

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Christ Siemens Touraine
(syndrome de)**

**TOURAINÉ, A. - L'anidrose avec
hypotrichose et anodontie
(Polydysplasie héréditaire)**

*In : [La] Presse médicale (1893), 1936, Vol. 44, pp.
145-9*

TRAVAUX ORIGINAUX

L'ANIDROSE AVEC HYPOTRICHOSE ET ANODONTIE.

(Polydysplasie ectodermique héréditaire)

Par A. TOURAINE

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

PARMI les dysplasies ectodermiques ou « congenital ectodermal defects » des auteurs anglo-saxons, l'« anidrose avec hypotrichose et anodontie » (Siemens) réalise un type clinique très spécial, peu connu en France.

Ce syndrome est caractérisé par l'absence de glandes sudoripares et sébacées, une hypotrichose généralisée, la suppression totale, ou presque, des dents.

A cette triade fondamentale, obligatoire, s'associent habituellement de nombreuses autres dysplasies qui portent surtout sur les dérivés de l'ectoderme embryonnaire. Parmi les plus fréquentes sont la rhinite atrophique, avec déformation du nez en selle, la prédominance des arcades sourcilières, du menton, l'épaississement des lèvres, des malformations des ongles et, enfin, des troubles intellectuels.

Un tel ensemble réalise un des degrés les plus élevés que peuvent atteindre les dysplasies ectodermiques sans cesser d'être compatibles avec la vie. Il doit être rangé parmi les maladies familiales et paraît obéir aux lois de l'hérédité mendélienne.

HISTORIQUE.

Ce syndrome est rare et d'étude assez récente. Cependant, d'après K. Steiner, Darwin parle déjà d'une famille hindoue vue par Wedderburn, en 1838, dans laquelle 10 hommes étaient atteints. On connaît ensuite les cas de Thurnam, de Williams, en 1848 et surtout ceux de Guil-

ford, en 1883, d'Ascher, en 1888, chez deux frères, de Tendlau, en 1902, de Wechselmann et Loewy, en 1911.

Puis viennent ceux de Christ (1913), Siebert (1922), en Allemagne, de Gibbs (1915), Cockayne (1920), en Angleterre, de Blaisdell et Cunningham (1917), Gœckermann (1920), Mackee et Andrews (1924), aux Etats-Unis, de Strandberg (1918), aux Pays-Bas, de Thadani (1921) aux Indes Anglaises.

A partir de 1925, la littérature devient moins pauvre. C'est en 1926 le cas d'Oliver et Gilbert, en 1928 ceux de Harris, de Lutz, de Rjabow et Janitzkaja, en 1929 ceux de Weech, de Roberts, de J. Smith, de Falconer, en 1930 celui de Kerley, en 1931 ceux de Jamieson, de Fleischmann, en 1932 ceux de Zeiligs, d'Apfelthaller, en 1933 ceux de Hill, de Rademaker, en 1934 celui de Hiebert et Garland, en 1935 celui de Touraine (premier cas français), etc.

Certaines de ces observations sont discutables; aussi peut-on estimer, aujourd'hui, à 30 ou 35 le nombre des cas probants. Il est d'ailleurs probable que ce type de dysplasie est plus fréquent. Gœckermann fait observer que bien des cas ont dû être méconnus ou confondus avec des dystrophies hérédito-syphilitiques.

Des études d'ensemble de ce syndrome ont été écrites par Christ (1913, 1932), Siemens (1921, 1929), K. Steiner, Mayr (1932) en allemand, par Gœckermann (1920), Mackee et Andrews (1924), J. Smith (1929), Hill, Rademaker (1933), en anglais.

SYMPTÔMES.

Le « type majeur de la dysplasie ectodermique héréditaire » comporte des signes cardinaux, obligatoires, qui l'authentifient, et de nombreuses dysplasies associées, inconstantes, dont certaines sont très fréquentes.

1° SIGNES CARDINAUX (hypotrichose, anidrose, anodontie). — Ils n'attirent, en général, l'attention qu'à partir de la deuxième enfance, quand les phases successives de développement du système pileux, des dents, de la vie de relation se sont montrées nettement anormales. Aussi le diagnostic est-il rarement posé avant l'âge de 4 ans.

Une fois constitué, le syndrome est stable, définitif; les malades de Guilford, Tendlau, Wechselmann avaient 48 ans, celui de Thurnam 58.

