

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Léri (maladie de)**

**LERI, André / JOANNY. - Une affection
non décrite des os : Hyperostose "en
coulée" sur toute la longueur d'un
membre ou "mélorhéostose"**

*In : Bulletins et mémoires de la Société médicale des
hôpitaux de Paris, 1922, Vol. 46, pp. 1141-5*

UNE AFFECTION NON DÉCRITE DES OS : HYPEROSTOSE « EN COULÉE »
SUR TOUTE LA LONGUEUR D'UN MEMBRE OU « MÉLORHÉOSTOSE » (1),

par MM. ANDRÉ LÉRI et JOANNY.

La malade que nous présentons est atteinte d'une affection osseuse dont nous ne connaissons aucun exemple dans la littérature. Il s'agit d'une singulière hyperostose étendue à toute la hauteur des os d'un membre supérieur et limitée à ce membre :

M^{me} B... a trente-neuf ans. C'est à l'âge de dix ans qu'elle aurait constaté une déformation des doigts, caractérisée par un léger écartement des extrémités de l'index et du médius de la main gauche. A dix-sept ans, elle fit une chute sur le coude gauche ; c'est après cette chute qu'elle aurait remarqué l'impossibilité d'étendre complètement l'avant-bras sur le bras.

Le développement anormal des os du membre s'est fait lentement, progressivement, sans jamais la gêner, sans aucune douleur jusqu'à l'âge de trente-cinq ans. En 1918, elle s'est éveillée un matin avec des douleurs dans l'épaule et le coude gauches accompagnées d'impotence fonctionnelle ; pendant trois jours, elle n'a pu ni se coiffer ni s'habiller seule ; puis la mobilité est revenue, mais les douleurs ont persisté, peu intenses il est vrai, vagues, consistant plus en sensations d'engourdissement qu'en douleurs véritables, presque exclusivement nocturnes.

C'est pour la gêne fonctionnelle du coude, pour les sensations pénibles du bras, pour les déformations des doigts qu'elle est venue nous consulter.

A l'examen, ce qui frappe tout d'abord, c'est la *déformation et l'hypertrophie de l'index et du médius gauches*. Ces deux doigts sont énormes et ont l'air de faire partie d'une tout autre main que les doigts voisins ; ils rappellent certaines macrodactylies congénitales. Pourtant on s'aperçoit qu'ils ne sont guère augmentés en longueur, mais que seule leur circonférence est considérable. De plus, loin d'être réguliers, ils présentent une série de *bosselures* dures, du volume d'une noisette, fortement saillantes sous la peau, mais nullement adhérentes. L'index et le médius divergent en fourche à partir de leur deuxième phalange, le médius incurvé en dehors ; l'extrémité des deux doigts est distante de trois centimètres. L'extension des deuxième et troisième doigts est normale, mais leur flexion est très limitée dans leurs trois phalanges, plus pour l'index que pour le médius. A l'examen de ces gros doigts, bosselés dans la longueur des os (et non dans leurs articulations), durs, en partie immobilisés, on a l'impression d'un cas de chondromes multiples de la main.

Mais, en outre, on trouve des déformations et des limitations de mobilité au niveau de tous les autres segments du membre supérieur gauche :

A la main gauche, le métacarpe et le carpe font une saillie allongée et dure, sur laquelle la peau est tendue, au niveau des 2^e et 3^e métacarpiens. L'hyperextension du poignet est très légèrement réduite par rapport au côté sain ; sa flexion est au contraire très diminuée, l'angle formé par la

(1) Présentation faite dans la séance du 7 juillet.

main et le prolongement de l'avant-bras n'atteignant que 45° au lieu de 90°.

A l'avant-bras gauche, la palpation ne décèle rien d'anormal; mais les mouvements du coude sont extrêmement diminués, le coude reste en permanence en flexion presque à angle droit, les mouvements actifs et passifs allant seulement de 80° en flexion à 110° en extension; la supination est bonne, mais la pronation est très restreinte.

