

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Apert (syndrome de)**

**APERT, Eugène. - De
l'acrocéphalosyndactylie**

*In : Bulletins et mémoires de la société des hôpitaux
de Paris, 1906, 3ème série, vol. 23, pp. 1310-1330
Cote : 90064*

Il s'agit ici d'une démence secondaire surajoutée à une aphasie primitive dont M. le Dr Lenoir a pu faire l'examen durant plusieurs mois, examen dont il a bien voulu nous communiquer le sommaire établi par M. P. Camus, son interne :

« Aphasie complexe sensorielle et motrice avec légère hémiparésie droite, troubles visuels secondaires (hémianopsie gauche bilatérale « homonyme). »

Le malade, agraphique et aphasique complet à l'entrée à l'asile, était en outre agnosique (ex : il prenait son urinoir pour son carafon et cherchait à boire à même).

Décédé quatre mois après l'entrée par suite d'ictus final, il présenta à l'autopsie des foyers multiples de la région frontale mais avec prédominance marquée dans la région de Broca.

Concomitance des lésions de la zone de Wernicke, avec extension maximum dans la région pariétale postéro-inférieure, ainsi que des lésions capsulaires gauches d'apparence plus récente et moins ocreuse (cause probable de l'ictus terminal). L'hémisphère droit présente un foyer lacunaire du bras postérieur de la capsule interne (volume d'un pois) et un ramollissement en bloc de tout le pôle occipital inférieur en dessous de la scissure calcarine.

DE L'ACROCÉPHALOSYNDACTYLIE,

par M. E. APERT.

Je propose le nom d'*acrocéphalosyndactylie* pour désigner un type tératologique compatible avec l'existence et bien caractérisé par la coexistence des deux particularités suivantes : 1° *Crâne tout en hauteur, aplati en arrière et parfois aussi sur les côtés, saillant au contraire d'une façon exagérée à la région frontale supérieure* ; 2° *Syndactylie des quatre extrémités*. Dans les neuf cas de ce type tératologique complexe, que j'ai pu recueillir, les déformations de la tête et des extrémités sont de même sens et presque identiques. Il n'y a que des différences d'intensité.

J'ai observé un cas de cette curieuse malformation en 1896, à l'hôpital des Enfants-Malades, quand j'étais l'interne de M. Grancher, chez une petite fille de quinze mois hospitalisée salle Husson. Je n'ai plus eu depuis personnellement occasion d'en revoir d'autres, mais j'ai rencontré dans différentes publications des descriptions détaillées de malformations si identiques à celles de cet enfant qu'on pourrait croire qu'il s'agit des mêmes sujets, n'étaient les différences d'âge, de sexe et de lieu. Ces observations sont celles de Troquart, *Mémoires et Bulletins de la Société de chirurgie de Bordeaux*, 1886, p. 69 ; de Béno, *la Syndactylie*

congénitale, thèse de Nancy, 1888, observation XXIX ; de Galippe et Magnan, *Mémoires de la Société de biologie*, 1892, p. 277 ; de Wheaton (deux cas), *Transactions of the pathological Society of London*, XLV, 1894, p. 238 ; de Dubrisay, *Société d'obstétrique de Paris*, 1898, p. 81 ; de Maygrier, *Bulletins de la Société d'obstétrique de Paris*, 1898, p. 28 et d'Edmond Fournier, *Stigmates dystrophiques de l'héredo-syphilis*, thèse de Paris, 1898, observation CCCXXVIII ; de Maurice Camus, *Bulletins de la Société de biologie*, 1903, p. 1533. Dans le cas de Galippe et Magnan, il s'agit d'un homme adulte ; dans le cas de Camus, d'un enfant de dix ans et demi ; dans le cas de Béno, d'une fillette de dix-huit mois ; dans mon cas, d'une fillette de quinze mois ; les observations de Troquart, de Wheaton, de Dubrisay et d'Edmond Fournier ont trait à des nouveau-nés. La différence des âges nous permet de suivre pour ainsi dire la malformation crânienne depuis le crâne encore imparfait du nouveau-né au crâne complètement ossifié de l'adulte. En outre, les deux observations de Wheaton sont précieuses, parce qu'il s'agit de faits d'autopsie, et que l'état des os de la base du crâne a pu être élucidé.

Le crâne se présente de la façon suivante : il est aplati sur sa face postérieure de telle sorte que la saillie de l'occiput n'existe plus et est remplacée par un méplat qui se trouve sur le même plan que la face postérieure du cou. L'écaille de l'occipital est plane et verticale, ce n'est qu'au delà de la fontanelle postérieure que le contour du crâne s'incline en avant tout en continuant à se diriger en haut. La partie la plus élevée du crâne répondant à la fontanelle antérieure se trouve presque sur le même plan vertical que le front et la face.

Le front est déformé de façon curieuse ; les arcades sourcilières sont saillantes, au-dessus d'elles existe une dépression transversale, en forme de gouttière arrondie ; au-dessus de cette gouttière la partie supérieure de l'écaille frontale forme une saillie très prononcée, et souvent plus marquée sur la ligne médiane que sur les parties latérales, ce qui a fait comparer dans plusieurs observations le crâne du sujet à un casque de pompier surmonté de son cimier ; cette saillie médiane est expliquée par ce que l'on constate sur le crâne des sujets tout jeunes. Chez eux, les sutures crâniennes sont élargies dans toute la région antérieure du crâne ; la suture médio-frontale mesure 2 ou 3 centimètres de large ; la membrane qui la comble est repoussée en avant par la pression intracrânienne, et fait saillie ; l'ossification de la membrane dans cette position explique la forme en cimier notée chez l'adulte. Ce processus est saisi en train de se faire dans l'observation de Maygrier-Fournier. « La tumeur est limitée latéralement par les bords antérieurs des frontaux, distants de trois centimètres environ. Ces os sont comme refoulés par la saillie de l'encéphale et se relèvent le long de la base de la tumeur. »

Les régions latérales du crâne n'ont parfois d'autre déformation que

celle qu'entraîne forcément le déplacement des écailles frontale et occipitale. Parfois elles sont elles-mêmes également très déprimées et dans le cas de Fournier la photographie jointe à l'observation montre une dépression considérable de la région latérale du front faisant saillir d'autant plus le « cimier » médio-frontal.

Le crâne est habituellement symétriquement déformé. Pourtant dans le cas de Magnan et Galippe la bosse frontale gauche est effacée, la bosse frontale droite saillante, le front plus élevé à droite qu'à gauche.

La face est plus ou moins atteinte; elle l'était profondément chez le malade de Galippe et Magnan et chez celui de Camus. Chez tous deux les maxillaires sont atrésiés, les bords alvéolaires droit et gauche sont rapprochés l'un de l'autre et soudés dans leur partie antérieure, en sorte qu'ils constituent une sorte de fausse voûte du palais au-dessous de la voûte véritable; entre les deux est un diverticulum antérieur de la cavité buccale; chez les deux sujets également, la luvette est divisée sur toute son étendue. Les dents sont mal placées; les incisives antérieures, se regardent par leur face linguale; chez le sujet de Galippe et Magnan les premières molaires et l'incisive latérale droite sont repoussées en dedans de la ligne d'insertion des autres dents presque jusqu'à la ligne médiane.

Chez le nouveau-né observé par Trocart ainsi que chez le sujet que j'ai personnellement observé, il existait également une fissure palatine avec bifidité de la luvette.

Chez plusieurs sujets, il n'est pas noté de lésions du palais ni des bords alvéolaires, mais il faut remarquer qu'il s'agit de nouveau-nés à dentition nulle ou de tout jeunes enfants à dentition incomplète. Chez les deux sujets de Wheaton la succion était impossible et la langue en protusion continuelle. Chez le sujet de Maygrier-Fournier la voûte palatine était « ogivale, angulaire, très profonde. »

Chez la plupart des sujets, les os propres du nez sont déprimés et le nez est ensellé; les yeux sont saillants.

Le tronc et les segments proximaux des membres sont normalement conformés. Le sujet de Dubrisay fait exception; son anus était imperforé. Dans les cas de Magnan-Galippe et de Camus existait un certain degré d'ankylose des coudes.