Les sujets atteints sont presque toujours du sexe masculin. 4 observations seulement concernent le sexe féminin, celles de Smith, de Williams, de Jamieson, de Gœckermann.

L'hypotrichose est le signe qui attire d'habitude l'attention du malade et de son entourage.

Sur le cuir chevelu, elle est rarement absolue, du type de l'alopécie congénitale diffuse. Presque toujours, les cheveux ne sont que rares ou clairsemés; le vertex est particulièrement touché. Parfois, l'hypotrichose générale se renforce en quelques plaques d'alopécie régionale. Les cheveux sont grêles, secs, soyeux au tou-



Fig. 1.
Observation Guilford (1883).



Fig. 2.
Observation Tendlau (1902).



Fig. 3. — Observation
Wechselmann et Loewy (1911).



Fig. 4. — Observation
Wechselmann et Loewy (1911).

Les clichés de cet article sont dus à l'obligeance de M. Maire, photographe de l'Hôpital Saint-Louis.

cher, cassants et fragiles; leurs follicules pileux sont atrophiés. Aussi l'alopecie s'exagère-t-elle rapidement avec l'âge, selon les caractères d'une calvitie séborrhéique prématurée.

La *moustache*, la *barbe* restent, en général, normales. Elles sont quelquefois peu fournies (Touraine) ou même absentes (Gœckermann).

Les *sourcils* peuvent conserver leur densité (Guilford, Christ). Beaucoup plus souvent, ils se raréfient, surtout dans leur moitié externe qui se déglabre. Parfois, ils font défaut.

Les *cils*, habituellement respectés, étaient lanugineux chez le malade de Tendlau, rares et fins chez ceux de Strandberg, de Mackee et Andrews, nuls chez celui de Jamieson.

Les *poils des aisselles* sont très clairsemés dans la moitié des cas.

Au *pubis*, l'alopecie était presque complète chez les malades de Gœckermann, de Touraine. Chez celui de Mackee et Andrews, les poils étaient d'apparence féminine.

Il subsiste assez souvent quelques poils longs et grêles devant le sternum, entre les omoplates. Mais, sur le *reste du corps*, l'alopecie est toujours totale; tout duvet fait défaut.

L'*anidrose* est de règle absolue dans toutes les observations. Mis dans les meilleures conditions de sudation, les malades conservent une peau sèche. Ni l'effort musculaire, ni les plus hautes températures de l'été ne provoquent la moindre transpiration. Il en est de même après une injection de 0 gr. 01 de pilocarpine (Rademaker, Touraine).

Cette anidrose entraîne d'assez graves *troubles de la régulation thermique*. Les malades supportent mal l'exercice physique, tout travail fatigant, surtout pendant la saison chaude. Après vingt minutes de séjour à l'air, en été, à 32°, la température interne du malade de Gœckermann s'élève de plus de 2°; elle atteint 40°8 un jour de grande chaleur. Wechselmann applique des sacs chauds sur la poitrine et les jambes d'un autre sujet; la température rectale monte à 40°1 en vingt à vingt-cinq minutes, mais il ne se produit pas de sudation. Le malade de Tendlau absorbe un demi-litre de lait à 40°; l'ascension thermique est de 0°2 en cinq minutes, de 0°5 en dix-neuf minutes.

Ces poussées s'accompagnent de divers maux: fièvre, congestion de la face, céphalée, étourdissements, vertiges. Si le malade persiste à rester au soleil ou à travailler, du dérobement des jambes, une syncope peuvent s'en suivre. Replacé à l'ombre et au frais, les accidents ne disparaissent que lentement.

Aussi les sujets évitent-ils tout effort inop-



Fig. 5. — Observation Gœckermann (1920).
Jeune fille de 21 ans.



Fig. 6. — Observation Mackee et Andrews (1924).

portun. Les enfants jouent aux jeux les plus calmes; les adultes se confinent, l'été, au plus frais de leur maison, se nourrissent de mets froids et boivent en abondance. S'ils sont contraints à un effort ou seulement à sortir au soleil, ils se vêtent de linges trempés dans l'eau froide et, de temps à autre, se baignent ou « passent sous la pompe » (Tendlau).

La *sécrétion sébacée* est complètement supprimée. La peau a perdu son onctuosité; elle est sèche, un peu rêche, parcheminée ou soyeuse au toucher. Elle donne, au palper, l'impression d'être plus fine, plus mince, plus souple que normalement. Elle paraît aussi, souvent, plus blanche (Gœckermann, Hill, Touraine, etc.).