Au bras gauche, la palpation montre un humérus épais, sensiblement plus gros que du côté opposé, sans que la masse musculaire interposée permette d'apprécier s'il est ou non régulier. L'apophyse coracoïde est manifestement

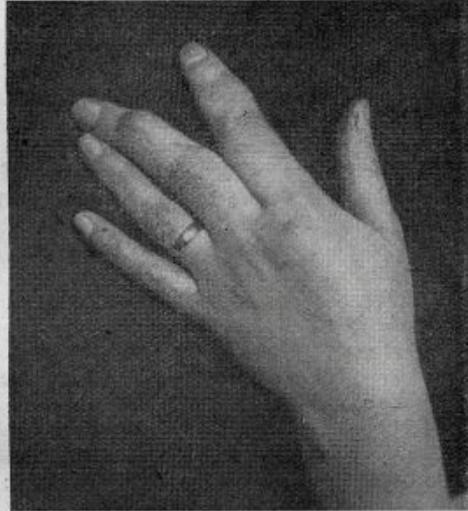


FIG. 1.

épaissie. Les mouvements de l'épaule sont très diminués, la rotation est nulle, l'abduction et l'élévation ne dépassent pas 35 à 40°, seule la rétropulsion est normale.

Ces constatations multiples ne sont plus en faveur de simples chondromes multiples de la main, mais permettent encore de penser à quelque affection voisine de la dyschondroplasie d'Ollier.

La radiographie montre qu'il s'agit de tout autre chose; les épaissements des os n'ont rien de cartilagineux, ils sont osseux et même constitués par de l'os très compact et très dense.

Les trois phalanges de l'index et du médium et les métacarpiens correspondants sont très hyperostosés et formés d'os très opaque, à bord très irrégulièrement dentelé, n'ayant plus du tout le contour régulier de l'os normal. Fait à remarquer, le bord externe de la 1^{re} phalange du médium et de son métacarpien échappe à l'hyperostose.

Au carpe, seuls le trapézoïde, le grand os et le semi-lunaire sont densifiés,

continuant ainsi la « ligne d'hyperostose » des deuxième et troisième doigts et de leur métacarpien.

A l'avant-bras, c'est le bord externe du cubitus dans ses 2/3 inférieurs,



FIG. 2.

le bord interne du radius dans son 1/3 supérieur qui sont hyperostosés, épaissis et irréguliers, comme si la ligne d'hyperostose se continuait d'abord du semi-lunaire sur le bord externe du cubitus et passait de là sur le bord interne du radius. La tête du radius est épaissie et ostéophytique.

Au bras, l'humérus est épaissi sur toute sa hauteur, surtout dans ses 2/3 ou 3/4 inférieurs, et comme bavant largement et irrégulièrement sur

toute sa face antérieure. La tête humérale, la cavité glénoïde et l'apophyse coracoïde sont largement mouchetées de placards d'os très dense.

On ne trouve rien d'anormal ailleurs, et en particulier le membre opposé est tout à fait normal. Le rebord de la mâchoire paraît peut-être un peu épais au palper, mais la radiographie n'y montre aucune hyperostose.

Aucune modification du côté du système nerveux; motilité, sensibilité, réflexivité, trophicité absolument normales. Cœur et vaisseaux intacts.

Ainsi, on trouve sur toute la hauteur du membre supérieur gauche de cette malade une hypertrophie osseuse des plus singulières, occupant non pas la totalité des os, ni la totalité de tel ou tel os, mais *certaines os et certaines parties de certains os*. Elle occupe, en effet, la cavité glénoïde et l'apophyse coracoïde de l'omoplate, la plus grande partie de l'humérus, le 1/3 supérieur du radius et les 2/3 inférieurs du cubitus, le semi-lunaire, le grand os et le trapézoïde, l'index et le médus et leur métacarpien. Mais elle laisse complètement indemnes tous les autres doigts, les autres métacarpiens et les autres os du carpe; elle laisse indemnes certaines parties du cubitus, du radius et même de l'humérus. Dans cette apparente irrégularité de distribution, il y a pourtant quelque chose de remarquablement régulier, c'est la « trainée » hyperostotique qui semble se continuer sur la radiographie presque en ligne droite, laissant intactes les parties des os voisins qui se font vis-à-vis, par exemple le bord externe du grand os, du 3^e métacarpien et de la 1^{re} phalange du médus.

