

Dictionnaire des maladies  
éponymiques et des observations  
princeps : **Pachydermopériostose**

**TOURAINÉ, Albert. - Un syndrome  
ostéo-dermopathique : la  
pachydermie plicaturée avec  
pachypériostose des extrémités**

*In : [La] Presse médicale (1893), 1935, t. 2, pp.  
1820-4*

# Un syndrome ostéo-dermopathique : La pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités

PAR MM.

A. TOURAINE, G. SOLENTE et L. GOLÉ

Ce syndrome est caractérisé par des lésions pachydermiques, avec plicatures, du front, du cuir chevelu, du visage et des extrémités, associées à une pachypériostose des os longs, sans atteinte des articulations.

L'étude d'un cas personnel (Touraine et Solente, *Soc. fr. de Dermatologie*, 14 Février 1935), a permis à l'un de nous (Golé, *Thèse de Paris*, 1935), de rassembler et de commenter les faits analogues publiés jusqu'à ce jour.

L'importance relative accordée jusqu'ici tantôt à la pachydermie, tantôt à la périostose, avait conduit à considérer les cas antérieurs soit comme des formes de la « cutis verticis gyrata », soit comme des « ostéo-arthrites hypertrophiantes » du type Pierre Marie.

En dépouillant les documents relatifs à ces deux maladies, nous avons distrait ceux qui devaient être réunis sous le nom que nous proposons pour individualiser ce nouveau syndrome.

\*\*\*

HISTORIQUE. — Ne citons ici que les principaux parmi les travaux dont nous avons consigné ailleurs (Thèse de Golé) la liste fort longue.

La première observation paraît remonter à Tournier (*Province Médicale*, Mai 1891), sous le nom de « Maladie hypertrophiante singulière :

lésions éléphantiasiques des parties molles et du squelette ».

Depuis le mémoire original de Pierre Marie, en 1890, sur l'« ostéo-arthropathie hypertrophiante », de nombreux exemples de cette affection ont comporté aussi des lésions pachydermiques des extrémités, notamment le cas d'Apert et Bigot, en 1921.

Mais la maladie a surtout été étudiée par les dermatologistes, dans le cadre de la « cutis verticis gyrata », décrite par Jadassohn, en 1906, et par Unna, en 1907. Des faits cliniques fort dissemblables ont été publiés, depuis cette époque, sous ce nom ou sous celui de « pachydermie vorticellée » (Audry, 1909).

La classification de Fisher (1922), complétée et simplifiée par Truffi (1929), individualise plusieurs types de « cutis gyrata ». Il s'agit tantôt de tumeurs congénitales, du groupe des naevi, tantôt de réactions locales d'origine inflammatoire ou traumatique, etc., tantôt enfin d'une association de la pachydermie avec des lésions osseuses.

Ce dernier type comprend deux ordres de faits très différents :

Dans certains cas, les lésions osseuses sont purement locales, crâniennes. On les a attribuées soit à l'hyperbrachycéphalie (Adrian et Foerster, 1922), soit à la platicéphalie (Truffi). Cette variété de « cutis verticis gyrata » s'observe souvent chez des microcéphales et dans certaines races inférieures; elle paraît « un véritable caractère atavique récessif » (travaux de Fisher et de nombreux psychiatres étrangers : Mac Dowall, Montemezzo, Bravetta, Purkes, Weher, etc.).

Dans d'autres cas, les lésions osseuses, non plus locales mais à distance, ne peuvent pas être la cause purement mécanique de la pachydermie plicaturée. Un facteur commun, agissant simultanément sur les os et la peau, peut seul expliquer cette association clinique.

Ces lésions osseuses sont généralement rapportées à l'acromégalie. C'est là une erreur d'interprétation; les signes cardinaux de l'acromégalie font défaut. En réalité, la pachypériostose se rapproche beaucoup plus, nous le verrons, de l'ostéo-arthrite hypertrophiante et de l'ostéite engageante des diaphyses, décrite par Rénon et Géraudel (étude critique des observations de Leva, Stühmer, Basset-Smith, Mulzer, Sisson, etc.).

En 1926, MM. M. Labbé et P. Renault publiaient, à la Société médicale des Hôpitaux, une observation intitulée : « Un cas d'ostéo-der-



Fig. 1. — Malade de Stühmer.