Cependant, l'absence des glandes ne modifie pas le pouvoir d'absorption de la peau. Tendlau a vérifié le fait pour l'iode, les pommades mercurielles.

L'*anodontie* peut être totale; aucune dent n'est visible (Guilford, Wechselmann et Loewy, Strandberg, Gœckermann, Kerley), mais la radiographie décèle parfois alors quelques germes dentaires restés inclus dans un maxillaire. Il est plus habituel de trouver quelques dents. On en compte parfois 2 (Christ, Lutz, Smith, Zelligs) ou 3 (Hill). Une formule assez fréquente se résume en deux incisives et deux pré-molaires (Williams, Tendlau, Wechselmann et Loewy, Blaisdell et Cunningham, Harris, Touraine, etc.). Quand elles sont aussi rares, les dents siègent toujours à la mâchoire supérieure; le maxillaire inférieur est complètement dégarni. Au-dessus de 4, des dents peuvent se voir aussi à la mâchoire inférieure, mais elles sont toujours moins nombreuses qu'à la supérieure (Rademaker: 3 dents en haut, 2 en bas; Mackee et Andrews: 5 dents en haut, 1 en bas; Hiebert et Garland: 5 dents visibles en haut, 2 en bas, plus 2 germes inclus en haut et 4 en bas).

Les dents sont très déformées, atrophiées, pointues et coniques, en « dents de cochon », « en bouteille ». Elles se ressemblent toutes; seul leur siège permet de parler d'incisives, de molaires. Ces altérations frappent aussi bien la seconde dentition que la première; les dents de lait persistent souvent, définitives (fig. 11).

Entre les dents, le rebord alvéolaire des maxillaires est arasé et la gencive lisse.

Dans quelques observations (Siebert, Lutz), les dents étaient seulement déformées, mais non diminuées de nombre. Ces cas réalisent déjà des formes atténuées, de passage.

2° **DYSPLASIES ASSOCIÉES.** — Elles sont nom-



Fig. 8 a.
Observation Hill (1933).



Fig. 7. Observation Gordon et Jamieson (1931).
Jeune fille de 17 ans.



Fig. 8 b.
Observation Hill (1933).

breuses et variées. Les unes sont communes, les autres plus rares.

a) *Dysplasies fréquentes.* — Elles portent sur la face, les ongles, le système nerveux central.

Dysplasies faciales. — Ce sont les plus fréquentes. La plus caractéristique intéresse le nez dont la racine est élargie et très épatée, comme effondrée (nez en selle) et les ailes souvent épaisses et charnues. Cette hypoplasie est presque toujours liée à une rhinite chronique atrophique qui a débuté dans l'enfance et persiste, rebelle à tout traitement. La rhinite se traduit par de l'œdème, un jetage muco-purulent modéré, des croûtes fétides et parfois des épistaxis. Elle manque rarement.

Le front est habituellement bombé de façon régulière ou en carène. Les arcades sourcilières sont fortement saillantes chez presque tous les malades et font paraître les yeux plus excavés. Ceux-ci, un peu écartés par l'élargissement de la racine du nez, présentent souvent une assez forte obliquité de leur axe, comme dans le mongolisme. Les paupières sont fines, ridées, plissées, même chez les sujets jeunes.

Le regard est, en général, peu vif, comme fixé, lointain.

Les lèvres sont toujours épaisses, charnues, éversées, souvent sèches, ridées. Leur bord rouge est parfois mal limité.

Le menton est large, trapu, saillant; le pli mentonnier en paraît plus profond.

Les oreilles sont habituellement grandes, un peu écartées, à ourlets massifs et grossiers, parfois en « oreilles de satyre » (Wechselmann).

Le nez en selle, la prééminence des arcades sourcilières, des lèvres, du menton se retrouvent chez presque tous les malades. Aussi ceux-ci ont-ils un faciès assez spécial, un peu grossier, qui leur confère un certain air de famille.

Malformations unguéales. — Elles s'observent dans la moitié des cas, bilatérales, symétriques; rarement importantes, en pachyonyxis, onychorrhexis, onychogryphose.

Troubles nerveux. — Une diminution de l'intelligence est notée dans la moitié des observations. Le développement intellectuel a été lent et insuffisant; le jugement, l'idéalisme sont médiocres. L'enfant puis, plus tard, l'adulte restent nettement au-dessous de la moyenne (Tendlau, Wechselmann et Lowy, Mackee et Andrews, Fleischmann, etc.). Alors même que l'intelligence paraît normale, on a signalé une timidité extrême (Hill), l'affabulation, des disparitions brusques et passagères de la mémoire (Touraine).