Cette hyperostose est essentiellement irrégulière de rebord, « bavante », pour ainsi dire; de sorte qu'on a, sur l'épreuve radiographique, l'impression que donnerait une « coulée » de bougie le long des os depuis l'épaule jusqu'à l'extrémité des deuxième et troisième doigts.

Il s'agit d'ailleurs bien d'hyperostose et non de périostose, car il apparaît manifestement sur les radiographies que les différentes couches de l'os y prennent part.

Aucun autre os ne nous a paru touché, ni au membre supérieur opposé, ni ailleurs.

Cette coulée hyperostotique ne répond à aucune distribution nerveuse périphérique, radiculaire ou médullaire; la radiographie de la colonne cervicale a été faite et ne nous a rien montré d'anormal. Il ne semble y avoir non plus aucun rapport entre la forme de cette coulée et la distribution vasculaire.

La syphilis ne semble nullement en cause. Nous n'en avons trouvé aucun antécédent ni aucun signe (peau, muqueuses, pupilles, aorte, réflexes, etc., sont tout à fait normaux); le Wassermann a été négatif; et, si cette femme a eu deux fausses couches, elle a eu entre temps deux enfants qui ont dix-huit et quatorze ans et sont très bien portants. D'ailleurs, le début remontant à l'âge de dix ans, il faudrait penser à la

spécificité héréditaire ; or nous n'en trouvons chez elle aucun stigmaté ; sa mère est vivante et bien portante, son père est mort à soixante-cinq ans « d'artériosclérose ». Mais, en outre, les lésions ne ressemblent aucunement aux ostéites syphilitiques, ni comme évolution, ni comme aspect local (épaisses bavures au lieu de périostose relativement régulière), ni surtout comme distribution.

Aucune ostéopathie connue jusqu'ici ne prend d'ailleurs cet aspect et cette extension, occupant *tout un membre, en trainée linéaire, et rien qu'un membre.*

Etant donné l'âge du début (dix ans) et la progression très lente et indolore jusqu'à ces dernières années, nous sommes tentés d'en faire une simple affection du développement osseux, du processus d'ossification, en reconnaissant que la cause de sa singulière répartition nous échappe encore complètement (1).

Jusqu'à nouvel ordre, nous pensons qu'on peut la désigner sous le nom de « *mélorhéostose* » qui, laissant en suspens toute question de pathogénie ou d'étiologie, en indique les caractères cliniques essentiels : hyperostose « en coulée » occupant la longueur d'un membre (μέλος, membre, βίω, je coule).

DEUX OBSERVATIONS DE SCIATIQUE RHUMATISMALE GUÉRIE PAR L'INJECTION INTRA VEINEUSE DE SOLUTION AQUEUSE DE SALICYLATE DE SOUDE (2),

par MM. B. WEILL-HALLÉ et H. CHABANIER.

Le malade que nous présentons aujourd'hui, Dor... (Émile), est âgé de trente-deux ans. C'est un domestique qui nie tout éthylisme et tout antécédent spécifique. Dans ses antécédents on ne relève qu'une pleurésie séro-fibrineuse droite bien guérie. Actuellement il jouit d'une bonne santé générale et, en particulier, l'état de ses poumons est satisfaisant.

Le 29 juin, en se levant, le malade éprouve une douleur assez vive à la face postérieure de la cuisse droite, douleur continue, avec irradiations dans tout le membre et qui est allée en augmentant.

Jusqu'au 2 juillet, le malade a pu marcher en boitant. Mais des douleurs semblables ayant apparu dans la cuisse gauche, la marche est devenue impossible, et le malade entre à l'hôpital.

(1) La malade nous a confié une radiographie de son coude qui a été faite il y a environ vingt-deux ans, peu de temps après sa chute sur le coude (à dix-sept ans) ; nous y constatons des signes d'ostéite de l'extrémité inférieure de l'humérus, mais encore aucune hyperostose en coulée.

(2) Présentation faite dans la séance du 7 juillet.