

Bibliothèque numérique

medic@

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

**OLLIER, Louis Xaver Eduard Leopold.
- De la dyschondroplasia**

*In : Bulletin de la Société de chirurgie de Lyon,
1899-1900, Vol. 3, pp. 22-7*

tous cas, il n'est pas partisan d'une intervention immédiate. Il faut faire une nouvelle radiographie et attendre; si les indications opératoires se précisent on pourra intervenir.

..

TUMEUR DE L'ORBITE

M. Gayet présente une femme atteinte d'une tumeur orbitaire. Elle n'a pas d'antécédents pathologiques; elle a eu sept enfants, dont cinq vivants; les deux premières grossesses ont donné lieu à des fausses couches, sans que la malade en connaisse la cause et puisse nous éclairer à ce sujet. Brusquement, le 1^{er} octobre, survint un ptosis gauche complet; le jour suivant aucun phénomène nouveau n'apparut: le surlendemain la paupière gauche était fortement œdématiée au réveil; le globe oculaire était sain. Elle n'a jamais souffert de l'œil. Quand on soulève la paupière, l'œil n'est pas déplacé. La malade resta ainsi un mois et demi et alla chez un médecin, qui constata une tumeur sous l'arcade orbitaire. L'œil ne présente aucun trouble. Quelle est la nature de cette tumeur ?

Quoique sensible sous l'arcade sourcilière, elle ne semble pas pénétrer dans l'orbite, car il n'y a pas d'exorbitis; il croit qu'elle s'est développée dans la région antérieure de l'orbite, peut-être dans la paupière, qui glisse sur la tumeur. Il n'y a rien, ni du côté de la glande lacrymale ni de son accessoire. Peut-être siège-t-elle dans les glandes lacrymales accessoires qu'on trouve disséminées dans la paupière; en faveur de cette opinion il y a le siège médian de la néoformation, l'aspect inflammatoire qu'on a décrit dans les cas de tumeurs lacrymales, la situation normale de l'œil. Mais la chute brusque de la paupière reste inexplicée. Une tumeur en voie de migration qui, partie du crâne, par exemple, toucherait au muscle releveur ou à son nerf, ne la justifierait pas mieux. Il opérera cette malade samedi, et communiquera les résultats à la Société; cette intervention sera certainement facile et bénigne.

..

DE LA DYSCHONDROPLASIE

M. Ollier décrit, sous le nom de *dyschondroplasie*, une affection caractérisée par l'irrégularité de développement, d'évolution et de distribution du tissu cartilagineux dans les

os en voie de développement, le cartilage semblant offrir une constitution normale et évoluer plus ou moins lentement dans le sens de l'ossification.

Cette affection, non encore décrite, diffère de l'achondroplasie de Parrot, en ce sens que, dans celle-ci, le cartilage de conjugaison ne se développe pas ou s'atrophie très tôt de sorte qu'il se produit un arrêt prématuré de l'accroissement de l'os. Elle diffère de la chondromatose ou, en d'autres termes, de la production de chondromes multiples en ce que ceux-ci constituent des tumeurs développées sur les os, tumeurs qui restent indéfiniment à l'état cartilagineux sans subir l'ossification. Elle doit être rapprochée des exostoses ostéogéniques qui constituent, même pour M. Ollier, dans la forme généralisée de cette affection, une variété de la dyschondroplasie. Les exostoses répondent, en effet, à la définition ci-dessus, étant constituées par une distribution irrégulière de masses cartilagineuses capables de subir plus ou moins rapidement le processus ossificateur.

Le premier cas observé par M. Ollier est déjà ancien, mais son histoire est malheureusement incomplète. Il s'agit d'un enfant âgé de 3 à 4 ans, porteur d'exostoses ostéogéniques multiples et c'était pour cela seulement que l'enfant lui était amené. Il ne toucha pas à ces tumeurs.

En examinant cet enfant, il vit que ses doigts présentaient une consistance un peu spéciale et que les phalanges qui ne paraissaient guère ossifiées étaient souples, déformables, comme si elles n'étaient soutenues que par un squelette cartilagineux. Ce malade fut perdu de vue bientôt après, et M. Ollier n'a pu le retrouver quand son attention a été rappelée sur cette lésion par les observations suivantes.

En juin 1897, il vit une fillette de 6 ans 1/2 qu'on lui montrait à cause d'une incurvation de l'avant-bras semblant résulter d'une fracture vicieusement consolidée; le fémur offrait à sa face interne une masse d'exostoses comme cartilagineuses et sa diaphyse était incurvée assez fortement. La longueur des membres droits était moindre que de l'autre côté. Ces troubles allaient en s'accroissant depuis leur apparition. Les parents les rapportaient à une chute que l'enfant avait faite quand elle avait deux jours, en tombant des bras de sa nourrice. Son attention fut attirée par les doigts qui présentaient des deux côtés une brièveté anormale, une forme trapue spéciale. Leur examen lui révéla cette souplesse et cette malléabilité des phalanges qu'il avait observées chez

l'enfant dont il a parlé plus haut. Il appliqua des appareils redresseurs et n'obtint pas beaucoup de résultat.