Le petit malade de Kerley a présenté des convulsions, vers l'âge de 15 mois. Ailleurs, la description du crâne fait penser à une hydrocéphalie (Tendlau, etc.).

b) *Autres anomalies.* — Elles sont plus rares, mais très variées. L'aplasie des glandes lacrymales et même celle des glandes salivaires a été signalée par Siebert. L'absence de glandes mammaires a été notée par Tendlau, Wechselmann Fleischmann, Christ; dans les trois premiers cas, il n'existait pas de mantron (athélie).

L'odorat peut faire défaut (Guilford, Wechselmann et Lowy) ou être diminué (Christ, Rjabow et Janitzkaja). Le goût était aboli chez un

malade de Wechselmann et Lowy, peu développé chez celui de Guilford. Une voix rauque, avec périodes d'aphonie, a retenu l'attention de Hiebert et Garland.

Les organes génitaux sont rarement touchés. Cependant Mackee et Andrews, Touraine ont noté une certaine hyperplasie de la verge. Le malade de Touraine n'avait encore connu, à l'âge de 18 ans, aucune appétence sexuelle.

Les troubles de la pigmentation sont rarement apparents, en dehors de cette teinte pâle, blanchâtre de la peau qu'enregistrent de nombreuses observations. Toutefois, Hill parle d'une décoloration presque complète des cheveux, chez un enfant de 6 ans. Touraine a vu une hyperpigmentation de la verge coexister avec une forte décoloration du scrotum et une étroite ligne brune médiane sur le périnée.

Assez curieuse est l'existence de *micro-adénomes sébacés en pseudo-millium* chez les malades de Wechselmann, de Goekermann et surtout de Mackee, de Touraine. Ce sont de minuscules cheveux, blanchâtres, arrondis, dont le diamètre

paraît normale; certains malades n'ont été examinés qu'à l'âge de 48 et de 58 ans. Tout au plus a-t-on signalé, chez l'enfant, un léger rachitisme (Rademaker) de l'hypotrophie générale (Hill) et, chez l'adulte, un état un peu chétif.

L'examen des principaux viscères reste normal, ainsi que l'exploration radiologique du squelette, notamment de la selle turcique (Hill).

La formule sanguine est banale (Hill, Hiebert et Garland). La teneur du sang en hémoglobine a pu baisser à 70 ou 75 pour 100. La composition chimique paraît normale pour les chlorures, les phosphates, le sucre, la cholestérine; la calcémie a été de 0 gr. 1.145 et 0 gr. 1.170, très légèrement augmentée, dans les cas de Hill, de Hiebert et Garland.

Le métabolisme basal a été très régulier chez les sujets de Mackee et Andrews, de Hiebert et Garland.

Le liquide céphalo-rachidien est normal et les réactions de Pandy ou à l'or colloïdal étaient négatives dans l'observation de Mackee et Andrews.



Fig. 9. 10. — Observation Touraine (1935).

tre varie autour d'un millimètre et qui criblent la surface de la peau par centaines et même par milliers (Touraine), tout en restant isolées les unes des autres par des intervalles de peau saine (fig. 13).

La face est leur lieu d'élection. De la région nasale, toujours envahie, elles s'étendent aux sillons naso-labiaux, aux paupières dans les cas de Goekermann et de Wechselmann et Lowy. Dans celui de Touraine, elles respectent ces deux dernières régions, mais couvrent, avec profusion, la glabella, les tempes, les joues, le nez (où elles épargnent une étroite bande de traumatisme), la partie supérieure du cou. Devant le corps thyroïde, aux aisselles, sur le pubis, les micro-adénomes s'orientent en stries linéaires, étroites, rectilignes comme certains nevi dont on doit les rapprocher.

3° *Symptômes généraux.* — Malgré ces nombreuses dysplasies, l'état général des malades reste assez bon. Certes, le déséquilibre de leur régulation thermique les porte à éviter une trop grande activité physique; ils sont souvent indolents et aussi modérés dans leurs gestes que dans leur idéation. Cette apathie, jointe aux poussées fébriles qu'ils font si facilement à l'occasion des efforts, les a parfois fait soupçonner, à tort, de tuberculose. En réalité, leur longueur

Faits de passage

Certains éléments du syndrome fondamental peuvent être atténués ou même absents. Ainsi se trouvent réalisés des faits de passage entre le complexe typique, décrit jusqu'ici, et les cas où n'existe qu'un seul des éléments cardinaux, tel qu'une hypotrichose ou alopecie congénitale, une anodontie (ou ne connaît pas de cas d'anidrose pure).