Fig. 2. — Malade de Touraine et Solente. Pachydermie de la face, hypertrophie des extrémités.



Fig. 3. — Malade d'Ota.

mopathie hypertrophiante ». Le diagnostic posé pour l'affection osseuse était celui d'ostéo-arthrite hypertrophiante ; mais « l'hypertrophie considérable de la peau du visage et surtout du front » justifiait le titre de leur communication.

M. M. Labbé rappelait un malade présenté à la séance précédente par MM. L. Ramond et Bascouret et dont l'aspect clinique était analogue.

L'année suivante, Grönberg, avec un cas personnel, affirme l'individualité de ce syndrome et lui donne le nom de « Megalla (aut hyperplasia) cutis et osseum ». Il en rappelle plusieurs observations antérieures et pense que cette affection serait due à un trouble du métabolisme, probablement d'origine endocrinienne.

Plus tard, sous des noms différents, sont publiés les cas très démonstratifs de Naumann (1927) et de Bussaloi (1930). Ceux de Calwell, Truffi (cas 7), Oliver, Ota, Parkes Weber, Hulusi-Behdjat, etc., paraissent pouvoir être rangés dans ce même syndrome dont l'individualité est aujourd'hui affirmée.

\*\*\*

**Étiologie.** — C'est une affection de l'adulte jeune ; elle est toujours très nettement caractérisée à l'âge de 25 à 30 ans.

Elle débute toujours avant la vingtième année, à la fin de la croissance des os, à un âge où tout trouble d'ordre général est susceptible de retentir sur le développement du squelette.

Tous les malades observés jusqu'ici sont du sexe masculin.

Rien ne permet de supposer une influence professionnelle quelconque.

Aucun indice ne permet de penser à une maladie héréditaire ni familiale. Aucun signe ni stigmata d'hérédo-syphilis n'a été signalé, bien que cette infection ait toujours été recherchée avec soin. Seul le malade de Naumann avait une réaction de Wassermann légèrement positive. Tous les autres étaient apparemment indemnes de syphilis héréditaire ou acquise.

L'affection n'est pas congénitale. Elle apparaît chez des adolescents qui n'ont présenté, jusque-là, aucune anomalie de développement, aucune lésion cutanée.



Fig. 5. — Malade de Touraine et Solente. Détails de la pachydermie plicaturée de la face.

\*\*\*

**Étude clinique.** — Le début de la maladie est difficile à préciser car il ne se manifeste par aucun épisode fébrile, par aucun signe fonctionnel. Tout au plus a-t-on noté parfois une certaine maladresse dans le travail (Grönberg), une légère sensation de fatigue (Naumann), quelques vagues douleurs articulaires (L. Ramond, Touraine et Solente). Ces symptômes n'ont jamais eu l'acuité des épisodes douloureux qui marquent, habituellement, le début de l'ostéo-arthrite hypertrophiante.

C'est donc incidemment que le malade ou son entourage remarquent que la peau du visage s'épaissit, que les rides du front s'accroissent, que les extrémités augmentent de volume.

Le tableau clinique se complète lentement, progressivement, en quelques années.

L'aspect du malade est alors très caractéristique (fig. 2). Il est en général de taille moyenne

et paraît, dans son ensemble, de constitution normale. Le thorax et l'abdomen sont ceux d'un homme de sa taille ; les masses musculaires sont bien développées. Fait à signaler, aucun de ces malades ne présente d'adiposité. Mais on est frappé par leur faciès très spécial et par l'hypertrophie des extrémités.

Ces deux ordres de symptômes, pachydermie plicaturée et pachyériostose, résument toute la maladie ; ils doivent être étudiés de plus près.

**1° Pachydermie plicaturée.** — Elle peut atteindre le front, le visage, le cuir chevelu, les mains, et les pieds. Elle respecte toutes les autres parties du corps. C'est là un de ses caractères fondamentaux.

Elle présente un siège constant, le front, auquel s'associent certaines altérations de la face.

La pachydermie frontale attire d'emblée l'attention. La peau, épaissie en masse, dure, élastique, présente des sillons profonds qui limitent de gros bourrelets.

Ces plicatures ne seraient, pour Fisher, que l'exagération pathologique des plis normaux. En réalité, la description de cette pachydermie est plus complexe.

