

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

**LANGE, Cornelia de. - Sur un type
nouveau de dégénération (Typus
amstelodamensis)**

*In : Archives de médecine des enfants, 1933, Vol.
36, pp. 713-9*

ARCHIVES
DE
MÉDECINE DES ENFANTS

Tome XXXVI

N° 12

Décembre 1933

MÉMOIRES ORIGINAUX

XXXII

SUR UN TYPE NOUVEAU DE DÉGÉNÉRATION
(TYPUS AMSTELODAMENSIS)

Par **CORNELIA DE LANGE**

Professeur de Clinique infantile à l'Université d'Amsterdam.



Il est tellement difficile de bien dénommer le type de dégénération («multiple Abartungen», selon l'expression de Pfaundler) que je veux décrire, que j'ai choisi le nom de *typus amstelodamensis* ou type d'Amsterdam, empruntant mon exemple à la bactériologie.

A l'époque actuelle, il est presque impossible de découvrir en médecine un symptôme nouveau ou un type nouveau. En dépouillant minutieusement la littérature, on est presque sûr de rencontrer sa pseudo-découverte. Pourtant, toutes mes recherches étant vaines, je veux présenter les deux observations que j'ai recueillies.

Dans le tableau que je vais donner, on reconnaîtra des traits familiers; on y verra le petit doigt en crochet incurvé vers l'annulaire de l'idiotie mongolienne, de la pléonostéose familiale de Lévi et de la dysostosis multiplex (type Hurler), la syndactylie qui se trouve en outre dans l'acrocéphosyndactylie d'Apert et souvent aussi dans l'hypertélorisme de Greig, les narines en avant, qu'on voit de même dans l'hypertélorisme, la micromélie humérale décrite par Stannus et Kinnier Wilson et laquelle, selon ma propre expérience, se trouve parfois dans l'idiotie mongolienne.

Les deux enfants, dont il s'agit dans cette communication, ne sont pas apparentés et dans leurs familles on ne trouve pas de pareilles dystrophies. Ce sont donc jusqu'à présent des cas isolés, mais il est

très probable qu'il s'agit pourtant d'anomalies du génotype, d'une lésion du germe, quoiqu'on ne puisse pas exclure complètement les facteurs parakinétiques.

OBSERVATION I. — L'enfant W. E... est née à terme le 17 juillet 1931. Poids de



Fig. 1. — Croquis emprunté à A. SCHULTZ (*Bull. Soc. d'études des formes humaines*, t. V, 1927). De gauche à droite : le pied d'orang, du chimpanzé, de Gorilla, de Gorilla beringei et de l'homme.

naissance 1 250 grammes, présentation du siège. Alimentation difficile. A l'âge de quatorze mois l'enfant fut capable de se tenir debout dans une position assise, mais pas encore sur ses pieds.

Admission à la clinique le 28 décembre 1932 pour une broncho-pneumonie.



Fig. 2.



Fig. 3.

Poids 5 500 grammes, taille 65 centimètres (—14), circonférence maxima de la tête 41 centimètres, du thorax 40 centimètres, index céphalique 82. Développe-

ment mental arriéré. Degré modéré de rachitisme, fontanelle antérieure encore



Fig. 4.

largement ouverte. Cheveux longs, assez clairsemés, bruns, sourcils noirs très



Fig. 5.

marqués se rencontrant dans la ligne médiane, cils extrêmement longs. Oreilles

non déformées, mais placées un peu bas. Nez effilé, narines en avant, mandibule peu développée et en conséquence menton petit. Visage pâle, mais teinte bleuâtre autour des yeux, du nez et de la bouche. Veines dilatées dans les régions temporales. Voûte palatine un peu ogivale. Pas encore de dents.

Une radiographie du crâne ne révèle rien d'anormal en dehors de la brachycéphalie.

La bronchopneumonie ne dura que quelques jours. Rien du côté du cœur et de l'abdomen. Réflexes normaux.

