MAITRE - ASSISTANTS

Mme Gisèle	BLAVY	Hématologie
M. Fallou	CISSE	Physiologie
M. Momar	GUEYE	Psychiatrie
M. Gora	SECK	Physiologie
M. Nicolas	KUAKHVI	Pédiatrie

+ Maître de Conférences Agrégé Associé

ASSISTANTS DE FACULTE-ASSISTANTS DES  
SERVICES UNIVERSITAIRES DES HOPITAUX

M. Mousse Fafa	RISSE	Bactériologie-Virologie
M. Abdurahmane	DIA	Anatomie
M. Mactar	DIOP	Histologie-Embryologie
M. Alain	FEINER	Histologie-Embryologie
M. Oumar	SAYE	Parasitologie
M. Alain	LE CONTE	Biophysique
M. Jehan-Mary	MAUPPIN	Anatomie
M. Victorine	MENDES	Anatomie Pathologique
M. Adama	NDIAYE	Parasitologie
Mme Mbayang	NDIAYE/NIANG	Physiologie
M. Niama Diop	SALL	Biochimie Médicale
Mme Sylvie	SECK/BASSAMA	Biophysique
M. Doudou	TRIAM	Hémetalogie
M. Moïssa	TOURE	Biochimie Médicale
M. Bernard	YVONNET	Bactériologie-Virologie

CHEFS DE CLINIQUE - ASSISTANT DES  
SERVICES UNIVERSITAIRES DES HOPITAUX

M. Ardou Boubou	BA	Chirurgie Générale
M. Mamadou	BA	Urologie
M. Moussa	BADJANE	Electro-Radiologie
M. Seydou Soubacar	RADJANE	Neuro-Chirurgie
M. Mamadou Diakhité	DALL	Dermatologie
M. Komi	DALO	Ophthalmologie
M. Baye Assane	NDIAGNE	Urologie
M. Bernard Marcel	DIOP	Maladies Infectieuses
M. El Hadj Ebrahima	DIOP	Orthopédie-Traumatologie
M. Saïd Nour	DIOP	Centre Anti-diabétique
Mme Thérèse Moreira	DIOP	Médecine Interne
M. Raymond	DIQUE	O.R.L.

M. Souvasin	DIEUF	Orthopédie-Traumatologie
M. Michel	SUIRAUD	Dermatologie
M. Gassano	KANSAN	Ophthalmologie
M. Salvy Léandro	MARTIN	Pédiatrie
M. Jean-Charles	MOREAU	Gynécologie-Obstétrique
+ M. Claude	MOREIRA	Pédiatrie
+ M. Madoune Robert	NDIAYE	Ophthalmologie
M. Mohamed Fadel	NDIAYE	Centre Anti-diabétique
M. Mohamedou Mansour	NDIAYE	Neurologie
+ M. Mamadou	NDIAYE	Chirurgie Générale
M. Aly	NSOM	Gynécologie-Obstétrique
+ M. Youssoupha	SAKHO	Neuro-Chirurgie
Mme Bineta	SALL	Anesthésiologie
M. Mohamedou Guélaye	SALL	Pédiatrie
M. Moustapha	SARR	Cardiologie
M. Amadou Makhtar	SECK	Psychiatrie
M. Seydina Issa Laya	SEYE	Orthopédie-Traumatologie
M. Housseyn Dambel	SOW	Pédiatrie
M. Mamadou Lamine	SOW	Médecine Légale
Mme Marie-Thérèse	SOW/GEORGER	Médecine Interne
Mme Aby	SY/SEGNIATE	Pédiatrie
+ M. Mady Ouy	SYLLA	Cardiologie
M. Omar	SYLLA	Psychiatrie
M. Mamadou	TOURE	Généraliste
M. Mamadou	TRAORE	Gynécologie-Obstétrique

ATTACHES - ASSISTANTS DES SCIENCES FONDAMENTALES

M. Isidore Aloys	BOYE	Anatomie Pathologique
M. Daouda	DEA	Biochimie Médicale
M. Manar	FALL	Anatomie
M. Oumar	FAYE	Parasitologie
Mme Hassanatou	TOURE/SOW	Biophysique Médicale

+ Assistant - Chef de Clinique Associé

ATTACHES - CHEFS DE CLINIQUE

M. Maustapha

NOIR

Pneumoptisiologie

M. Gilbert

TENDINO

S.R.L.



MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Mme Ndiro	NDIAYE	Odontologie Préventive et Sociale
Mme Bonée	NDIAYE/SENGHOR	Parodontologie

CHARGES D'ENSEIGNEMENT

M. Gilbert	LADDOQUE	Odonto-Stomatologie
M. André	SCHWARTZ	Dentisterie Opératoire

ASSISTANTS DE FACULTE

Mme Christiane	AGBOTON	Prothèse Dentaire
Mme Maimouna	BADIANE	Dentisterie Opératoire
M. Patrick	BEYLIÉ	Biologie et Matières Fondamenta
M. Boubacar	DIALLO	Odontologie Chirurgicale
Malle Fatou	GAYE	Dentisterie Opératoire
M. Mamadou Moustapha	GUEYE	Odontologie Préventive et Sociale
M.	MAC-HOI-CHANG	Prothèse Dentaire
Mme Affisatou	NDIAYE/DIOP	Dentisterie Opératoire
Mme Mayo Ndavo	NDIAYE/NGOM	Orthopédie-Dento-Faciale
M. Malick	SEMBENE	Parodontologie
M. Joan Paul	TERRASSE	Prothèse Dentaire
M. Saïd Mour	TRUITE	Prothèse Dentaire
M. Abdoul Aziz	YAM	Pathologie et Thérapeutique Dentaires
Mme France Anne	ZOGNE	Pédodontie

ATTACHES DE FACULTE

M. Alioune	DIOUF	Pédodontie
M. Youssoupha H. Y.	YACTINE	Parodontologie

PROFESSEURS TITULAIRES

M. Charles	DIATNE	Physique
M. Humbert	GIOMO-BARBER	Pharmacologie et Pharmacodynamie
M. Jean-Louis	POUSSET	Pharmacognosie
M. Oumar	SYLLA	Pharmacie Chimique et Chimie Organique

PROFESSEUR SANS CHAIRE

M. Issa	LO	Pharmacie Galénique
---------	----	---------------------

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

M. Doudou	GA	Chimie Analytique
M. Mounirou	CISS	Toxicologie
M. François	LE GATLLARD	Biochimie Pharmaceutique
+ M. Guy	MAYMANT	Botanique
+ M. Souleymane	MBROUP	Bactériologie-Virologie

CHARGES D'ENSEIGNEMENT

M. Mamadou	BADJANE	Chimie Organique
M. Alain	LAURENS	Chimie des Substances Naturelles

Maîtres-Assistants

Mme Geneviève	BARON	Biochimie Pharmaceutique
M. Paul	GEYZERBAT	Physique
Mme Paulette	GIOMO-BARBER	Pharmacodynamie
Mme Urbano	TANGUY-SAVREUX	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
M. Moussa Balla	DAFFE	Pharmacognosie

---

+ Maître de Conférences Associé

### ASSISTANTS

Mlle Issa Bella	BAH	Parasitologie
M. Emmanuel	BASSENE	Pharmacognosie
M. Ezéchiél	BTSALINKUME	Biochimie Pharmaceutiq
M. Jean-François	COOPER	Chimie Analytique
M. Momarou Sadialiou	DIALLO	Chimie Générale et Minérale
Mme Christine	DELOUME	Pharmacie Galénique
M. Oumar	FAYE	Pharmacognosie
Mme Michèle	FERRIER	Chimie Analytique
M. Alain	GERAULT	Biochimie Pharmaceutic
Mme Monique	HASSELMAN	Toxicologie
* M. Oumar	NIER	Parasitologie
M. Jacob	NGABA	Pharmacologie et Pharmacodynamie
M. Tharcisse	NKULINKIYE-MEURA	Chimie Analytique
M. Ephrem	SAMBOU	Physique Pharmaceutiq
M. Oumar	THIOUNE	Pharmacie Galénique
M. Mohamed Archou	TIDJANI	Pharmacologie et Pharmacodynamie
Mme Arlette	VICTORIUS	Zoologie

### ATTACHES

M. Alimune	DIYE	Biochimie Pharmaceutic
Mme Seynabou	DIOP	Pharmacie Chimique et Chimie Organique
M. Madou	LO	Pharmacognosie

---

\* Assistant - Chef de Clinique Associé

JE DEDIE CE TRAVAIL

---

17) U SENE GAL : MA PATRIE

---

A la mémoire de mon père,

Vous n'avez ménagé aucun effort ni sacrifice pour la réussite de vos enfants. Vous nous avez quitté si prématurément, et notre regret est de ne pas avoir eu l'occasion de vous faire plaisir.

Votre tolérance allait jusqu'à accepter certains de nos caprices de jeunesse.

Ce travail est d'abord le votre et par son biais nous vous exprimons notre reconnaissance éternelle.

Que la terre de Rufisque vous soit légère et que DIEU vous accueille dans son PARADIS.

A ma mère pour son affection et son soutien permanents.

Toute notre tendresse filiale.

A la mémoire de tous mes grands-parents décédés.

A mon oncle paternel **Ousmane DIALLO** in memoriam et à sa famille.

A mes grand-mères **Seynabou DIOP**, **Oumy MBENGUE**, et à tous mes parents

A mes frères et soeurs : **Ousmane**, **Atoumane**, **Séga**, **Serigne Daya**, **Mamadou**,

**Adji Fatou**, **Aïssatou**, **Abdoul Aziz**, **Omar**

Soyez assurés de ma tendre affection.

A mon oncle paternel et homonyme **Abdoulaye DIALLO** et à toute sa famille

toute ma reconnaissance et mon affection.

A mes oncles et tantes et à leur famille : **Maguette NDIAYE**, **Fatou**

**NDIAYE**, **Oumy DIENG**, **Khalifa DIENG**.

A tous mes cousins et cousines : particulièrement à : Doudou SEMBENE,  
Lamine DIALLO pour son soutien généraux et régulier,  
Papa Séga DIALLO, Fatou DIALLO, Tapha DIALLO, Ngoné DIALLO  
Bassirou DIALLO.

A mes homonymes Abdoulaye FALL et Abdoulaye DIALLO.

Toute mon affection.

A Badara FALL et à sa famille : tout mon attachement.

A mes oncles et tantes :

- \* Mbaye DIOP, Haby PAYE et à leur famille
- \* Assane SYLLA, Amsatou PAYE et à leur famille
- \* Louis PAYE, Thialy PAYE et à leur famille
- \* Samba SARR, Ndèye PAYE et à leur famille
- \* Aziz DIENG, Kouya NDIAYE et à leur famille
- \* Lamine MANE, Assi SOW et à leur famille
- \* Cheikh MBODJ, BEYE MBENGUE et à leur famille

A tous mes amis

Aux familles du village d'enfants S.O.S. de Dakar

Aux enfants, mamans, oncles et tantes du village d'enfants S.O.S.  
de Kaolack.

A Monsieur SOUMARE et famille, tout mon attachement.

Au personnel de la P.M.I. S.O.S. de Kaolack notamment à son médecin  
Chef le Docteur Justin NDIAYE

Au Docteur Blandine THIEBA et à son mari DANIEL

A monsieur **Makhone DIAW** , à sa femme **Farouma** et à leur famille

A tout le personnel de la clinique Neurochirurgicale de Fann à Dakar

A tous mes promotionnaires de la Faculté de Médecine, notamment à

**El Hadji GUEYE**

A tous ceux qui, de près ou de loin ont participé à l'élaboration  
de ce travail.

A **Mme SALL** née **Ndèye Aw<sup>e</sup> BEYE** pour sa gentillesse et sa précieuse  
collaboration.

-----



A NOS MAITRES ET JUGES

---

**A notre Maître et président de Thèse**

**Monsieur le Professeur François DIENG**

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter la présidence du jury de notre thèse. Nous vous en exprimons notre profonde gratitude.

Nous vous serons toujours reconnaissant, cher Maître, de l'enseignement si riche et important que nous avons reçu de vous.

Vos cours de Médecine légale et de Déontologie médicales ont été et seront toujours nécessaires à la formation de tout médecin.

Soyez assuré, Cher Maître, de notre fidélité, de notre profonde estime et de notre respectueuse admiration.

**A notre Maître et Directeur de Thèse**

**Monsieur le Professeur Agrégé Mamadou GUEYE**

Vous nous avez confié ce travail et guidé pas à pas tout au long de son élaboration. Vous l'avez fait avec la grande compétence et l'entière disponibilité que l'on vous reconnaît dans cette faculté de Médecine.

Vos qualités humaines de simplicité et de courtoisie, ajoutées à vos qualités intellectuelles indiscutables font de vous un des grands Maîtres de cette école.

Veuillez trouver ici, Cher Maître, notre profonde reconnaissance et l'assurance de notre dévouement respectueux.

**A notre Maître et juge**

**Monsieur le Professeur Mouhamadou FALL**

Vous avez accepté d'être parmi nos juges, vous l'avez fait avec la grande aimabilité qui vous caractérise.

Nous vous en savons gré.

Notre séjour dans le service de Pédiatrie nous a permis d'apprécier votre vaste culture médicale, votre compétence et votre sens élevé du devoir ; ceci allié aux grandes qualités de courtoisie et de pondération fait de vous un maître auprès de qui on apprend beaucoup.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de nos plus vifs remerciements et de notre respectueuse admiration.

**A notre Maître et juge**

**Monsieur le Professeur agrégé José Marie AFOUTOU**

Vous nous avez toujours accueilli avec une grande bienveillance, et prodigué vos conseils pour la réalisation de ce travail.

C'est un grand honneur pour nous de vous compter parmi nos juges.

Vos grandes qualités de sérieux, de rigueur, de compétence, la solidité de vos connaissances allié à votre invariable courtoisie font que tous ceux qui vous côtoient vous estiment et vous respectent.

Nous vous assurons de notre plus grande estime et de notre respectueuse fidélité.

" PAR DELIBERATION LA FACULTE A ARRETE QUE LES OPINIONS  
EMISES DANS LES DISSERTATIONS QUI LUI SONT PRESENTEES,  
DOIVENT ETRE CONSIDEREES COMME PROPRES A LEURS AUTEURS  
ET QU'ELLE N'ENTEND LEUR DONNER AUCUNE APPROBATION  
NI IMPROBATION".

-----

# S O M M A I R E

## INTRODUCTION

## CHAPITRE PREMIER : ETUDE GENERALE

I. DEFINITION

II. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

III. RAPPEL ANATOMIQUE

IV. DIAGNOSTIC POSITIF

V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

VI. HYPOTHESES PATHOGENIQUES

VII. CONDUITE THERAPEUTIQUE - EVOLUTION - PRONOSTIC

## CHAPITRE II

I. PRESENTATION DES OBSERVATIONS

II. ANALYSE ET COMMENTAIRES DES OBSERVATIONS

## CONCLUSIONS GENERALES

## BIBLIOGRAPHIE

## TABLE DES MATIERES

II INTRODUCTION

---

## INTRODUCTION

La présence d'une malformation consistant à un appendice siégeant au niveau de la région caudale est en réalité rarement observée chez les nouveaux-nés, mais il n'en demeure pas moins qu'elle reste intéressante à plus d'un titre.

En effet cette pathologie soulève non seulement d'importantes considérations de pathogénie et d'embryologie, mais aussi une discussion captivante au sujet de l'évolution de l'espèce humaine.

De plus l'existence de malformations telles que le spina bifida et la maladie amniotique pose le problème de la relation entre elles et l'appendice caudal.

Le but de notre travail est donc essentiellement d'apporter notre modeste contribution pour essayer d'éclairer les nombreux points obscurs que renferme cette anomalie notamment sur le plan de la pathogénie, d'étudier l'existence d'une relation avec les autres malformations qui parfois l'accompagnent, et enfin de fournir un document important pouvant à l'avenir servir de base et de référence pour d'autres travaux.

Chez l'homme, on parle de la présence de queue depuis l'antiquité, et LE DOUBLE et HOUSSAY nous en ont donné une bonne relation dans leurs écrits. C'est ainsi que BARTELS en 1884 réunissait 126 cas et les distinguait en cinq variétés qui peuvent être ramenés à deux fondamentales :

- les queues avec vertèbres bien distinctes qui sont excessivement rares,

- les queues dépourvues de squelette axial qui sont relativement plus fréquentes.

Depuis, beaucoup de cas ont été rapportés çà et là, le plus souvent simples, plus rarement associés à d'autres malformations. Les publications sporadiques de ces cas durant ces dernières décennies mettaient de moins en moins l'accent sur les aspects légendaires et historiques, pour insister de plus en plus sur les implications que suscite cette malformation au niveau de la dynamique que constitue l'évolution de l'homme.

Dans le même temps, des précisions embryologiques et des hypothèses pathogéniques ont été apportées.

L'appendice caudal est un exemple pour les concepts modernes d'ontogénie et de phylogénie, en outre il met en relief une confrontation saisissante entre la clinique et la réalité que constitue l'évolution de l'homme. On ne doute donc pas qu'une telle pathologie ne va pas sans entraîner un important lot de croyances et d'interprétations. Ainsi dans les temps anciens on avait pu invoquer, comme pour d'autres monstruosité la colère divine, et pendant tout le moyen âge on leur a attribué cet appendice.

Au début du **19<sup>ème</sup>** siècle, on a pensé, que la présence d'une "queue" chez le nouveau-né était due à une empreinte maternelle. Ceci en faisant allusion à une histoire selon laquelle une mère, qui avait donné naissance à un enfant porteur d'appendice caudal, avait lors de la grossesse de cet enfant attrapé une queue de porc.

Ce qui faisait conclure que la malformation de l'enfant représentait l'empreinte, de cet événement survenue pendant la grossesse sur le fœtus.



Et c'est seulement en 1901 que HARRISSON suggéra que la "queue" notée sur certains nouveaux-nés, provenait probablement de la portion distale non pourvue de vertèbres de la partie caudale de l'embryon humain.

Par ailleurs, dans ce cas comme dans celui d'autres graves anomalies, on avait cru qu'elles pouvaient être de résultat d'hybridation ou d'union avec des animaux. Cette croyance persistait encore il y a peu d'années et elle ne semble pas avoir encore complètement disparu. Ceci fait qu'au lieu de l'inquiétude éprouvée devant des malformations beaucoup plus spectaculaires, c'est plutôt un sentiment de honte, de blessure d'amour propre que l'on note chez les parents après la naissance d'un tel enfant.

C'est dire donc combien est importante l'attitude du médecin devant une telle situation, car il lui faut avoir une grande maîtrise de soi qui lui permette de pouvoir ensuite, écouter, calmer, rassurer les parents, et ultérieurement essayer d'envisager le plus rapidement possible l'ablation de cette "queue".

Le travail que nous vous livrons est basé :

- d'une part sur l'étude d'articles et de cas publiés jusque là à travers la presse médicale.
- d'autre part sur l'analyse essentiellement retrospective, de dossiers de malades recueillis à la Clinique Neuro-chirurgicale et à la Clinique pédiatrique du C.H.U. de Dakar.

Il est présenté suivant un plan divisé en trois parties

- une première partie consacrée à l'étude générale et comportant :

1°) Définition

- 2°) Rappel embryologique
- 3°) Rappel anatomique
- 4°) Diagnostic positif
- 5°) Diagnostic différentiel
- 6°) Hypothèses pathogéniques
- 7°) Conduite thérapeutique - Evolution - Pronostic.

- une deuxième partie pour la présentation des observations et les analyses et commentaires qui en résultent

- une troisième partie pour tirer les conclusions générales.

// CHAPITRE PREMIER

---

---

ETUDE GENERALE

---

---

II) DEFINITION

C'est une malformation consistant en un diverticule médial ou paramédial, siégeant au niveau de la région lombo-sacrée, de consistance molle, pouvant être pourvue exceptionnellement de squelette axial, recouverte par une peau le plus souvent d'apparence normale, et simulant une queue.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

---

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Au cours de la première semaine de développement, l'œuf fécondé subit le phénomène de la segmentation et forme par mitoses successives des cellules dont la taille diminue progressivement : ce sont les blastomères.

Cette division zygotique est différentielle et entraîne la formation de petites et de grosses cellules appelées respectivement micromères et macromères.

Les macromères sont destinés à former le bouton embryonnaire à partir duquel se formeront tous les tissus intra-embryonnaires ; ce sont les premières cellules à développer une activité phosphatasique alcaline.

Les micromères se divisent plus rapidement et sont doués d'une activité hydrolasique acide. Ils permettent la formation du cytotrophoblaste et du syncytiotrophoblaste.

Ce qui fait qu'à la 72<sup>me</sup> heure après la fécondation, on a une morula comportant un macromère pour environ 10 à 15 micromères. Ces phénomènes se passent sans augmentation de volume de l'œuf ; les cellules diminuent progressivement de taille lors de leur division ce qui aboutit à des cellules avec un rapport nucléo-cytoplasmique caractéristique et qui ne change presque plus par la suite.

En même temps qu'il subit ces modifications morphologiques, l'œuf migre dans la trompe du 1/3 externe où il a été normalement fécondé jusque dans la cavité utérine.

Après 72 heures, il y a une mise en route de gènes particuliers qui entraînent le phénomène de la différenciation tissulaire.

Il se forme le premier type de tissu différencié : le tissu épithélial. Un flux liquidien provenant de la lumière tubaire et de la cavité utérine va entrer dans le blastocyste et former le blastocèle. Le blastocyste est composé par le bouton embryonnaire, le trophoblaste polaire et le trophoblaste ~~pariétal~~ (voir fig. 1).

Au 4ème jour le blastocyste est dans la cavité utérine, on va y noter un ralentissement de l'activité mitotique mais de nouveaux gènes vont rentrer en activité et installer la personnalité biologique du jeune germe.

On va noter l'apparition, sur les membranes cellulaires, de sites antigéniques caractéristiques.

Le germe est en ce moment entouré par sa membrane pellucide et vit au dépens de la mère par le flux des liquides qui traversent cette membrane enveloppante.

Vers le 5ème jour, il y a d'importants mouvements de contraction du blastocyste, qui, soit de manière mécanique, soit de manière chimique, vont entraîner une lésion de la membrane pellucide et créer ainsi un trou par lequel le germe se faufile. Au cours de cette sortie, il y a rupture de la coque du germe.

A la fin du 6ème jour, le blastocyste entre en contact avec la dentelle utérine préalablement préparée à le recevoir. S'il y a adéquation immunologique entre le blastocyste et la dentelle utérine, et s'il y a adéquation entre l'âge du blastocyste et le degré de maturation de la dentelle, il va y avoir l'établissement de l'ovo-implantation et de la migration de l'oeuf dans l'endomètre.

Cette migration se fait avec comme tête de pont le syncytio-trophoblaste, ce qui fait que les hydrolases vont ronger la dentelle et permettre ainsi l'installation du zygote dans l'endomètre.

A la fin de la première semaine on observe donc le contact et la pénétration de l'oeuf dans l'endomètre (fig. 2).

La deuxième semaine correspond à la formation de l'embryon didermique (ectoblaste et entoblaste).

Au 8<sup>ème</sup> jour déjà, il y a individualisation de l'entoblaste : premier feuillet fondamental et inducteur primaire. La cavité amniotique se forme avec sa membrane au 10<sup>ème</sup> jour.

Au cours de la deuxième semaine, le reste du bouton embryonnaire forme l'ectoblaste. Entoblaste et ectoblaste se superposent et ne se touchent que vers le 12<sup>é</sup>, 13<sup>é</sup> jour à leurs extrémités. Il va y avoir une organisation palissadique de l'entoblaste qui va entrer en contact avec l'ectoblaste sus-jacent formant la plaque préchordale ou prochordale.

La plaque prochordale indique l'extrémité céphalique par la même occasion l'extrémité caudale, et en même temps l'axe de symétrie bilatérale de l'embryon.

Pendant cette deuxième semaine se fait l'ébauche des principales annexes embryonnaires.