Il existe, en effet, parfois deux ou trois sillons, horizontaux et parallèles, qui s'atténuent progressivement vers les régions temporales. Ces sillons sont interrompus, à la partie médiane, par un, deux, ou même trois plis verticaux qui semblent converger vers la racine du nez.

Le malade de Naumann présentait trois longs plis parallèles aux arcades sourcilières. Le pli supérieur était interrompu par deux plis verticaux venus de la région pariétale.

Le malade de Stühmer (fig. 1) montrait, sur la ligne médiane, une profonde plicature verticale et, latéralement, l'ébauche de quelques plis obliques en bas et en dedans.

Celui de Sisson (fig. 4) avait également, mais dans la moitié inférieure seulement du front, un profond sillon médian, séparant une plicature horizontale inférieure, au-dessus de chaque sourcil. Deux plicatures horizontales supérieures, légèrement discontinues, barraient tout le front d'une tempe à l'autre.

Celui de Grönberg (fig. 6) portait deux sil-



Fig. 4. — Malade de Sisson.



Fig. 6. — Malade de Grönberg.



Fig. 7. — Malade de Bussaloi.



Fig. 8. — Malade de Touraine et Solente.  
Pachydermie plicaturée de la paume.

lons verticaux paramédians, arrêtés, en haut, par deux sillons horizontaux et parallèles.

Chez d'autres malades, les sillons ne reconnaissent plus la direction des plis normaux du front. Ils prennent une direction contournée, vaguement gyroïde et échappent à toute description systématique. Dans ces cas, l'aspect est très voisin de celui des circonvolutions de la face externe du cerveau. (Bussalal, fig. 7; Touraine et Solente, fig. 5). Le malade d'Ota (fig. 3) est le type le plus accusé de cette variété cérébriforme.

Ces plicatures sont permanentes. Elles peuvent s'exagérer par la contraction des muscles peuciers; mais elles ne disparaissent pas complètement quand on cherche à déplisser la peau. La sensibilité locale est intacte.

Du front, l'hypertrophie cutanée gagne les paupières dans la plupart des cas, et surtout les paupières supérieures. L'épaississement de ces dernières est particulièrement prononcé chez les malades d'Ota, Touraine et Solente, Sisson; chez le dernier, il a même nécessité une intervention chirurgicale.

Les paupières sont fermes, dures au toucher; elles ne peuvent être ni plissées ni incurvées. L'hypertrophie peut prédominer d'un côté ou à leur partie externe; elle est en général plus discrète aux paupières inférieures.

Le reste du visage participe au processus pachydermique, mais de manière plus légère.

Les joues sont souvent plus épaisses, comme cartonnées, les plis naso-géniens très accusés, parfois doublés par des sillons parallèles.

Par contre, le nez, les oreilles et les lèvres sont respectés.

L'ensemble réalise un faciès très particulier « vieilli, bizarre, à la fois soucieux et endormi » (Touraine) sur lequel tous les auteurs sont d'accord.

Quelquefois, le visage prend un aspect pseudo-lépreux (L. Ramond, Basset-Smith, Grön), si typique chez le malade de Grönberg qu'il ne put débarquer aux Etats-Unis et fut renvoyé en Suède dans un service spécialisé.

La pachydermie s'accompagne tou-

jours d'un état séborrhéique très marqué. La peau est luisante, huileuse même, parsemée de comédons, avec des ostia folliculaires très ouverts. On comprend la fréquence des lésions surajoutées d'acné, de folliculite et même de furonculose.

La pachydermie du cuir chevelu est fréquente, mais inconstante. Elle manquait, en particulier, dans notre cas où l'épaississement de la peau cessait brusquement à la limite des régions pileuses de la tête.

Dans les cas schématiques, elle forme des sillons et des bourrelets longitudinaux, parallèles en avant, gyroïdes sur le vertex, se perdant progressivement vers la région occipitale. Leur nombre est variable (jusqu'à 15 sillons chez le malade d'Ota).

Quelquefois un ou deux sillons transversaux barrent la région occipitale, d'une apophyse mastoïde à l'autre, et émettent quelques sillons verticaux (observations de Stühmer, Fisher).