Les mains sont atteintes de syndactylie portant au moins sur les quatre doigts internes réunis en une seule masse; l'union est plus intime à l'extrémité des doigts; le plus souvent les ongles des trois doigts médians sont fusionnés en un seul; parfois même l'ongle du petit doigt est englobé dans un énorme ongle quadruple; la paume de la main est immobilisée en demi-flexion, et la forme de la main est comparée à celle d'une cuiller, ou à celle d'une tête d'oie. Le pouce n'est ordinairement pas aussi complètement fusionné; mais il est souvent immobilisé, plus ou moins soudé, dirigé transversalement.

Les malformations des mains sont souvent tout à fait symétriques. Toutefois dans le cas que j'ai personnellement observé l'auriculaire était à droite complètement séparé du reste de la main et jouissait d'une pleine mobilité. Ce cas était en outre anormal par ce fait que la syndactylie se compliquait d'ectrodactylie. Entre le pouce et l'auriculaire, bien reconnaissables, il n'y avait que deux doigts médians complètement soudés l'un à l'autre et terminés par un ongle unique, mais échancré en son milieu et nettement formé de la réunion de deux ongles seulement.

Aux pieds, les cinq orteils sont parfois complètement soudés ensemble jusqu'à leurs extrémités, les ongles se touchent par leur bord et l'on dirait un seul ongle divisé en cinq parties par quatre sillons. D'autres fois le gros orteil est libre, quatre orteils seulement étant soudés. En général les lésions sont symétriques. Pourtant dans mon cas personnel, il y avait seulement quatre orteils à droite, comme quatre doigts aux mains, mais il y avait à gauche cinq orteils, le gros réuni seulement par une palmure, les autres intimement soudés.

Voici les neuf observations qui m'ont servi pour la description ci-dessus.

Obs. 1. — Germaine G..., quinze mois, née à Nanterre, hospitalisée à l'hôpital des Enfants-Malades, salle Husson, lit n° 12.

Cette enfant a un crâne de forme tout à fait bizarre. Ce crâne est tout en hauteur; l'écaille frontale est verticale dans toute son étendue; elle est bombée et saillie dans sa moitié supérieure et présente à sa partie moyenne un sillon horizontal; la fontanelle antérieure occupe le point le plus élevé du crâne sur le même plan vertical que le front. A partir de la fontanelle antérieure, le crâne fuit en arrière et en bas presque directement vers le cou, en sorte que tout l'occiput est aplati; l'écaille occipitale est verticale, comme l'écaille frontale. Les arcades sourcilières sont saillantes et les yeux à fleur de tête. La voûte palatine est fendue à sa partie postérieure et la lnette est bilide.

Voici quelques mensurations craniennes :

Diamètre horizontal antéro-postérieur	= 13 ^{cm}
— sous-occipito-bregmatique	= 13 ^{cm} 5
— glabello-lambdoïdien	= 14 ^{cm}
— mento-lambdoïdien (sagittal maximum)	= 20 ^{cm}
— transverse maximum	= 14 ^{cm}
— binauriculaire	= 11 ^{cm}
Circonférence horizontale maximum passant par les arcades sourcilières	= 46 ^{cm}
Conférence horizontale passant par la gouttière frontale . .	= 42 ^{cm}
Demi-circonférence binauriculaire passant par le sommet du crâne	= 35 ^{cm}
Demi-circonférence sagittale passant par le sommet du crâne .	= 33 ^{cm}

Cette demi-circonférence se répartit ainsi :

Du point sous-occipital au lambda (hauteur de l'occipital).	= 13 ^{cm}
Du point glabellaire au bregma (hauteur du frontal).	. . . = 9 ^{cm}
Du lambda au bregma (longueur de la suture interpariétale).	= 9 ^{cm}

Le tronc est normal; le thorax est toutefois un peu aplati, et le sternum en gouttière. Circonférence de la poitrine sous les bras, 14 centimètres; distance du sternum aux apophyses épineuses mesurée au céphalomètre, 10 cent. $\frac{3}{4}$.

Taille, 74 centimètres. Distance de la fourchette sternale au pubis, 28 centimètres; au sol, 53 centimètres.

Les quatre extrémités présentent des déformations remarquables.

Main gauche : Le pouce est à peu près normal, mais pourtant épaissi, aplati en spatule et transversal par rapport à l'axe de la main. Le reste de la main se compose de trois doigts soudés et à peu près immobiles sur le métacarpe et inflexibles dans leurs différents segments. Les deux doigts médians sont complètement soudés, les deux ongles sont fusionnés; le doigt externe, plus petit, est soudé seulement par des parties molles, et on peut lui imprimer quelque mobilité.

Main gauche : Également un pouce spatulé; sa phalange terminale est soudée à sa phalange proximale, et celle-ci, sans être soudée au métacarpien, a une mobilité diminuée; dans sa position naturelle, le pouce est en flexion à angle droit avec la paume de la main. Le reste de la main est conformé comme à droite, avec cette seule différence que le doigt externe est complètement séparé du massif formé par les deux doigts médians et jouit d'une pleine mobilité.

Pied droit : Quatre doigts, comme aux mains, gros orteil court et spatulé, mobile; les deux orteils médians soudés et immobiles, le petit orteil aplati, parfaitement mobile; ongle élargi et comme hippocratique.

Pied gauche : Cinq orteils, le gros orteil élargi, spatulé, à articulations mobiles, mais à excursion limitée par une palmure qui le joint à l'orteil voisin. Les quatre autres orteils intimement soudés, et de dimensions identiques, forment par leur réunion une sorte de large pelle peu mobile, plus large à son extrémité qu'à son insertion. Les quatre ongles sont fusionnés par leurs bords en contact.

Nous n'avons pu avoir de renseignements sur les antécédents de l'enfant, la grossesse de sa mère, ses couches, son hérédité.

Obs. II. — Troquart. *Mémoires et Bulletins de la Société de Médecine et de Chirurgie de Bordeaux*, 1886, p. 69.

Syndactylie et malformations diverses. — J'ai l'honneur de présenter à la Société un enfant atteint de syndactylie des mains et des pieds et de quelques autres vices de conformation. L'accouchement a eu lieu dans des conditions normales. La grossesse était parvenue à terme et n'avait rien présenté de particulier. La mère, âgée de trente-trois ans, a toujours été bien portante; le père, âgé de trente et un ans, est aussi d'une bonne santé habituelle. Ni l'un ni l'autre, pas plus que les grands-parents, ne présentent aucune difformité.

Parmi les vices de conformation dont est atteint ce nouveau-né, le plus frappant est celui des mains et des pieds. Il y a une syndactylie à peu près complète à chaque main. Les quatre derniers doigts sont soudés dans toute leur étendue; le pouce seul est libre. On ne trouve pas de membrane entre les doigts comme dans la main palmée; ceux-ci sont absolument accolés; il paraît même y avoir une soudure osseuse.

Les autres difformités consistent en une division partielle du voile du palais et une malformation du crâne. La tête est volumineuse, les bosses frontales sont saillantes; la fontanelle antérieure paraît se continuer en avant jusqu'à la racine du nez, ce qui résulte d'un défaut d'union des deux bords internes de chaque moitié du frontal sur la ligne médiane.

Obs. III. — Béno. *Essai sur la syndactylie congénitale*, Th. de Nancy, 1888. Obs. 29 (communiquée par M. Rohmer).

Le 16 février, le jeune C..., de Reclouville, âgée de dix-huit mois, entra dans le service de chirurgie de M. le professeur Heydenrich, actuellement suppléé par M. Rohmer, professeur agrégé, pour des difformités diverses siégeant à la tête, aux pieds et surtout aux mains, difformités que nous allons successivement décrire.

Disons d'abord que l'enfant est bien portant et très vigoureux, il n'a aucun antécédent héréditaire en ce sens qu'aucun de ses ascendants ni paternels, ni maternels, n'a jamais été atteint d'aucune difformité congénitale, ni d'aucune lésion cérébro-spinale, ni aiguë ni chronique. L'enfant est le plus jeune de quatre autres qui sont bien conformés. Il n'y a nulle trace de rachitisme chez notre petit malade.