La troisième semaine est marquée par la morphogénèse primaire qui se caractérise par l'installation du chordomésoblaste : troisième feuillet chronologique, il est inducteur secondaire notamment vis à vis des dérivés neuro<sup>c</sup>étodermiques. Il y a installation des gonocytes primordiaux dans la région péri-allantoïdienne et aussi du premier système vasculaire extra-embryonnaire (ensemble des îlots de Wolff



et Pander) Avant la fin de la 3<sup>e</sup> semaine (environ 17<sup>e</sup>, 18<sup>e</sup> jour) la corde est suffisamment mûre et efficace pour influencer l'ectoblaste, assurer l'installation de la plaque neurale et entamer l'organisation du mésoblaste : début de la période somitique. Avec la gastrulation s'installe les territoires présumptifs de l'embryon.

La 4<sup>ème</sup> semaine est caractérisée par :

- . La neurulation : déjà préparée en fin de 3<sup>ème</sup> semaine.
- . le développement du chordomesoblaste qui va être à l'origine des somites, du mésoblaste intermédiaire puis des néphrotomes, des lames latérales, du coelome interne.

La fragmentation du mesoblaste para-axial en somites situés de chaque côté du tube neural tout au long de l'axe crânio-caudal, s'effectue de façon précise sur le plan chronologique, et à la fin de la cinquième semaine l'embryon a acquis le nombre définitif de 44 paires de somites.

Après la fermeture de la gouttière, les crêtes neurales se détachent à la fois de l'épiblaste et du tube neural, et s'isolent en bandelette ganglionnaire qui s'intercale ~~entre~~ entre ces deux formations tout le long du tube neural. La bandelette ganglionnaire se segmente ensuite en ébauches ganglionnaires qui se placent en regard de la face dorso-latérale du tube neural. Ces dernières se développeront sur place pour former les ganglions rachidiens.

La fragmentation et le développement ganglionnaire correspondent à ceux du mesoblaste para-axial en somites et constituent le phénomène de la métamérisation : à chaque niveau de l'axe cranio-caudal il existe une paire d'ébauches ganglionnaires et une paire de somites qui correspondent à un métamère. La métamérisation des somites s'accompagne d'une métamérisation nerveuse qui est moins systématique.

Chaque somite comprend deux parties :

- une zone dorsale à l'origine du dermatomyotome,
- une zone ventrale à l'origine du sclérotome qui va engendrer le rachis par essaimage de cellules tout autour de la corde dorsale. Ce phénomène intéresse chaque paire de somites, se passe sur le même plan pour les deux somites et aboutit à la formation des corps vertébraux.

La corde quand à elle va être englobée dans les vertèbres et va régresser au cours du 2ème mois ne persistant qu'au niveau des noyaux des disques intervertébraux où elle est à l'origine du nucléus pulposus.

Le tube neural de son côté subit au niveau de son extrémité céphalique, des modifications consistant à des dilatations segmentées par des rétrécissements qui vont individualiser les ébauches des futures parties du cerveau. Le reste du tube neural, va à son tour être à l'origine de la future moelle épinière.

En ce qui concerne le système nerveux central : la corde constitue l'organisateur primaire qui induit la formation des structures nerveuses. Le tube neural se compte une fois formé comme un organisateur secondaire et induit la transformation du mésoblaste para-axial en tissu osseux (os de la base du crâne et colonne vertébrale).

La 4ème semaine confère à l'embryon une forme cylindrique, mais voit aussi la séparation de l'embryon proprement dit de ses annexes : c'est le phénomène de la délimitation. Jusqu'à la gastrulation, l'embryon est plane et il y a continuité directe entre les structures embryonnaires proprement dites et les parties extra-embryonnaires ou annexes.

Cette continuité se fait notamment :

- entre somatopleure intra et extra-embryonnaire
- entre splanchnopleure intra et extra-embryonnaire
- entre le coelome interne et externe.

La délimitation constituée par plusieurs phénomènes, est l'un des éléments qui assurent l'évolution vers l'étape fœtale.

Elle fait intervenir deux facteurs fondamentaux :

- 1°) Une augmentation du volume embryonnaire et un allongement de l'embryon dus à la neurulation et au développement du chorde-mesoblaste.
- 2°) L'enroulement de l'embryon.

L'embryon relativement volumineux devant loger dans un petit volume, est obligé de se plier pour y arriver. L'enroulement est un phénomène dynamique, il entraîne le débordement et l'expansion de la cavité amniotique.

Il détermine dans le sens longitudinal :

- une rotation de dehors en dedans de la membrane pharyngienne qui va réaliser un parcours total de 200° et 220°.
- une rotation de la membrane cloacale, de dehors en dedans, dans le sens opposé à celui de la rotation de la membrane pharyngienne, et dont le parcours total peut aller jusqu'à 220° chez l'espèce humaine.

Ceci crée une interiorisation des somites caudaux et de l'extrémité caudale de l'embryon, participant à la disparition de la queue dans l'espèce humaine (figs. 3, 4, 5).

Le mouvement d'enroulement se fait aussi dans le sens transversal.

Ainsi l'expansion du volume de la cavité amniotique en même temps que son glissement et son moulage autour d'un embryon devenu cylindrique, va entraîner le rapprochement de la somatopleure intra-embryonnaire et de la splanchnopleure intra-embryonnaire et créer une discontinuité entre le coelome interne et le coelome externe.

Le rapprochement des bords latéraux du disque embryonnaire entraîne la fermeture de la paroi ventrale de l'embryon, lui permettant

de s'isoler de ses annexes sauf au niveau du cordon ombilical. Ce qui fait que les organes thoraciques et l'intestin primitif sont bien séparés de l'extérieur de l'embryon par la paroi ventrale de ce dernier, laquelle paroi découle du processus transversal de la délimitation.

Enfin de délimitation, l'intestin postérieur se termine dans une dilatation entoblastique située à la partie caudale de l'embryon et qui est le cloaque.

A sa partie antérieure et ventrale, le cloaque reçoit le canal allantoïdien séparé de l'intestin postérieur par l'éperon allantoïdien.

A sa partie postérieure, le cloaque se continue dans l'appendice caudal. Le cloaque sera cloisonné, au cours du 2<sup>ème</sup> mois par la progression de l'éperon allantoïdien, en sinus urogénital et en rectum.

En étudiant particulièrement l'extrémité caudale ou appendice caudal, on constate qu'elle est une zone d'allongement du corps de l'embryon constituée par :

- a) - l'ectoderme cutané
- b) - le tube neural transitoirement ouvert par le neuropore postérieur et flanqué de part et d'autre par des somites.
- c) - le canal neurentérique, d'existence éphémère, unissant le neuropore postérieur à la cavité intestinale
- d) - l'extrémité caudale de la corde
- e) - la membrane cloacale et la ligne primitive qui se raccourcit progressivement.

Le tout entouré par la cavité amniotique et l'amnios qui se réfléchit à l'extrémité distale de la membrane cloacale pour former le cul de sac caudal de l'amnios.

Le canal neurentérique va se retrouver ensuite reporté vers l'extrémité caudale par le raccourcissement de la ligne primitive.

La membrane cloacale subit un mouvement de rotation autour du canal néurentérique qui tient lieu de charnière.

Son extrémité caudale devient antérieure (ou supérieure) et sa face ventrale endodermique devient postérieure. En somme, la membrane cloacale tourne de 180° et ce mouvement de rotation est même accentué par la suite, <sup>ce</sup> fait il entraîne la formation d'un cul-de-sac caudal de l'intestin postérieur qui devient le cloaque.

Il convient de signaler que l'allantoïde (loin d'avoir le développement considérable que l'on observe chez les oiseaux) reste rudimentaire chez l'homme.

Une faible partie du canal allantoïdien, qui s'atrophiera d'ailleurs, va être incorporée plus tard au cordon ombilical.

Entre le canal vitellin et le canal allantoïdien, s'insinue une lame mésoblastique contenant dans son épaisseur un diverticule du coelome extra-embryonnaire.

Cette lame, qui porte le nom de repli allantoïdien, se courbe vers le bas en direction caudale, et vient buter, sous le nom d'éperon périnéal, sur la membrane cloacale. Ce qui fait que cette dernière va se trouver alors scindée en membrane anale et en membrane urogénitale.

A partir du moment où sa régression commence, l'ébauche caudale va diminuer progressivement pour disparaître à la fin du 2ème mois de développement embryonnaire.

A un moment donné lors de cette régression, sa constitution va changer et ne sera plus la même sur toute son étendue.

Dans la portion proximale, la structure reste complexe ; les somites qui correspondent aux ébauches primitives des vertèbres persistent.

Dans la portion distale au contraire, ils disparaissent ainsi que les autres structures fondamentales et on peut y retrouver quelques traces de tube nerveux et de corde.

Cette portion est alors surtout un prolongement tégumentaire qui se dirige en arrière et tend à devenir dorsal. Normalement elle disparaît entièrement et depuis longtemps HIS avait désigné cette portion terminale sous le nom de filament caudal.

Chez l'homme alors que le filament caudal finit par disparaître, les éléments proximaux, c'est à dire les ébauches des vertèbres coccygiennes, persistent et constitueront les seuls restes du squelette caudal qui s'est progressivement enfoui dans la région lombo-sacrée.

Donc chez l'embryon humain, normalement on constate la présence d'une queue dès le 25<sup>ème</sup>-26<sup>ème</sup> jour; elle devient assez importante vers le 35<sup>ème</sup> jour et commence à regresser après. Ce qui fait qu'au 42<sup>ème</sup> jour on ne retrouve plus qu'une queue trappue. Elle disparaît complètement ensuite, si bien qu'elle n'existe plus au 48<sup>ème</sup> jour (Figs. 6A, 6B, 6C, 6D).

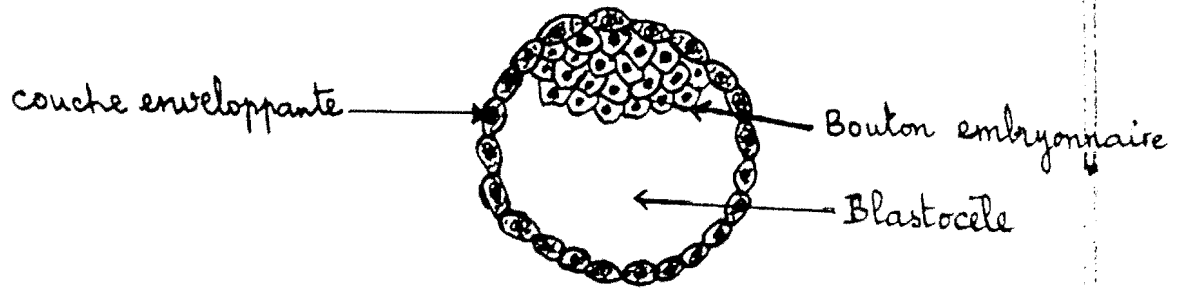


Figure 1 Stade de blastocyste

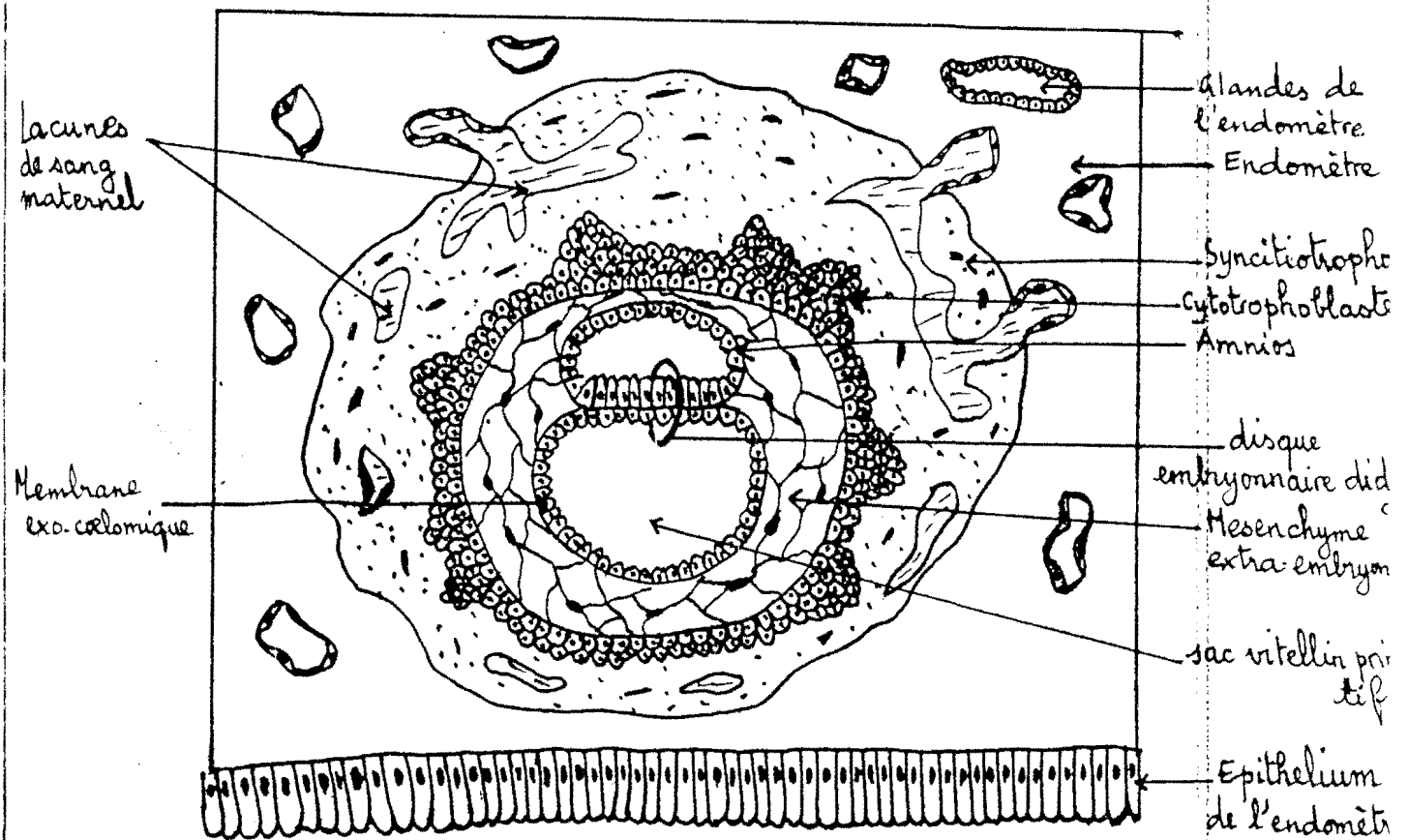
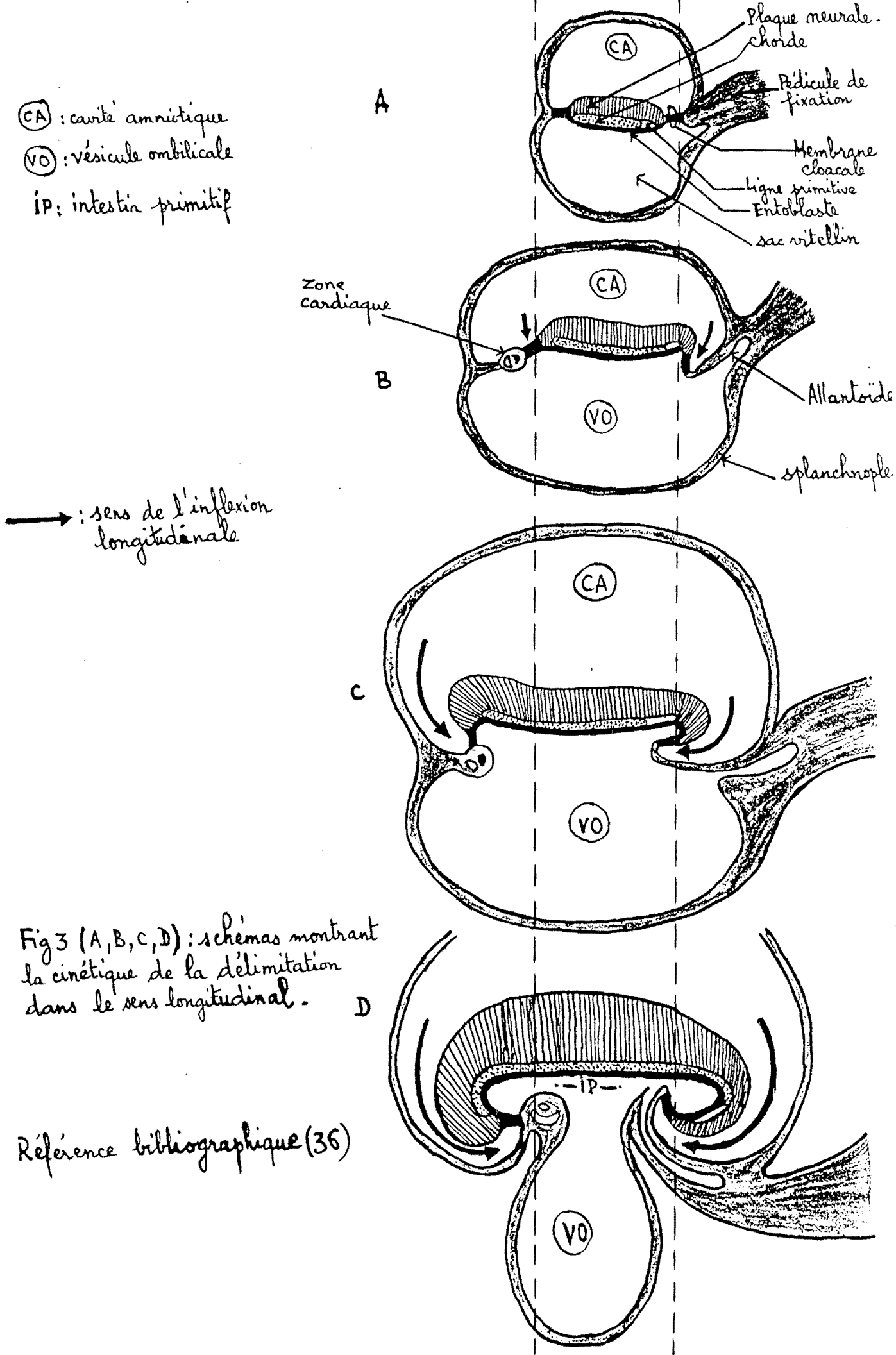


Figure 2 : Blastocyste complètement implanté dans l'endomètre.

Référence bibliographique (36)

(CA) : cavité amniotique  
 (VO) : vésicule ombilicale  
 IP : intestin primitif



→ : sens de l'inflexion longitudinale

Fig 3 (A,B,C,D) : schémas montrant la cinétique de la délimitation dans le sens longitudinal.

Référence bibliographique (36)



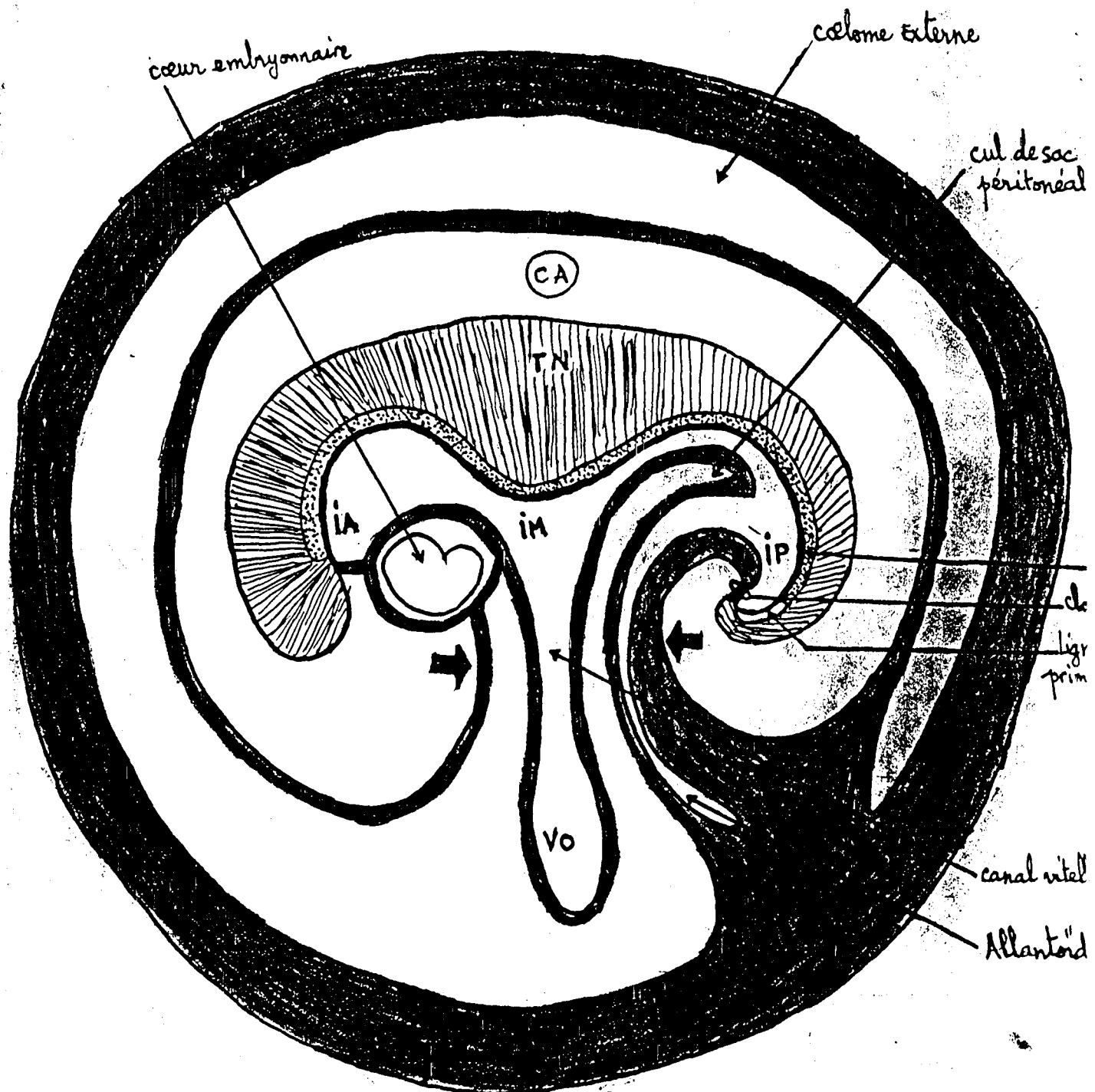


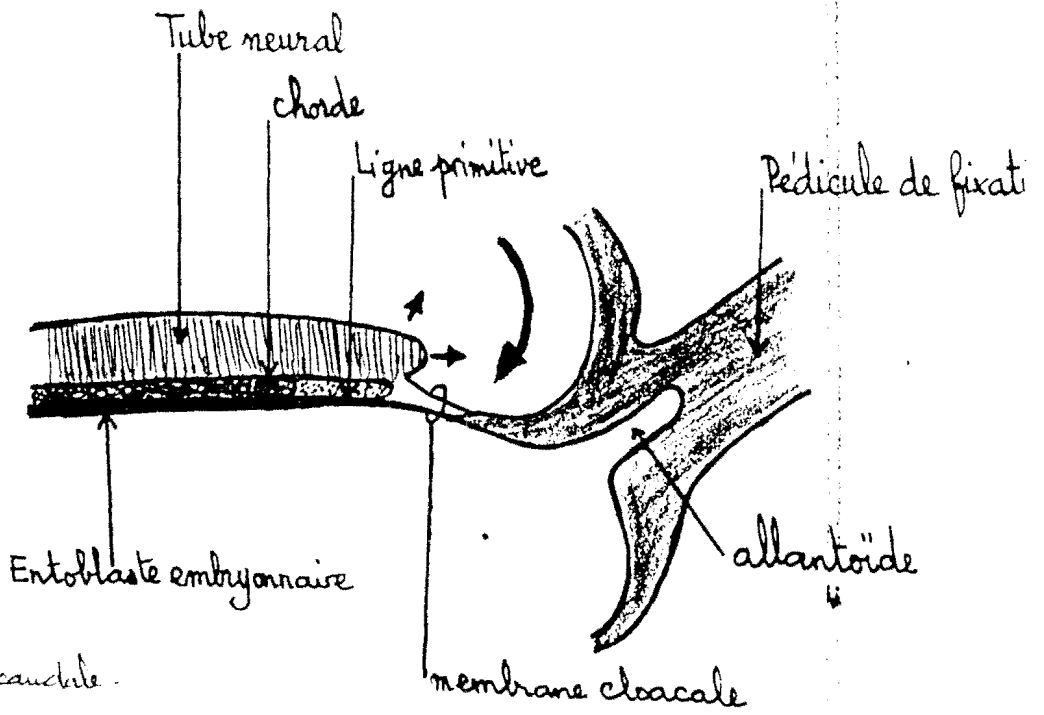
Fig 4 : Schéma de l'embryon au cours de la phase terminale de la délimitation longitudinale.