Ces sillons peuvent être asymétriques, n'exister ou prédominer que d'un seul côté. En fait, la pachydermie du cuir chevelu peut réaliser les aspects et les degrés les plus divers.

Les cheveux sont, en général, drus, bien fournis, de couleur foncée.

La pachydermie des extrémités, aux mains et aux pieds, existe dans la plupart des observations, mais à des degrés bien différents. Elle était particulièrement marquée chez le malade de Naumann et dans notre cas personnel (fig. 8 et 11).

Les lésions sont surtout accentuées dans les paumes, dont les lignes normales sont nettement plus profondes. Sur les éminences thénar et hypothénar et même sur la racine palmaire des quatre derniers doigts, on voit de nombreux sillons plus ou moins profonds qui délimitent des bourrelets « en miniature ». Comme le font remarquer Naumann et Buck, ces altérations de la paume rappellent les plicatures du cuir chevelu. Elles ressemblent, pour Apert et Bigot, aux pseudo-fissures d'une langue scrotale.

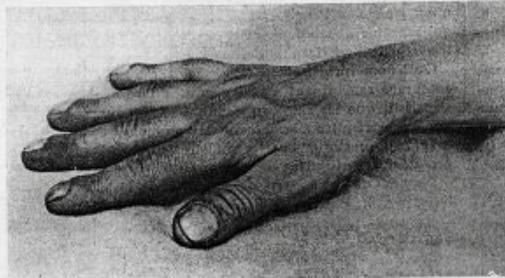


Fig. 9. — Doigts hippocratiques (Touraine).



Fig. 10. — Moin d'acromégale (Lortet-Jacob).



Fig. 11. — Malade de Touraine et Solente.  
Déformations des doigts.

Les lésions sont beaucoup plus atténuées à la face dorsale des mains. La peau est surtout épaissie au niveau des deux dernières phalanges et contribue, avec les plis de la face palmaire, à donner aux extrémités des doigts un aspect arrondi, en baguette de tambour.

Aux pieds, la pachydermie existe, mais à un degré moindre qu'aux mains.

Sur le reste du corps, on ne peut trouver aucune modification pachydermique, même minime. Le fait doit être souligné.

2° Pachypériostose. — Les altérations osseuses ont des caractères précis, presque immuables, que l'on retrouve dans toutes les observations. Elles sont bilatérales et symétriques, à quelques détails près.

Aux extrémités, pachydermie et pachypériostose s'unissent pour réaliser une hypertrophie considérable des mains et des pieds, deuxième signe cardinal du syndrome.

Les mains sont énormes, un peu allongées et surtout très élargies, en battoir (fig. 8 et 11). Les doigts sont boudinés, énormes eux aussi, larges, trapus. La phalange est boursouflée, en baguette de tambour. Les ongles sont arrondis, convexes dans toutes leurs dimensions, en verre de montre.

Les os du carpe paraissent normaux. Par contre, au poignet, une augmentation considérable des épiphyses du radius et du cubitus réalise dans certaines observations (L. Ramond) une déformation en dos de fourchette comparable à celle des fractures du poignet.

Aux pieds, les lésions osseuses ont les mêmes caractères: hypertrophie des orteils avec angles bombés, tarse normal, volumineuse hypertrophie des deux malléoles.

A ces déformations des extrémités s'oppose la gracilité des cuisses et des bras.

L'examen radiologique permet d'étudier, plus en détail, les altérations osseuses et d'établir que la lésion fondamentale est une pachypériostose.

Cette lésion consiste essentiellement en une prolifération du périoste qui

engaine l'os ancien dont elle n'est cependant séparée par aucune ligne de démarcation (M. Labbé et P. Renault, Touraine et Solente). L'os néoformé n'est pas toujours régulier, aussi sa surface est-elle souvent semée de bosses, de larmes, de dentelures.

Le tissu osseux a une structure normale, homogène, et ne présente pas de zones de condensation. Surtout, il n'existe aucune lésion d'ostéoporose (Touraine, Grönberg), sauf, dans un secteur très limité, chez le malade de Bussalal.

Aux membres supérieurs, les phalanges, surtout les deux premières, ont leur diaphyse très épaissie « en fuséau », « en baril ». Une large bande d'os néoformé engaine la diaphyse des métacarpiens. Les os du carpe sont normaux. Le radius et le cubitus sont hypertrophiés sur toute la hauteur de leur diaphyse, mais plus encore à mesure que l'on s'approche des épiphyses cubitale et surtout radiale du poignet (fig. 12 et 13).