La tête est fortement aplatie d'avant en arrière; les sutures crâniennes sont fermées; *le front proémine un peu dans sa partie supérieure*, les yeux sont légèrement saillants; la dentelure est normalement développée pour l'âge de l'enfant.

Les *pièds*, un peu aplatis, présentent une *palmature* de tous les orteils sans soudure aucune du squelette; il s'agit d'une palmature du second degré. Cette anomalie ne semble pas devoir gêner la marche; aussi ne propose-t-on aucune intervention de ce côté.

Les *mains* présentent la principale difformité absolument identique sur l'une et l'autre main.

Voici en quoi elle consiste: au premier aspect, la main se présente sous forme d'un *moignon informe*, ressemblant grossièrement de profil à une tête de chien; *parties molles et osseuses semblent absolument confondues et fusionnées en une seule masse*.

Vue par sa face palmaire, la main présente un pli médian longitudinal, limité d'un côté par le vestige de l'éminence thénar, de l'autre par l'éminence hypothénar; entre les deux, le pli en question se termine par un cul-de-sac en forme d'entonnoir peu profond où s'accumulent les débris épithéliaux et autres. Au-dessus du pli, la région carpienne a son aspect normal et l'avant-bras est régulièrement conforme. Au-dessus du pli palmaire, les extrémités digitales, pouce et autres, sont réunies et les téguments n'y présentent que deux plis assez superficiels délimitant trois petits lobules cutanés, seules traces visibles des extrémités digitales.

Du côté de sa face dorsale, le métacarpe a l'aspect normal, mais la région qui correspond aux doigts présente une surface convexe allant se rétrécissant du côté des extrémités digitales; quelques plis longitudinaux, peu accusés sur la peau, laissent seuls deviner dans la profondeur la présence des phalanges. A l'extrémité unguéale, il y a un *ongle* qui semble ne recouvrir que les 2^e, 3^e et 4^e phalanges; la 5^e et le pouce en sont totalement dépourvus, quoique à l'extrémité du cinquième doigt il y ait une petite saillie qui représente la tête de l'ongle.

A la palpation, voici ce que l'on sent : en explorant l'éminence thénar ou les parties molles qui représentent le pouce, on ne sent point de squelette dans cette partie des téguments, mais les *phalanges du pouce* sont situées plus profondément, comme si elles avaient été expulsées de leur enveloppe tégumentaire, et on les sent collées contre la face externe du squelette de l'index; il est assez difficile d'imprimer aux os du pouce des mouvements quelconques; en tout cas, ces mouvements, s'ils existent, sont peu étendus.

Tous les autres doigts peuvent être facilement délimités par la palpation; on sent nettement le squelette des quatre derniers doigts et de leurs métacarpiens. En fixant l'un des côtés de la main et en imprimant à l'autre des mouvements d'avant en arrière, on mobilise assez nettement les parties squelettiques des doigts; mais les dernières phalanges semblent parfaitement immobiles les unes par rapport aux autres et paraissent soudées entre elles.

(Suivent des considérations sur l'opportunité opératoire et sur la méthode à employer. On décida de libérer seulement les pouces afin de donner au moins à l'enfant la possibilité de se servir de ses mains comme de pinces; on trouva les deux phalanges du pouce directement adhérentes à la face externe du métacarpien et rattachées par des tractus fibreux épais, puis plus profondément par les parties squelettiques elles-mêmes fondues intimement ensemble. Le résultat fonctionnel fut excellent.)

Obs. IV et V. — Wheaton. *Transactions of the pathological Society of London*, 16 janvier 1894, p. 238.

Deux pièces de malformation crânienne congénitale chez des enfants, avec fusion des doigts et des orteils. — Ces pièces proviennent de deux enfants hospitalisés au Royal Hospital for children and women. *Les malformations crâniennes et celles des mains et des pieds étaient presque exactement identiques pour les deux enfants.* Le premier était un premier-né illégitime. Le second était le quatorzième enfant d'une famille complètement saine. Le premier mourut à trois mois et le second à deux mois. Il n'y avait pour aucun des deux d'histoire de secousse morale ou physique de la mère, ni aucun commémoratif net de syphilis.

Description des pièces. — La malformation crânienne est caractérisée par l'arrêt de développement de la base du crâne dans le sens antéro-postérieur; les fosses cérébrales sont rétrécies d'une façon marquée dans ce sens, mais pour le reste normales de point en point. La fosse cérébelleuse est particulièrement étroite d'avant en arrière, et l'os occipital est extrêmement petit. L'os basi-occipital, dans un cas, mesure seulement 3 millimètres d'épaisseur, et dans l'autre cas il est uni au basisphénoïdal par une solide union osseuse. Le

diamètre occipito-frontal du crâne est seulement de 10 centimètres dans chaque cas, alors que ce diamètre, chez un enfant nouveau-né, est de 11 centimètres 1/4. Le diamètre bipariétal est également de 10 centimètres dans chaque cas, en sorte que la cavité crânienne est presque parfaitement sphérique. Une suture continue s'étend de la fontanelle postérieure à la base du nez dans les deux cas, et la *suture médio-frontale, particulièrement élargie*, mesure 3 centimètres de large. Il y a des os wormiens dans la fontanelle postérieure dans les deux pièces, ainsi que dans la suture frontale sur l'une d'elles. Les bords des os limitant les sutures et les fontanelles sont irréguliers et ont un contour crénelé; le frontal et le pariétal sur les deux sujets présentent de nombreux creux et des dépressions elliptiques sur leur table interne, dont l'os est extrêmement mince ou même complètement absent. Ces points se voient facilement quand on regarde l'os par transparence. Pendant la vie, les os de la voûte du crâne pouvaient être déprimés avec le doigt.

Chez les deux enfants, *les doigts des deux mains étaient fusionnés en une seule masse*, sauf le pouce, qui était libre. Les mains n'ont pas été disséquées, mais chez un enfant les os métacarpiens et les phalanges des deux doigts du milieu paraissaient fusionnées en un seul os, et dans l'autre cas, il y avait seulement quatre métacarpiens et le second doigt n'avait pas de phalanges. Les *ongles* des deux doigts du milieu des deux mains étaient fusionnés en un chez un enfant et ceux des trois doigts internes chez l'autre.

Tous les orteils étaient fusionnés ensemble chez un enfant, mais chez l'autre les gros orteils étaient libres. Les ongles des orteils étaient séparés dans les deux cas. Un pied bot varus existait chez les deux sujets.

Durant la vie les enfants paraissaient atteints d'hydrocéphalie; toutefois, il n'y avait pas d'élargissement du crâne; mais à l'autopsie on ne constata aucune accumulation de liquide à la surface du cerveau ni dans les ventricules.

En rapport avec le développement defectueux de la portion occipitale du crâne, *le derrière de la tête semblait se continuer directement avec la nuque*, les fontanelles et les sutures étaient tendues et les pulsations cérébrales étaient sensibles à ce niveau. Les os de la face semblent normaux, sauf les nasaux qui sont très aplatis et déprimés. La peau du corps et surtout de la face est ridée et jaunâtre, et les deux enfants avaient du coryza. Les oreilles étaient plissées et minces et la langue constamment en protusion, ce qui donnait aux enfants un aspect repoussant. La succion était impossible et les enfants étaient nourris à la cuiller. La mort survint par asthénie sans symptômes particuliers.

A l'autopsie, le cerveau semblait avoir été comprimé et fit hernie dès que la dure-mère fut incisée; mais, comme nous l'avons dit plus haut, il n'y avait pas d'accumulation de liquide dans le crâne. Les circonvolutions étaient comme aplaties par la pression, et le diamètre antéro-postérieur du cerveau très diminué, en rapport avec la forme correspondante de la boîte crânienne. Il y avait un défaut de développement marqué des lobes occipitaux qui étaient si peu allongés que le cervelet était presque entièrement à découvert. Les lobes frontaux étaient aussi très déformés; toutefois les principales circonvolutions étaient bien reconnaissables. Il n'y avait rien de particulier dans les viscères, sauf le développement exceptionnel du foie et de la rate, qui étaient dans les deux cas fermes et indurés, évidemment par excès de tissu fibreux. Aucun stigmate de rachitisme.