Ces faits de passage ont été longuement étudiés par Christ, en 1932. Qu'il suffise d'en signaler ici les principaux types.

On connaît des cas d'hypotrichose avec anodontie où l'anidrose était incomplète ou nulle. La jeune malade

de Czerny parvenait à transpirer légèrement au plus chaud de l'été. Les sujets de Cunningham, Pollet, Gröschel, Oliver, Guericke avaient une sudation normale.

Dans le cas de Greene et Abramson, il n'y avait que microdontie, sans réduction du nombre des dents, et hypotrichose limitée à quelques plaques alopeciques; il n'existait pas d'anidrose, mais un nez en selle, une prééminence des arcades sourcilières et des lèvres, une forte diminution de l'intelligence.

Parmi les exemples d'hypotrichose avec anidrose, mais sans anodontie, on connaît ceux de Guilford, de Klövekorn.

Enfin, l'association anidrose-anodontie ne s'accompagne que d'une hypotrichose des sourcils et des cils chez un malade de Dreyer. Chez celui de Siebert, les dents étaient très atrophiées, mais en nombre normal; il existait un nez en selle, une rhinite atrophique, une prééminence des arcades sourcilières et des lèvres.

Des cas plus frustes encore ont été signalés à propos de l'alopecie congénitale héréditaire (Eanselme et Rimé, avec kératose pileaire, légères malformations unguéales; Cappelli, avec absence de glandes sébacées), de l'anodontie (Millan et Lebourg), etc.

Dans un autre ordre de faits, au syndrome anidrose-hypotrichose-anodontie, plus ou moins

complet, s'associent d'autres dysplasies ectodermiques : absence des glandes mammaires ou des mamelons (Hutchinson, Guilford, Tendlau, etc.), kératose palmo-plantaire (Jarré), hyperplasie des organes génitaux (Josefson, Mackee et Andrews, Touraine), micro-adénomes sébacés (Goekermann, Mackee et Andrews, Touraine, etc.), albinisme (Hill), leucodermies partielles (Touraine), etc.

A l'inverse, un des éléments du syndrome peut devenir hyperplasique. C'est ainsi que, dans des familles à hypodontie, Reinhart, Th. Fürst ont vu une forte hypertrichose. Avec l'hypodontie et l'hypotrichose, Reverdin, W. Ogles ont noté une polythésie.

Les combinaisons les plus variées sont donc possibles. Elles concernent presque toujours des malformations d'un des dérivés de l'ectoderme. Aussi les réunit-on souvent dans les pays anglo-saxons sous la dénomination générale de « congenital ectodermal defects ».

LÉSIONS ANATOMIQUES.

Toutes les biopsies concordent dans leurs traits essentiels. Les follicules pileux sont complètement défaut dans les régions alopeciques ou restent très rares (Wechselmann en trouve un sur 600 coupes). Là où il n'y a qu'hypotrichose, des follicules existent mais atrophiés, du type lanugo (Mackee et Andrews). Les glandes sébacées annexées aux follicules sont absentes ou exceptionnelles. Les glandes sudoripares manquent (fig. 14).

Par ailleurs, la structure de la peau est sensiblement normale. L'épiderme a été vu aminci et légèrement dépigmenté par Strandberg, un peu hyperkératosique par Mackee et Andrews, les papilles plus petites par Christ et par Strandberg. Dans le derme, les vaisseaux ont paru dilatés à Wechselmann et Læwy; ils étaient entourés de petits infiltrats cellulaires dans les cas de Mackee et Andrews, de Hill. Les couches sous-épidermiques étaient, au contraire, peu vasculaires dans les coupes de Strandberg, de Mackee et Andrews. Le tissu élastique est partout signalé comme intact.

Dans les cas de Goekermann, de Mackee et Andrews, de Touraine, les éléments de pseudomillium qui criblaient certaines régions étaient formés par de petites glandes sébacées en état d'hyperplasie, annexées à un follicule pileux rudimentaire. La structure de ces minuscules adénomes était normale (Touraine) ou légèrement désorganisée (Mackee et Andrews) (fig. 15).

NOTIONS PATHOLOGIQUES.

Trois processus différents ont été invoqués.