La fillette fut radiographiée, alors qu'elle avait 7 ans 1/2, par M. Mondan, chef du laboratoire de la clinique. L'épreuve montra que les phalanges offraient des épiphyses à peine perceptibles et que leur diaphyse même était formée d'une masse, irrégulièrement perméable aux rayons X.

Elles semblaient constituées par une substance présentant les propriétés radiographiques du cartilage, substance dans laquelle se montraient, çà et là, très irrégulièrement, des nodules ou des aiguilles osseuses. Il s'agissait donc de quelque chose d'analogue à du chondrome et M. Ollier craignait qu'il ne se développât, en ces points, de véritables tumeurs. Les parties cartilagineuses des phalanges se laissaient pénétrer par une épingle.

Quelque temps après, il trouvait encore la même souplesse exagérée des phalanges, sur une fillette de 9 ans, qu'on lui montrait pour des altérations du membre inférieur. Le fémur avait une concavité interne très prononcée ; la hanche, non luxée, offrait une laxité anormale ; le péroné, atrophié, se terminait en haut et en bas, par une masse, d'aspect cartilagineux, occupant la place de l'épiphysse et de la région juxta-épiphysaire. M. Destot fit des radiographies qui montraient à la main des lésions analogues à celles vues dans l'observation précédente. Au fémur, les condyles paraissaient inégaux et, au-dessus de l'interne, on voyait une exostose encore au stade cartilagineux.

Ces deux observations étaient donc très comparables, et montraient toutes deux une production et une persistance de masses cartilagineuses anormalement situées. Le système osseux et surtout les phalanges étaient ainsi atteints de lésions appartenant à une affection non encore décrite, et que personne n'avait constatée avant M. Ollier.

M. Destot a vu aussi, depuis, un enfant offrant la même lésion des phalanges.

Chez un malade, qui est encore à Saint-Sacerdos, où il est venu demander des soins pour des exostoses ostéogéniques, l'examen radiographique des mains a révélé des points plus transparents, plus clairs, qui semblent se rapporter à une lésion analogue aux précédentes, mais en grande partie disparue sous l'envahissement de l'ossification. Ce sujet présente sur presque tous les os des membres, des exostoses juxta-épiphysaires, dont

quelques-unes paraissent encore en partie cartilagineuses. Comme l'indiquent les radiographies que M. Ollier fait passer sous les yeux de la Société, on voit ces masses juxta-épiphysaires s'accompagner de la déformation des diaphyses et sur certains points de l'atrophie des épiphyses. De ces observations, il semble résulter le tableau symptomatique suivant de la dyschondroplasie.

Les lésions portent, surtout sur les phalanges des mains mais se voient aussi aux orteils. Elles se révèlent cliniquement par une laxité plus ou moins nette des doigts, qui prennent une forme trapue, par une souplesse des articulations interphalangiennes et la moindre résistance du tissu des phalanges. La consistance de certaines phalanges est diminuée, les plus malades semblent s'aplatir quand on les pince entre les doigts. La consistance molle de ces pièces se révèle très nettement quand on les traverse à l'aide d'une aiguille. Cet instrument trouve non la résistance d'un os, mais bien d'un cartilage.

La lésion occupe, aux doigts et aux orteils, la plus grande partie de l'os; dans les grands os des membres, elle semble localisée à l'épiphyse et à la région juxta-épiphysaire.

Elle a semblé unilatérale chez la fillette de 13 ans; cependant, même chez cette malade, la main du côté opposé ne paraît peut-être pas intacte à un examen approfondi. Chez la fillette de 9 ans, les deux côtés sont à peu près également atteints. On doit remarquer que la lésion des grands os est unilatérale.

Cette distribution irrégulière des cartilages ne va pas sans amener des déformations. On note des incurvations du cubitus, du fémur et, bien que cette description basée sur un nombre encore trop restreint de faits soit forcément incomplète, on peut d'avance penser que des déformations graves et variées pourront se rencontrer.

Les fonctions des membres n'ont pas paru sensiblement modifiées. Il est évident, cependant, que leur souplesse exagérée, les déformations qu'ils pourront offrir gêneront sensiblement les mouvements.

Cette affection évolue sans douleur et sans trouble subjectif, les parties molles ne sont pas modifiées et n'offrent rien d'anormal. Il est possible, cependant, que les os atteints deviennent douloureux; ne sait-on pas, en effet, que les exostoses ostéogéniques donnent parfois lieu à des souffrances assez vives.