Quant à la cause de la malformation crânienne, l'affection des os du crâne causant leur arrêt de développement a évidemment commencé durant la vie intra-utérine alors que le cerveau était déjà relativement bien formé. C'est pourquoi il n'y a aucune comparaison à établir entre ces cas et l'anencéphalie dans laquelle la voûte du crâne manque plus ou moins, mais avec atrophie étendue des parties supérieures de l'encéphale.

D'un autre côté, la présence de dépressions elliptiques sur les os du crâne avec absence ou insuffisance d'ossification, et leur ramollissement pendant la vie, jointe à l'état crénelé des contours des os crâniens le long des sutures et des fontanelles, fait penser à l'hérédosyphilis; le coryza, la faiblesse générale, la peau ridée, la dureté de la rate plaident dans le même sens.

L'état crénelé des contours des os crâniens le long des sutures et des fontanelles existe sur toutes les pièces de crânes d'enfants hérédosyphilitiques du musée du Royal-College of Surgeons. C'est pourquoi je pense que la malformation crânienne dans ces cas est due à la syphilis fœtale, bien que nous n'ayons pu obtenir aucun commémoratif précis de syphilis des parents.

La fusion des doigts et des orteils paraît être la moins commune des nombreuses malformations congénitales de la main et du pied. Au musée de Saint Thomas's Hospital existe une pièce de fusion totale des doigts et des orteils, si bien que la paume de la main a la forme d'une cuiller; les orteils sont également fusionnés à l'exception du gros orteil, qui est libre.

Dans le même musée existe une pièce de fusion des deux phalanges proximales en un seul os, les deux phalanges distales demeurant séparées. Quant à la cause de la malformation des mains et des pieds que présentent ces deux enfants, il n'y a probablement (ajoute Wheaton) aucune relation entre elles et la malformation crânienne; mais il est possible qu'elle soit due à des adhérences amniotiques formant lien autour des mains à une période peu avancée du développement, surtout s'il y avait aussi insuffisance de liquide amniotique, ce qui devait augmenter la compression des liens.

L'inflammation de l'amnios est fréquente dans la syphilis et, comme résultat de la syphilis, la coïncidence des malformations des mains, des pieds et du crâne trouve une explication plausible.

Obs. VI. — Edmond Fournier. *Stigmata dystrophiques de l'hérédosyphilis*. Thèse de doctorat, Paris, 1898. Obs. 328 (recueillie dans le service de M. le Dr Maygrier) (1).

Malformation monstrueuse du crâne. — Méningocèle frontale. — Syndactylie des doigts et des orteils. — M^{me} P..., âgée de trente-cinq ans, s'est mariée deux fois.

De son premier mariage, elle a eu quatre enfants bien portants.

Deux de ces enfants sont morts accidentellement; l'un d'une pneumonie, l'autre de diphtérie; — les deux autres sont vivants et bien portants.

Son second mari est *syphilitique*; chancre induré à dix-neuf ans; et depuis

(1) Une autre observation du même sujet a été publiée par M. Maygrier, *Bulletins de la Société d'obstétrique de Paris*, 1898, p. 28.

lors, à différentes reprises, manifestations diverses et récidivantes de syphilis.

— Traitement insuffisant.

Durant ce second mariage, quatre nouvelles grossesses :

Cinquième grossesse à vingt-six ans : Accouchement prématuré, enfant très petit, mort à cinq jours.

Sixième grossesse : fausse couche de six semaines.

Septième grossesse : garçon né à terme, vivant, ayant actuellement trois ans et demi. Il a une tête volumineuse et des bosses pariétales très saillantes. Dents petites, mais régulières et bien plantées.

Huitième grossesse : a évolué régulièrement jusqu'au septième mois ; à cette époque, le ventre prend des proportions énormes.

Lorsque cette femme accouche, elle rejette une *quantité de liquide tellement abondante* que le « lit a été traversé et la chambre inondée ».

Accouchement en ville, après application de forceps, d'une enfant monstrueuse, qui est immédiatement envoyée à l'hôpital.

Mon collègue et ami Herrenschmidt, interne du service d'accouchement, auquel je dois tous ces renseignements, est allé examiner la mère et n'a relevé chez elle aucune trace apparente de syphilis.

Voici les principales malformations dont est affectée cette enfant :

Malformations du crâne :

1° *Occipital plat, tombant verticalement sur la nuque ;*

2° *Os frontaux largement séparés l'un de l'autre, au niveau de la suture métopique ; -- chacun de ces os est déprimé et comme écrasé latéralement, si bien que le front, au lieu de présenter une forme régulièrement convexe, proémine en avant, sous forme d'une carène dont les flancs seraient symétriquement déprimés ;*

3° *Sutures et fontanelles largement ouvertes.*

En partant de l'os occipital, on trouve une fontanelle postérieure très large, se prolongeant assez loin en avant et se continuant avec une *suture sagittale anormalement béante*, dans laquelle on peut enfoncer toute la pulpe d'un doigt.

On arrive ainsi sur la fontanelle antérieure, qui est énorme et empiète d'une façon considérable sur les angles des pariétaux et des frontaux ; cette fontanelle, dans sa partie la plus large, mesure 4 centimètres.

Au-devant de cette fontanelle, on suit pendant un très court trajet, la suture inter-frontale, qui semble n'avoir que 5 à 6 millimètres de large, puis qui, subitement, s'évase, s'élargit, prend 4 centimètres environ de large et se prolonge ainsi béante jusqu'à la racine du nez.

Dans ce trajet, elle donne passage à une *tumeur assez volumineuse siégeant au milieu du front*, rénitente, ayant la consistance d'une pâte un peu dure et formant au milieu du front une *proéminence en forme de cimier de casque* ; si bien que dans le service de mon père, où elle est actuellement hospitalisée, on appelle couramment cette enfant « le pompier ».

Cette tumeur semble constituée par une hernie des méninges à travers la suture métopique ; c'est donc très vraisemblablement d'une *méningocèle inter-frontale* dont il s'agit.

Malformation des extrémités :

Mains. — Les deux mains présentent des *difformités identiques d'un côté à l'autre.*

A chaque main, il existe une *syndactylie totale* des quatre derniers doigts, réunis en une seule masse qui a la forme d'un cône. En palpant cette masse unique, on distingue assez bien les phalanges des quatre doigts; à l'extrémité, un ongle unique pour tout ce cône; pourtant, une toute petite encoche indique sur cet ongle une ébauche d'indépendance de l'ongle de l'auriculaire. Le pouce est libre de toute adhérence, mais il est luxé, bot, et dirigé transversalement à travers la paume de la main, la pulpe du doigt venant se mettre en contact avec le bord cubital de la main.

Pieds. — Les cinq orteils sont complètement *soudés* ensemble, et cela jusqu'à leurs extrémités; les ongles se touchent par leurs bords, et l'on dirait un seul ongle divisé en cinq parties par quatre sillons. A la face plantaire, c'est à peine si l'on distingue les orteils, ce qui donne l'impression d'un pied qui aurait été amputé de ses cinq orteils.

La même *syndactylie* existe aux deux pieds.

Outre ces malformations majeures, cette enfant présente encore :

- 1° Une *voûte palatine plus qu'ogivale, angulaire, très profonde*;
- 2° Un nez dont la base est fortement écrasée ou semble telle, en raison même de l'énorme saillie que forme la méningocèle en venant surplomber au-dessus de lui;
- 3° Des oreilles de grandes dimensions, implantées très bas, et dont le pavillon est de forme irrégulière;

4° L'examen de l'œil a révélé la présence, autour de la papille, d'une aréole pigmentée, formant un cercle concentrique d'une largeur égale au demi-diamètre de la papille environ. La papille est normale.

(Des épreuves radiographiques, jointes à la publication de M. Maygrier, montrent que le squelette des pieds est normal; la soudure est limitée aux parties molles; aux mains, au contraire, les métacarpiens sont libres, les premières phalanges se rapprochent l'une de l'autre par leur extrémité antérieure, les deuxièmes et troisièmes phalanges sont intimement soudées, en sorte que la main se termine par un large massif osseux unique.)