- CA : cavité amniotique
- IA : intestin antérieur
- IM : intestin Moyen
- IP : intestin postérieur
- Vo : vésicule ombilicale
- TN : Tube Neural

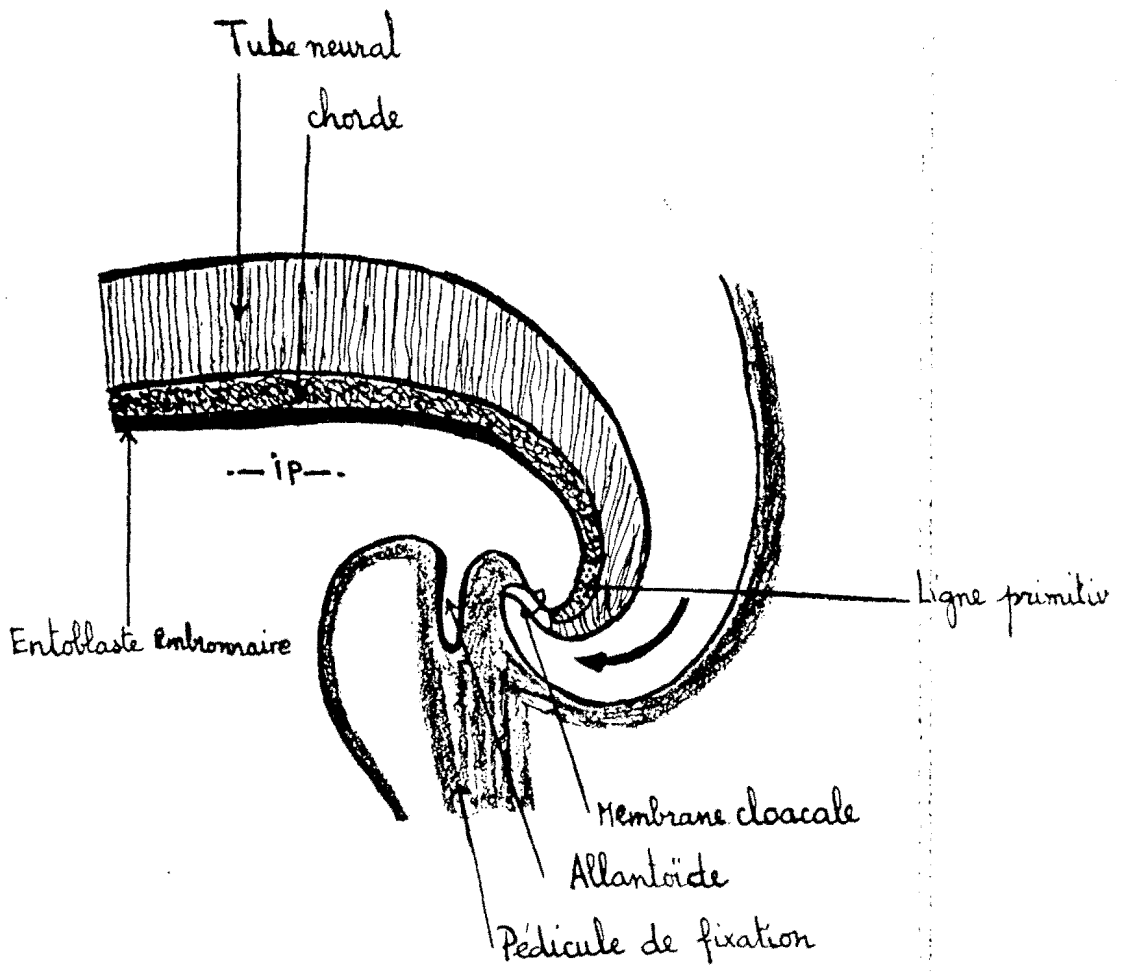
→ sens de l'inflexion longitudinale.

Référence bibliographique (11)

A<sub>1</sub>



A<sub>2</sub>



IP: intestin primitif

Fig 5: A<sub>1</sub> et A<sub>2</sub>

Ces schémas nous montrent les modifications dues à l'inflexion de la région caudale au cours de la délimitation longitudinale (conséquences de l'inflexion sur la membrane cloacale et les autres structures) - Référence bibliographique (36)

L = longueur vertex - Coccyx

Fig 6A

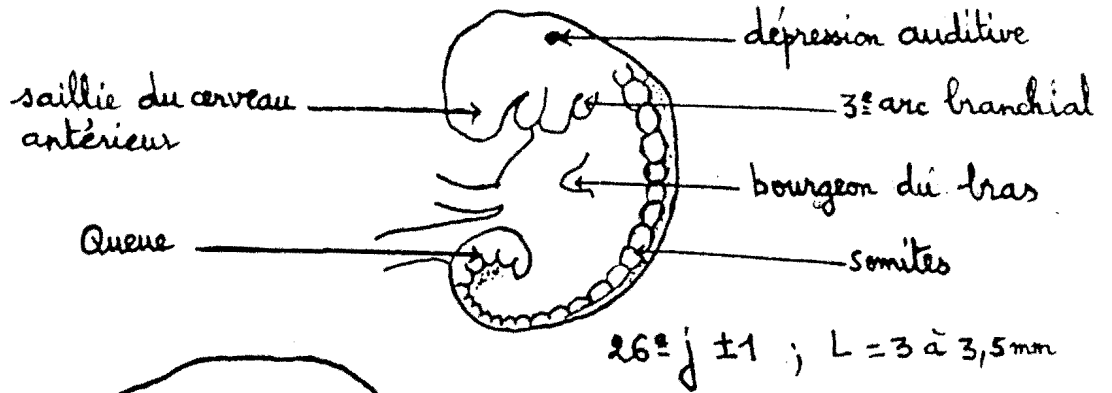


Fig 6B

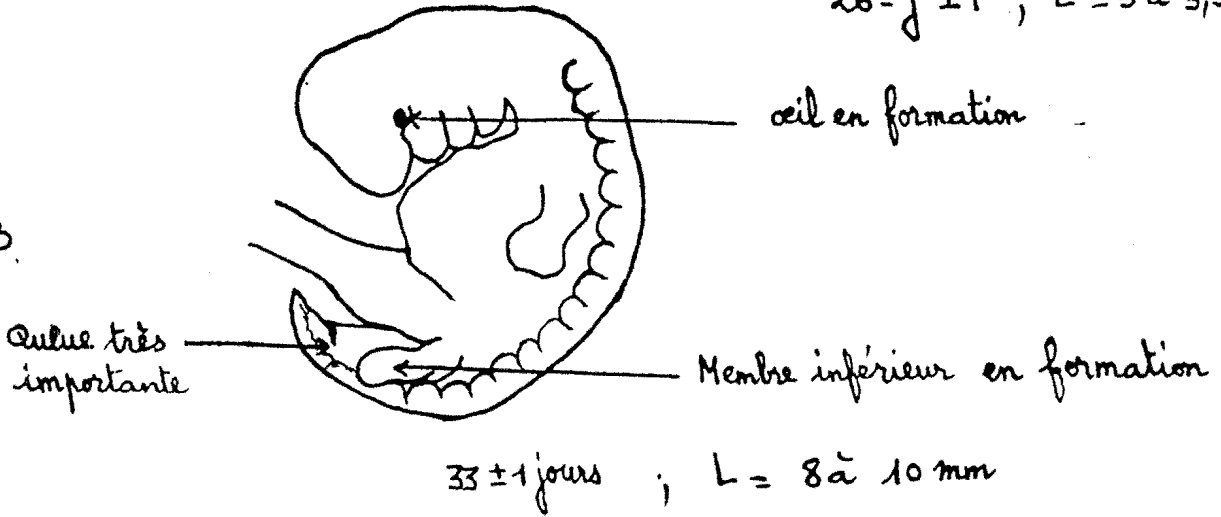


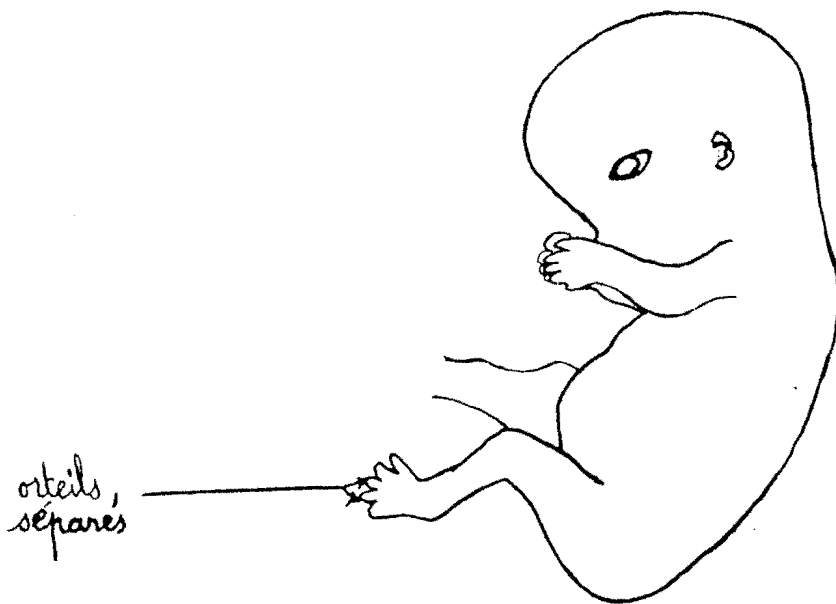
Fig 6C



L = 23 à 23,5 mm

Référence bibliographique (36)

Fig 6 D



48 ± 1 jours ; L = 28 à 30 mm  
Queue absente.

Fig 6 A, Fig 6 B,  
Fig 6 C, Fig 6 D :

Aspects morphologiques externes de la région caudale durant la période embryonnaire. Ces figures montrent les modifications de la queue de l'embryon depuis la naissance de cette dernière jusqu'à sa disparition.

Référence bibliographique (36)

RAPPEL ANATOMIQUE

## R A P P E L   A N A T O M I Q U E

L'appendice caudal est une malformation de siège lombo-sacré, reposant donc sur certaines structures qui peuvent parfois présenter certaines anomalies. Nous nous proposons dans ce rappel anatomique de revoir les divers éléments de cette région depuis le revêtement cutané jusqu'au rachis qui constitue la charpente de cette région.

La colonne vertébrale représente dans la région lombo-sacrée, un squelette axial constitué par l'empilement d'éléments disco-vertébraux au niveau lombaire, et par la superposition de vertèbres soudées les unes aux autres au niveau de la région sacrée.

Entre la peau lombo-sacrée et cet axe osseux on retrouve de dedans en dehors : les ligaments intervertébraux participant aux moyens d'union du rachis, les groupes de muscles placés en arrière des gouttières vertébrales et qui sont parfois réduits à de simples aponévroses dans cette région, le tissu cellulaire sous-cutané et enfin la peau.

Nous diviserons ce rappel en 5 parties selon les plans intéressés, de la profondeur vers la couche superficielle, en rappelant chaque fois que c'est nécessaire quelques anomalies nous intéressant au niveau de cette zone.

### 1°) L'AXE OSSEUX

Comme énoncé plus haut, il est formé principalement de deux étages :

- l'étage lombaire ou rachis lombaire composé par la superposition des cinq vertèbres lombaires (L1 - L2 - L3 - L4 - L5) entre lesquelles se trouvent des disques intervertébraux.

Ces vertèbres, en arrière de leur corps qui s'intercalent entre deux disques intervertébraux, délimitent un canal postérieur (le canal rachidien) par l'intermédiaire de leur arc postérieur.

L'arc postérieur est constitué de deux parties proximales, émergeant chacune des bords externes de la partie postérieure du corps vertébral, appelées pédicules ; et de deux parties distales, faisant suite aux pédicules, constituées par les lames. Le processus épineux de chaque vertèbre naît de l'union, à leur partie postérieure, des lames vertébrales.

Le canal rachidien loge la moelle épinière enveloppée par ses trois méninges (pie-mère, arachnoïde, dure-mère).

La dure-mère, enveloppe la plus externe, est séparée du canal osseux par l'espace épidual. La moelle épinière s'arrête au niveau du bord supérieur du corps vertébral de L2. La partie inférieure du canal rachidien est occupée par les racines lombaires et sacrées, issues de la moelle et qui descendent verticalement, formant la queue de cheval, pour ensuite sortir par les trous de conjugaisons lombaires et par les trous sacrés.

- L'étage sacro-coccygien composé par le sacrum et le coccyx

a) Le sacrum

Le sacrum est formé par la réunion ou plus précisément par la fusion des cinq vertèbres sacrées, il est situé à la partie postérieure du bassin au-dessous de la colonne lombaire et entre les deux os iliaques. Le sacrum présente latéralement des ailerons, sa face postérieure est parcourue par la crête sacrée verticale et médiale, résultant de la fusion des processus épineux des vertèbres sacrées.

Le sacrum délimite aussi un canal sacré où cheminent les racines sacrées issues de la basse région de la moelle épinière.

A la naissance, le sacrum est encore segmenté. Ses cinq corps vertébraux sont ossifiés mais non soudés. Les arcs postérieurs ne sont pas soudés, ce qui se traduit par une déhiscence médiale physiologique.

Les processus épineux s'ossifient à partir de l'âge de 1 à 4 ans selon les auteurs. Leur ossification est terminée vers 5 - 6 ans. Une déhiscence médiale des arcs est considérée comme anormale à partir de l'âge de 7 ans seulement.

#### b) Le Coccyx

Appendu à la partie inférieure du sacrum, il est formé par la réunion de 4 à 6 vertèbres atrophiées et soudées.

Un défaut d'arc postérieur au niveau du rachis lombo-sacré peut, selon sa nature et son étendue, être asymptomatique (spina bifida occulta) mais peut aussi être à l'origine d'une hernie des enveloppes méningées qui sont à l'intérieur du canal rachidien, (meningocèle), et plus grave, les racines nerveuses peuvent faire partie de la hernie, parfois même une partie de la moelle est contenue dans le sac herniaire (myelomeningocèle)

## 2) LES LIGAMENTS INTEVERTEBRAUX

- Les ligaments intertransversaires (fig. 7)

. Aux lombes, ils sont assez développés et unissent les tubercules accessoires que représentent les processus transverses.

. Les ligaments intertransversaires de l'articulation sacrovertébrale sont très développés, chacun d'eux part du processus transverse de la cinquième vertèbre lombaire et se termine sur la partie antérolatérale de l'aile du sacrum.

Ce ligament est appelé, depuis BICHAT, ligament sacrovertébral, et n'est rien d'autre qu'une partie des fibres les plus proximales



des deux faisceaux du ligament ilio-lombaire.

- les ligaments interlamellaires (fig. 8).

Ils réunissent les lames vertébrales de deux vertèbres superposées. Ils sont élastiques, épais et très résistants, appelés, en raison de leur couleur, ligaments jaunes.

Il existe, dans chaque espace interlamellaire, deux ligaments jaunes, l'un droit, l'autre gauche, unis entre eux sur la ligne médiane. L'angle d'union des deux ligaments, saillant en arrière, se confond avec le bord antérieur du ligament interépineux.

- les ligaments d'union des processus épineux : ils sont de deux types : le ligament interépineux et le ligament surépineux.

\* Les ligaments interépineux (fig. 9) sont des membranes fibreuses qui occupent l'intervalle compris entre deux processus épineux voisins. Ils s'attachent par leur bord supérieur et leur bord inférieur aux processus épineux correspondants. Leur extrémité antérieure se continue avec l'angle d'union des ligaments jaunes et leur extrémité postérieure se confond avec le ligament surépineux.

\* Le ligament surépineux (fig. 10) est un cordon fibreux qui s'étend sur toute la longueur de la colonne vertébrale, en arrière des processus épineux et des ligaments interépineux.

Il adhère au sommet des processus épineux et s'unit, dans l'intervalle de ces derniers, au bord postérieur des ligaments interépineux.

Aux lombes, le ligament se confond avec le raphé produit par l'entrecroisement des fibres tendineuses des muscles du dos.

### 3) LES MUSCLES

Ils s'interposent entre les groupes ligamentaires et le tissu cellulaire sous cutané. Certains d'entre eux sont simplement réduits,

au niveau de la région lombo-sacrée en des plans aponévrotiques terminés par des extrémités tendineuses leur servant de moyens d'insertion.

Nous exposerons brièvement, d'une part, le groupe des muscles occupant le plan profond, et d'autre part, celui qui se présente au plan superficiel.

Au plan profond :

Ce sont les muscles erector spinae (figs. 11A et 11B) de la région dorsale, qui se réunissent à l'étage inférieure lombaire, pour former la masse sacro-lombaire (fig. 11C).

Au niveau de la région dorsale les muscles erector spinae sont logés dans les gouttières vertébrales, et sont appelés pour cette raison muscles des gouttières vertébrales. Ils sont formés de faisceaux d'autant plus courts qu'ils sont profondément situés.

On distingue de chaque côté quatre muscles erector spinae proprement dits dont l'association varie suivant l'étage vertébral : le muscle rotateur, le muscle longissimus, le sacro-lombaire, l'épi-épineux. A la partie médiale on distingue les muscles inter-épineux occupant les espaces du même nom ; ils sont au nombre de deux, siégeant l'un et l'autre sur un côté de l'axe médial, séparés l'un de l'autre par le ligament interépineux (fig. 9). Ils sont tendus du bord inférieur d'un processus épineux au bord supérieur du processus épineux sous-jacent. Le muscle rotateur, le long dorsal et le sacro-lombaire sont réunis, en bas, en une masse musculaire indivise appelée masse commune (fig. 12). La masse commune aux muscles spinaux occupe la gouttière lombaire et la gouttière sacrée. Elle se compose d'une partie profonde, charnue, le muscle rotateur, et d'une lame tendineuse très épaisse, qui représente le tendon d'insertion des muscles sacro-lombaires et ~~longissimus~~ <sup>longissimus</sup>. Cette lame tendineuse, qui est aussi confondue avec l'aponévrose d'insertion du grand dorsal, s'insère :

- . sur l'épine iliaque postéro-supérieure, et la partie voisine de la crête iliaque,
- . sur la tubérosité iliaque
- . sur la crête sacrée et sur les processus épineux des trois ou quatre dernières vertèbres lombaires.

#### Au plan superficiel

Le plan superficiel est formé au niveau de la région lombo-sacrée par le muscle dentelé postérieur et inférieur et par le muscle longissimus.

Le muscle dentelé postérieur et inférieur de chaque côté repose directement sur les muscles spinaux, pour s'insérer en dedans sur les processus épineux et les ligaments intérépineux de T11 à L3 ; il s'étend en haut et en dehors et s'insère sur la face externe et le bord inférieur des ~~9ème, 10ème~~, 11ème et 12ème côtes (fig. 13).

Entre ces deux muscles, s'étend l'aponévrose inter-dentelée qui recouvre les muscles des gouttières vertébrales.

Le grand dorsal large et aplati, s'étend depuis l'humérus (à la gouttière bicipitale) jusqu'à la région lombo-sacrée, à ce niveau il est réduit en aponévrose lombo-sacrée et recouvre directement la masse commune, le muscle dentelé postérieur et inférieur et l'aponévrose des dentelés, avant de venir s'insérer sur les processus épineux des vertèbres dorsales à partir de T7, sur les processus épineux des vertèbres lombaires, sur la crête sacrée postérieure, sur les ligaments surépineux correspondant, sur le tiers postéro-interne de la crête iliaque, sur la face externe des quatre dernières côtes (fig. 14).

#### 4) LE TISSU CELLULAIRE SOUS CUTANE

## 5) LA PEAU

Revêtement superficiel, elle peut montrer l'existence de sinus dermique spinal qui est une fossette cutanée de la région lombo sacrée.

De telles fossettes indiquent la région de fermeture du neuropore postérieur pendant la quatrième semaine de développement embryonnaire, et de ce fait représentent le dernier endroit de séparation entre l'épiblaste et le tube neural.

Dans cette région, on peut noter un état plus grave lorsqu'il existe une fistule reliant l'espace sous arachnoïdien à l'extérieur par l'intermédiaire de la fossette cutanée. Cependant l'examen de cette zone peut ne montrer qu'une touffe de poils médiale, ou une zone d'hyperpigmentation ; parfois les deux anomalies sont observées en même temps.

Ancienne nomenclature \* = Nouvelle nomenclature

Apophyse épineuse\* = Processus épineux

Apophyse transverse\* = Processus transverse

Muscles spinaux extenseurs\* = Muscles Erector spinae

Muscles transversaires épineux\* = Muscles rotateurs

Muscle long dorsal\* = Muscle longissimus

Muscle petit dentelé postérieur et inférieur\* = Muscle dentelé postérieur et inférieur.

Dx = Tx

x = 1,2,.....,12

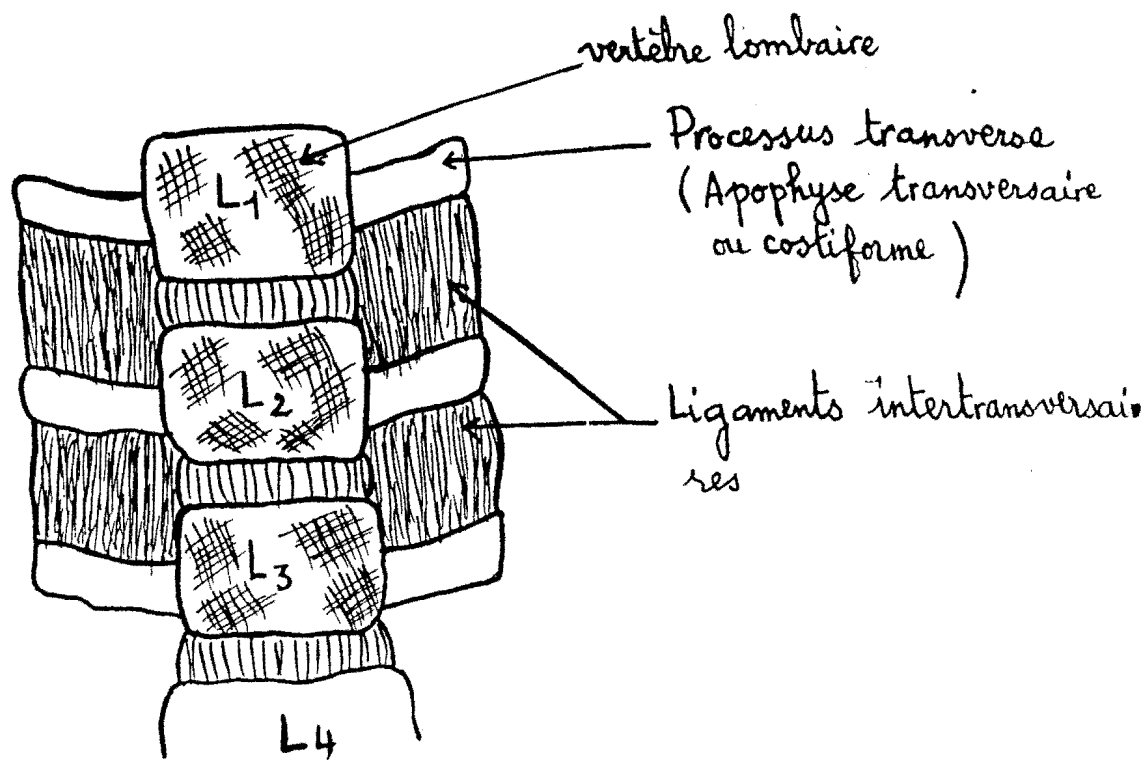


Fig 7

Coupe frontale du rachis montrant le plan des ligaments intertransversaires.

