

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Léri - Weill (syndrome de)**

**LERI, André / WEILL, J. - Une affection
congénitale et symétrique du
développement osseux. La
dyschondrostéose**

*In : Bulletins et mémoires de la Société médicale des
hôpitaux de Paris, 1929, Vol. 53, pp. 1491-4*

**Une affection congénitale et symétrique
du développement osseux : la dyschondrostéose.**

par MM. André Léri et Jean Weill.

La malade que nous présentons est une naine, puisqu'elle ne mesure que 1^m36. A première vue elle donne l'impression d'une achondroplasique ou, plus exactement, d'une de ces variétés d'achondroplasie atténuée, d'« hypochondroplasie », qui sont très fréquentes. Elle n'a pas en effet de l'achondroplasie complète ni la macrocéphalie, ni les mains en trident; mais comme les achondroplasiques elle a un tronc à peu près normalement développé avec des membres exagérément courts, et c'est cette micromélie qui est l'élément essentiel du tableau clinique. Cependant, quand on examine cliniquement et radiographiquement ces membres écourtés, on remarque que la micromélie est d'un type fort différent et que sa cause en est tout autre.

OBSERVATION. — M^{lle} G..., vingt-cinq ans, vient consulter pour des douleurs dorsales assez vagues, qui durent depuis de nombreuses années. Sa taille est de 1^m36. Sa tête est normale. Le crâne, un peu court, a un diamètre antéro-postérieur de 17 centimètres pour un diamètre transversal de 14 centimètres. Il est régulier, et ne présente, à la radiographie, aucune anomalie de la voûte ou de la base. La face est normale. Il n'y a pas d'anomalies dentaires ni palatines.

Le tronc paraît, lui aussi, normal, sans ensellure exagérée, mais avec un certain degré de scoliose dorsale supérieure. Il est plutôt un peu effilé, puisque le tour de poitrine est seulement de 73 centimètres et la distance du pubis au vertex de 77 centimètres. Ni ce tour de poitrine, ni cette distance pubis-vertex ne sont pourtant proportionnés à la taille, qui doivent être normalement le double de ces deux dimensions, c'est-à-dire 1^m46 (73 × 2) ou 1^m54 (77 × 2). C'est la micromélie des membres inférieurs qui en est la cause : la distance du pubis au sol, qui devrait être égale à celle du pubis au vertex, n'est que de 59 centimètres au lieu de 77. Autrement dit, par rapport au tronc les membres inférieurs sont écourtés de près de 20 centimètres.

La micromélie porte également sur les membres supérieurs, car, les bras pendants, le bout des doigts n'atteint que le tiers supérieur de la cuisse, comme



FIG. 1.

chez les achondroplasiques. La grande envergure est de 1^m31, ce qui est proportionné à la taille (1^m36) à laquelle elle est normalement égale, nullement au tour de poitrine (0^m73) dont elle devrait être le double (1^m46).

Cette micromélie supérieure et inférieure est donc le symptôme dominant.



FIG. 2.

Elle n'est pas, comme dans l'achondroplasie, à prédominance rhizomélique : les segments supérieur et moyen sont écourtés tous deux, mais conservent à peu près leurs proportions normales (ou même c'est le segment moyen qui est, relativement, le plus atteint).

Aux membres supérieurs. Le bras a 22 centimètres de long, l'avant-bras 18, alors que chez une femme ayant la même longueur de tronc les deux segments mesureraient respectivement de 29 à 30 et de 27 à 28 centimètres. Sur la radiographie les humérus, à part leur taille réduite, n'ont rien d'anormal : ils n'ou

ni les fortes saillies apophysaires, ni les incurvations, ni l'épaississement de l'achondroplasie. Au contraire, les os de l'avant-bras sont très altérés. L'extrémité inférieure du cubitus, saillante sur le dos du poignet, est complètement luxée en arrière du côté gauche, partiellement à droite, et ne participe pas à l'articulation du poignet. Cette luxation est réductible par traction sur la main et refoulement du cubitus en avant. Mais cette manœuvre est douloureuse et la luxation se reproduit aussitôt. L'extrémité supérieure cubitale est épaisse, trapue, massive. La tête radiale, au contraire, dépourvue de cupule, est aplatie à droite en tampon de wagon, presque inexistante à gauche où l'os reste séparé par plusieurs centimètres de l'articulation du coude. L'extrémité inférieure du radius est large et étalée. Le corps de l'os est fortement incurvé, exagérant la distance qui le sépare du cubitus. Cet intervalle est en partie comblé par une large lamelle en forme de nageoire qui prolonge la crête interosseuse radiale. Ces déformations donnent donc aux avant-bras un aspect radiographique tout à fait spécial.