Obs. VII. — L. Dubrisay. *Bulletin de la Société d'obstétrique de Paris*, 1898, p. 81.

Enfant atteint de proencéphalie et de syndactylie, issu d'une mère syphilitique. Présentation de pièces et photographies radiographiques. — Les pièces anatomiques et les radiographies que j'ai l'honneur de présenter à la Société d'obstétrique de Paris proviennent d'un enfant né à la clinique Tarnier le 6 mars 1897 et présentant certaines analogies avec un des monstres que M. Maygrier nous a présentés dans la séance de février. Voici quelle est l'histoire clinique de cet enfant. Le 6 mars 1897, à 9 heures du soir, une femme X... se présentait à la clinique d'accouchements, ayant commencé à ressentir les premières douleurs le 6 mars à midi.

Interrogée par la sage-femme de garde, elle raconte qu'enceinte pour la seconde fois (sa première grossesse s'est terminée par un accouchement prématuré sur lequel nous reviendrons ultérieurement), elle a eu ses dernières règles du 12 au 20 juin 1896 et que sa grossesse a évolué très normalement.

C'est une femme d'une taille au-dessus de la moyenne, bien constituée, ne présentant aucune trace de rachitisme, aucune malformation.

Rien du côté du cœur ni des poumons.

A l'examen de l'abdomen, on trouve un ventre assez développé; l'utérus

remonte à trois travers de doigt au-dessous de l'appendice xiphoïde. Il existe un certain *excès de liquide amniotique*.

La tête est en bas, bien engagée, le dos à gauche, les bruits du cœur sont bons. C'est une présentation du sommet en O. I. G. A.

Au toucher, on trouve le col complètement effacé, la dilatation est de 4 centimètres, et, à travers les membranes intactes, on sent la fontanelle postérieure en avant et à gauche.

A 9 h. 43, la dilatation est complète, on rompt artificiellement les membranes, et il s'écoule une *quantité assez considérable de liquide amniotique* qui n'a pas été recueilli, et, à 10 h. 5, la femme accouche spontanément d'un enfant vivant, pesant 3.150 grammes et présentant des malformation sur lesquelles nous allons revenir. Délivrance naturelle à 10 h. 50.

Le placenta pèse 650 grammes et ne présente aucune anomalie ni des cotylédons ni des membranes; on a recherché avec grand soin; il n'existait aucune altération du côté de l'amnios.

Examen de l'enfant. — Cet enfant, du sexe féminin, pèse 3.150 grammes et mesure 45 centimètres.

Il présente des malformations portant sur la tête et sur les extrémités des quatre membres; de plus, l'anus est imperforé.

Tête. — La partie postérieure (région occipitale) paraît normale; on y trouve la suture lambdoïde avec ses caractères habituels; rien du côté des pariétaux.

La partie antérieure du crâne, au contraire, est projetée en avant, et c'est au niveau des os frontaux qu'existe le maximum de la déformation.

Les bases frontales sont saillantes; *la suture médio-frontale est très développée* ou plutôt remplacée par une zone fibreuse dépressible, irrégulière, d'une largeur de 2 centimètres environ, se continuant avec la fontanelle antérieure.

Du côté de la face, il existe un enfoncement de la racine du nez et une saillie des globes oculaires.

Pas d'altération du côté du maxillaire inférieur, ni du côté de la cavité buccale.

L'oreille gauche présente une légère irrégularité dans la partie supérieure.

Tronc. — Rien du côté du tronc ni des organes génitaux.

Membres. — Les quatre membres sont bien constitués, sauf au niveau des mains et des pieds.

Membres supérieurs. — Bras et avant-bras bien développés.

Le poignet est normal, mobile dans tous les sens.

Les métacarpiens paraissent séparés par des dépressions assez nettes.

Les doigts sont remplacés par un plan unique, conoïde, dont la base fait suite aux métacarpiens: on n'y distingue aucune division.

L'extrémité de ce coin se termine par un doigt; la peau cesse, remplacée par deux ongles inégaux semblant formés l'un par l'ongle du pouce, l'autre par la réunion des ongles des autres doigts.

La disposition est sensiblement la même des deux côtés.

Sur des radiographies prises après la mort de l'enfant, on juge assez bien de la disposition des os: les métacarpiens existent, mais les phalanges sont remplacées par deux massifs osseux nettement séparés et qu'on voit bien sur la radiographie du bras droit.

Membres inférieurs. — Les déformations sont non moins caractéristiques aux pieds.

La jambe et l'articulation tibio-tarsienne paraissent normales.

Le pied est fléchi de telle sorte qu'il repose sur son bord externe, la face plantaire regardant directement en dedans.

Le *métatarse* forme un plan osseux difficilement exploré.

Les *orteils*, complètement indistincts, constituent un plan continu.

Les *ongles* forment une bande ininterrompue allant d'un bord à l'autre du pied; on y distingue néanmoins l'ébauche des doigts. Sur les radiographies on voit nettement les rapports qu'affectent entre elles les différentes pièces osseuses (soudures partielles des métatarsiens entre eux, ainsi que des phalanges).

En résumé, nous sommes en présence d'un enfant atteint de *proencéphalie* et de *syndactylie*.

Ainsi que nous l'avons déjà dit, cet enfant est né vivant, en assez bon état général, si ce n'est que le ventre était un peu ballonné par suite de l'*imperforation anale*.

Le lendemain de sa naissance (7 mars), il est opéré par M. Bonnaire avec plein succès. On atteint sans difficulté le bout inférieur de l'intestin, qui est suturé à la peau.

Pendant les jours qui suivent, son état devient mauvais, il tette mal sa mère et on est forcé de le nourrir au verre, mais il vomit presque constamment et diminue tous les jours.

On le met en couveuse, on lui fait des injections d'eau salée, mais malgré tous les soins il meurt le sixième jour.

A l'autopsie, faite vingt-quatre heures après la mort, on ne constate aucune malformation du côté des viscères.

Comme nous n'avons trouvé aucune altération du côté des annexes, permettant d'expliquer les malformations multiples que nous avons constatées, nous avons recherché du côté des parents et voici quels sont les renseignements que nous avons pu recueillir.

Père. — Agé de trente ans, exerce la profession de sommelier, il est alcoolique. Il ne présente, au dire de sa femme, aucune malformation. Il nous a été impossible de savoir s'il avait eu la syphilis.

Mère. — Nous avons pu retrouver la mère et voici les renseignements que nous avons pu en tirer.

Rien dans les antécédents *héréditaires* ou *collatéraux*; aucun de ses parents n'a d'enfant difforme, tous sont bien constitués.

Antécédents personnels. — Rien de particulier. Elle a fait la connaissance du père de son enfant en 1893 et est devenue enceinte une première fois en janvier 1894. En août 1894, chez elle, elle est accouchée, à sept mois environ, d'un enfant mort et macéré, mais qui, au dire de la parturiente, ne présentait aucune malformation; il y avait quinze jours qu'elle ne sentait plus remuer.

Peu de temps avant cette première grossesse, à la fin de 1893, lors de ses premiers rapports avec le père de ses enfants, cette femme se souvient avoir eu, sur la poitrine et sur la face, une éruption, non douloureuse, sans fièvre, qui n'a duré que quelques jours.

Vers la même époque, elle aurait eu au niveau de la vulve et des grandes

lèvres des ulcérations qui ont duré pendant un temps qu'elle n'a pas pu déterminer et pour lesquelles elle a consulté un médecin qui lui a fait prendre des pilules ; elle s'est traitée pendant un mois environ et n'a jamais repris de traitement depuis.

Au cours de cette première grossesse, elle a eu de fréquents maux de gorge et a perdu ses cheveux.

Nous l'avons examinée à nouveau à ce point de vue et nous devons reconnaître qu'elle ne présente pas de signes apparents de spécificité ; cependant nous croyons pouvoir supposer qu'elle a eu la *syphilis*, étant donné d'une part les accidents qu'elle a présentés en 1893, d'autre part l'accouchement prématuré d'un fœtus mort et macéré à sept mois de grossesse.