Les dystrophies nasales, dentaires, frontales ont toujours fait penser à l'hérédosyphilis. On connaît, en effet, le rôle important de cette infection dans la rhinite atrophique avec ozène, dans la réduction du nombre des dents (Wolff, A. Fournier, M.-P. Weil et Villain, Milian et Lebourg, etc.), dans l'hypotrichose (Bedjet, etc.).

Ce rôle a cependant été éliminé, jusqu'ici, au nom des arguments suivants :

On ne retrouve pas habituellement la syphilis chez les ascendants directs des malades. Seuls ceux de Christ, de Goekermann avaient eu un père syphilitique ; mais l'hérédité dysplasique

venait de la lignée maternelle. Dans le cas de Touraine, le grand-père avait eu la syphilis.

Les réactions sérologiques de la syphilis ont toujours été négatives tant chez les malades que parmi leurs proches parents (Wechselmann et Læwy, Christ, Strandberg, Mackee et Andrews, Zellig, Rademaker, Touraine, etc.). Il en a été de même dans des syndromes voisins (anodontie des malades de Milian et Lebourg, de Gardiner, etc.).

Une hérédité syphilitique directe explique mal la prédominance presque exclusive du syndrome dans le sexe masculin.

Des dysplasies identiques ont été signalées chez l'animal (chien, cheval, bœuf, rat, etc.).



Fig. 11. — Moulage de la mâchoire d'un malade de Wechselmann et Læwy. Trois dents déformées, pointues (« dents de cochon ») et bourgeon incisif à la mâchoire supérieure. Anodontie complète de la mâchoire inférieure.

Le traitement anti-syphilitique reste sans action sur la rhinite atrophique.

Ces divers arguments ne sont pas sans appel.

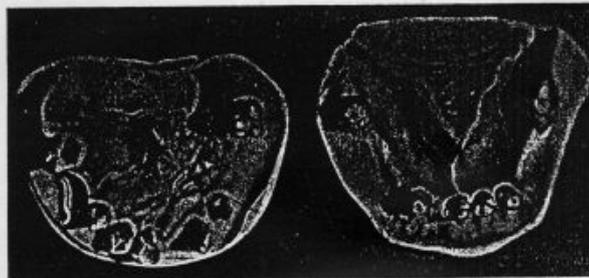


Fig. 12. — Observation Gordon et Jamieson. Moulage des mâchoires.

Une dysendocrinie, invoquée par Siebert, n'explique pas ces malformations embryonnaires. Aucune recherche n'a confirmé l'existence de troubles glandulaires. Un traitement opothérapique, même prolongé, n'a eu aucun résultat (Hill).

Par contre, on s'accorde à voir, dans ce syndrome dysplasique, une maladie héréditaire familiale. L'existence de cas similaires ou d'autres dystrophies dans la même famille a frappé presque tous les observateurs, depuis Wedderburn en 1838 et Guilford en 1883. Entre autres cas probants, on peut citer ceux d'Ascher (deux frères), de Wechselmann et Læwy (oncle et neveu; père et 3 enfants), de Christ (mère, fils et 2 filles), de Goekermann (tante et nièce), de Hill (mère et fils), de Hiebert et Garland (grand-père paternel et petit-fils), de Touraine (oncle, tante, mère et un cousin du malade).

Ce caractère héréditaire, familial, transmissible, se retrouve dans certaines races animales, à propos de l'hypotrichose avec anodontie du chien (nakthund), du cheval, du rat, etc.

Dès 1921, Siemens a admis, au vu des premiers cas, que le syndrome obéissait aux lois d'hérédité de Mendel, selon le type récessif-sexuel, comme l'hémophilie, l'héméralopie. La transmission se ferait par les femmes, qui resteraient indemnes, aux hommes seuls atteints; la descendance des hommes serait normale.

Cette loi ne se vérifie pas toujours. Les cas frustes ne sont pas très rares chez la femme; des exemples typiques ont été vus, chez elle. D'autre part, des dysplasies ont été signalées dans la descendance directe des hommes atteints (2 aplasies dentaires sur 8 enfants dans le cas de Guilford, 3 aplasies dentaires sur 8 enfants dans un cas de Wechselmann et Læwy). Enfin, l'hérédité appartient quelquefois à la lignée paternelle (Hiebert et Garland, Touraine). Il y a donc lieu de faire quelques réserves sur les conclusions de Siemens.