Les os du carpe, du métacarpe et des phalanges, qui sont normaux, paraissent, par comparaison, relativement très longs.

Aux membres inférieurs la cuisse et la jambe ont des dimensions à peu près proportionnées : les deux premiers segments sont trop courts, le moyen étant là aussi un peu plus atteint que le supérieur.

Le fémur a 36 centimètres de long, alors que chez une femme ayant même longueur de tronc il en mesure 42.

Le péroné a 28 centimètres et le tibia 25 centimètres, ce qui représente un raccourcissement de 8 à 10 centimètres. Tous ces os ont, d'ailleurs, un aspect normal si ce n'est qu'au niveau des régions diaépiphyseuses tibiales, aux extrémités supéro-internes de ces os, se détache de chaque côté une épine osseuse en bec, ébauche d'exostose ostéogénique semble-t-il.

La tête du péroné n'est pas « surélevée » comme on l'observe souvent dans l'achondroplasie. Elle s'articule avec le tibia par une large facette. Les pieds sont tout à fait normaux.

Par ailleurs on ne note pas la moindre altération viscérale.

En somme, tout se résume chez cette malade en une micromélie accentuée, à laquelle prennent part les segments rhizo et mésoméliques, et spécialement ce dernier. L'avant-bras présente, en particulier, de grosses altérations osseuses à peu près symétriques, visibles sur la radiographie que nous publions.

La ressemblance avec l'achondroplasie est très superficielle. Les altérations osseuses congénitales et symétriques ne rappellent en rien celles du rachitisme. La malade, nourrie au sein, a, d'ailleurs, marché et percé ses dents à l'âge habituel. Elle a présenté pour toute maladie une angine diphtérique à trois ou quatre ans, un ictère à vingt ans. Elle est réglée depuis l'âge de quinze ans, très régulièrement.

Il est possible que l'hérédité syphilitique soit en cause dans ces altérations du développement osseux : sa mère, paralysée depuis plusieurs années, est considérée comme syphilitique par les médecins qui la soignent ; son frère, paralysé dès l'enfance, aurait un pied bot et une jambe impotente (paralysie infantile spinale ou cérébrale?).

Quoi qu'il en soit de l'étiologie, les troubles du développement, congéni-

taux et symétriques, que cette malade présente, constituent une véritable entité morbide dont nous ne connaissons pas d'autres exemples. L'achondroplasie, qui débute de fort bonne heure dans le cours de la vie intra-utérine, doit son nom à ce qu'on admet que le moule cartilagineux des os se forme mal. Nous croyons qu'on peut proposer le nom de *dyschondrostéose* pour l'affection que présente notre malade et qui paraît survenir plus tardivement, puisque bien des os ont une morphologie normale avec un volume réduit et certains seulement une morphologie tout à fait anormale.

COMMUNICATIONS

Tétanos intermittent (1).

par MM. Ph. Pagniez et R. Rivoire.

L'observation que nous voulons vous communiquer, et que, faute de meilleure appellation, nous avons désignée sous le nom de tétanos intermittent, est celle d'un homme de trente-cinq ans, employé de bureau, entré à l'hôpital Saint-Antoine le 28 avril 1929. Il présente au moment de la visite un aspect typique de tétanos : contracture violente des membres inférieurs et des muscles abdominaux ; pouls à 120 ; température à 38° ; aspect anxieux, sueurs profuses.

Un interrogatoire rapide du patient révèle que la maladie a commencé, il y a une quinzaine de jours, par un trismus léger ; puis les contractures ont progressé, atteignant les jambes depuis quelques jours.

D'autre part, trois semaines avant le début, le sujet reçut sur le pied droit une lourde caisse qui traumatisa son gros orteil, et fit une plaie légère dans la rainure inguinale (il est aisé de juger, d'après l'aspect actuel des pieds du malade, que cette plaie a pu facilement s'infecter).

En présence de ces symptômes caractéristiques et des commémoratifs, le diagnostic de tétanos est posé de façon ferme : le pronostic semble relativement bénin, à cause de la longue incubation, de l'extension modérée des contractions, de la température peu élevée (37°8).

Une heure après, nous sommes ramenés au lit du malade par un externe qui nous déclare que ce tétanos vient de cesser brusquement.

Effectivement nous constatons que les contractures ont disparu : il subsiste seulement une légère raideur musculaire, mais les mouvements actifs et passifs sont possibles, le malade peut même se lever et marcher. L'anxiété a disparu, la sudation intense s'est tarie. Si l'on voyait ce malade pour la première fois, on a is il ne viendrait à l'idée de parler de tétanos.

Le diagnostic est alors laissé en suspens jusqu'à interrogatoire et examen plus approfondis.

(1) Communication faite à la séance du 6 décembre.