Entre parenthèses: l'ancienne nomenclature anatomique

Référence bibliographique (10)

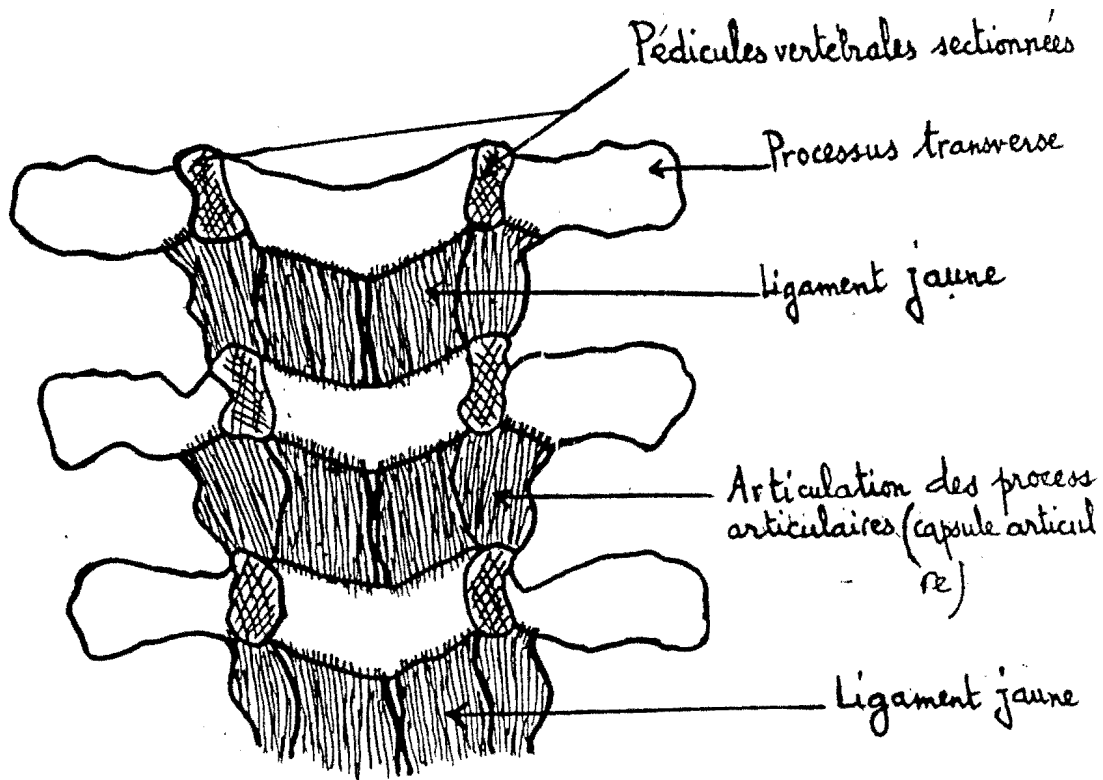


Fig 8  
Ligaments interlamellaires (Ligaments jaunes) et articulations des processus articulaires entre eux; vue antérieure.

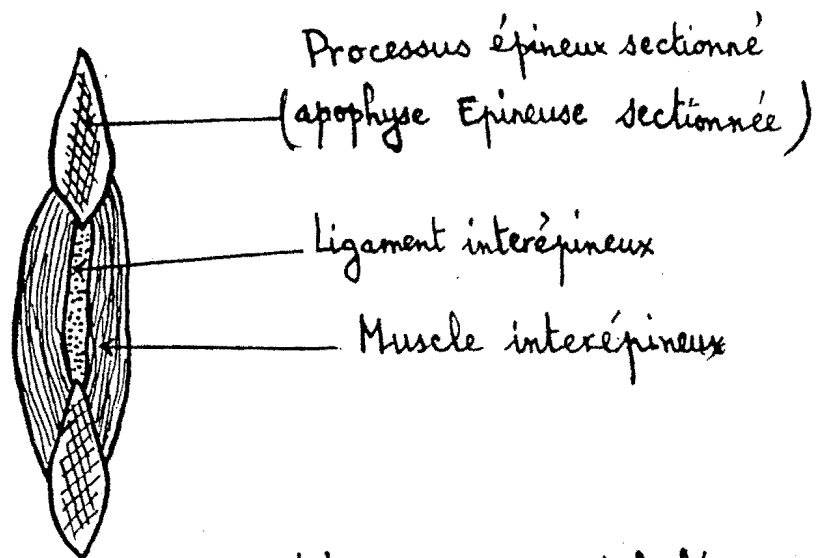


Fig 9

Vue postérieure: montrant le ligament interépineux et les muscles interépineux

Référence bibliographique (10)

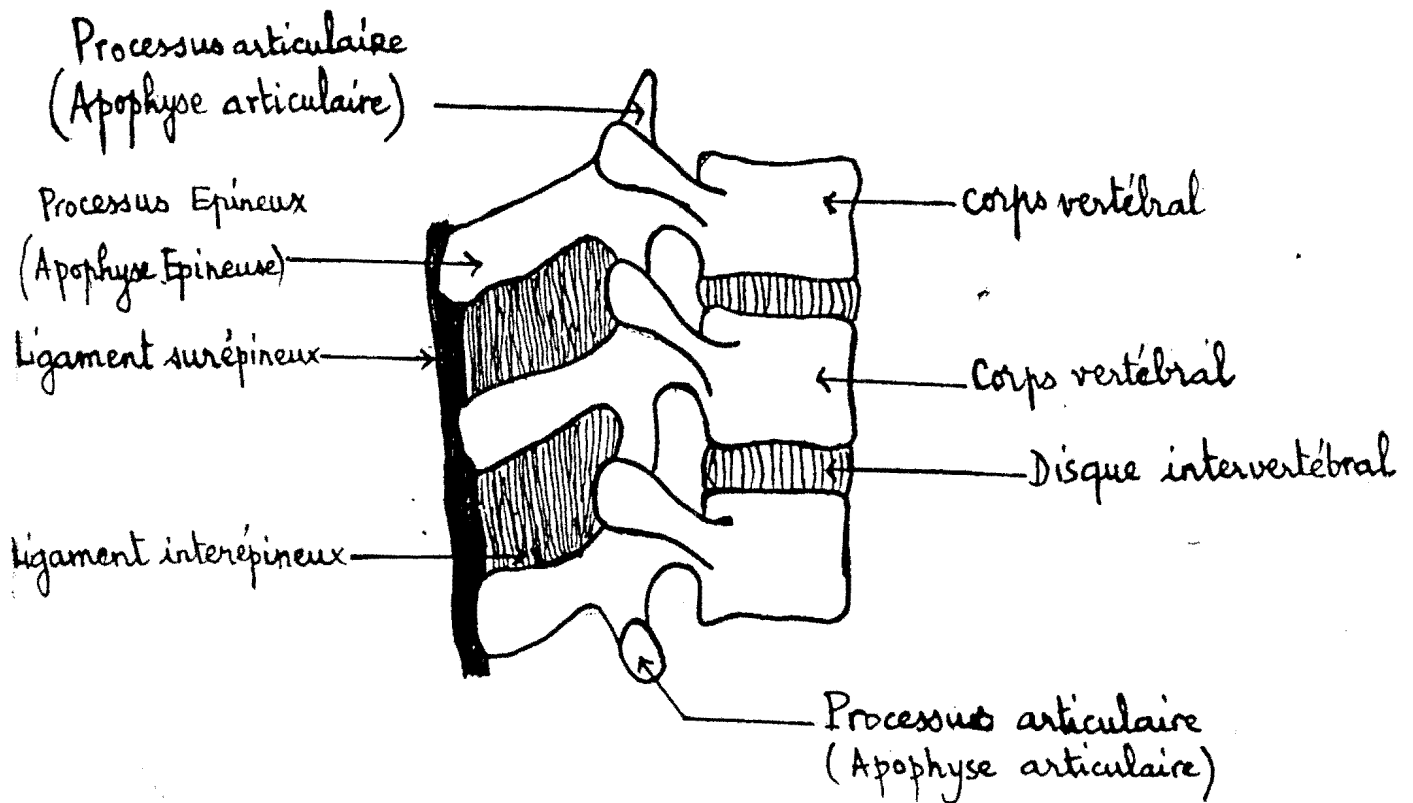


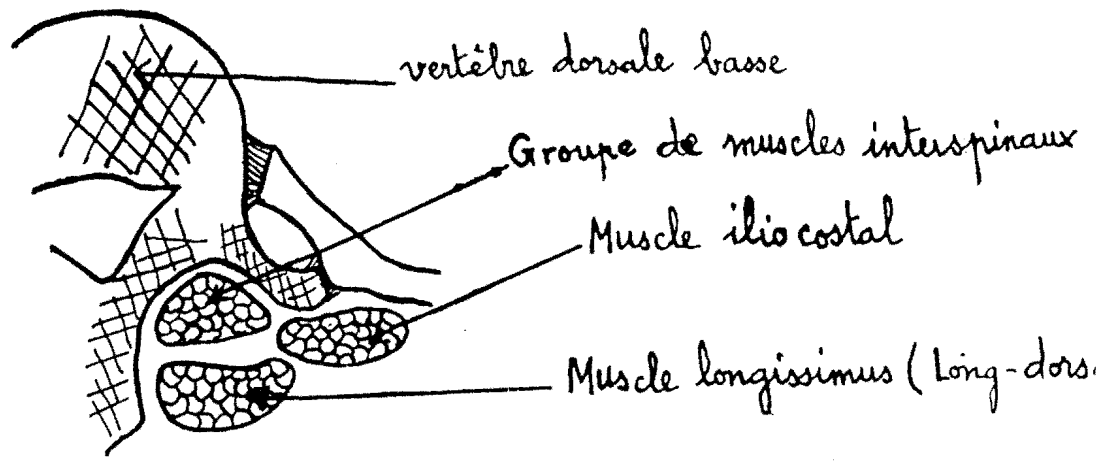
Fig 10

Vue de profil montrant les ligaments surépineux et interépineux.

Entre parenthèses : l'ancienne nomenclature anatomique.

Référence bibliographique (43).

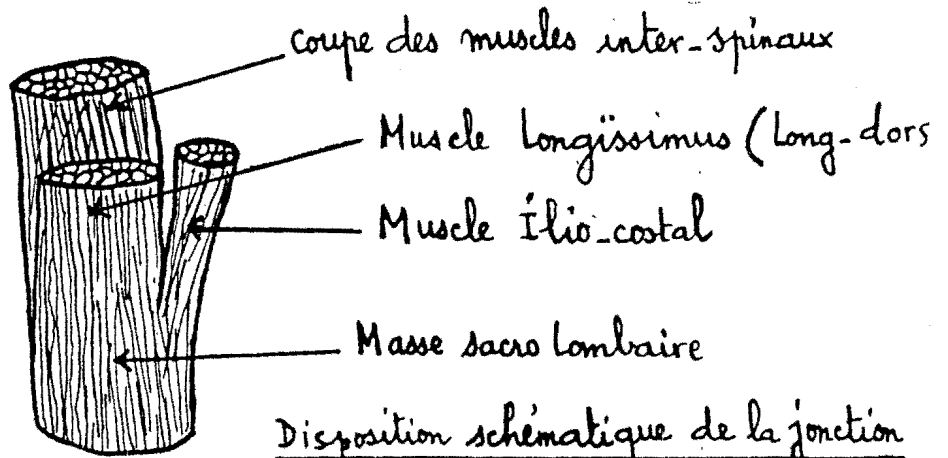
Fig 11A



COUPE I : RÉGION DORSALE

COUPE I

COUPE II



Disposition schématique de la jonction dorso-lombaire

Fig 11B

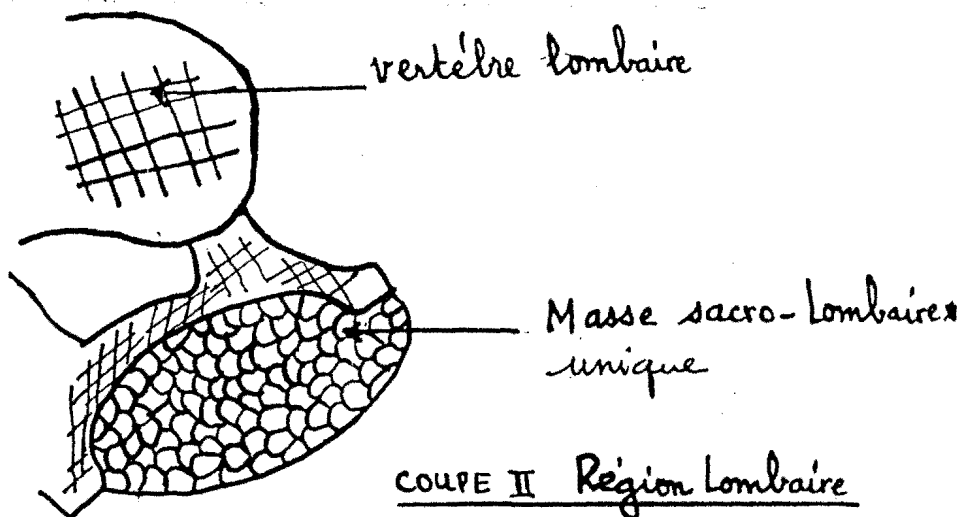


Fig 11C

COUPE II Région lombaire

Figures 11: Schémas montrant la disposition générale des muscles d'une gouttière vertébrale au niveau dorsal, et leur réunion au niveau lombaire en masse sacro-lombaire indivise.

Entre parenthèses: l'ancienne nomenclature anatomique.

Référence bibliographique (10)



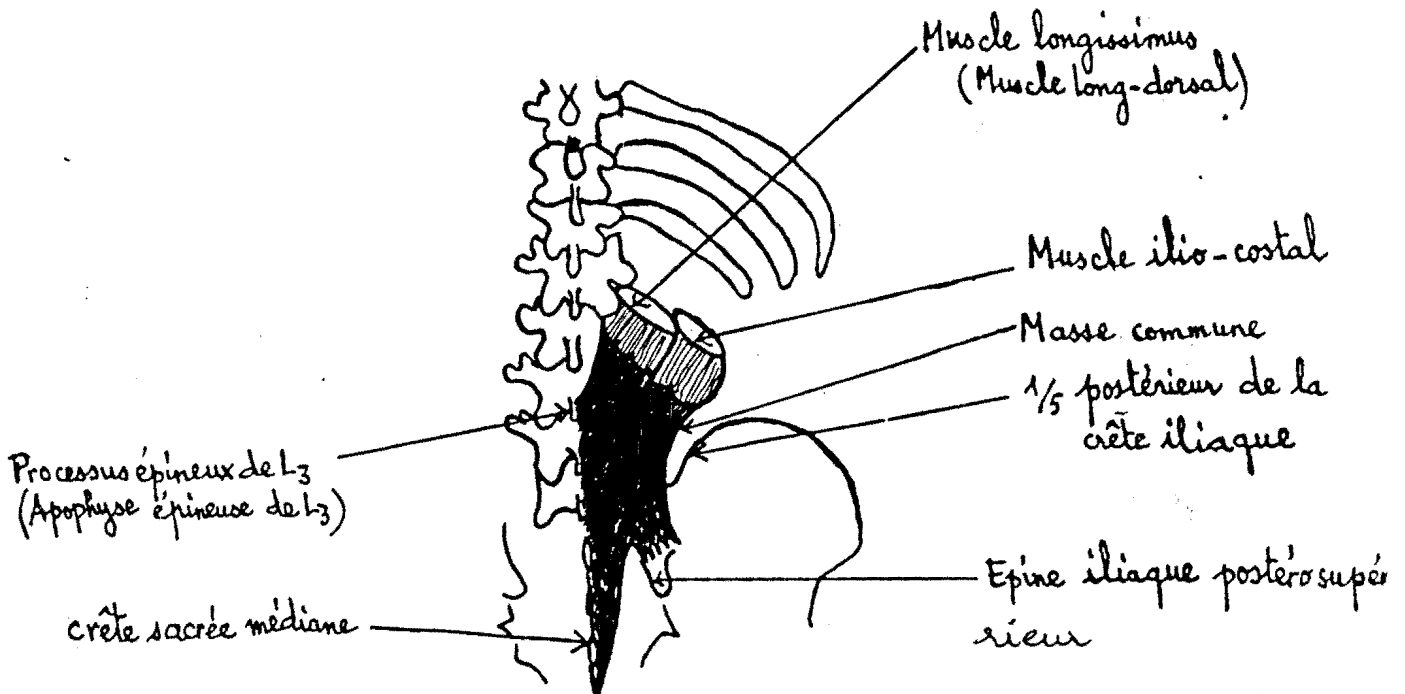


Fig 12

Vue postérieure du plan musculaire constitué par la masse sacro-lombaire (médiale) et l'aponévrose postérieure du muscle transverse (latéral)

Entre parenthèses: l'ancienne nomenclature anatomique

Référence anatomique (32 bis)

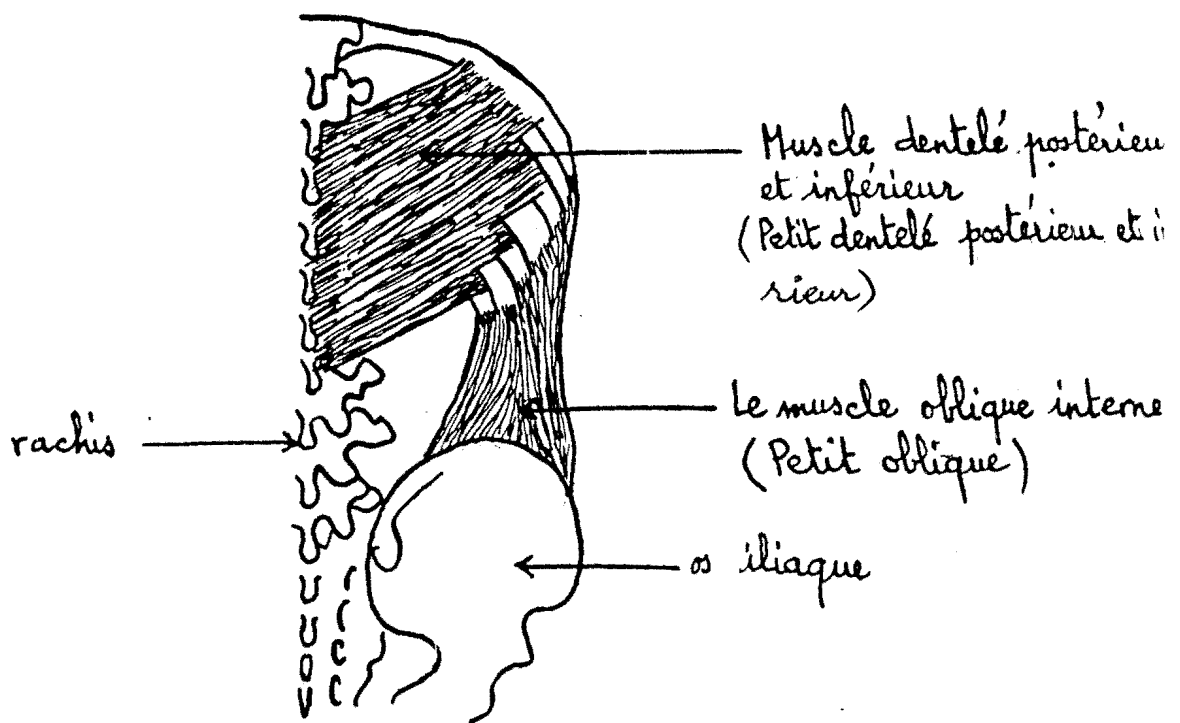


Fig 13 Vue postérieure du deuxième plan musculaire constitué par les muscles dentelés postérieurs et inférieurs (médiaux) et oblique interne (latéral).

Entre parenthèses ; l'ancienne nomenclature anatomique

Référence bibliographique (32 bis)

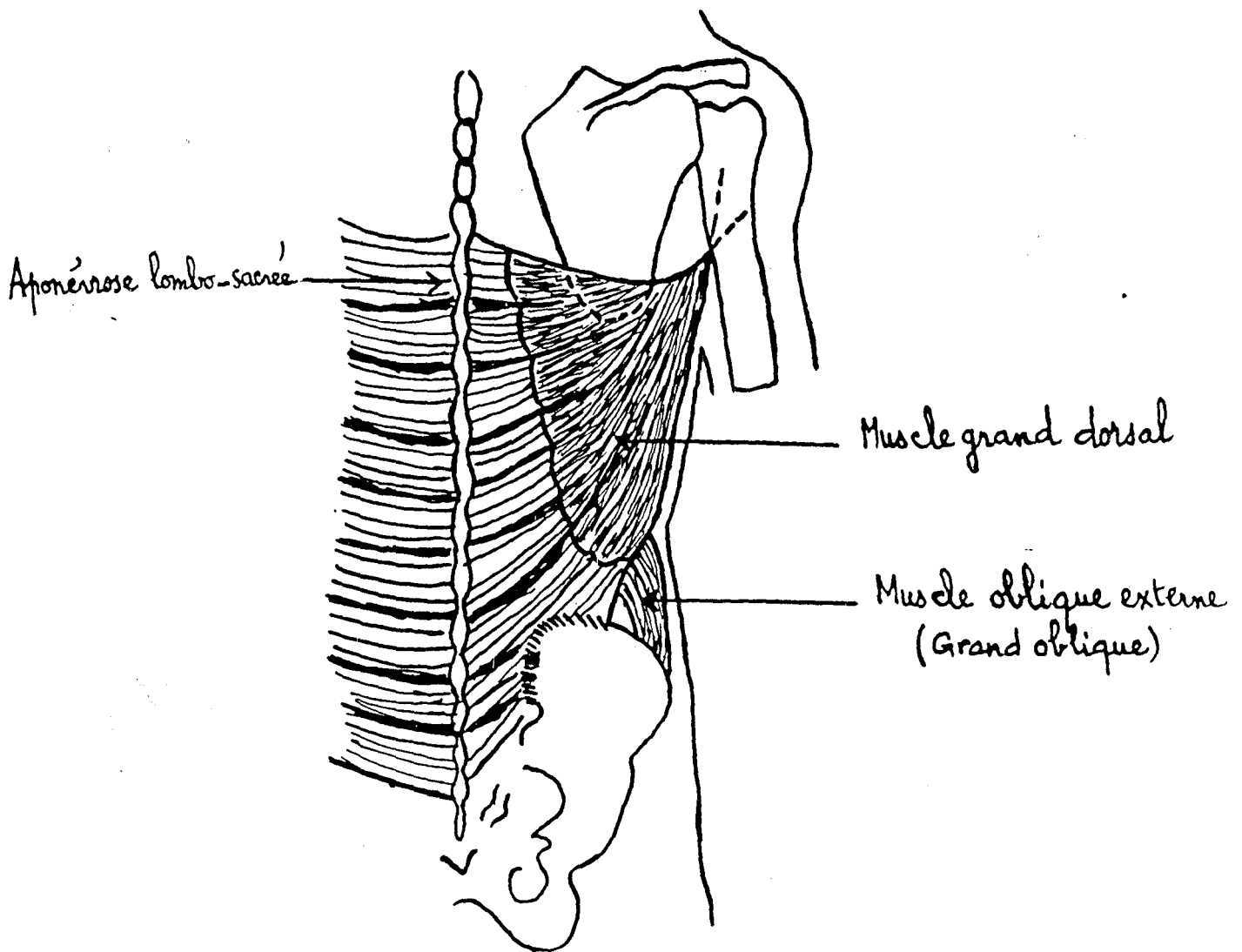


Fig 14

- Vue postérieure du plan superficiel constitué par le muscle grand dorsal et son aponévrose d'insertion : l'aponévrose lombo-sacrée latéralement on voit le muscle oblique externe -
- Notez que le ligament surépineux se confond, depuis la région thoracique jusqu'au sacrum, avec l'insertion des aponévroses lombosacrées...