Dans ces circonstances, il nous semble qu'on peut attribuer à la *syphilis* les malformations présentées par cet enfant.

Obs. VIII. — Camus. *Bulletin de la Société de Biologie*, 1903, p. 1555.

Accumulation de stigmates physiques chez un dégénéré :

Brachycéphalie. Acrocéphalie. Acrognathie. Atrésie buccale. Fissure du voile du palais. Ankylose congénitale des coudes. Scoliose avec lordose. Syndactylie des quatre extrémités. — Il s'agit d'un garçon de dix ans et demi. Charles R..., qui est l'aîné de trois enfants dont les deux autres sont bien conformés. Au point de vue héréditaire, on sait seulement que l'enfant a eu une cousine très éloignée, atteinte d'ankylose congénitale des coudes, et qui mourut en bas-âge ; une sœur de cette dernière était idiote.

Le malade est *brachycéphale* et *acrocéphale*. Son crâne est très allongé verticalement, court d'avant en arrière, et surtout aplati latéralement. Le frontal très haut présenté sur la ligne médiane une saillie en carène renflée en bas. Par contre les bosses frontales sont déprimées, sauf au niveau des arcades orbitaires qui sont proéminentes. Les pariétaux sont très hauts et peu convexes. Ils sont séparés des écailles temporales plus saillantes par une dépression. Dans l'ensemble on dirait un dôme crânien surajouté et surplombant la tête comme un casque trop étroit. Les os de la voûte crânienne sont épais et sonores à la percussion.

La face est aplatie en haut par suite de l'atrophie des malaïres et de l'aplatissement avec convergence des maxillaires supérieurs. Les os du nez sont peu saillants. Celui-ci est très court, tordu et dévié à gauche. La narine droite est plus petite. Les yeux présentent de l'*exophtalmie*, qui s'accompagne de larmolement ; l'axe des fentes palpébrales est très oblique en bas et en dehors. La lèvre supérieure est saillante au milieu, aplatie latéralement ; la lèvre inférieure est tombante et laisse écouler un peu de salive.

Lorsque l'enfant ouvre la bouche on constate une *atrésie des maxillaires supérieurs*, qui présente son maximum au niveau des incisives centrales. Ce qui fait que le sujet est *acrognathe supérieur*. Il existe une hypertrophie des rebords alvéolaires et de leur muqueuse aboutissant à un *accolement des rebords droit et gauche au niveau des incisives centrales*. De cette coalescence résulte un petit *diverticule de la cavité buccale* compris entre la voûte en haut et les rebords alvéolaires suturés en bas.

Les dents sont en voie d'éruption. Les incisives centrales définitives parais-

sent devoir se regarder par leur face linguale. La canine supérieure gauche est plus grosse; et c'est peut-être là un stigmate de dégénérescence chez l'enfant qui est gaucher. Le voile du palais et la luette sont divisés sur toute leur étendue.

Une *ankylose congénitale complète des coudes* immobilise les membres supérieurs dans une demi-extension avec demi-pronation. Il existe une synostose de l'humérus et du radius dont la tête est hypertrophiée. Le cubitus est peu développé.

La main ressemble à une pince constituée par deux branches; l'une externe répond au pouce pourvu d'un ongle propre et ayant ses deux phalanges fusionnées; l'autre interne a la forme d'une *cuiller* et répond aux quatre derniers doigts. Parmi ceux-ci, les trois premiers forment une saillie terminée par un *ongle unique*; leur deux dernières phalanges forment un bloc osseux. Le cinquième doigt a un ongle propre et n'est réuni aux précédents que par une enveloppe cutanée commune. La peau des mains est mince, froide, cyanosée.

Le *pied est cunéiforme*. Les orteils sont unis par syndactylie cutanée; il existe cinq ongles distincts.

Au tronc, on remarque une *scoliose à concavité gauche*, accompagnée de lordose.

L'enfant ne présente pas de troubles viscéraux, sensitifs ni sensoriels. Il est doux et timide, plutôt gai, et semble relativement intelligent.

Toutes les déformations semblent en majeure partie liées à une évolution vicieuse du squelette. Il y a eu à la base du crâne, au coude et aux mains, des synostoses prématurées dues à une cause indéterminée.

Obs. IX. — Maignan et Galippe : *Mémoires de la Société de Biologie*, 1892, p. 277.

Accumulation de stigmates physiques chez un débile. Brachycéphalie, plagiocéphalie, acrocéphalie, asymétrie faciale, atrésie buccale, syndactylie des quatre extrémités. — Il s'agit d'un garçon de trente-cinq ans, C... (Pierre), dont toute la lignée maternelle a présenté soit de l'alcoolisme, soit des accidents nerveux ou cérébraux. Quant à lui, de deux à dix ans, il a eu de fréquentes céphalalgies très douloureuses, revenant par accès paroxystiques, lui arrachant des cris et s'accompagnant de vomissements; toutefois, il n'a jamais eu de perte de connaissance. Ces phénomènes étaient certainement la traduction extérieure d'un travail phlegmasique de la base du crâne, ayant amené des synostoses prématurées, lesquelles ont eu pour conséquence de réduire le diamètre antéro-postérieur, et de provoquer des voussures compensatrices dans le bregma et dans la région fronto-pariétale droite; du même coup, les cavités orbitaires, rétrécies en arrière, ont eu de la peine à loger les globes oculaires.

Le malade est à la fois *brachycéphale, plagiocéphale* et *acrocéphale*. Le crâne a la forme d'une boule irrégulière asymétrique; il est aplati d'avant en arrière et déjeté de gauche à droite; la bosse frontale gauche est effacée; la droite, plus étendue, plus saillante, donne au front, de ce côté, un développement plus considérable dans tous les sens; l'implantation des cheveux est plus élevée qu'à gauche, le sourcil au contraire est un peu abaissé; le front se trouve ainsi limité par deux lignes légèrement obliques dirigées de droite à gauche, l'in-

férieure de bas en haut, la supérieure de haut en bas. Le front, très étendu transversalement, offre une *dépression horizontale* au-dessus de laquelle sur la ligne médiane on sent une petite saillie, une sorte de *crête frontale* externe analogue à la crête occipitale externe qui est très accusée chez le malade. L'apophyse mastoïde gauche est saillante en arrière et en dehors, la droite est plus petite et fait une saillie beaucoup moindre; le bregma s'élève, donnant un certain degré d'*acrocéphalie*. Ces voussures de compensation du sinciput de la région fronto-pariétale droite sont la conséquence de la suture prématurée des articulations sphéno et fronto-pariétale gauche et aussi du cartilage sphéno-basilaire qui a mis obstacle au développement régulier du diamètre antéro-postérieur et a provoqué la brachycéphalie. Le diamètre occipito-frontal mesure 15 c. 5; le diamètre bi-temporal, 15 centimètres; la circonférence, 52 centimètres. Les cheveux, châtains foncés, ne présentent rien d'anormal. La face, asymétrique, est aplatie, les joues sont rentrées, creusées profondément. Cet aspect est dû à l'atrophie des os malaires et au défaut de développement de la partie supérieure des maxillaires supérieurs. Le nez, gros, épais, fortement déjeté à gauche, n'offre pas de sinuosités au niveau des narines, qui, très petites, n'occupent que la moitié postérieure de la face inférieure. La fosse nasale droite est libre et laisse facilement pénétrer une sonde de 6 millimètres de diamètre jusqu'à l'œsophage; la fosse nasale gauche est obstruée en partie par la cloison qui, dépassant l'axe du nez, est fortement déviée de ce côté; le bec de la sonde se trouve arrêté après un trajet de 3 centimètres environ; toutefois, cette fosse nasale n'est pas obstruée et livre facilement passage à l'air inspiré ou expiré. Le sillon labio-nasal gauche, très accentué, est presque vertical; le droit est oblique en bas et en dehors; à gauche, l'arcade sourcilière est très déprimée dans sa moitié externe où la partie correspondante du sourcil s'abaisse pour se placer au-dessous.