Par contre, toutes les surfaces articulaires des doigts, de la main, du poignet sont respectées.

Aux membres inférieurs, les lésions anatomoradiologiques sont les mêmes. Leur maximum est toujours juxta-épiphysaire. Les surfaces articulaires restent intactes (fig. 17).

Si, cliniquement, la pachypériostose des extrémités est seule évidente, un examen radiologique complet peut montrer que ce processus affecte parfois d'autres secteurs du squelette. Le malade de Grönberg présentait un épaississement des clavicules, celui de Touraine et Solente une plaque osseuse sur la face antérieure des rotules qui en doublait le diamètre antéro-postérieur (fig. 16). Bussalal a vu des zones épaissies sur le pourtour du pubis, du sacrum, des corps vertébraux, de la table externe du crâne. Mais ces diverses localisations paraissent rares. Les os du crâne, notamment, sont presque toujours intacts. La selle turcique a toujours été trouvée normale (fig. 15); ce fait est important.

3° *Autres symptômes.* — La pachydermie et la pachypériostose résument toute la maladie.

L'examen complet des malades ne révèle aucun trouble des divers appareils. Toutes les re-



Fig. 12. — Pachypériostose de la main et du poignet (Touraine et Solente).

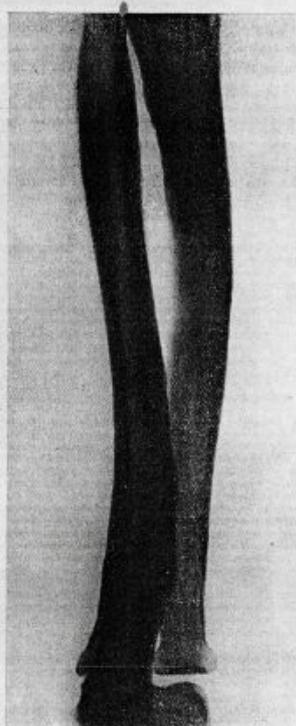


Fig. 13. — Pachypériostose de l'avant-bras (Touraine et Solente).

cherches complémentaires habituelles (sang, urines, liquide céphalo-rachidien) ne montrent rien de particulier. L'état mental ne paraît nullement modifié dans la plupart des cas.

Les troubles endocriniens ont été recherchés avec soin par tous les auteurs, dans un but de discussion étiologique et pathogénique.

Grönberg, le premier, rappelle quelques observations où aux lésions osseuses et cutanées s'associaient des troubles endocriniens nets (Schwank, Miescher et, depuis Grönberg, Orkild). Son malade présentait de l'hypervagotonie, de la glycosurie alimentaire, des troubles du système pileux et de l'hypersudation des mains et des pieds.

Truffi a observé une légère altération de la fonction parathyroïdienne.

Il faut avouer, cependant, que ces troubles endocriniens sont légers ou absents dans la plupart des cas. Le métabolisme basal ne varie que dans des limites physiologiques; l'appétit sexuel est conservé. L'examen interférométrique n'a jamais été pratiqué, à notre connaissance; sa valeur est d'ailleurs contestée.

4° *Formes cliniques.* — Tous les malades ne réalisent pas au complet le tableau clinique précédent. On peut distinguer des :

*Formes complètes,* avec pachypériostose et pachydermie du front, du visage, du cuir chevelu et des extrémités (cas de Grönberg, Naumann; probablement ceux de Leva, Buck, Mulzer, Sisson, Calwell, Foerster et L. M. Wieder).

*Formes incomplètes,* où manque la localisation au cuir chevelu (cas de L. Ramond et Bascourret, M. Labbé et P. Renault, Bussalal, Touraine et Solente, etc.).

*Formes frustes,* où la pachydermie est évidente, mais où les lésions osseuses sont minimales (cas de Stühmer, Basset-Smith, Truffi, Ota, etc.), ou même absentes au moment de l'examen (cas de Maeda, Laubal).

5° *Evolution et pronostic.* — Cette affection évolue lentement, progressivement, sans poussées aiguës, sans épisodes fébriles; elle paraît rester longtemps stationnaire. L'état général demeure excellent.