Entre parenthèses : l'ancienne nomenclature anatomique

Référence bibliographique (32 bis)

DIAGNOSTIC POSITIF

DIAGNOSTIC POSITIF

Tout nouveau-né doit bénéficier d'un examen initial complet, dans le but de préciser son état dès la naissance, et de s'assurer de l'absence de malformation quelconque. Ainsi au même titre que la recherche active des grandes malformations digestives, cardiaques, de l'appareil branchial etc..., l'examen de la région lombo-sacrée et même coccygienne, se doit d'être minutieux en raison de la fréquence relativement élevée des anomalies congénitales dans cette région.

1) Les circonstances de découverte

Elles ne sont pas univoques.

1-1) C'est en général immédiatement après l'accouchement dans un centre sanitaire, que la sage-femme ou tout autre accoucheur note la présence chez l'enfant, d'une malformation, ressemblant à une queue au niveau de la région lombo-sacrée, isolée ou accompagnée d'autres anomalies congénitales.

1-2) Parfois l'anomalie est assez discrète et/ou est passée inaperçue de l'accoucheur, c'est alors au cours du premier examen clinique du nouveau-né qu'on la découvre.

1-3) Rarement, il s'agit de nouveau-né, issu d'un accouchement à domicile, que les parents amènent quelques jours après la naissance, dans un état d'angoisse mêlée d'inquiétude et parfois de remords dans un Hôpital ou un centre sanitaire, pour la présence d'anomalie congénitale de la région lombo-sacrée, ressemblant à une queue, associée ou non à d'autres malformations.

2) Les éléments cliniques

2-1) L'interrogatoire

S'adresse évidemment aux parents, il se doit d'être détaillé, minutieux et le plus complet possible ; recherchant et précisant :

- l'adresse des parents et l'âge de l'enfant si la naissance s'est faite à domicile.

- Les antécédents familiaux en notant bien l'existence ou non de consanguinité chez les parents, leur âge, et la présence ou non de malformations similaires chez les collatéraux.

- Le déroulement de la grossesse durant toute son évolution, et en particulier lors du premier trimestre (maladie quelconque, injection en particulier, exposition aux irradiations de la mère).

- L'ingestion de produits médicamenteux suspects pendant la grossesse, et surtout pendant les deux premiers mois.

- La numération de l'enfant dans la fratrie

## 2-2) L'examen physique

### 2-2-1) L'examen local régional

Il note au niveau de la région lombo-sacrée, la présence d'une formation tumorale préminente, sessile ou pédiculée, sous-forme d'appendice avec les caractéristiques descriptives suivantes :

- son siège : médial, sur la ligne des processus épineux, ou paramédial en dehors de cette ligne ; si l'implantation est basse, elle se fait en dehors du sillon interfessier.

- sa forme : ovalaire ou cylindrique, avec une extrémité le plus souvent pointue, parfois arrondie ; elle peut être dirigée vers le haut ou vers le bas, quelquefois elle est en rectitude, assurant une position presque horizontale de la malformation.

Dans notre bibliographie JOLLY a rapporté un cas où l'extrémité de l'appendice au lieu d'être libre, était fixée à la paroi antéro-latérale de l'abdomen ; ce qui fait comprendre que la malformation avait une longueur appréciable, avec un segment libre entre les deux points d'insertion lombaire et abdominale (fig. 15).

On peut noter la présence d'une fossette à son extrémité.



Fig 15 A

Fig 15 B

Fig 15 C

Figure n° 15 15-A : Vues latérale et postérieure du tronc montrant les insertions de la queue qui est par ailleurs libre entre ses deux points d'attache.

15-B : Vue postérieure de l'appendice caudal

15-C : Vue du pied droit montrant une syndactylie entre le 4ème et 5ème orteil, associée à un sillon profond juste au-dessus de cheville.

Photos prises dans : Arch. Dis. Childh., 1963, 38, 524.

- sa base d'implantation.

Elle est le plus souvent plus large que son extrémité, ce qui fait que l'appendice, même sans ce fait, a rarement un diamètre constant sur toute sa longueur.

Cette base peut s'implanter directement sur une zone en apparence normale, ou sur une masse lipomateuse plus ou moins volumineuse, comme on l'a vu dans de nombreux cas.

On peut noter quelquefois que cette base d'implantation est souligné par un sillon plus ou moins profond, l'entourant de manière partielle ou complète.

- la peau de recouvrement :

Elle peut être parfaitement normale, mais peut aussi présenter au niveau de l'extrémité de la malformation des lésions à type d'ulcération ou de zone de couleur sombre ou foncée qui seraient dues à une irrigation sanguine déficiente.

- la longueur : elle est très variable suivant les cas rapportés et nos observations. De quelques cm dans la majorité des cas, elle dépasse parfois 10 cm. Une longueur exceptionnelle de 125 cm a été rapporté par FORBIN.

- Sa consistance est en général molle, homogène. Dans les cas où l'appendice est pourvu de squelette axial, la palpation pourrait mettre en évidence la présence de ce dernier.

- les mouvements spontanés

Dans presque tous les cas publiés ainsi que dans nos observations, il n'est pas noté l'existence de mouvement spontané de l'appendice. Cependant HARRISSON a décrit, dans ses publications, une queue située à la partie inférieure du coccyx et qui était pourvue de mouvements de rétraction.

LUNDBERG et PARSON ont publié en 1962 une observation d'un nouveau-né possédant une queue qui pouvait littéralement remuer, et entrer en érection au moment des cris de l'enfant.



L'examen locorégional sera complété par le toucher rectal à la recherche d'autres malformations, en l'occurrence un tératome sacro-coccygien à développement abdominal dont les conséquences peuvent être très nuisibles pour le nouveau-né. La constatation d'un appendice caudal ne doit pas donc retenir toute notre attention, car la recherche d'autres malformations est de la plus grande importance.

On finira l'étude en faisant des schémas avec mensurations de la malformation en les rapportant aux repères vertébraux ; mieux on prendra des photographies qui seront introduites dans le dossier. On n'oubliera pas par ailleurs de bien examiner le sexe de l'enfant pour sa détermination exacte.

#### 2-2-2) L'examen général

Il notera comme il est de règle toutes les constantes, et si l'enfant vient de naître, on indiquera systématiquement en salle d'accouchement, l'indice d'APGAR.

Le revêtement cutané sera observé dans sa totalité à la recherche de sillons anormaux.

#### 2-2-3) L'examen des appareils

Se fera avec beaucoup de minutie et intéressera l'un après l'autre tous les appareils et systèmes de l'économie afin de réaliser un dépistage systématique de toute autre anomalie congénitale.

Au terme du bilan clinique, le diagnostic d'appendice caudal ne laisse presque aucun doute. Néanmoins on réalisera des examens radiologiques systématiques pour préciser certains faits. L'histologie, après biopsie ou exérèse qui est le plus fréquemment réalisée, confirme la clinique.

## 2-3) Les examens para-cliniques

### 2-3-1) Les radiographies standard

Elles doivent être systématiques pour le crâne, le thorax et le bassin à la recherche d'anomalies congénitales ou de leur retentissement.

Ces radiographies intéresseront en outre et en priorité la malformation en question et le rachis lombo-sacré. On utilisera les incidences de face et de profil pour mettre en évidence respectivement

- La présence de formation osseuse ou ostéo-cartilagineuse au sein de la malformation.

- L'existence d'anomalies congénitales du rachis (surtout au niveau de la partie en regard de la malformation) en particulier de défaut osseux au niveau des arcs postérieurs des vertèbres correspondant au siège de l'anomalie.

### 2-3-2) Les Tomographies et le Scanner

Ils ont les mêmes buts que les radiographies standard en ayant l'avantage d'être plus élaborés, donc de mettre en évidence des lésions peu visibles ou impossibles à affirmer avec les techniques standard.

### 2-3-3) Les radiographies avec préparation :

En particulier la myélographie et surtout la sacco-radiculographie :

Elles peuvent être utilisées quand elles sont nécessaires, en l'occurrence s'il existe une méningocèle ou une suspicion de myélo-méningocèle.

### 2-3-4) L'examen histopathologique

Peut se faire après biopsie, plus généralement après exérèse de la malformation.

Habituellement l'examen histologique ne montre qu'un tissu fibro-adipeux au sein duquel il peut exister quelques filets nerveux, des fibres musculaires parfois des filets arachnoïdiens et rarement du tissu osseux.

Ce tissu fibro-adipeux est recouvert d'abord par un derme dans l'ensemble normal, contenant ou non des formations pile-sébacées, puis par un épiderme le plus souvent normal.

Cependant GUBERN et SAU ISACHS ont décrit des cas où l'examen histologique a noté, en plus de l'aspect relaté précédemment, quelques petites lésions au niveau du derme à type de vascularite inflammatoire ou d'hémangiome capillaire.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIAL

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Devant un appendice caudal, quelque soit son siège lombaire ou sacré, et ses aspects, il faut à notre avis, éliminer un certain nombre de malformations de cette région, qui peuvent parfois prêter le change et être à la source d'erreur diagnostique.

Dans de rares cas on peut avoir association d'une de ces malformations loco-régionales avec la présence de cet appendice. La mise en évidence de cette cohabitation est souvent très simple, tant les aspects cliniques sont évocateurs ; mais nous pensons que quelquefois il est très utile de faire des examens complémentaires assez poussés pour pouvoir révéler des anomalies masquées ou tout au moins peu évidentes dans un premier approche. Ainsi pensons-nous que devant un appendice caudal on doit éliminer :

1°) Un spina-bifida lombo-sacré

Il est dû à une absence de fermeture d'un arc vertébral postérieur de la région et se compose de deux variétés, selon l'existence ou non de hernie méningée.

a) Le spina bifida occulta :

C'est une malformation bénigne et fréquente, le plus souvent découverte fortuitement lors d'un examen radiographique ; dans la majorité des cas une ou deux vertèbres seules sont atteintes.

Cette variété est dans une très large proportion asymptomatique, et peut s'accompagner ou non de lombalgies ou de petites anomalies cutanées au niveau de la peau susjacente (anomalie à type de fossette cutanée, de zone d'hypertrichose ou d'hyperpigmentation). Elle ne pose aucun problème de diagnostic différentiel, mais peut cependant s'associer à un appendice caudal.

b) Le spina bifida cystica .

DO aussi à un défaut au niveau de l'arc vertébral postérieur mais il s'accompagne de malformations sévères des racines nerveuses et de la moelle épinière. Dans cette forme il y a hernie des enveloppes méningées, contenant ou pas des filets nerveux et la moelle (méningocèle, myéломéningocèle), à travers la déhiscence vertébrale.

Cliniquement c'est une tumeur postérieure, lombosacrée, médiale, molle, parfois un peu ferme, recouverte tantôt de peau normale ou ulcérée, tantôt uniquement par la mince membrane méningée dont la surinfection ou l'ouverture réalise un tableau gravissime.

Cette forme s'accompagne avec une très grande fréquence de désordres neurologiques (paraplégie, incontinence des sphincters anal et vésical, troubles sensitifs des membres inférieurs, complications orthopédiques surtout à type de pied bot et moins fréquemment d'hydrocéphalie. Les troubles sphinctériens sont à l'origine d'infections urinaires chroniques. Sur le plan des explorations :

- les radiographies de face et profil de l'étage concerné montrent le défaut osseux et prouvent ainsi la possibilité d'hernie des méninges.

- l'échographie de la malformation peut montrer l'existence de structure intraherniaires en l'occurrence les racines nerveuses lombo-sacrées et la moelle dans les cas de myéломéningocèle.

- la sacroradiculographie apporte souvent beaucoup de renseignements en montrant la communication entre la poche de la hernie et les espaces sous arachnoïdiens médullaires.

2) Le lipome lombo-sacré

C'est une tumeur sous-cutanée bénigne, formée par une prolifération de tissu adipeux normal.

A l'examen clinique elle apparaît arrondie, de consistance molle, le plus souvent sessile, de volume variable.

Cette formation bénigne est facilement reconnue au palper. Elle cohabite fréquemment avec l'appendice caudal.

### 3°) Les tératomes sacro-coccygiens

Eux aussi sont des tumeurs malformatives de la région sacro-coccygienne, ils ne posent de problème de diagnostic différentiel que pour leur forme extériorisée.

Le tératome sacro-coccygien est une tumeur vraie composée de tissus multiples étrangers à la région où ils siègent, et capables de se développer de façon plus abondante et plus expansive qu'il n'est caractéristique pour la région en question.

Cliniquement c'est une tumeur d'implantation coccygienne juxtacoccygienne souvent sessile rarement pédiculée. Son volume est variable, habituellement comparée à une petite bille ou une grosse cerise pour le plus petit volume, et à une tête d'enfant pour le plus grand volume. Cette tumeur est recouverte d'une peau saine, parfois rougeâtre ou sillonnée de grosses veines. Dans d'autres cas la peau est très amincie, parcourue d'ulcérations et de fistules, et au niveau de laquelle, classiquement il semble possible de noter des contractions, des ondulations et même des battements rythmiques. La tumeur refoule l'anus très en avant dans les formes volumineuses, elle est de consistance ferme mais hétérogène, comportant des zones tantôt fluctuantes d'allure kystique, tantôt dures à sensation osseuse, tantôt lipomateuses et molles ; la malformation semble adhérer beaucoup plus au plan profond qu'au plan superficiel.

L'auscultation peut noter un souffle non spécifique. Le toucher rectal fait avec beaucoup de douceur par l'intermédiaire de l'auriculaire précise avant tout l'origine sacro-coccygienne de la tumeur, et relève l'extension aux organes de voisinage en particulier le rectum comprimé (mais non envahi) au niveau de sa face postérieure.

De plus l'examen locorégional peut montrer des adénopathies inguinales. L'examen radiologique (radiographies sans préparation en particulier) visualise quelquefois certains éléments, venant en confirmation du diagnostic, tels :

- . des calcifications (ébauches cartilagineuses et osseuses)
- . des phanères (dents : différenciation nette du tissu épithélial)
- . des ossifications (traduction d'une différenciation d'un mésenchyme évolué).

La pluralité tissulaire absolument étrangère à la région est mise en évidence par l'étude histopathologique.

#### 4) Le chordome

C'est une tumeur sacro-coccygienne développée aux dépens de vestiges embryonnaires de la corde dorsale primitive. Ce sont des tumeurs le plus souvent malignes qui peuvent survenir à tout âge, on les rencontre par conséquent chez les nouveaux-nés et les nourrissons.

Sur le plan clinique, il a une forme arrondie parfois lobulée ; son volume est variable comparé à la taille d'un oeuf de poule, mais il peut atteindre celui d'une tête foetale.

Le plus souvent cette tumeur n'adhère pas aux plans superficiels (peau, tissu cellulaire sous-cutané), cependant l'adhérence au plan osseux sacro-coccygien est de règle.

La consistance est variable :



\* dure, régulière ou irrégulière

\* le plus souvent, elle est élastique, rémittente, molle pseudokystique, de contenu semi-liquide ou liquide.

\* parfois mixte, mi-solide, mi-liquide, dure par endroit, avec des zones ramollies, gélatineuses.

Le chordome siège souvent sur une fesse, il est coccygien médial ou paramédial parfois sacro-iliaque.

Les autres sièges n'entraînent pas de confusion diagnostique (pré-sacré, rétrorectal, pré-coccygien).

Avant l'examen histologique, le diagnostic de chordome ne peut être qu'une présomption et l'affirmation ne peut se faire qu'après avoir recueilli les données anatomo-pathologiques.

Chez le nouveau-né ou le nourrisson, contrairement à ce qui se passe chez l'adulte, l'évolution est le plus souvent rapidement défavorable.

HYPOTHESES PATHOGENTIQUES

HYPOTHESES PATHOGENIQUES

Durant une longue période de l'histoire, les hommes se sont contentés d'expliquer la constatation d'une queue chez certains nouveaux-nés et adultes, par des phénomènes d'hybridation avec les animaux ou par des histoires de malédictions.

Ces tentatives d'explication cadraient bien sans doute avec l'époque parce qu'elles étaient rattachées beaucoup plus à des croyances parfois mystiques qu'à la réalité objective ; de plus, ceux qui racontaient avoir vu des hommes dotés d'une queue étaient pour la plupart des voyageurs dont les paroles ne convainquaient pas tout le monde.

Cependant entre 1850 et 1884 beaucoup de cas de crédibilité variable furent rapportés, mais il a fallu attendre la fin du siècle dernier avec les publications de **BARTELS** en 1884 pour avoir les premières observations à caractère scientifique, donc dignes de foi.

Depuis cette date, les observations se sont multipliées partout dans le monde, et des hypothèses pathogéniques ont été formulées quand au mécanisme pathogénique de cette anomalie congénitale qu'est l'appendice caudal du nouveau-né.

C'est ainsi que, durant les discussions qui animèrent la théorie de l'évolution de **DARWIN** (théorie appelée encore **DARWINISME** et élaborée en 1859), l'appendice caudal avait pris une place très importante.

La théorie évolutionniste de **DARWIN** repose sur deux bases fondamentales : la variabilité des espèces, et la sélection naturelle.

### 1°) LA VARIABILITE DES ESPECES

Le fait de la variation est tiré, d'une multitude d'observations, notamment de plusieurs îles distantes de 50 à 60 milles, et la plupart en vue l'une de l'autre, formées précisément des mêmes roches, placées sous un climat similaire, s'élevant à peu près à la même hauteur, et peuplées néanmoins par une faune très différente.

Les causes de la variation sont multiples :

- L'action modelante du milieu et de la fonction : ou la loi de la variabilité sous l'action directe ou indirecte des conditions extérieures de la vie, et de l'usage ou du défaut d'exercice des organes. Elle fait partie des lois réglant le mécanisme de l'évolution.

- L'action des petites variations brusques et spontanées ou "sports" que HUGO de VRIES appela plus tard mutations et qu'il qualifia de variations brusques, discontinues et héréditaires.

- L'hérédité des caractères acquis

Seules les variations héréditaires peuvent avoir une valeur évolutive.

### 2°) LA SELECTION NATURELLE :

Selon laquelle parmi les individus, ceux qui ont le plus de chance de perpétuer l'espèce sont ceux qui présentent les caractères les plus profitables et les mieux adaptés à leur milieu. Les autres disparaissent par non adaptation ou par inaptitude.

Suivant la logique de la théorie évolutionniste, la perte de la queue chez les Hominidés résulte :

\*ou bien des petites variations brusques ou spontanées qui avaient pris ultérieurement le nom de mutation,

\*ou bien d'un défaut d'usage ou d'exercice, rentrant ainsi dans le cadre de "l'action modelante du milieu et de la fonction".

Selon les partisans de la théorie évolutionniste, l'appendice caudal est un exemple de ce qu'ils appellent "le phénomène de régression vers des étapes inférieures de l'évolution", il constitue aussi selon eux, par sa présence chez l'embryon une illustration de la doctrine selon laquelle "l'ontogénie ou développement de l'individu est une récapitulation de la phylogénie ou développement de l'espèce". Ils pensent aussi que l'embryologie et la tératologie nous offrent ainsi une fenêtre assez importante pouvant nous guider sur les origines phylogénétiques de l'homme.

Pour les théories modernes de l'évolution, le parallélisme entre l'ontogénie et la phylogénie, dérive de notre aptitude à tracer l'expression phénotypique des mutations géniques à des stades précis du développement embryonnaire. La tératologie a une place importante dans ce modèle, et on croit que les mutations génétiques spontanées constitueraient la force motrice de l'évolution humaine.

Nous pensons que la seule présence d'un appendice caudal, ne peut signifier un retour vers des espèces inférieures sur le plan évolutif, comme le veut la théorie évolutionniste.

En effet les caractères les plus fondamentaux de l'évolution humaine sont plutôt :

a) l'acquisition d'une attitude bipède parfaitement réalisée corrélative de diverses dispositions anatomiques telles que :

- la prédominance de la longueur des jambes sur celles des bras ;
- des mains plus courtes et moins différenciées, avec un pouce plus développé ;
- des pieds adaptés à la station debout et à la marche, avec un gros orteil non opposable aux autres orteils ;
- les courbures dorsale et cervicale de la colonne vertébrale
- l'élargissement des os iliaques qui dessinent le bassin ;
- le déplacement du trou occipital vers l'avant de la base du crâne.

b) Une grande capacité crânienne nettement supérieure à celle des anthropoïdes, corrélative d'un grand développement du cerveau, et plus particulièrement du cortex cérébral. Il en découle un psychisme particulier avec une intelligence supérieure inventive et conceptuelle, un langage articulé pouvant désigner objets et phénomènes concrets ou abstraits, un comportement social très structuré avec un patrimoine culturel caractéristique.

La réduction de la face est également corrélative du développement cérébral, la face ne s'avance pas en museau et l'angle facial se chiffre à plus de 70 degrés (moins de 40 degrés chez les autres anthropoïdes).

Ces caractères évolutifs plus que jamais présents, ne peuvent pas être mis en cause ou négligés, par la simple constatation sporadique d'une anomalie congénitale fut-elle une queue.

D'ailleurs DARWIN avait cité une publication, dans son ouvrage intitulé "The Descent of Human", qui notait qu'il était possible que l'appendice caudal soit simplement un appendice cutané dont la localisation caudale n'est qu'une coïncidence.

Selon la dite publication, parmi tous les cas d'appendices caudaux publiés, aucun ne contenait des structures vertébrales ne serait ce que rudimentaire : elle signalait aussi qu'il n'existait pas de documents fiables où l'appendice caudal présentait des vertèbres surnuméraires, dans la littérature médicale ; et insistait sur le fait que l'appendice, dont les gens faisaient allusion, n'était jamais localisé sur le prolongement caudal de la colonne vertébrale.

Mais par la suite LISSNER avait rapporté le cas d'une fillette porteuse d'appendice caudal en continuation avec la colonne vertébrale et contenant des vertèbres. Mais selon GATES, il n'est pas évident que, dans ce cas, il y ait eu des vertèbres surnuméraires à celles du coccyx.

BARTELS aussi avait noté dans ses cas colligés, plusieurs appendices caudaux contenant des vertèbres.

Nous citerons les cas : plus anciens de HENNIG et RAUBER où l'appendice caudal contenait des structures osseuses mais sans différenciation vertébrale vraie.

C'est ainsi qu'après la théorie darwinienne et les observations scientifiques de BARTELS, HARRISSON avait émis l'hypothèse en 1901 que l'appendice caudal devait dériver du filament caudal qui représente la portion distale non pourvue de vertèbres de la queue embryonnaire.

En effet durant la période embryonnaire, quand l'ébauche caudale atteint son plein développement, il contient : des somites (ébauches des vertèbres), la partie caudale du tube neural et de la chorde, et une partie de l'intestin postérieur. La régression de ces diverses structures contenues dans le bourgeon caudal,

ne laisse en place qu'un élément vestigial : le filament caudal qui normalement doit disparaître ultérieurement.

Cette hypothèse de HARRISSON selon laquelle l'appendice caudal dérive de ce filament caudal n'est pas impossible mais ne peut pas expliquer tous les cas d'appendices caudaux notamment ceux avec structures osseuses vertébrales.

Parmi les hypothèses embryopathologiques, la théorie de la régression caudale de DUHAMEL garde ses adeptes depuis 1960 et s'annonce comme suite :

Chez l'embryon humain, le bourgeon caudal renferme environ les six dernières paires de somites du mésenchyme, une extension du tube neural, l'intestin post-anal et la partie terminale de la notochorde. Sa longueur est maximale à la 5ème-6ème semaine. Normalement, le bourgeon caudal disparaît totalement, en 3 à 4 semaines environ, entre la 7ème et la 12ème semaine du fait de sa propre régression et de son incorporation rapide au corps de l'embryon en croissance.