D'après Cockayne, les cas bien tranchés seraient récessifs-sexuels; les dysplasies atténuées pourraient être dominantes et atteindre éventuellement les femmes. Steiner pense qu'une telle différenciation n'est pas suffisamment justifiée par la clinique.

Peut-être faut-il faire intervenir aussi un élément racial, car la plupart des cas ont été observés chez des Anglo-Saxons.

Quoi qu'il en soit, l'anidrose avec hypotrichose et anodontie doit être rangée parmi les maladies héréditaires familiales. Elle réside dans un trouble du développement des dérivés de l'ectoderme, auquel s'associent quelques malformations mésodermiques (pré-

dominance des arcades sourcilières, des lèvres, du menton, etc.). Cette association s'explique par l'intime intrication de l'ectoderme et du mésoderme en certains points de l'extrémité céphalique, chez l'embryon. Mais les dystrophies d'origine mésodermique restent toujours au second plan.

Ce syndrome doit donc figurer parmi les « congenital ectodermal defects » dont il représente le type le plus complet qui soit compatible avec la vie.

La dysplasie doit se produire avant le troisième ou le quatrième mois de la vie intra-utérine, car c'est à ce moment

que se forment les glandes sudoripares.

Quant à la cause même des malformations, elle reste inconnue. La polydysplasie se comporte comme une mutation, capable de se transmettre héréditairement. Le fait n'exclut pas la possibilité d'une origine infectieuse.

J'ai montré que le lapin « Rex », aux dysplasies ectodermiques si caractéristiques, était un exemple d'hérédité mendélienne d'origine infectieuse, due au « Treponema cuniculi ». Siemens en a signalé d'autres.

Peut-être s'agit-il ici d'un processus analogue. Le rôle de la syphilis me paraît devoir être repris en considération, non pas tant en ligne directe qu'en hérédité de deuxième ou de troisième génération. Cette infection peut réaliser, isolément, la plupart des éléments de la polydysplasie : hypotrichose, anodontie, dysplasies nasales ou frontales, rhinite, etc. On peut penser que le virus syphilitique détermine, dans la cel-

lule originelle, une lésion simultanée des gènes afférents aux diverses dysplasies et détermine ainsi une mutation. Celle-ci a pu se transmettre selon une des lois de l'hérédité mendélienne.

BIBLIOGRAPHIE

- ASCHER B. : *Zeitschr. f. Ethnol.*, 1898, **30**, 114-121.
 BLAIRDELL J. H. et CUNNINGHAM A. R. : *Boston M. a. S. Journ.*, Février 1917, **176**, 210.
 CHRIST J. : *Arch. für Derm. u. Syph.*, Juillet 1913, **118**, 685-703; *Zentralbl. f. Haut u. Geschlechtskr.*, 20 Février 1932, **40**, 1/2, 1-21.
 CLOUSTON : *Canad. Med. Assoc. Journal*, Juillet 1920, **21**, 18-31.
 COCKayne E. A. : *Proc. roy. Soc. Med.*, 1920-1921, **14**, 17; *Inherited Abnormalities of the Skin (Oxford Univ. Press)*, 1933.
 CERRY R. : *Zubní Lek.*, 1923, n° 9; *Ref. Vjschr. Zahnheilk.*, 1924, **40**, 124.
 FALDOONER A.-W. : *Lancet*, 28 Septembre 1929, **2**, 656-658.
 FLEISCHMANN O. : *Z. f. Laryngol.*, 1931, **20**, 503-537; *Ref. Zentralbl. f. Haut u. Geschlechtskr.*, 20 Novembre 1931, **39**, 3/4, 181.
 GIBBS J. H. : *Dental Rec.*, Novembre 1915, **35**, 009-071 (cité par HILL).
 GÖCKERHANN W. H. : *Arch. of Dermat. and Syphilol.*, Avril 1920, **1**, n° 4, 396-412.
 GORDON W. et JAMESON R. : *Ann. int. Med.*, Septembre 1931, **5**, 358-370.
 GREENE D. et ABRAHAMSON H. : *Amer. J. Dis. Child.*, 1931, **42**, 1401-1406.
 GULFORD S. : *Dental Cosmos*, Mars 1883, **25**, 113; *Wien. med. Woch.*, 1883, n° 37, 1116.
 HARRIS C. F. : *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1928, **21**, 227.
 HERBERT J. M. et GARLAND J. : *The New England J. of Med.*, 12 Avril 1934, **210**, n° 15, 784.
 HILL A. : *Arch. of Dermat. a. Syphil.*, Juillet 1933, **28**, n° 1, 66-72.