L'évolution de la dyschondroplasie semble avoir une durée assez longue; elle doit se prolonger pendant toute la

période de croissance. Il suppose, et le malade qu'il observe en ce moment à la clinique en est une preuve, qu'elle évolue spontanément vers la guérison. Celle-ci s'obtient par disparition du cartilage envahi par l'os, de sorte que le pronostic paraît bénin. Il est donc important de faire ce diagnostic et de séparer ces troubles ossificateurs des chondromes, véritables tumeurs dont la caractéristique est de s'accroître plus ou moins rapidement, de rester stationnaires parfois, mais de ne jamais s'ossifier.

Il ne sait rien de la thérapeutique générale de cette maladie. Sans doute on peut la traiter par les adjuvants habituels de l'ossification : phosphate de chaux etc. Il a essayé de donner la thyroïdine qu'on a vantée dans les retards d'ossification. Elle n'a rien donné d'appréciable. Il faut surtout surveiller et entretenir l'état général par les moyens ordinaires et parer aux déformations par les appareils orthopédiques habituellement employés pour soutenir et redresser les membres.

Quelle est maintenant la nosologie de cette maladie ? M. Ollier a déjà dit qu'elle est entièrement distincte de la chondromatose qui se traduit par un processus néoplasique sans tendance à l'ossification.

Elle ne semble pas non plus avoir de rapports avec l'ostéomalacie classique qui atteint des os déjà constitués, alors que l'affection aujourd'hui en cause constitue un trouble de l'ostéogénèse. Les rapports avec le rachitisme sont moins nets. On doit d'abord remarquer que le frère d'une des malades avait été assez fortement atteint par cette maladie, c'est là un fait clinique dont il importe de tenir compte. Sans doute, si on considère que la lésion du rachitisme est caractérisée par la formation du tissu spongioïde, il est peu probable qu'on trouve dans la dyschondroplasia des dystrophies semblables. Par conséquent, les deux maladies n'auraient aucun point de rapport, mais si on regarde les choses d'un peu haut, si on considère que ce sont là deux troubles de l'ostéogénèse entravant la solidification des modèles cartilagineux des os, on est autorisé à admettre qu'il y a une certaine analogie générale.

Il faut dire cependant que les radiographies de mains de rachitique n'ont pas décelé de troubles analogues à ceux que décrit M. Ollier.

C'est avec les exostoses ostéogéniques que la dyschondroplasia paraît avoir le plus de rapport. Sans doute dans les exostoses, le malade fait de l'os en quantité surabondante alors qu'il en fait trop peu dans la dys-

chondroplasie, mais les deux affections se rapprochent par ce fait primordial qu'elles sont toutes deux caractérisées par le même fait : présence en un moment et en points anormaux de cartilage capable de subir l'ossification.

Dans les exostoses, on a des masses cartilagineuses qui persistent souvent à une époque où a disparu dans l'os atteint tout processus ossificateur. Ces masses siègent en des lieux anormaux mais qui ont toujours des rapports plus ou moins directs avec la région juxta-épiphysaire et le cartilage de conjugaison. Ces exostoses qui restent parfois très longtemps cartilagineuses ont dans leur essence même le pouvoir d'évoluer et de donner de l'os véritable. Enfin, leur évolution est contemporaine de l'enfance et de l'adolescence et souvent, comme la dyschondroplasie, elles subissent plus tard une véritable rétrocession, c'est ainsi qu'il a pu observer en 1868 un jeune homme atteint d'exostoses multiples douloureuses. Il se préparait à l'école St-Cyr et craignait que ses tumeurs qui étaient douloureuses et en voie d'accroissement très manifeste, ne gênent ou même brisent sa carrière militaire. Il fut admis, fit la campagne de 1870, et depuis ce moment ses douleurs ont disparu et ont diminué de volume.

Ne sont-ce pas là les caractères qu'il attribue à la dyschondroplasie qui est caractérisée par une persistance anormale du cartilage ? n'a-t-elle pas aussi l'aspect d'une affection de la période ostéogénique, ne disparaît-elle pas au moment où se termine cette période ? Enfin, et c'est là, aux yeux de M. Ollier, le principal argument ; ces deux affections ne coexistent-elles pas chez divers malades ? Si la dyschondroplasie phalangienne constitue le symptôme le plus frappant de l'affection ; elle n'est que l'expression de l'altération du tissu cartilagineux qui se révèle en même temps dans les grands os des membres par des ostéo-chondromes des régions juxta-épiphysaires et mérite le nom générique de *dyschondroplasie*.

Sans doute, ce tableau est encore incomplet, les observations sont encore trop récentes pour que tous les détails et particulièrement leur évolution soient connus. M. Ollier ne peut guère fixer que le cadre clinique et nosologique de l'affection nouvelle qu'il décrit. Il lui manque encore la donnée anatomo-pathologique ; il estime pourtant que, ainsi présentée, la dyschondroplasie mérite une place à part et qu'il s'agit là d'une véritable entité morbide.

∞