Les cellules intestinales puis toutes les cellules du bourgeon caudal dégèrent jusqu'à la disparition complète de ce dernier. Ces cellules sont phagocytées par des macrophages qui migrent vers le tissu mésenchymateux et les vaisseaux sanguins du tronc au voisinage de la base de l'appendice caudal.

Cette dégénérescence cellulaire est objectivée dans le bourgeon caudal de l'embryon de poulet. Elle est maximale au moment où les phénomènes de résorption sont les plus intenses (3ème et 4ème jour d'incubation), parallèlement à l'activité de la phosphatase acide qui est le témoin de l'activité autophagique et phagocytaire.



Chez le fœtus à terme, le coccyx constitue le vestige du bourgeon caudal. Un excès de régression du bourgeon caudal est susceptible de conduire à une agénésie sacro-coccygienne si les perturbations loco-régionales sont intenses. Inversement, un défaut de régression du bourgeon caudal est susceptible de se manifester par la persistance d'un appendice caudal ou "queue humaine" visible chez le nouveau-né ou par une duplication rectale.

Pour DUHAMEL, l'épistasis ou augmentation du nombre de vertèbres lombaires, par sa fréquence chez les fœtus-sirènes est une preuve de l'anomalie de régression du bourgeon caudal.

Le fait que le croisement de souris à queue courte et l'hypervitaminose A chez les souris pendant la gestation donnent indifféremment des sirènes ou des syndromes de régression caudale prouve pour l'auteur que ce sont deux expressions d'une même affection.

Cependant le phénomène de régression caudale même s'il constitue un phénomène opposé à celui menant à la persistance de l'appendice caudal, ne nous intéresse pas directement dans notre analyse.

Quand au mécanisme embryologique, que DUHAMEL pense être à l'origine de la persistance de la queue, il peut être une explication valable, même si l'auteur ne fait pas allusion à la cause qui pourrait entraîner le défaut de régression caudale.

Pour éclaircir au maximum les données du problème, il faudrait savoir pourquoi l'appendice caudal noté chez l'embryon disparaît-il chez presque la totalité des individus avant la naissance ?

Son mécanisme de régression, comme nous le montre les phénomènes embryologiques, révèle d'une cinétique qui se répète presque chez la totalité des individus et ne peut donc par conséquent être d'oe au hasard. Il procède même à y voir de près d'une dynamique très élaborée avec un déroulement précis dans le temps et dans l'espace; il doit donc comme tous les mécanismes de l'embryogenèse découler d'une programmation génétique.

Le génome, selon les théories de l'évolution, est à l'origine du développement de l'individu et de l'évolution de l'espèce grâce aux transformations ou mutations qui existent en son sein.

Ces mutations au niveau du génome, très certainement, sont à l'origine de la perte observée chez les Hominidés, de la queue.

Pour FISCHER : ce n'est pas par une sélection naturelle, mais seulement par une série de mutations que l'on pourrait expliquer la disparition de la queue chez les anthropoïdes ; et des phénomènes analogues ont pu se produire chez l'homme.

Et comme l'a dit GATES une queue bien développée est encore représentée dans le génome humain ; mais, dans un premier temps, l'arrêt de sa croissance, dans un deuxième temps l'activité des autres gènes dans le développement, expliquent qu'elle soit complètement résorbée avant la naissance.

Les études sur l'évolution, n'ont jamais eu à signaler de période, entre nos ancêtres phylogéniques et nous, où des formes intermédiaires de queue quelque-elles soient, ont été notées chez les Hominidés. Il y a donc probablement eu une disparition brutale de la queue chez ces ancêtres phylogéniques.

Cette hypothèse cadre bien avec les concepts modernes

de la phylogénie et de l'ontogénie pour lesquels la nature de l'évolution humaine est vue comme un exemple spécifique, d'un modèle plus large d'évolution, nommé "équilibre ponctué".

Les caractéristiques de ce modèle sont les longues périodes d'absence ou de minimes changements dans l'évolution, entremêlées de rapides périodes (dites ponctuées) de changements morphologiques.

D'après les nouveaux concepts de la phylogénie et de l'ontogénie on pense que la différenciation est :

1°) en relation avec les mutations dans le temps et l'espace ou en relation proportionnelle entre le développement des structures et les événements embryonnaires ; et que les variations se feraient ~~tour~~ à tour par alternation entre l'action et la cinétique de l'expression génétique.

2°) en relation avec les mutations dans la régulation des gènes.

Les auteurs pronnent comme exemple la différence, extraordinairement petite au niveau moléculaire, entre les éléments structuraux de l'homme et du chimpanzé.

La comparaison au niveau immunologique, électrophorétique de la séquence des aminoacides et au niveau des protéines homologues entre les deux espèces, démontre plus de 99 % de degrés similitude.

Ces études suggèrent que la profonde différence phénotypique entre l'homme et le chimpanzé, résulte bien plus des changements dans la régulation des gènes, que de la différence entre la structure des gènes des deux espèces.

L'évidence dans l'évolution de la lignée humaine est son interprétation plus raisonnable par un modèle de changement graduel avec des périodes de degrés variés d'évolution.

Récemment **GOULD** et **ELDREDGE** ont suggéré dans leur étude que le changement ponctué est largement valable à de nombreux niveaux du processus évolutif en général ; et ils ont ajouté que l'évolution de l'homme est particulière un bon exemple d'équilibre ponctué.

On peut donc soutenir que la queue ait disparu durant l'évolution pendant un intervalle de temps relativement court sans période de transition suffisamment longue pour laisser des traces ; par conséquent sans charnière objective pouvant indiquer le mode ou le processus de la régression.

Toutes les théories sur l'évolution sont d'accord sur le fait que l'évolution des populations à travers le temps se présente par des changements dans la constitution du pool génétique.

Pour montrer l'importance du rôle génétique dans la constitution de la queue (rôle que **GATES** avait émis dans ses hypothèses), de nombreuses variations ont été étudiées au laboratoire, chez les souris, par **GREEN** et **MORTON**.

Ces études montraient que la longueur de la queue sans anomalie vertébrale, chez les souris, résultait d'une association multifactorielle d'un héritage polygénique. La plupart des queues de mutants contenaient des vertèbres. Cependant des mutants possédant des queues sans vertèbres, ressemblant à la majorité des appendices caudaux chez l'homme, ont été notés, associés à des mutations d'allèles.

Le mécanisme moléculaire pour ces mutations comme pour d'autres reste dans le domaine des hypothèses.

Les phénotypes où les queues ne contenaient pas de structure osseuse, résultaient de mutations autosomiques recessives à expression variable ; et dans ces cas l'examen histologique ne montrait que du tissu conjonctif, des vaisseaux sanguins et des fibres nerveuses. Ces queues sans structure osseuse des mutants étaient fréquemment décalées par rapport à la ligne médiale.

De ces expériences, on pouvait tirer deux conclusions :

1°) Le rôle des structures osseuses dans le maintien de l'appendice caudal sur le prolongement du rachis.

2°) L'importance du rôle des gènes sur la structure de la queue. Chez certaines races de chien, où la queue avait disparu, des croisements avec des races normales donnent des produits à queue selon des proportions de type mendélien. Ces observations ont bien établi le rôle génétique dans le maintien de la queue.

D'ailleurs les données de l'embryologie comparée nous apprennent que les structures contenues dans l'appendice caudal de l'embryon sont identiques chez les vertébrés possédant une queue et chez ceux qui n'en ont pas : ce fait est capital car il montre qu'avant sa régression chez l'homme, l'extrémité caudale est identique à celui des vertébrés à queue.

La morphologie de la queue mature est déterminée par une séquence temporelle et une relation spatiale précise entre les structures caudales, lesquelles relations seraient tributaires du programme génétique.

**HUGHES** et **FREEMAN** à leur tour ont tenté d'expliquer la présence de l'appendice caudal, chez les nouveaux-nés humains, en comparant l'embryogénèse du bourgeon caudal chez les vertébrés pourvus

de queue et chez ceux qui n'en ont pas (comme les hommes et les oiseaux). Après leur étude, ils ont conclu que chez les vertébrés dépourvus de queue, l'extension du tube neural prend fin et le neuropore postérieur se ferme, avant la formation du bourgeon caudal, tandis que chez les vertébrés à queue le bourgeon caudal se forme puis est occupé dans toute sa longueur par le tube neural avant la fermeture du neuropore postérieur.

Ainsi chez les vertébrés à queue, le tube neural et la corde dorso-lombaire allongent la longueur de la queue embryonnaire (d'où résulterait la ~~future~~<sup>future</sup> queue de leur adulte).

Ils laissent ainsi entendre que chez l'embryon humain, si des perturbations au niveau de l'extrémité caudale (par des variations dans le temps et l'espace troublant la relation proportionnelle entre le développement des structures et des événements embryonnaires) arrivent à réaliser les mêmes phénomènes embryonnaires des vertébrés à queue, alors on aura à la naissance la présence d'une queue comme chez les vertébrés qui normalement en sont munis.

Pour ce qui est de la différence dans la constitution des appendices caudaux, BIBAS dans sa thèse, nous a donné une explication satisfaisante.

Dans notre rappel embryologique, nous avons bien détaillé la structure de l'appendice caudal embryonnaire, et avons vu qu'il était formé par des dérivés des 3 feuillets.

Pour BIBAS : dans la grande majorité des cas, les traces entoblastiques régressent, le développement de la corde s'arrête. Il n'y a plus de parallélisme de prolifération entre épiblaste et mésoblaste : le système se rompant en faveur de l'épiblaste qui continue à se développer pour son propre compte.

C'est ce qui explique la plus grande proportion des cas d'appendices caudaux persistants, constitués uniquement de tégument et de tissu adipeux. Des faits analogues existent, par exemple, pour les doigts surnuméraires. Rarement, chordo-mésoblaste et épiblaste se développent~~ent~~ parallèlement, entraînant la formation de queue avec tissu musculaire, nerveux, et axe osseux.

Le rôle<sup>de</sup> l'hérédité dans la présence de l'appendice caudal chez les nouveaux-nés est difficile à établir, en effet ces enfants sont, dans la très grande majorité des cas, issus de familles normales ou tout au moins de parents normaux, sans aucune possibilité de mettre en évidence l'anomalie aussi bien chez les ascendants directs que chez les collatéraux.

Mais étant donné que le rôle des gènes dans le maintien de la queue est bien établi, on peut admettre qu'avec les données de l'évolution, la présence d'un appendice caudal chez un nouveau-né (issu de famille normale, sans antécédents héréditaires) peut être due à une rupture accidentelle de quelques équilibres géniques, rupture ne permettant pas la régression secondaire ; mais à la question de savoir pourquoi ce déséquilibre génique n'est pas, ensuite transmis à la descendance ? La réponse ne peut être que du domaine des hypothèses.

En effet les enfants possédant un appendice caudal, subissent l'exérèse dès leur jeune âge, et étant donné la rareté de l'anomalie chez les individus, ces enfants ont une très grande chance de se marier, une fois adultes, avec les conjoints normaux ou tout au moins ne présentant pas le même déséquilibre génique ; il en résulte d'après les constatations une descendance sans anomalie caudale.

Ainsi, même si le déséquilibre génique, ayant conduit à la persistance d'un appendice caudal est héréditaire, cette hérédité ne peut être que recessive.

Et pour savoir si l'appendice caudal est vraiment héréditaire, compte-tenu de tout ce qui a été dit plus haut, il faudrait avoir beaucoup de couples dont les éléments ont présentés chacun un appendice caudal.

Des faits rapportés par FORBIN tendent à confirmer l'existence de cette hérédité, et laissent entrevoir qu'elle ne peut être que récessive si toutefois elle est présente.

FORBIN a constaté que chez une race considérée comme autochtone, vivant dans les montagnes du nord de Luçon, principale île de l'archipel des Phillipines, l'appendice caudal était particulièrement fréquent.

Cette race connue sous le nom d'IGGOROTE se subdivise en plusieurs tribus dont celle des BONTOS, chez qui les documents publiés pour la première fois dans l'archipel concernant l'appendice, ont été pris.

Pour l'auteur comme tous les montagnards, les Iggorotes vivent par petites bandes où les mariages entre consanguins sont fréquents, et l'on peut admettre que l'hérédité joue un rôle important dans la propagation de ce phénomène anatomique.

Des cas familiaux auraient été rencontrés dont l'analyse va dans le même sens du point de vue du caractère héréditaire.

TOURRAINE cite les observations de :

- COCKAYNE : appendice caudal chez le père et trois de ses fils
- ELISEF : grand-mère et petite fille munies toutes deux d'un appendice caudal.



Comme dans la tératologie, nous avons cherché la notion d'absorption de produit teratogène, notamment de médicaments durant la grossesse par les mères ; cette recherche n'a été fructueuse, dans aucune des publications ni dans nos propres observations.

Il faut noter que si des produits absorbés par la mère devaient agir, ils le feraient durant la période embryonnaire pendant laquelle l'appendice caudal évolue normalement c'est à dire entre la 4ème et la 7ème semaine.

La plupart des gestantes ne se souviennent pas bien de cette période ; certaines même avec la menstruation manquante qui correspond en gros avec la troisième semaine de développement embryonnaire, ne se doutent qu'en ce moment, qu'elles sont en grossesse.

De plus, la constatation par FORBIN, de la fréquence particulière de l'appendice caudal chez les IGGOROTES qui vivaient en ce moment presque à l'état naturel, fait que nous ne sommes pas personnellement convaincu du rôle que pourrait jouer dans ce cas, les produits teratogènes (toute proportion gardée).

CONDUITE THERAPEUTIQUE

EVOLUTION

PRONOSTIC

## I. CONDUITE THERAPEUTIQUE

### A. LES BUTS DU TRAITEMENT

1°) C'est avant tout l'exérèse totale d'une malformation n'entravant et ne perturbant aucune fonction vitale ni aucun organe fonctionnel de l'économie.

2°) Il consiste aussi et en même temps, à mettre rapidement un <sup>terme</sup> ~~temps~~ au problème psychologique des parents que les explications et la psychothérapie directive dite "de soutien" n'ont pas suffi à apaiser. En effet, le sentiment de honte ou de culpabilité que cette "queue" suscite, fait que les parents aimeraient la voir disparaître le plus rapidement possible pour qu'elle soit au moins inconnue de l'entourage dont le poids social est si important dans nos régions.

Donc l'ablation de la malformation sera vite effectuée avec raccourcissement au maximum du délai d'hospitalisation.

### B. LA METHODE

Elle est simple et consiste à faire une exérèse chirurgicale totale.

#### 1°) Préparation

Elle est simple dans le cas où l'enfant ne souffre d'aucun trouble d'une fonction vitale, et consiste à l'arrêt de toute alimentation ou boisson dans les 6 à 8 heures précédant l'intervention.

Si par contre l'enfant est atteint d'un trouble d'une fonction vitale, ou d'une ulcération au niveau de la malformation,

il est préférable de différer l'opération jusqu'après avoir assuré d'une part un fonctionnement correct de l'appareil vital en question pour éviter les complications per et post-opératoires possibles, et d'autre part des pansements jusqu'à cicatrisation des lésions ulcéreuses ou ulcéro-nécrotique afin de diminuer au maximum le risque infectieux et les problèmes que ce dernier peut engendrer en post opératoire.

### 2°) L'installation sur la table opératoire

L'enfant sera installé en ~~dé~~decubitus ventral, en prenant soin de dégager l'abdomen et le thorax du plan de la table par mise en place de coussins sous les épines iliaques antérieures et supérieures et sous les épaules. Si un accès au canal rachidien est prévu, il faudra mettre les hanches et les genoux en position fléchie afin de détendre les racines nerveuses lombo-sacrées.

### 3°) L'Anesthésie

Elle peut être locale quand il s'agit de faire une excrèse simple d'un appendice caudal isolé, ne reposant sur aucune lésion malformative, ou quand l'anesthésie générale est contre-indiquée.

L'anesthésie générale est pratiquée de préférence lorsqu'il n'existe pas de contre-indication le concernant (à type de malformation du larynx par exemple). Ce choix s'explique quand on comprend la difficulté que l'on rencontre pour obtenir une bonne relaxation et une bonne immobilisation chez les enfants de cet âge.

L'anesthésie générale est presque impérative en outre quand l'accès au canal rachidien est envisagé (notamment pour faire une cure de méningocèle).

4°) Le protocole

\* L'incision

Elle se fait généralement selon deux techniques :

- . L'incision arciforme allant de part et d'autre de la base de la malformation,
- . L'incision en tranche de melon.

\* La dissection

Elle se pratique avec beaucoup de minutie, évitant de sectionner malencontreusement un filet nerveux important, et aussi de créer, une ouverture accidentelle des enveloppes méningées en cas de spina bifida occulta associé.

\* L'exérèse

Elle se fait en bloc, emportant toute la malformation. Si l'appendice caudal siège sur une formation lipomateuse, l'exérèse emportera en même temps cette dernière après avoir pratiqué une dissection prudente.

\* La fermeture de la plaie opératoire

Elle est en général simple, sans drainage. Dans ses grandes lignes, elle ne varie pas suivant le type d'incision, et il est toujours préférable de la faire plan par plan :

- rapprochant d'abord le tissu cellulaire sous-cutané au fil résorbable
- suturant ensuite la peau au fil non résorbable (nylon).

5°) Les soins post-opératoires

Il sera toujours indiqué d'éviter une surinfection, et une souillure de la plaie opératoire par les selles avec des moyens et des positions adéquats. Pour ceci :

- le procubitus ou le décubitus latéral semblent les mieux convenir en ce qui concerne la position à adopter.

- l'antibiothérapie de couverture par voie générale quant à elle requiert encore des avis partagés, mais les conditions dans lesquelles l'intervention s'est déroulée, notamment la rigueur dans l'asepsie, peuvent la faire adopter.

- l'introduction, en per opératoire, d'antibiotiques in situ, obéit aux mêmes principes que l'antibiothérapie par voie générale.

## II. - EVOLUTION

- immédiate

Elle est habituellement bonne, avec évolution favorable de la plaie opératoire.

La cicatrisation se faisant rapidement en une dizaine de jours en moyenne ; l'ablation des fils se fait généralement entre le 8<sup>ème</sup> et le 11<sup>ème</sup> jour.

- Evolution ultérieure

Elle est généralement tout aussi bonne, l'enfant présentant un développement staturo-pondéral et psycho-moteur normal.

On peut dire donc dans l'ensemble que l'évolution après la cure chirurgicale est sans grande particularité.

## III. PRONOSTIC

Il est des meilleurs <sup>en présence</sup> ~~cas~~ d'appendice caudal non accompagné de malformations graves, ce qui est généralement le cas.

En effet, une chirurgie rapidement envisagée permet non seulement de faire la cure de l'anomalie congénitale, mais aussi

Si il existe une association avec une méningocèle ou myeloméningocèle, la cure de cette malformation dysraphique s'impose en respectant la fermeture étanche des méninges et du tissu cutané, car toute infection post-opératoire peut se propager au liquide cérébro-spinal et être source de graves complications (méningite et ses conséquences) pouvant assombrir le pronostic.

Il faut souligner cependant que l'infection simple d'une plaie opératoire ne pose souvent pas de problème, car pouvant rapidement être jugulée par des pansements appropriés et éventuellement de l'antibiothérapie adaptée.

DEUXIEME      CHAPITRE

---

---



PRESENTATION DES OBSERVATIONS

PRESENTATION DES OBSERVATIONS

Pour la succession des observations présentées ci-dessous, nous n'avons tenu compte que de l'ordre chronologique.

OBSERVATION N°1

Ndèye D...., sexe féminin, née le 11 mars 1972 à la maternité de l'hôpital A. le Dantec, après une grossesse et un accouchement normaux.

ANTECEDENTS:

La mère primigeste, primipare, âgée de 15 ans, est bien portante. Ses ascendants et collatéraux sont normaux. Pendant la grossesse, elle a eu des vomissements et des douleurs abdominales sans gravité. Elle n'a pris aucun médicament si ce n'est de l'aspirine vers le sixième mois. Le père est jeune et bien portant et n'a aucun lien de consanguinité avec la mère.

L'enfant a crié immédiatement après la naissance et n'a pas présenté de trouble nécessitant une réanimation.

L'EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique après la naissance montrait :

Un bel enfant de sexe féminin, mesurant 51 cm de taille, pesant 3 kg.

Avec une périmètre crânien de 35 cm et un périmètre thoracique de 33 cm.

L'examen neurologique était normal, de même que l'examen des autres organes.

Sur la région sacrée, à 5 cm au-dessus du bord supérieur de la crête iliaque, on notait une tumeur paramédiale gauche (à gauche

du sillon interfessier) : tumeur cylindrique de 3 cm de long sur 1 cm de large, entièrement recouverte de peau normale.

Sa base d'implantation médiale sur l'axe des épineuses était soulignée par un sillon assez profond, plus nettement visible à sa face inférieure.

La tumeur, de consistance molle homogène, n'était animée d'aucun mouvement actif. A son extrémité distale arrondie, il y avait une petite fossette borgne.

La motricité des membres inférieurs était normale, la tonicité du sphincter anal également.

Au toucher rectal, on ne percevait aucune anomalie pelvienne.

Au total, il s'agissait d'un appendice caudal chez un nouveau-né de sexe féminin par ailleurs normal.

Les examens complémentaires ont donné les résultats suivants :

Azotémie : 0,15 g/l : 2,8 mmol/litre

Groupe sanguin : 0, Rhésus positif

Radiographie de la région sacro-coccygienne : appendice dépourvu de charpente osseuse se projetant à la hauteur de la dernière pièce sacrée.

Radiographies du crâne et du thorax normales.

L'exérèse de la tumeur a été effectuée le 19 avril 1972, à l'âge de 36 jours : incision arciforme de part et d'autre de la base d'implantation, dissection minutieuse ne traversant que du tissu cellulaire sous-cutané bien vascularisé. Les suites opératoires ont été simples et la cicatrisation normale.

L'examen anatomopathologique a montré que la tumeur était presque exclusivement formée d'un tissu fibre adipeux.

OBSERVATION N° 2

Ndèye A. D...., née le 22/09/1983, sexe féminin dossier n° 5511 N.C.

Admise dans le service de Neurochirurgie le 4/10/1983 pour tuméfaction lombo-sacrée, surmontée d'une formation pédiculée, associée à une striction au niveau de l'avant bras droit et à une griffe cubitale à la main droite.

Histoire de la maladie : le début remonte à la naissance qui s'est déroulée à la maternité de Hann (banlieue de Dakar). Après l'accouchement le personnel médical en place a constaté que l'enfant porte une malformation lombo-sacrée, et une anomalie au niveau de l'avant bras droit et de la main droite. Pour cette raison, ils l'ont envoyé en consultation à la clinique neurochirurgicale du C.H.U. de Fann.

L'enfant, vu en consultation le 27/09/1983, fut hospitalisé le 4/10/1983.

Antécédents

Le père d'ethnie diola âgé de 35 ans au moment de la naissance de l'enfant, avait 2 épouses.

- une première épouse avec laquelle il a fait 7 ans de mariage sans enfant. Il n'y avait aucun lien de parenté entre eux et la notion d'avortement chez la femme n'a pu être précisée par l'interrogatoire.

- une deuxième épouse, mère de l'enfant présentée, avec laquelle il n'a également aucun lien de parenté.

La mère, d'ethnie diola, âgée de 26 ans au moment de la naissance de l'enfant est 3ème geste, 2ème pare.

Elle a fait un avortement spontané lors de la 2ème grossesse après 1 mois et demi environ de gestation.

L'interrogatoire ne révèle pas de notion de malformation (héréditaire ou non) dans les familles des parents.

Lors de la grossesse de l'enfant que nous vous présentons, la mère a eu une infection urinaire dont on n'a pu préciser ni la période, ni les produits utilisés pour son traitement. Le reste de la gestation s'est déroulée sans autre heurt. L'enfant est né à terme avec accouchement normal. Elle a crié aussitôt après la naissance et n'a pas été réanimée.

Il n'y a pas de notion de maladie néonatale. Elle est deuxième d'une fratrie de deux enfants dont l'aîné est un garçon.