Les yeux sont écartés et les fentes palpébrales sont dirigées très obliquement en bas et en dehors. Les yeux fermés, les fentes palpébrales prolongées se rencontreraient sous un angle de 120 degrés environ. Les *globes oculaires*, que les cavités orbitaires moins profondes ne peuvent pas contenir, font saillie au dehors, ils sont comme pédiculés, laissent voir, surtout en bas, non seulement le fond irien, mais encore la sclérotique. Cette saillie des globes oculaires est telle qu'elle dépasse de 1 centimètre environ le plan prolongé du front. Les paupières supérieures sont presque horizontales, très allongées; les cils assez longs à la paupière supérieure sont rares à la partie interne des deux paupières.

La lèvre supérieure, dirigée en avant, est recouverte d'une moustache abondante à poils raides. La lèvre inférieure est allongée en haut, en avant et à droite, les sinuosités de la bouche sont mal dessinées; l'angle gauche reste légèrement entr'ouvert et est situé plus bas que l'angle droit. La muqueuse de la lèvre inférieure est à peine visible. Le menton est légèrement dévié à droite. La mâchoire inférieure est plus étroite, les branches du maxillaire sont rapprochées; l'angle droit est plus petit, moins saillant que le gauche, cette disposition rétrécit notablement le bas de la face. L'oreille gauche est implantée plus bas que la droite, l'ourlet est interrompu par places, quelques plis du pavillon de l'oreille gauche sont effacés, les lobules

courts et épais sont adhérents. Quant on invite le malade à ouvrir la bouche, on croit voir tout d'abord la *voûte palatine parsemée de dents* et divisée en arrière, et plus profondément la paroi postérieure du pharynx. A un examen plus attentif, on s'aperçoit que l'on a sous les yeux un *faux plancher*, une sorte de soupente sous-jacente à la voûte palatine; d'autre part, la paroi postérieure n'est autre que le voile du palais très étendu dont le bord inférieur, terminé par une *lucette bifide*, atteint la base même de la langue; si bien que ces parties forment une sorte de cavité buccale artificielle incluse dans la cavité bucco-pharyngienne normale constituée en haut par la voûte palatine cachée par la soupente, et en arrière par la paroi du pharynx que cache complètement le voile du palais.

Les *dents* ne présentent point d'anomalies de forme, mais seulement une anomalie du nombre, ainsi que des anomalies de position. Ces anomalies sont plus accusées à gauche qu'à droite. En effet, nous voyons que l'incisive latérale supérieure gauche, bien qu'ayant subi une rotation sur son axe, s'est néanmoins logée entre l'incisive centrale et la première petite molaire; cela tient à ce que, de ce côté, la canine n'a point fait encore éruption. Du côté droit au contraire, la canine a pris la place de l'incisive latérale; celle-ci a évolué sur la limite du point de soudure des deux bords alvéolaires. Du côté gauche, nous n'avons qu'une seule dent qui ait évolué vers le bord interne de l'arcade alvéolaire, en avant de la première grosse molaire, c'est la seconde petite molaire. Du côté droit, au contraire, nous avons l'incisive latérale et la deuxième petite molaire; cela tient, comme nous l'avons dit plus haut, à l'absence de la canine supérieure gauche, absence ayant créé une place dont l'incisive latérale a bénéficié. Les deux incisives centrales se regardent par leur face linguale; l'incisive gauche a fait une rotation sur son axe de 90 degrés; la rotation de l'incisive droite est un peu moins considérable. Du côté gauche, les grosses molaires sont intactes, elles vont en série décroissante. La muqueuse buccale est saine; la mastication s'opère d'une façon relativement très normale, et tout au moins le malade n'éprouve aucune gêne. Nous n'avons aucun renseignement sur l'évolution de la dentition temporaire de ce malade, non plus que sur l'apparition des dents permanentes.

Les membres supérieurs mesurent 62 centimètres, ils ne peuvent pas être entièrement étendus, les mouvements du bras sur l'épaule sont limités pour l'élévation; le malade est forcé de se pencher fortement de côté pour mettre son bras dans la position verticale; les autres mouvements sont normaux. Le bord externe du membre, au lieu d'être sensiblement rectiligne; forme un angle rentrant au niveau de l'articulation du *coude*, disparition analogue à celle des jambes cagneuses; le coude est en dedans, la main est écartée en dehors; la supination est incomplète et la face antérieure ne peut pas être portée antérieurement en avant; l'extension de l'avant-bras sur le bras est également incomplète et l'avant-bras reste légèrement fléchi.

Les deux *mains* offrent le même vice de conformation; sur les deux, les doigts sont entièrement réunis (*syndactylie*), sauf la dernière phalange du petit doigt restée indépendante. Dans son ensemble, la main a la forme d'une *cuiller* un peu profonde.

Sur la main droite, les trois premiers métacarpiens sont apparents, le

quatrième et le cinquième paraissent soudés en arrière, mais en avant les deux têtes se distinguent nettement. Le métacarpien du pouce s'articule en avant avec la première phalange qui suit une direction rectiligne, mais la deuxième phalange luxée sur le bord externe s'incurve en avant pour s'appliquer au bord externe de l'indicateur qui est fléchi et légèrement incliné en dedans; un ongle de dimension à peu près normale recouvre la deuxième phalange du pouce. Le deuxième métacarpien s'articule avec la première phalange qui suit la direction rectiligne, la deuxième phalange est fléchie à angle droit et appliquée sur le pouce, la troisième phalange suit la direction de la deuxième sans ligne de démarcation tranchée; cette dernière distinction de la deuxième phalange du pouce est juxtaposée à celle du médus; les deux ongles de ces deux doigts sont unis par leur bord et semblent ne former qu'un seul ongle à forme angulaire recouvrant par chaque côté de cet ongle l'extrémité de la phalangette correspondante.

La première phalange du troisième doigt est très allongée, oblique en bas et en dehors, la deuxième et la troisième phalanges sont incurvées en dedans et se juxtaposent aux deux dernières phalanges du deuxième doigt; pour le quatrième doigt, on distingue bien la première phalange, mais la deuxième et la troisième sont atrophiées, dirigées en dedans à côté des phalanges du médus, l'extrémité n'a qu'un ongle rudimentaire.

Le petit doigt a sa première phalange rectiligne, la deuxième et la troisième assez larges paraissent soudées; l'ongle est large comme la phalangette. Ce doigt est très mobile et quoique adhérent se prête aux usages les plus variés; le malade peut même écrire, il retient d'une façon assez adroite le porte-plume entre l'angle formé par la première et la deuxième phalange du pouce et le bord interne de la troisième phalange du petit doigt.

Sur la main gauche, les cinq métacarpiens sont sentis facilement sous la peau, mais les doigts réunis ont une disposition analogue à celle du côté droit; toutefois, ils sont un peu moins ramassés et le creux de la main est moins profond. La deuxième phalange du pouce est, comme de l'autre côté, luxée, sur le bord externe et incurvée en avant; elle a un ongle distinct; les trois autres doigts ont les *ongles soudés*, mais la lame cornée qu'ils forment recouvre les phalangettes. Le petit doigt a un ongle indépendant.

Les *membres inférieurs* mesurent 97 centimètres; il n'y a rien de particulier du côté de la hanche. Les cuisses et les jambes sont bien conformées. Les orteils sont réunis, et la syndactylie est beaucoup plus complète que sur la main.

Au *pied droit*, qui se termine comme un coin très aplati dans sa moitié antérieure, on ne distingue nettement que la forme du gros orteil qui possède un ongle séparé; le reste fait l'impression d'un pied amputé de ses quatre orteils et dont la cicatrice serait représentée par une corne qui est comme incisée par places. A part les orteils, la conformation du pied est régulière.

Le *pied gauche* ressemble, à peu de chose près, au pied droit (1).

(1) Dans son livre récent sur *l'hérédité des stigmates de dégénérescence et les familles souveraines*, Paris, 1905, p. 25. Galippe, faisant allusion à l'observation ci-dessus dit en outre avoir observé dans le service du professeur Lannelongue un

Peut-être faut-il joindre à ces neuf observations l'observation suivante où il n'est pas fait mention de la forme du crâne, mais où, à une syndactylie complète des quatre extrémités, se joint la déformation du bord alvéolaire notée dans les observations de Galippe et Magnan et de Camus.