Mains et pieds petits et potelés, doigts et orteils courts, petit doigt incurvé vers l'annulaire. Pouce et éminence thénar dans une position plus proximale que d'ordinaire, donnant ainsi à la main



Fig. 6. — Main gauche de W. E...



Fig. 7. — Main gauche d'un enfant normal du même âge.

une certaine ressemblance avec le pied de l'orang et du chimpanzé (fig. 1). Au pied droit, syndactylie des deuxième et troisième orteils, au pied gauche du gros et du deuxième orteil, laissant libres les dernières phalanges.

Réactions de Wassermann et de Sachs-Georgi négatives dans le sang.

Examen du sang : pourcentage de l'hémoglobine (Sahli non corrigé) 52, globules rouges 5 370 000, globules blancs 25 500. Formule cellulaire normale (anémie hypochromique). Dans les urines une trace d'albumine, pas de sucre, réaction de l'urobiline positive. L'examen microscopique ne donne rien d'anormal.

Les photographies (fig. 2 et 3) sont prises le 3 février 1933 pendant le séjour de l'enfant à la clinique. L'enfant sort le 9 février pesant 6 200 grammes.

Nous l'avons revue le 27 juin 1933 (fig. 4 et 5) ne pesant que 5 900 grammes. L'intelligence ne s'est pas développée, la fontanelle antérieure est devenue petite, plusieurs dents ont percé.

La figure 6 montre une radiographie de la main gauche de W. E... prise pendant le

séjour à la clinique; la figure 7, de la main d'un enfant normal du même âge. Sur la figure 6 on voit la petite main potelée avec les doigts courts et obtus et l'hypoplasie des deuxième et troisième phalanges du petit doigt.

Quelque temps après le départ de W. E..., un autre enfant fut admis à la clinique, qui présentait tout à fait le même habitus. Ces enfants se ressemblaient à un degré tel, que les infirmières qui avaient soigné la première petite malade s'écrièrent: « Voilà W. E... de retour! », mais, réfléchissant un moment, elles ajoutèrent: « Non, ce n'est pas possible, cette enfant est plus jeune que W. E... »

Obs. II. — Il s'agissait de l'enfant P. d. G..., née le 20 août 1932. Quoique née à terme, la petite ne pesait pas encore 2 000 grammes et sa taille n'était que de 45 centimètres. Elle fut admise à la clinique le 8 février 1933 à cause d'une broncho-pneumonie, qui d'ailleurs ne tarda pas à disparaître. Il y avait un degré léger de rachitisme.

A l'admission, le poids était de 3 490 grammes, la taille de 55 centimètres, la



Fig. 8.

circonférence maxima de la tête 37 centimètres, du thorax 34 centimètres. Le développement mental est en retard. Il y a brachycéphalie. Les cheveux sont longs, mais clairsemés. La chevelure ne s'arrête pas au front, mais celui-ci est couvert de cheveux fins. Les sourcils sont très marqués et se joignent sur la ligne médiane. Les cils sont fort longs. Le front est légèrement bombé. Les oreilles sont grandes, mais d'apparence normale, elles sont situées un peu plus bas que d'ordinaire. Le visage est pâle, mais pourtant l'enfant a l'air sombre à cause de la teinte bleuâtre du front, autour des yeux, du nez et de la bouche. Sur la face se dessinent des veines dilatées (pas de polyglobulie). La fente des yeux se dirige un peu vers le côté. Nez effilé, narines en avant. Bouche petite, lèvres minces, voûte palatine ogivale, mandibule petite (fig. 8). Les avant-bras sont courts, les mains petites et potelées, le pouce et l'éminence thénar dans une situation plus proximale que d'ordinaire.

donnant ainsi à la main quelque ressemblance avec le pied du singe (fig. 9 et 10). Une radiographie (fig. 11) montre la main droite de l'enfant P. d. G...; la figure 12, celle d'un enfant du même âge.

D'ordinaire les pouces sont cachés dans la paume de la main, les mains se trouvent dans une légère flexion palmaire, les doigts sont faiblement étendus. Les pieds sont petits et potelés. Il y a une syndactylie bilatérale des deuxième et troisième orteils, laissant libres les dernières phalanges.