L'examen clinique à l'entrée objective :

\* Examen général

Bon état général - Enfant vigilant - bonne gesticulation spontanée. L'enfant s'alimente bien.

T° 37°4 - le poids n'a pas été noté

Taille 51 cm -

Périmètre crânien = 38 cm ; périmètre thoracique:39cm

\* Examen loco-régional

Présence d'une tuméfaction lombo-sacrée paramédiale droite, arrondie, molle, de consistance lipomateuse, surmontée d'une formation pédiculée de 4 cm de long qui est ulcérée à son bout sans écoulement de L.C.R.

La tuméfaction mesure 7 cm dans son grand axe qui est vertical, et 5 cm dans son petit axe transversal. Elle est recouverte par une peau normale.

La formation pédiculée qui la surmonte n'est pas animée de mouvements ni spontanés, ni au moment des cris de l'enfant. Cette formation est molle sans squalette palpable.

Il existe une fossette borgne au-dessous de la tuméfaction. La fossette est prolongée par un sillon qui longe le bord inférieur gauche de la tumeur (voir photo).

Au niveau du membre supérieur droit, on note au ~~niveau~~ ~~de~~ 1/3 moyen de l'avant bras une striction annulaire associée à une griffe cubitale et une amyotrophie de la loge hypothénarienne au niveau de la main droite.

#### \* Examen neurologique

enfant vigilant avec une bonne gesticulation spontanée. Les réflexes archaïques sont présents et normaux. La motricité est correcte.

Il n'y a pas de troubles sphinctériens

La fontanelle bregmatique est béante.

#### \* Examen des autres appareils

L'examen des autres appareils s'est révélé normal. Au total : il s'agissait d'une fille âgée de 18 jours présentant d'une part un appendice caudal siégeant sur un lipome lombo-sacré, associé à un sinus dermique sous jacent, et d'autre part une striction annulaire de l'avant bras droit ayant entraîné une paralysie cubitale de la main droite.

La striction de l'avant bras a été rattachée à une maladie amniotique.

\* Examens complémentaires:

- Les radiographies du rachis lombo-sacré mettent en évidence un défaut des arcs postérieurs de L3 et L4; et montrent l'absence de structure osseuse au niveau de la tuméfaction et de sa formation pédiculée.

- Les radiographies de l'avant bras droit montrent une intégrité osseuse.

- La radiographie du thorax est normale.

- Les radiographies du crâne n'ont pas été effectuées.

- L'azotémie est normale.

- Groupe sanguin : O, Rhesus positif.

Intervention chirurgicale : faite le 22/11/1983, sous anesthésie générale et en décubitus ventral : incision en tranche de maçon emportant l'appendice caudal et la masse lipomateuse sous jacente ; aucune structure nerveuse n'est visible et il n'existe aucune communication avec le plan vertébral non découvert. Instillation de Solnicol in situ.

Fermeture simple par points séparés sans drainage.

Les suites opératoires ont été simples avec une cicatrisation complète en une dizaine de jours.

\* Examen anatomopathologique de la pièce opératoire

Appendice coupé longitudinalement a montré un revêtement épidermique simple. Il montre dans son axe du tissu lipomateux, quelques fibres musculaires striées et des ilots arachnoïdiens représentés par des tourbillons typiques.

Il n'y a pas de tissu glial ou de type médullaire ; d'autres fragments répondant à un lipome simple ont été observés.

Conclusion : ces images répondent à un appendice caudal réalisant un véritable hamartome multi-tissulaire bénin associant du tissu adipeux, du tissu arachnoïdien et des fibres musculaires striées. Présence par ailleurs d'un lipome tout à fait banal.

L'enfant a été revu :

- le 10/01/1984 : il se portait bien et l'examen clinique ne signalait rien de particulier.

- le 31 juillet 1984 il se portait bien, mais l'examen clinique notait une petite masse lipomateuse sous cutanée en regard de la cicatrice opératoire.

- le 29/01/1985 : l'enfant marchait normalement et utilisait les deux mains pour saisir les objets. On n'observait pas de changement de volume de la masse lipomateuse.

- le 11/06/1986 : Enfant avec un bon développement psychomoteur et statur pondéral.

Petite masse lipomateuse sous cutanée en regard de la cicatrice opératoire, avec un sinus dermique sous jacent au lipome sur la ligne médiane.

La mère signale des troubles urinaires probablement d'origine sphinctérienne puisque l'enfant se souille trop pendant le jour. Cependant l'interrogatoire ne révèle pas d'énurésie, l'enfant passe la nuit le plus souvent sans uriner. On a suspecté un lipome intrarachidien qui pourrait comprimer les racines nerveuses lombo-sacrées, et avons demandé un examen électromyographique des membres inférieurs couplé avec une étude des vitesses de conduction nerveuse, et une sacroradiculographie.

### Observation n° 3

M. BA née en février 1984 de sexe féminin dossier n° 5894 NC.



Admise dans le service pour la première fois le 06/08/1984 pour anomalie congénitale à type d'appendice implanté au niveau de la région lombo-sacrée et simulant une queue.

#### Histoire de la maladie

Le début remonte à la naissance, marqué par l'existence d'une malformation à type d'appendice implanté au niveau de la région lombo-sacrée et évoquant une queue.

La mère vint en consultation le 27/07/1984 et le diagnostic d'appendice caudal avec extrémité ulcérée fut posé.

L'enfant fut hospitalisée le 06/08/1984 puis sortie le 23/08/1984 pour poursuivre les pansements à domicile.

Elle fut réhospitalisée le 02/12/1984 pour cure de la malformation.

#### Antécédents

- . La maman était relativement jeune.
- . Pas de notion de consanguinité entre les parents.
- . Pas de notion de pathologie malformative (similaire ou non) chez les collatéraux.
- . D'autres données concernant les antécédents n'ont pas été retrouvées dans le dossier.

#### L'examen clinique à l'entrée objective :

##### \*Examen général

Bon état général. Muqueuses bien colorées.

Absence d'œdème et de déshydratation.

Poids et taille normaux.

\* Examen loco-régional :

Appendice caudal siégeant au niveau de la région lombaire basse, en tire-bouchon dont la base présente une tumeur d'allure lipomateuse, indolore.

Appendice ulcéré à son extrémité, mesurant 3 cm de long, non animé de mouvement ni spontané ni aux cris de l'enfant.

\* Examen des appareils : normal

On ne note en particulier ni de troubles moteurs aux membres inférieurs ni de troubles sphinctériens.

Au total: Il s'agit d'un enfant de 4 mois et demi présentant un appendice caudal congénital ulcéré, sans troubles sphinctériens ou moteurs, sur tumeur lipomateuse.

Examens complémentaires :

Groupe sanguin A, Rhésus positif.

Les Radiographies du rachis mettent en évidence une absence des arcs postérieurs de L3 - L4 - L5.

La numération formule sanguine est normale.

Azotémie et glycémie normales.

Les radiographies du crâne et des poumons n'ont pas été réalisées.

Intervention chirurgicale : faite le 04/12/1984 sous anesthésie générale.

Ablation de l'appendice caudal par incision en tranche de melon circonscrivant la base d'implantation de la malformation que l'on enlève dans un premier temps. Puis dissection d'une tumeur lipomateuse importante en contact avec la dure-mère qui présente

Une brèche traumatique qui est alors fermée par surjet. Recouvrement de la dure-mère par paletôt aponévrotique. Rifocine in situ.

Fermeture sous cutanée et cutanée sans drainage.

Les suites opératoires sont simples. La cicatrisation est obtenue en une dizaine de jours.

Examen anatomopathologique de la pièce opératoire

Appendice caudal recouvert d'un épithélium de type cutané. Le tissu sous cutané est constitué de cellules musculaires qui sont normales et en profondeur, on note la présence de tissu adipeux et du tissu conjonctif.

L'enfant a été revue : le 19/01/1985 à l'âge de 10 mois

Il allait bien et avait un bon développement psychomoteur.

: le 9 juillet 1985 : avec  
un examen clinique normal.

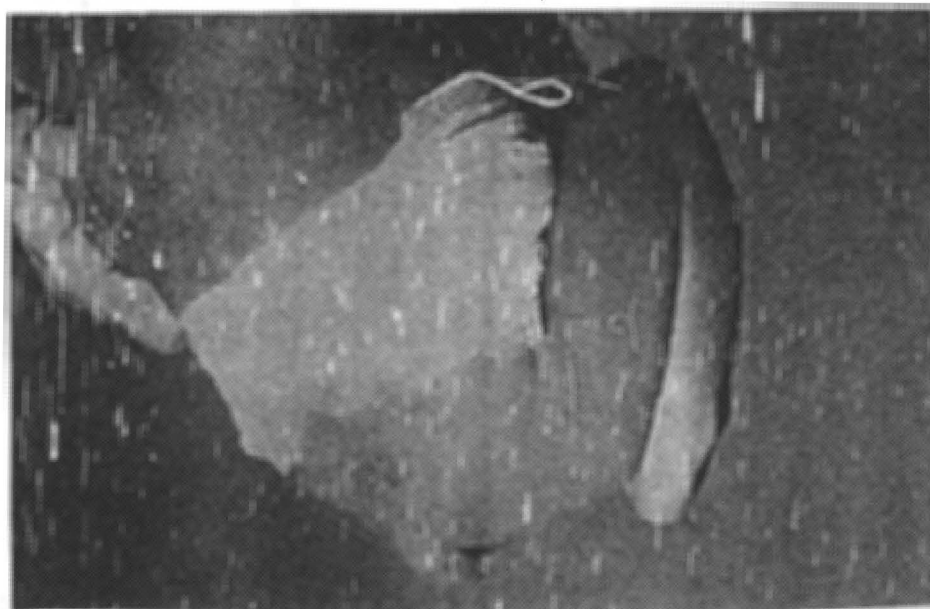


Image de l'observation n°1 : Appendice caudal simple, de forme ovale, localisé à la région lombo-sacrée.

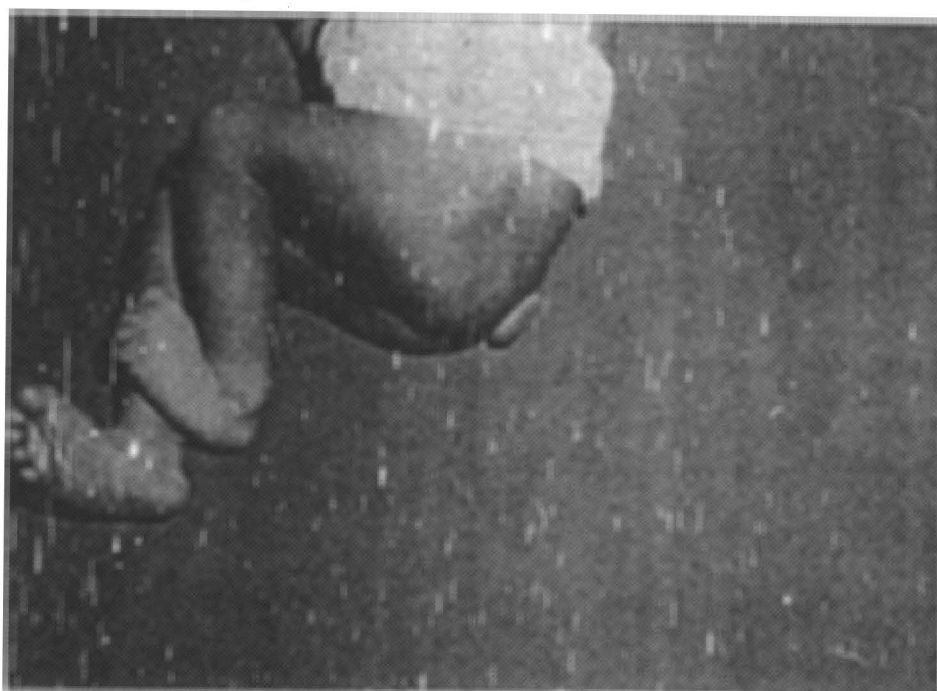
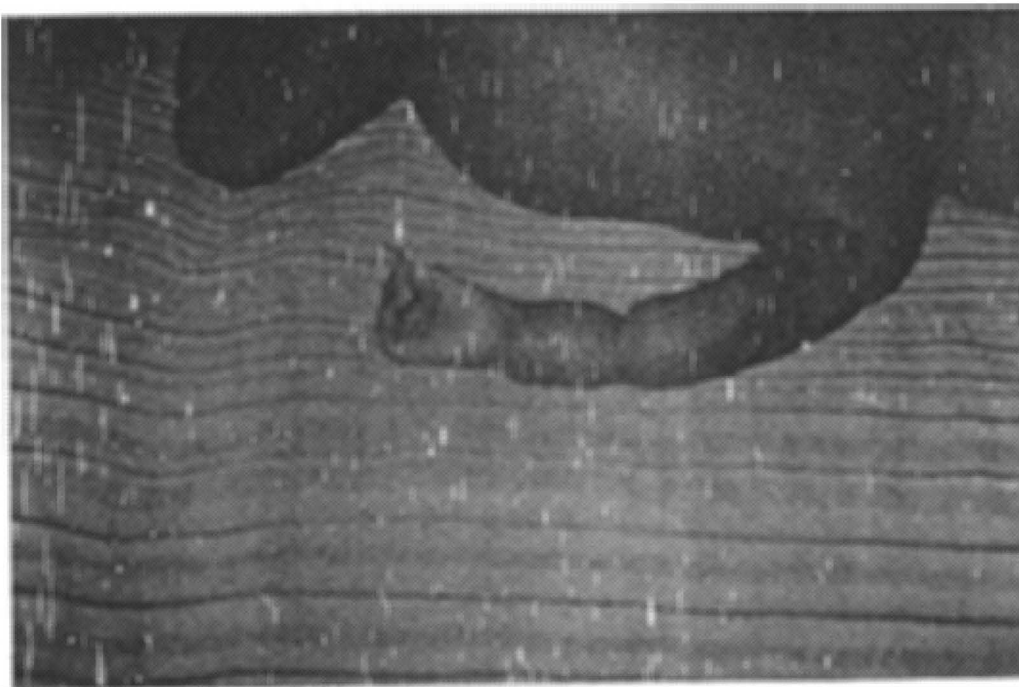


Image de l'observation n°1 : Vue de profil de la malformation.



Image de l'observation n°2 montrant un appendice caudal cylindrique de calibre uniforme, siégeant sur un lipome lombo-sacré. On devine la présence du sinus dermique entre la malformation et l'orifice anal. Sur l'avant bras droit on note un sillon annulaire consécutif à une maladie amniotique.



Observation n°2 : Sur cette photo on remarque aisément le sillon de l'avant bras droit secondaire à une maladie amniotique.



Image de l'observation n°2 : Appendice caudal sur lipome lombo-sacré  
on devine la présence d'un sinus dermique sous-jacent à la malformation.

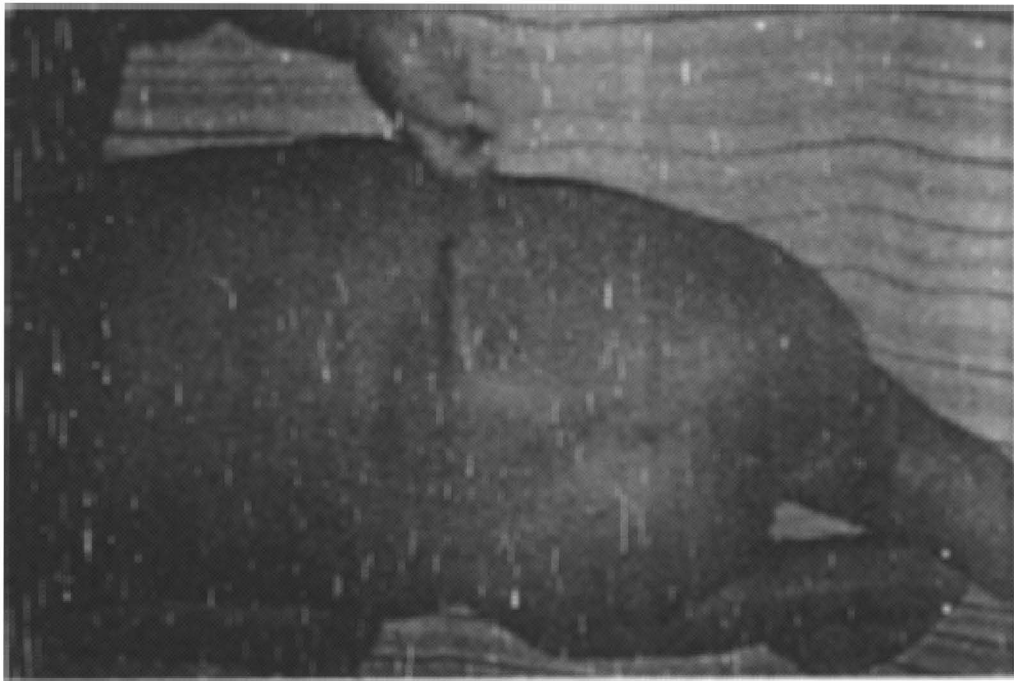


Image de l'observation n°2 : le sinus dermique sous-jacent à la  
malformation est nettement visible.



Image de l'observation n°2 montrant la striction annulaire de l'avant-bras droit due à un sillon consécutif à une maladie amniotique.

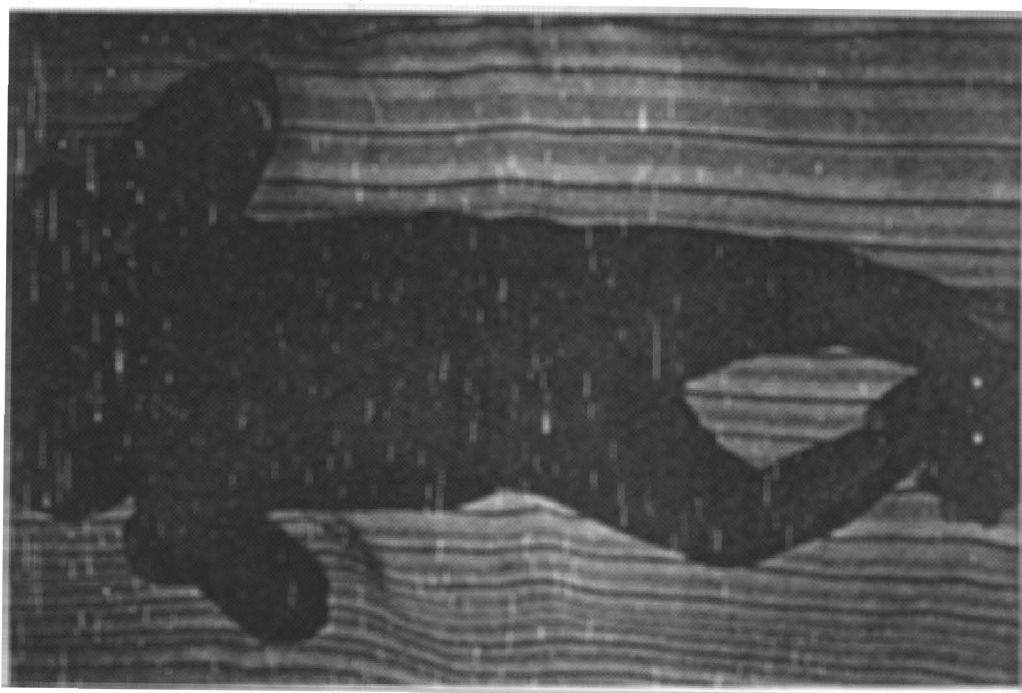


Image de l'observation n°2



Image de l'observation n°2 montrant la cicatrice post opératoire consécutive à la cure chirurgicale de la malformation.





Image de l'observation n°3 montrant l'appendice caudal lombo-sacré  
siégeant au sommet d'un lipome - Remarquez le changement de calibre,  
ce dernier n'est pas uniforme sur toute la longueur de l'appendice.

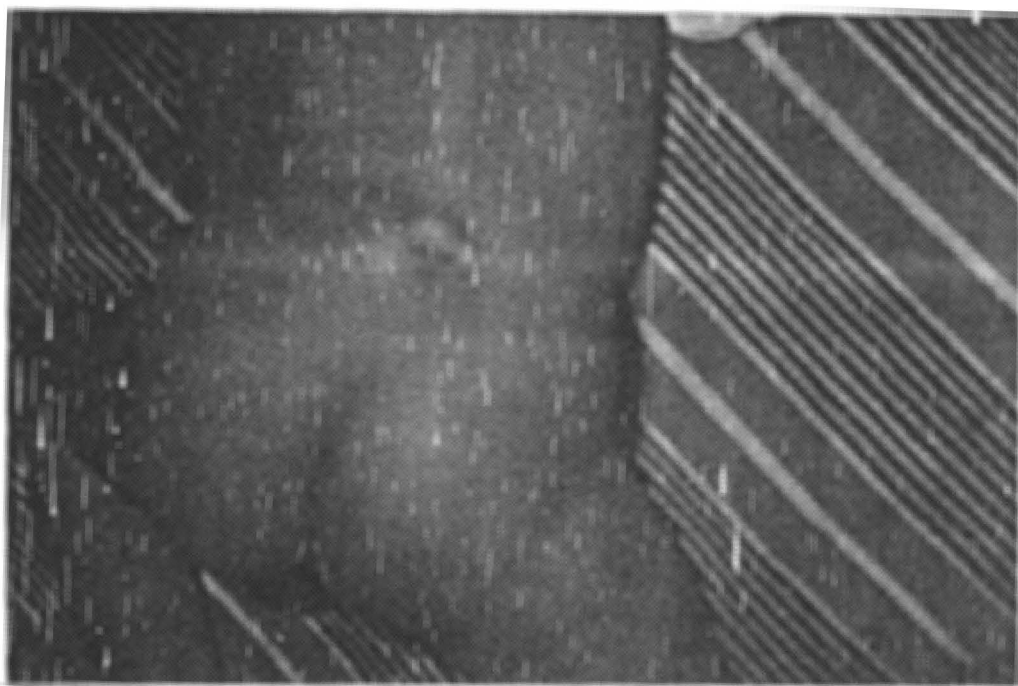


Image de l'observation n°3

ANALYSE ET COMMENTAIRES DES

OBSERVATIONS

## ANALYSE ET COMMENTAIRE DES OBSERVATIONS

Nos observations résultent d'une étude rétrospective de trois cas qui ont été vus dans le C.H.U. de Dakar entre 1972 et 1984 (à la clinique pédiatrique et à la clinique Neurochirurgicale).

### 1. LA FREQUENCE

Elle est assez difficile à évaluer. Nous n'avons compté que 3 cas en 12 ans. Nous ne pensons pas par ces chiffres pouvoir établir des statistiques valables.

### 2. L'AGE

L'Age de nos malades au moment du diagnostic était respectivement de 1 jour, 5 jours, 4 mois et demi. Donc dans l'ensemble le dépistage s'est fait assez tôt.

### 3. SEXE

Nos malades sont de sexe féminin. Cependant dans la littérature on parle d'une prédominance à tendance masculine.

### 4. ETHNIE

Les parents, des enfants qui ont présenté l'affection, sont respectivement d'éthnie Ouloff, Diola et Paulh.

Dans les 3 cas l'anomalie s'est manifestée dans des ethnies différentes.

### 5. ETUDE CLINIQUE

#### A) Antécédents

1) Les parents : dans les 3 cas, les enfants sont issues de couples jeunes, particulièrement en ce qui concerne les mères.

2) Consanguinité : Il n'a jamais été noté de cas de consanguinité chez les parents.

3) Hérédité : Dans tous nos cas, il n'y avait pas de pathologie similaire ou d'autres pathologies héréditaires chez les ascendants et collatéraux.

4) Déroulement de la grossesse : Il a été normal dans les 2 cas.

Dans un seul cas la mère a eu à traiter une infection urinaire pendant la grossesse, et elle ne se souvenait ni du moment de la grossesse où elle l'a eu, ni de produits utilisés pour son traitement.

5) L'accouchement : Il s'est fait normalement dans tous les cas.