L'avenir de ces malades est peu connu. Ceux de Naumann, de Bussalal ont été examinés à quelques années d'intervalle, sans changement appréciable. La plupart ont été perdus de vue.

En fait, l'affection ne paraît comporter aucun pronostic grave. On n'a pas signalé de complications locales ni générales. Le recul manque pour préciser l'avenir de ces malades.

\* \*

*ANATOMIE PATHOLOGIQUE.* — Les lésions anatomiques de la pachypériostose ne sont pas connues. Tous documents directs (autopsies, pièces opératoires) font défaut. On est réduit aux résultats de l'examen radiologique.

Les lésions histologiques de la pachydermie plicaturée ne rappellent en rien celles qui caractérisent les autres formes de « cutis verticis gyrata », congénitales ou naeviques, post-inflammatoires, post-traumatiques.

Pour Bussalal, « tout peut se résumer en une hyperplasie et hypertrophie des annexes de la peau, surtout des glandes sébacées, avec hypertrophie du tissu conjonctif ». Cet état s'accorde avec la séborrhée qui ne manque jamais.

L'épiderme est normal le plus souvent. Naumann a signalé une légère acanthose avec spongieuse, une faible parakératose qu'Ota retrouve seulement au niveau des orifices des follicules.

Plus importantes sont l'hypertrophie diffuse du tissu conjonctif, dans le derme, et les modifications des annexes de la peau.

Les glandes sébacées, parfois en nombre énorme (Bussalal), ont des canaux excréteurs élargis.

Les glandes sudoripares sont plus nombreuses



Fig. 14. — Acromégalie (Ledoux-Lebard).

et plus grosses; leurs canaux excréteurs sont allongés et tortueux (Ota).

Les fibres élastiques du chorion sont aussi plus nombreuses, plus volumineuses et plus longues (Bussalé, Laubal). Absentes en certains points, ailleurs elles forment de gros cordons ou des pelotons.

Les vaisseaux sanguins et lymphatiques peuvent être normaux; ils sont le plus souvent élargis, avec une lumière béante (Naumann).

Les infiltrats inflammatoires sont fréquents autour des follicules pileux, des glandes sébacées et des vaisseaux. Grönberg les a vus former de petits foyers de nécrose. Avec Grönberg, Ota, nous pensons que ces infiltrats sont dus à des infections secondaires banales, ainsi qu'en témoigne, cliniquement, la fréquence des folliculites de tous types.

Le tissu adipeux sous-cutané est habituellement normal ou légèrement hypertrophié (Ota).

Dans l'ensemble, ces lésions sont identiques à celles de la pachydermie plicaturée pure du cuir chevelu, sans lésions osseuses (Merelender, L. Périn, etc.).

\*\*

DIAGNOSTIC. — Chacun des deux éléments du syndrome peut prêter à discussion.

1° *Pachydermie plicaturée.* — Il faut en distinguer les autres formes de « cutis verticis gyrata » ou pachydermie vorticellée.

Il est aisé cliniquement de reconnaître celles qui sont d'origine naevique, congénitale, post-inflammatoire.

On éliminera facilement les séquelles vaguement plicaturées ou gyroïdes d'affections inflammatoires antérieures du cuir chevelu (acné conglobata, pemphigus, trichophyties, etc.) même lorsque à ces séquelles se joint un œdème éléphantiasique localisé.

Certaines tumeurs cutanées du cuir chevelu et de la face (cylindromes, endothéliomes, sarcomes plexiformes, leucémides) peuvent prendre un aspect plus ou moins plicaturé. L'évolution en est toute différente.

Le faciès de certains malades a pu rappeler celui de la lèpre tuberculeuse; c'est là un diagnostic facile.

2° *Pachypériostose.* — Les lésions osseuses ont été souvent considérées comme appartenant à l'acromégalie. Cependant, le faciès de ces malades ne rappelle en rien celui de l'acromégalie; il n'y a ni augmentation de volume du nez, des oreilles, de la langue, ni surtout hypertrophie du maxillaire inférieur.

L'aspect des extrémités n'est pas le même. Chez l'acromégale, tous les os de la main sont augmentés dans leurs deux dimensions; les phalanges n'ont pas la forme en baril; le poignet n'est pas déformé; les épiphyses radiales et cubitales ne sont pas entourées d'un large manchon de tissu osseux néoformé (fig. 10 et 14). Il en est de même pour les os des pieds et les épiphyses tibiales et péronières.