On peut sans doute la considérer comme un cas fruste, dans lequel la lésion de l'extrémité céphalique est seulement ébauchée.

Parham, *New-Orleans medical and surgical Journal*, 1887, p. 755.

Syndactylie associée à d'autres malformations congénitales. — Geo. B..., âgé de douze ans, natif de la Louisiane... Les cinq doigts de chaque main sont unis par un épais tissu cutané; l'union est lâche au niveau des articulations métacarpiennes et très intime à l'extrémité des doigts; les bouts adjacents des doigts adhèrent l'un à l'autre; les doigts sont maintenus en flexion partielle, ce qui donne à la paume de la main la forme d'un bol (bowl-like palms). Les ongles sont plus nombreux que les doigts, un ongle supplémentaire étant placé juste au point où deux doigts adjacents se touchent. La flexion peut être volontairement accrue quelque peu, comme pour saisir le manche d'une bêche ou d'une hache, et les mains peuvent ainsi rendre quelque service; mais le mouvement d'extension des doigts étant très limité, et spécialement les excursions particulières et si utiles du pouce dont l'extension complète est impossible, l'enfant est misérablement infirme.

Les pieds ont également une curieuse conformation. Le pied droit semble formé de sept et le pied gauche de huit orteils, mais il n'y a pas de séparation distincte entre les orteils, mais seulement des dépressions peu profondes qui signalent les espaces interdigitaux. La ligne des ongles est absolument continue depuis le premier jusqu'au cinquième orteil, les ongles étant tout à fait minces dans l'espace interdigital. Le pied est très large et très épais à son extrémité.

Le *maxillaire supérieur* présente une *déformation du bord alvéolaire*, qui est beaucoup plus épais que normalement et de forme irrégulière, ce qui donne une expression toute particulière à la face.

Les pupilles sont de contour elliptique. L'examen ophtalmoscopique n'a pas été fait.

Les testicules ne sont pas dans les bourses, il y a un léger hypospadias, avec élongation dorsale du prépuce, et le pénis est de dimension restreinte.

En négligeant ce dixième cas qui est fruste, la lecture des neuf observations précédentes montre combien les lésions notées dans ces neuf cas sont semblables. La coexistence d'une syndactylie des quatre extrémités et d'une malformation spéciale de la tête, caractérisée par l'aplatissement de l'occiput, la forme en cimier du frontal et l'accroissement en hauteur de la boîte crânienne aux dépens de ses dimensions

enfant présentant « des anomalies en quelque sorte identiques à celles de son premier sujet ». Ce serait une dixième observation d'acrocéphalosyndactylie.

antéro-postérieures s'y répète dans les neuf cas, souvent associée à des malformations palatines; la physionomie des malformations est la même dans les neuf observations, sauf des différences de degrés. Il me paraît donc y avoir dans ces cas un type tératologique bien défini méritant une désignation spéciale. Je propose celle d'*acrocéphalosyndactylie*. Ce nom a l'inconvénient de la longueur, mais, en revanche, il me semble désigner d'une façon précise les deux caractères dont la coexistence caractérise le type en question; la compréhension facile du terme employé, répondant parfaitement à l'objet désigné, me paraît devoir compenser l'inconvénient de sa longueur.

Resterait à déterminer la cause de cette *acrocéphalosyndactylie*. Je ne puis sur ce point que proposer des hypothèses. Deux faits sont toutefois à relever. Premier fait, il ne s'agit pas d'une malformation héréditaire, ni familiale; dans aucun cas, les sujets n'avaient dans leur famille de parents semblablement atteints. Second fait, dans les cas où on a pu avoir des renseignements sur les parents et sur l'accouchement, on a noté plusieurs fois l'*hydramnios* et la *syphilis* des parents, et dans les deux autopsies de Wheaton la *sclérose de la rate* a fait penser à l'*hérédosyphilis*.

En admettant que la syphilis soit habituellement à l'origine de ces cas, encore faut-il savoir par quel mécanisme elle agit. Nous sommes ici en présence de deux théories, celle de la *compression amniotique* dont l'origine remonte à Dareste, Cruveilhier et même Hippocrate, et celle du *centre trophique basicranien* récemment émise par Babès. La compression amniotique explique bien la forme spéciale du crâne; d'autre part, il est bien établi que certaines syndactylies relèvent de brides ou de compressions amniotiques; enfin la constatation d'*hydramnios* semble confirmative d'altérations amniotiques antérieures. Toutefois cette théorie n'explique pas la régularité de la malformation; les malformations plastiques par compression sont irrégulières, asymétriques; les syndactylies par bride amniotique coexistent avec des amputations congénitales des doigts, des sillons congénitaux, etc. Ici rien de pareil. La répétition de la malformation sous la même forme dans les neuf cas, la symétrie en général parfaite des lésions, la participation des quatre extrémités à titre égal, tout cela n'est pas en faveur de l'idée d'une compression amniotique soutenue par Wheaton. A ces derniers points de vue, la théorie de Babès est plus satisfaisante, sans toutefois pouvoir être considérée comme bien établie. Babès prétend avoir constaté que tous les monstres portant des anomalies identiques à toutes leurs quatre extrémités (qu'il s'agisse d'hexadactylie, d'ectrodactylie, de pérochirie, etc.) sont en même temps porteurs d'une anomalie de la face. Il s'agit surtout, dit-il, de bec-de-lièvre, avec cheilognathie, palatoschisis, même aprosopie ou schistoprosopie. Un examen attentif de ces malformations faciales lui a fait voir, dit-il, qu'elles ne sont souvent qu'une

conséquence de lésions fœtales de la base du crâne, inflammatoires, spécifiques ou traumatiques. La lésion principale lui a semblé siéger au niveau de l'os sphénoïde et de la glande pituitaire qu'il a trouvée mal développée, kystique ou même absente. Il pense en conséquence qu'il existe en cette région « un centre particulier en rapport intime avec les quatre extrémités, et dont le dérangement dans une époque embryonnaire primitive détermine une transformation des quatre membres dans le sens d'un excès, d'un défaut ou d'une modification pouvant leur donner certains caractères d'une autre race ou d'une autre espèce (1) ».

Je n'ai pas les éléments voulus pour prendre position pour ou contre la doctrine de Babès. Dans les cas de Wheaton, les os de la base du crâne étaient très peu développés, mais il n'est pas fait mention de l'état de la pituitaire. Toutefois la théorie de Babès est séduisante et concorde bien avec ce que l'étude de l'acromégalie nous a appris sur le rôle trophique de la pituitaire vis-à-vis des extrémités. Il importera donc désormais, si l'occasion se présente d'autopsier un *acrocéphalosyndactyle*, de préciser avec soin l'état de la base du crâne, de la *glande pituitaire* et de la *partie voisine du cerveau*.

Jusque-là le problème ne peut encore qu'être posé. Mon but a été, du reste, seulement d'établir le type morphologique particulier de l'*acrocéphalosyndactylie*.

LA RÉACTION DES ANTICORPS DANS LA PARALYSIE GÉNÉRALE ET LE TABES,

par MM. A. MARIE, de Villejuif,
et LEVADITI, de l'Institut Pasteur.

MM. Wasserman et Plaut ont récemment appliqué la méthode de Bordet et Gengou à l'étude des anticorps syphilitiques dans le liquide céphalo-rachidien des paralytiques.

Cette méthode a permis à Neisser, Wasserman et Bruck de déceler les anticorps et antigènes (produits dérivés des spirochètes de Schaudinn) dans les liquides et tissus des malades syphilitiques, comme des singes syphilitisés.

Le principe de cette méthode est le suivant :

A. — On forme un système composé de : 1° complément de cobaye (cylases); 2° un ambosepteur hémolytique spécifique; 3° hématies.

B. — A ce composé on ajoute un mélange d'anticorps et d'antigènes. On empêche ainsi l'hémolyse qui s'opérerait normalement à défaut de ce mélange.

(1) Babès. *Académie des sciences*, 18 janvier 1904.