6) Maladie néonatale : Aucune notion de maladie néonatale n'a été retrouvée dans les 3 cas.

#### B) EXAMEN CLINIQUE

1) L'état général et le développement : L'état général était bon dans tous les cas, le développement psychomoteur et statur pondéral normal dans les 3 cas.

2) L'examen loco-régional : La longueur de l'appendice caudal dans les trois cas variait entre 3 et 4 cm.

Dans les deux cas, l'appendice siégeait sur un lipome lombo-sacré.

Dans le cas restant, l'appendice était simple, directement implanté sur le plan superficiel de la région lombo-sacrée.

Dans l'un des trois cas l'appendice avait une extrémité ulcérée.

Aucun mouvement spontané ou au moment des cris n'a été noté au niveau de la malformation, et, ceci dans les trois cas.

3) Anomalie congénitale associée : Dans deux des cas un lipome lombo-sacré était associé à l'appendice caudal.

Une maladie amniotique et un sinus dermique en regard du rachis sacré, étaient associés, dans l'un des trois cas, à l'appendice caudal.

## 6. ETUDE DES EXAMENS BIOLOGIQUES

Elle a été sans particularité dans les trois cas.

## 7. ETUDE RADIOLOGIQUE

Elle a été réalisée à partir de clichés standard. Des spina bifida occulta ont été notés dans deux des trois cas ; et le reste du bilan radiologique était normal.

## 8. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

Dans les trois cas l'appendice était recouvert par un épithélium de type cutané.

Dans tous les cas l'appendice était formé d'un tissu fibro-adipeux qui était associé à :

- \* des fibres musculaires striées : 2 cas
- \* des flots arachnoïdiens : 1 cas

On n'a jamais noté de structure nerveuse dans les examens histologiques.

## 9. TRAITEMENT

Dans les trois cas on a eu recours au traitement chirurgical :

- \* Voie d'abord et incision cutanée
- Incision en tranche de melon dans deux cas
- Incision arciforme dans un cas
- \* Conduite opératoire

. Résection systématique de l'appendice caudal dans le cas simple.

. Exérèse emportant la base d'implantation lipomateuse dans les deux autres cas.

. Fermeture plan par plan, sans difficulté dans tous les cas.

#### 10. SUITES OPERATOIRES

- Immédiates : elles ont été simples, la cicatrisation s'est faite en une dizaine de jours dans les trois cas. Donc aucun problème post-opératoire n'a été rencontré dans notre étude.

- Tardives : un malade nous est revenu, à l'âge de 3 ans pour incontinence orthostatique des urines, sans notion d'énurésie (l'enfant ne se souille jamais la nuit).

L'examen a noté dans ce cas une petite récurrence du lipome lombo-sacré siégeant en regard de la cicatrice opératoire. Un bilan est en cours.

COMMENTAIRES

---

Cette revue de nos observations nous a amené à formuler quelques réflexions à propos de l'appendice caudal de l'enfant.

La fréquence de l'appendice caudal, surtout dans nos régions nous semble difficile à évaluer. Ailleurs les auteurs craignent que l'on puisse dire que le nombre d'observations publiées ne soit pas absolument parallèle au nombre de cas réels, étant donné la réticence des familles. Pour notre part nous pensons n'avoir pas eu suffisamment de cas pour énoncer des chiffres statistiquement valables. Nos trois cas se sont présentés dans un intervalle de 12 ans (1972-1984), qui a été précédé d'un passé complètement muet. Nous n'avons aucune hypothèse pouvant expliquer cette période silencieuse sinon par le manque de cas ; ce qui logiquement, serait un peu surprenant vu la répartition temporelle des observations à travers le monde.

L'âge de découverte, de l'anomalie en milieu hospitalier et en même temps de diagnostic, est relativement précoce, car il est inférieur à 4 mois et demi dans l'ensemble des observations et inférieur à une semaine dans deux des cas.

Dans l'un des cas, il nous semble que les parents ont beaucoup hésité, avant de s'adresser à un service spécialisé pour la cure de l'anomalie. Ceci est contraire à la règle générale où des parents bouleversés et inquiets se présentent le plus rapidement dans un service spécialisé pour qu'on enlève cette anomalie inopportune.

Nous nous sommes renseignés sur l'éthnie des parents, pour savoir si l'anomalie ne se manifestait pas particulièrement dans une éthnie déterminée ; surtout que **FORBIN** avait noté une fréquence

particulière de l'appendice caudal chez une collectivité des îles Philippines.

Dans nos cas les trois malades appartenaient à des ethnies différentes. Nous pensons cependant, qu'il faudrait réunir un nombre plus important de cas, pour pouvoir apprécier la valeur du facteur ethnique dans la présence de l'appendice caudal chez les individus.

L'étude de l'âge des parents ne nous a pas fourni de renseignements particuliers, permettant de nous étendre sur ce point.

La consanguinité chez les parents, ainsi que l'hérédité joueraient un rôle important dans la propagation de l'appendice caudal. (FORBIN).

Aucun de nos dossiers n'a révélé l'existence de consanguinité chez les parents ; quand au facteur héréditaire, nous pensons qu'avec le recul nécessaire, il faudra observer attentivement la descendance des enfants intéressés et des couples dont les 2 éléments sont atteints, à la recherche de phénomène pouvant nous renseigner plus largement sur son existence.

L'absence de notion de prise de produit teratogène durant la grossesse dans nos observations, ainsi que dans les nombreuses publications, ne doit pas faire abandonner les investigations dans ce sens.

Beaucoup de cas ont été rapportés, d'association d'autres anomalies congénitales avec l'appendice caudal parmi ces anomalies on retrouve :

- les brachydactylies du pied
- les spina bifida lombaires



- la micromélie brachiale
- la maladie amniotique
- la fistule de la vessie et des organes génitaux
- l'anencéphalie.

Dans nos observations, deux cas de lipomes de siège lombo-sacré, associés à des spina bifida occulta, accompagnaient l'appendice.

Dans le premier des deux cas, un sinus dermique était présent en même temps que les autres malformations. On sait d'ailleurs que le sinus dermique accompagne fréquemment le spina bifida occulta, aussi nous n'avons pas été surpris de l'avoir décelé dans l'un des cas.

La maladie amniotique existait dans l'un des trois observations, accompagnée d'un sinus dermique et d'un lipome lombo-sacré.

Nous avons cherché à établir une corrélation entre l'ensemble de ces malformations associées (plus particulièrement du spina bifida, du lipome lombo-sacré et de la maladie amniotique) et l'appendice caudal ; mais nous ne sommes arrivés qu'à suspecter une relation entre la maladie amniotique et l'appendice caudal.

En effet la maladie amniotique rassemble un certain nombre de malformations congénitales dont les principales sont :

- les sillons congénitaux
- les amputations
- les syndactylies
- les pieds bots,

quelquefois peuvent être observés :

. un lymphoedème important nécessitant un traitement chirurgical précoce.

- . Des macules sur le corps à type cicatriciel.
- . Des cicatrices et stigmates sur la langue.
- . Des ulcérations, en particulier du cuir chevelu.

C'est précisément le signe le plus fréquent de la maladie amniotique, à savoir les sillons congénitaux, qui a été retrouvé dans deux de nos observations (n°1 et n°2).

Dans l'observation n°1, un sillon assez profond est retrouvé au niveau de la malformation, soulignant la base d'implantation de l'appendice ; tandis que dans l'observation n°2, le sillon congénital est annulaire et est situé au niveau de l'avant-bras droit.

Nous devons reconnaître que cette association est tout au moins étonnante, malgré que les sillons congénitaux de la maladie amniotique siègent beaucoup plus fréquemment au niveau des membres qu'au niveau du tronc où ils sont rares.

Ces sillons sont des plis creux recouverts de peau, quelquefois ulcérée, s'enfonçant dans les parties molles des membres, plus ou moins profondément, pouvant aller jusqu'à l'os. Ils peuvent entourer le membre partiellement ou complètement de façon circulaire, comme un bracelet. Plus rarement, ils sont en oblique ou en spirale.

Quand ils touchent les deux membres correspondants, ils ne sont pas obligatoirement symétriques, sauf quand il s'agit des extrémités distales.

On peut voir sur un même membre des sillons étagés, de profondeur différente.

La maladie amniotique quant à elle, frappe autant de filles que de garçons; sa fréquence serait de 1 pour 10.000 naissances, et aucun cas héréditaire n'a encore été signalé.

Sa pathogénie est encore mal élucidée notamment pour expliquer le mécanisme de la formation des brides (certainement pas la cause de la maladie mais une de ses conséquences) et l'origine des autres malformations. Il pourrait s'agir d'une foetopathie acquise, liée à une atteinte de l'amnios par rupture de celui-ci :

- arrêt de son développement ;
- hypotension du liquide amniotique ;
- maladie ulcéreuse intra-utérine ;
- maladie vasculaire secondaire ou non à une affection de la mère (microbienne, virale, traumatique, chimiothérapique ?)

Le problème d'une affection foetale où les anomalies de l'amnios seraient réactionnelles est aussi discuté. En fait l'étiologie reste aussi obscure que le mécanisme de la malformation.

En ce qui concerne la corrélation entre appendice caudal et maladie amniotique, nous ne sommes pas sûrs de son existence. En effet non seulement l'appendice caudal ne fait pas partie des malformations considérées comme fréquemment accompagnatrices de la maladie amniotique, mais notre revue de la littérature médicale ne nous a pas permis de noter un cas d'appendice caudal associé à une maladie amniotique.

Il se peut, du reste, que l'association soit due au simple hasard.

La coexistence spina bifida et appendice caudal quand à elle est tout au moins curieuse car nous ne comprenons pas comment un appendice caudal dont l'association avec des vertèbres surnuméraires (vu les explications embryopathogéniques) serait normale, puisse être accompagné plutôt d'un spina bifida plus proche du "syndrome de regression caudale".

Devant un appendice caudale un bilan radiologique intéressant :

- le rachis, surtout lombo-sacré,
- le thorax osseux et les poumons,
- le crâne,

nous semble nécessaire pour déceler certaines anomalies qui sont souvent associées.

L'examen histologique de nos pièces opératoires a montré, comme il est d'usage une peau normale entourant du tissu fibro-adipeux.

On a aussi noté, associé à ce tissu fibro-adipeux, des éléments musculaires qui pourraient s'expliquer embryologiquement par la présence de la chordo-mesoblaste dans le bourgeon caudal.

De plus ces fibres musculaires striées pourraient être dans certains cas à l'origine des mouvements spontanés, ou après des cris, observés par certains auteurs.

La présence d'ilôts arachnoïdiens dans une de nos observations pourrait être due, et est même très probablement issue d'une hernie précoce des méninges, laquelle s'est réduite par la suite avant la naissance, ne laissant que quelques ilôts au niveau de l'appendice.

D'ailleurs la présence simultanée d'un spina bifida rend cette hypothèse quasi-certaine.

Le traitement, comme il est de coutume, fait appel à la chirurgie et se résume en une exérèse totale de malformation. C'est un traitement simple radical, et généralement sans incident.

Les suites opératoires sont le plus souvent sans problème, l'appendice caudal étant une annexe tout à fait bénigne.

CONCLUSIONS GENERALES

CONCLUSIONS GÉNÉRALES

L'appendice caudal est une anomalie congénitale rare, qui a, pendant une longue période de notre histoire, fait l'objet de croyances mystiques et superstitieuses.

Les premiers rapports à caractère scientifique sur ce sujet ont été faits par BARTELS en 1884, et depuis, cette pathologie ne cesse d'être l'objet de curiosités, surtout avec les publications de cas observés un peu partout dans le monde, associés à des commentaires très intéressants.

L'intérêt de son étude est qu'il soulève d'importantes considérations embryologiques, pathogéniques, et sur le plan de l'évolution de l'homme. Il engendre aussi une discussion saisissante sur le modèle de relation entre d'une part les malformations humaines et d'autre part la phylogénie et l'ontogénie.

En effet les observations embryologiques montrent bien l'existence normale d'une queue chez l'embryon humain dès le 26ème jour de développement, cette queue atteint son maximum de croissance vers le 33ème jour et disparaît totalement par phénomène de régression avant la fin du 48ème jour.

L'hypothèse pathogénique la plus vraisemblable est que l'appendice caudal des nouveaux-nés dérive de la persistance chez l'individu (donc du défaut de régression) de la queue observée durant la période embryonnaire.

L'appendice caudal chez l'homme sert ainsi aux théories modernes de l'ontogénie et de la phylogénie, comme il a servi aux

théories récapitulacionistes et à celles de l'impression maternelle durant les siècles précédents.

Les concepts modernes de la tératologie et de la formation de l'appendice caudal ne trouvent rien d'inhumain ou de rétrograde en ce qui concerne la présence d'une queue chez un nouveau-né, de plus ils nous rappellent et nous témoignent le contexte et la continuité de l'évolution de l'homme.

L'appendice caudal de l'enfant aussi bien que la queue bien formée de l'embryon témoignent, selon LEDLEY et FRED, de la préservation (qui a été évoquée par GATES) des éléments structuraux nécessaires à la formation de la queue dans le génome humain.

Ces concepts de l'évolution humaine ne font pas l'unanimité car ils touchent notre fierté d'anthropocentricité. En effet, les hommes, actuellement, sont rarement confrontés à une relation entre l'existence humaine et leurs ancêtres primitifs. L'appendice caudal amène cette réalité de confrontation au devant de la scène et le rend tangible et inéluctable.

Quelques observations nous ont permis de savoir que le rôle génétique est certain et important dans le maintien de la queue. Pour la présence de l'appendice caudal aussi, les gènes jouent certainement un rôle appréciable, mais ce rôle n'a jusqu'à présent pu être démontré.

D'autres faits, constatés aussi, laissent supposer que la consanguinité et l'hérédité y joueraient un rôle tout aussi important que celui des gènes.

Nos observations ont la particularité que sur les trois cas, deux d'entre-eux présentent des malformations similaires (spina



bifida oculata + lipome lombo-sacré) associées à l'appendice caudal. Le résultat histologique, dans nos cas, ne diffère pas dans l'ensemble de ce qui est généralement observé dans la littérature médicale c'est-à-dire un tissu fibro-adipeux, recouvert par une peau normale, et pouvant contenir des éléments vasculo-nerveux, arachnoïdien, musculaires et exceptionnellement osseux.

L'exérèse chirurgicale constitue un traitement simple et radical qui supprime l'anomalie et règle le problème psychologique chez les parents. Elle doit être envisagée dans les plus brefs délais et la plus grande discrétion.

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

1. BARTELS (M.) - Die Geschwanzten Menschen. Arch. Anthrop., 1884 ; cité par BIBAS
2. BIBAS (Y.-L.) - A propos de l'existence d'un appendice caudal chez un nouveau-né  
Thèse de Médecine., Paris, 1964
3. BROWN (D.) - The pathology of congenital ring constrictions,  
Arch. Dis. Childh., 32, 517.
4. CAMPAN (MM) et PANIEL - Biologie, 1969, 427 pages, 1ère édition.
5. CHIGOT (P.,L.), GUIBAL (AM) - Maladie amniotique, Encycl Méd Chir, Paris,  
Appareil Locomoteur, 7-1974, 15200, 810 : 1-4
6. COCKAYNE (E., A.) - Inheritance of abnormalities of the skin and its appendages.  
Oxford Press, 1933, p. 386.
7. COUTENS (Pierre) - Contribution à l'étude de la maladie amniotique.  
Thèse de Médecine, Toulouse, 1959 n° 64.
8. CRONIN (J.-E.), BOAZ (N.-T.), STRINGER (C.-B.), RAK (Y.) - Tempo an mode  
in hominid evolution - Nature. 1981 ; 292 : 113 - 22
9. CZYBA (J.,C.) - Embryologie humaine, 1970, 231 pages, 2ème édition.
10. DEPREUX (Robert) - Schémas de travaux pratiques d'anatomie,  
Fascicule V, 1969, 120 pages.

11. **DOLLANDER (Alexis)** - Eléments d'embryologie, Embryologie générale comparée et humaine, 1973, 368 pages, 2ème édition.
12. **DUHAMEL (B.), HAEGEL (P.), PAGES (R.)** - Morphogénèse pathologique. Des monstruosités aux malformations.  
**MASSON et Cie Edit.** , 1966.
13. **FALL (M.), BALDE (I.), DIOP (A.), DIADHIOU (F.)** - Appendice caudal chez un nouveau-né. Bull. Soc. Méd. Afr. Noire Lang. Franç., 1973, t XVIII, (3), 382 - 384.
14. **FALLON (J.-F.), STMANDL (B.-K)** - Evidence of a role for cell death in the disappearance of the embryonic human tail.  
Am. J. Anat., 1978, 152 (1), 111 - 129.
15. **FISCHER (E.)** - Genetik und Stammesgeschichte der menschlichen Wirbelsäule. Biol. Zentrabl., 1933, 53,203, (cité par **BTRAS**).
16. **FORBIN (V.)** - Etrange anomalie chez une tribu des Philippines.  
Presse Med. 1926 ; 34 : 108 - 9.
17. **GATES (R.-R.)** - Human genetics, 1946, 1518 pages, 501-503.
18. **GIROUD (A.), SALET (J.), PERNET-ROBERT (J.)** - L'appendice caudal du nouveau-né. Arch. Franc. Péd., 1966, 13, 5, 603 - 611.
19. **GOULD (S.-J.) and ELDREDGE (N.)** - Paleobiology 3, 115-151 (1977)
20. **GREEN (M.-C.)** - Mutant genes and linkages. In : Green (E.L.), ed. Biology of the laboratory mouse.  
New York : Mc Graw Hill, 1966 : 87 - 150.
21. **GUBERN - SALISACHS (L.), MARQUES-GUBERN (A.)** - Phylogénie et ontogénie des teratomes sacro-coccygiens et de l'appendice caudal. Ann. Chir. Inf., 1968, 9, 2, 125 - 146.

22. GUIDONI (Paul) - Embryologie, 1968, 488 pages.
23. HARRISSON (R.-G.) - On the occurrence of tails in man.  
Johns Hopkins Hosp Bull. 1901 ; 12 : 96 - 101.
24. HENNIG (C.), RAUBER (A.) 1886 cités par BIBAS (Y.-L.)
25. HOUILLON (Charles) - Embryologie, 1967, 184 pages.
26. HORNITZKI (P.) Ein Fall des ~~Wirbelschwenzer~~ bei einem Kinde.  
Zentralb. Chir., 1940, 67, 1051 ; cité par FALL (M.)
27. HUGHES (A.-F.), FREEMAN (R.-B.) - Comparative remarks on the  
developpement of the tail cord among higher vertebrates.  
J. Embryol Exp. Morphol. 1974 ; 32 : 355 - 363.
28. JOLLY (H.) - Baby with a tail. Arch. Dis. Childh., 1962, 104,  
72 - 73.
29. KISSANE (J.M.), SMITH (M.G.) : Pathology of Infancy and childhood.  
St-Louis : CV Mosby, 1967, 232 pp.
30. LANGMAN (Jean) - Embryologie médicale, développement humain,  
normal et pathologique, 1972, 405 pages, 2ème édition.
31. LEDLEY (F.D.) - Evolution and the human tail. A case report.  
NEW ENGLAND JOURNAL of Medicine 306 : 1212-1215, 1982.
32. Le DOUBLE(A.F.) et HOUSSAY (F.) - Les velus, Paris, Vigot, 1912,  
119-132.
- 32.bis LEGUEFFIER (A.) - Nouveau dossiers d'anatomie. 1ère édition. 1990

33. LENZ (W.), KUCERA (J.) - L'étiologie de la régression caudale  
Méd. Hyg., 1967, 25, (770) : 241-243
34. LUNDBERG (G.D.), PARSONS (R.W.) - A case of human tail.  
Am. J. Dis. Child 1962 ; 104 : 72 - 73.
35. MAILLET (Michel), BOUTON (Claude) et Coll. - Histologie -  
Embryologie humaine. Tome I. 1977, 335 pages, 3ème édition.
36. MOORE (Keith L.) - L'être humain en développement : Embryologie  
orientée vers la clinique, 1974, 374 pages 1ère édition.
37. MOORE (K.L.) - The developing human : clinically oriented  
embryology. Philadelphia : WB Saunders, 1977.
38. - MORTON (J.R.) - Analysis of gene action in the control of body  
weight and tail length in the mouse.  
Heredity. 1970 ; 25 : 555 - 74.
39. NEIMAN (N.), BEAU (A.), UTERS (D.) - La maladie amniotique  
Pédiatrie , 1975, 30(1) : 5 - 18
40. ODEKU (E.L.), ADELOYE (A.) - The west Af. Méd. J., 1970, 115-116.
- 41 - ODELIN (Marie France) - Contribution à l'étude des chordomes  
sacro-coccygiens.  
Thèse de Méd., Lyon, 1972, n° 268.
42. RIJSBOSCH (J.K.) - Tail formation in man : some historical notes  
on a case report. Arch. Chir. Neerl.  
1977 ; 29 : 261 - 268.

43. ROUVIERE (Henri) - Anatomie humaine - Tome II, 1974, 659 pages,  
11ème édition.
- 44; ROY CAMELLE (Raymond) - Coupes horizontales du tronc. 1959,  
54 planches.
- 45 - TEKOU (H.A.) - Les teratomes sacro-coccygiens. Considérations  
diagnostiques et thérapeutiques. Mémoire de CES de  
Chirurgie générale, 1984, Dakar
46. TINDY (J.P.) - A propos de 4 cas d'agénésie sacrée.  
Thèse de Méd., Paris, 1969, n° 116.
47. TOURAINE (A.) - L'hérédité en Médecine, Paris, Masson. 1955.
48. ZUCKERLANDL (E.) - Programs of gene action and progressive  
evolution. In : Goodman (M), Tashian(R.E.),  
Taschian (J.H.), éds. Molecular anthropology. New York:  
Plenum Press, 1976 : 387 - 444.

TABLE DES MATIERES



## T A B L E    D E S    M A T T E R E S

	Pages
<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>1</b>
 <b>PREMIER CHAPITRE : ETUDE GENERALE</b>	
Définition.....	5
Rappel Embryologique.....	6
Rappel Anatomique.....	15
Diagnostic Positif.....	22
Diagnostic Différentiel.....	29
Hypothèses Pathogéniques.....	34
Conduite Thérapeutique - Evolution - Pronostic...	42
 <b>DEUXIEME CHAPITRE</b>	
Présentation des Observations.....	54
Analyse et Commentaires des Observations....	71
 <b>CONCLUSIONS GENERALES.....</b>	 <b>82</b>
 <b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	 <b>85</b>

## SERMENT D'HYPPOCRATE

" EN PRESENCE DES MAITRES DE CETTE ECOLE, DE MES CHERS CONDISEIPLES,  
JE PROMETS ET JE JURE D'ETRE FIDELE AUX LOIS DE L'HONNEUR ET DE LA  
PROBITE DANS L'EXERCICE DE LA MEDECINE.

JE DONNERAI MES SOINS GRATUITS A L'INDIGENT ET JE N'EXIGERAI JAMAIS  
UN SALAIRE AU-DESSUS DE MON TRAVAIL.

ADMIS DANS L'INTERIEUR DES MAISONS, MES YEUX NE VERRONT PAS CE QUI  
S'Y PASSE, MA LANGUE TAIRA LES SECRETS QUI ME SERONT CONFIES ET MON  
ETAT NE SERVIRA PAS A CORROMPRE LES MOEURS NI A FAVORISER LE CRIME.

RESPECTUEUX ET RECONNAISSANT ENVERS MES MAITRES, JE RENDRAI A LEURS  
ENFANTS L'INSTRUCTION QUE J'AI RECUE DE LEURS PERES.

QUE LES HOMMES M'ACCORDENT LEUR ESTIME SI JE SUIS FIDELE A MES PROMESSES!  
QUE JE SOIS COUVERT D'OPPROBRE ET MEPRISE DE MES CONFRERES SI J'Y  
MANQUE".

VU

LE PRESIDENT DU JURY

VU

LE DOYEN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

LE RECTEUR DE L'UNIVERSITE DE DAKAR