Enfin, les signes cérébraux de l'acromégalie, l'accroissement de la selle turcique font tou-

jours défaut chez nos malades (fig. 15). Plus délicate à tracer est la limite entre le syndrome qui nous occupe et l'ostéo-arthrite hypertrophiante de Pierre Marie.

Ses lésions anatomo-cliniques paraissent, de prime abord, identiques à celles de la pachypériostose. Cependant, rappelons l'absence d'ostéite raréfiante chez nos malades, alors qu'elle constitue un des signes importants de la maladie de P. Marie (Léri). Les douleurs articulaires, l'impotence fonctionnelle sont des symptômes fréquents dans l'ostéo-arthrite hypertrophiante, rares et très discrets dans la pachypériostose.

Voisine de la maladie de P. Marie, l'ostéite engainante des diaphyses, décrite en 1923 par L. Rénon et E. Géraudel, est caractérisée par une pachypériostose des os longs, respectant les articulations et aussi les épiphyses. La gaine d'os néoformé est séparée de l'os ancien par un espace clair qui manque dans notre pachypériostose. Celle-ci affecte surtout, avons-nous dit, les régions juxta-épiphysaires.

En réalité, nous pensons que l'ostéo-arthrite hypertrophiante, l'ostéite engainante et la pachypériostose présentent beaucoup de caractères communs. Cependant, certaines divergences anatomo-cliniques entre ces diverses ostéopathies, l'absence de manifestations cutanées dans les deux premières obligent à décrire la pachypériostose à côté, mais en dehors de la maladie de Pierre Marie et de l'ostéite engainante.

\*\*

TRAITEMENT. — Les divers traitements essayés jusqu'ici se sont montrés fort peu efficaces.

On a maintes fois tenté, sans succès, une opothérapie uni- ou pluriglandulaire. Les extraits thyroïdiens n'ont donné aucun résultat ni à Naumann ni à Bussalé.

La radiographie locale a amélioré la séborrhée du visage chez les malades d'Ota et de Sisson. D'après Ota, la pachydermie aurait légèrement rétrogradé sous l'action des rayons X.

Huit séances de radiothérapie sur la région hypophysaire, au début de la maladie, chez notre sujet, n'ont eu aucune influence sur les troubles osseux ni sur les lésions cutanées qui n'en ont pas moins progressé.

Des essais d'interventions plastiques sur le front ont été faits par Naumann et Laubal. L'excision de trois bourrelets n'empêcha pas la peau de « s'enrouler, même sous un bandage très compressif ». Le résultat éloigné fut décevant quelques mois plus tard, « les cicatrices formaient des sillons entre lesquels la peau s'épaississait en bourrelets ».

C'est là un argument de plus pour penser que la pachydermie plicaturée ren-

contait une cause plus centrale que locale. Associée à la pachypériostose, elle constitue un syndrome très spécial qui apparaît surtout, à la fin de la croissance osseuse, comme une maladie d'évolution, peut-être liée à des troubles endocriniens.

Dans l'ignorance où nous sommes de sa véritable cause, aucun traitement étiologique ne peut encore être formulé.

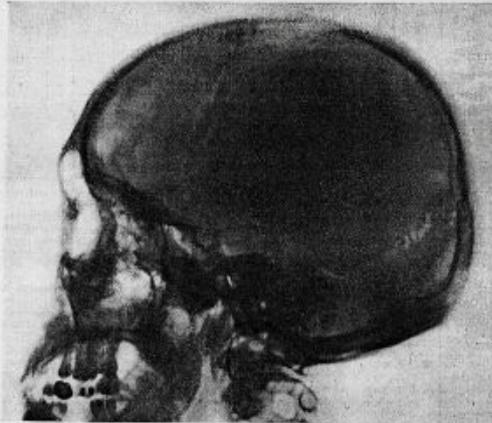


Fig. 15. — Intégrité du crâne, de la selle turcique dans la pachypériostose.

Fig. 16. — Pachypériostose de la rotule (Touraine et Solente).

Fig. 17. — Pachypériostose de la cheville (Touraine et Solente).