Rien du côté du cœurni de l'abdomen. Les urines ne contiennent ni albumine,



Fig. 9.



Fig. 10.

ni sucre. Au microscope, on trouve quelques leucocytes. L'examen du sang montre: pourcentage de l'hémoglobine (Sahli non corrigé) 75, globules rouges 4 040 000, globules blancs 19 800. Formule cellulaire: polynucléaires segmentés 48 p. 100, lymphocytes 47 p. 100, monocytes 3 p. 100, basophiles 1 p. 100, éosinophiles 1 p. 100. Légère aniso et poikilocytose. Réactions de Pirquet, de Wassermann et de Sachs-Georgi négatives. Taux du calcium dans le sérum sanguin 9^{mg},8 p. 100, du phosphate anorganique 3^{mg},7 p. 100.

A la sortie de la clinique, le poids de l'enfant est 4 650 grammes.

Dans l'idiotie mongolienne, la forme en crochet du petit doigt s'explique par le fait que la première et la seconde phalange de l'auriculaire sont mal développées, tandis qu'il y a une atrophie de la troisième. Chez W. E..., c'est surtout la seconde phalange qui est petite; chez P. d. G..., on ne peut pas dire avec certitude que les phalanges du petit doigt soient encore plus chétives que celles des autres doigts, tenant compte du fait que les phalanges de l'auriculaire sont toujours beaucoup plus petites que celles des autres doigts.

La teinte bleuâtre que les deux enfants montrent autour des yeux, du nez et de la bouche s'explique sans doute par la présence d'un réseau veineux superficiel.

Quels sont maintenant les traits obligatoires de cette dégénération combinée (*multiple Abartung*), quels les traits accidentels? Pour

se former une opinion sur cette question, il sera nécessaire d'analyser un plus grand nombre de cas. Pourtant, il me semble probable que la débilité mentale, le chétivisme (naissance à terme avec poids inférieur

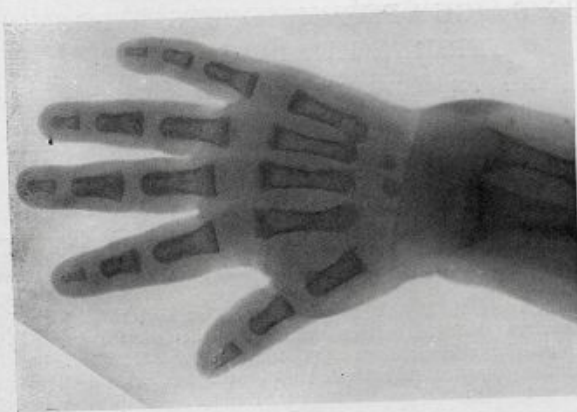


Fig. 12. — Main droite d'un enfant normal du même âge.

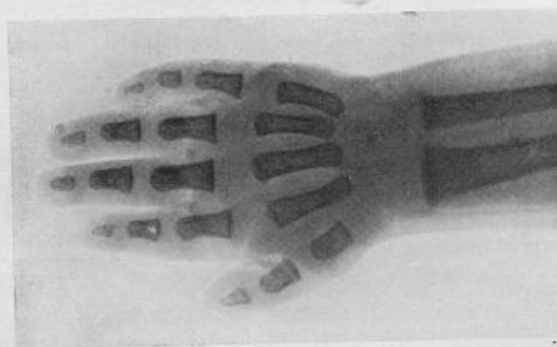


Fig. 11. — Main droite de P. d. C.

qui reste bien au-dessous de la moyenne), la brachycéphalie, les sourcils et les cils hypertrophiés, la petitesse des mains et des pieds, la position proximale du pouce et de l'éminence thénar, la position basse des oreilles, la syndactylie des orteils soient des symptômes obligatoires. L'hirsutisme du front, la voûte palatine ogivale, le petit doigt en crochet ainsi que la micromélie humérale se rangent peut-être parmi les symptômes accidentels. La syndactylie n'affecte évidemment pas toujours les mêmes orteils.