- JAMESON R. : *Arch. of Derm. a. Syphil.*, Mars 1931, **23**, n° 3, 586.
 JEANNELE E. et RIMÉ : *Soc. fr. Derm. et Syphil.*, 14 Février 1924, 79.
 KERRIA C. J. : *Arch. of Pediatr.*, Octobre 1930, **47**, 639.
 LORRY A. et WEISSMANN W. : *Virchow's Arch. f. path. Anat.*, 1911, **206**, 79.

- LUTE : *XII^e Congrès suisse de Soc. Derm.*, 2-3 Juin 1928.
 MACKEE M. et ANDREWS G. : *Arch. of Derm. and Syph.*, Décembre 1924, **10**, n° 6, 673-701.
 MAYN J. H. : *Handb. f. Haut u. Geschlechtskr. (Jadassohn)*, 1932, **13**, 1^{re} partie, 24-26.
 MILIAN G. et LEBRONNE L. : *Ann. des Mal. vénér.*, Décembre 1934, **10**, n° 10, 579.
 OLIVER A. et GILBERT : *Arch. of Derm. and Syphil.*, 1926, **13**, 359.
 RADMAKER G. : *Acta pathol.*, Stockholm, 1933, **15**, 57-67; *Zentralbl. f. Haut u. Geschlechtskr.*, 5 Février 1934, **47**, n° 5, 237.
 RJANOW et JANITZKAJA : *Russk. Klin.*, 1931, **8**, 173; *Z. f. klin. Med.*, 1928, 3/4, p. 281.
 ROBERTS : *Journ. Amer. Med. Assoc.*, 1929, **93**, 277.
 SIBBERT W. : *Z. f. klin. Med.*, 1922, **94**, 4/6, 317.
 SIEMENS H. W. : *Arch. f. Derm. u. Syph.*, 12 Septembre 1921, **136**, 00-88; *Handb. f. Haut u. Geschlechtskr. (Jadassohn)*, 1929, **8**, 00-123.
 SMITH J. : *Arch. Dis. Childr.*, Août 1929, **4**, 215-226.
 STRINER K. : *Handb. f. Haut u. Geschlechtskr. (Jadassohn)*, 1932, **4**, 1^{re} partie, 40-44.
 STRANDBERG J. : *Int. med. Sc.*, n° 1 (Nord. med. Arch.), 18 Octobre 1918, **51**, 1; *Ref. Journ. Amer. Med. Assoc.*, 13 Septembre 1919, **78**, 873.
 TENDLAU B. : *Virchow's Arch. f. path. Anat.*, 1902, **167**, 465-490.
 TRADANI K. : *Journ. Hered.*, 1921, **12**, 37 (cité par SHERREN).
 THURNAM J. : *Proc. Roy. Med. a. Chir. Soc.*, 1848, **31**, 71.
 TOULAIN A. : *Soc. fr. Derm. et Syph.*, 15 Juin 1933, 840 (Japin « lux ») et 14 Novembre 1935, 1529.
 WEISSMANN W. et LORRY A. : *Berlin. klin. Woch.*, 24 Juillet 1911, **28**, II, n° 30, 1369.
 WERCH : *Amer. Journ. of Dis. Childr.*, Avril 1929, **37**, 700-700.
 WILLIAMS C. J. B. : *Proc. Roy. Med. and Chir. Soc.*, 1848, **31**, 71.
 ZELIGS M. : *Amer. Journ. Dis. Childr.*, Août 1932, **44**, 394.



Fig. 13. — Observation Touraine.
Hyperplasie névrique des glandes sébacées sur le joue et le cou.



Fig. 14. — Observation Mackee et Andrews. Coupe de la peau. Noter l'absence de follicules pile-sébacés, de glandes sudoripares.

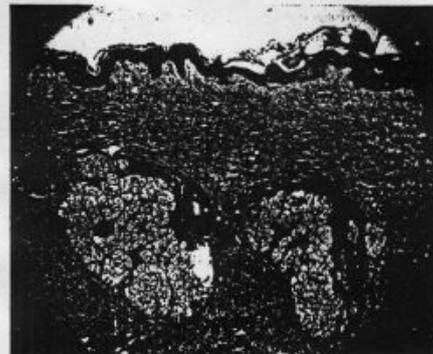


Fig. 15. — Observation Touraine.
Hyperplasie régionale des glandes sébacées.