

A PROPOS D'UN CAS DE DYSCONDROPLASIE

Contribution clinique et opinions

PAR

le Docteur H. L. ROCHER,

Professeur de clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie à l'Université de Bordeaux

Le dérèglement dans la croissance et l'évolution du cartilage de conjugaison est la cause des états de dyschondroplasie; ceux-ci sont extrêmement variés quant à leur topographie et quant à la nature du trouble ostéogénétique qui les conditionne (hyper- ou hypo-fonctionnement avec ou sans modification de l'évolution morphologique du squelette).

Faisant suite aux travaux si intéressants sur cette question de Bjarne Dahl¹⁾ et de Bentzon²⁾, cette étude est une contribution clinique et un exposé d'opinions; en matière de pathogénie,

¹⁾ Bjarne Dahl, La chondrodysplasie. La chondromatose multiple et la maladie d'Ollier. Acta orthop. scandin. Vol. 1. fasc. 2, 1930, p. 127.

²⁾ Bentzon, Roentgenological and experimental studies in the pathogenesis of the dyschondroplasie (Ollier's disease).

Acta Radiologica 1924. Vol. III. f. 2—3, p. 91.

Bentzon, Experimental studies on the pathogenesis of Coxa plana (Calvé-Perthes-Waldenströms disease) and other manifestation of local dyschondroplasia.

Acta Radiologica 1927, vol. VI, f. 1—6, p. 155.

³⁾ J. de Barrin, Un cas de Dyschondroplasie Revue d'orthop. Paris, T. XIV no. 3. Mai 1932, p. 222.

Ce travail contient deux observations à peu près semblables, l'une personnelle, l'autre de Müller (Zeits. f. Orthop. 1927, p. 425) concernant des enfants de 17 mois et de un an et demi: il s'agit de dyschondroplasie à localisations bilatérales. »Nous avons revu soigneusement, dit J. de Barrin, le mémoire d'Ollier et la thèse de Molin (Lyon 1901): Ces auteurs ont en effet décrit des cas où l'affection était localisée à un côté du corps, mais il y a aussi dans la thèse de Molin une observation où le processus est bilatéral. Il est donc bien prouvé que jamais Ollier n'a regardé l'unilateralité comme un symptôme de la dyschondroplasie.» —

l'hypothèse est permise — elle se confirme dans sa probabilité quand s'accroît le faisceau de preuves. La prudence dans l'interprétation des faits expérimentaux doit toujours guider le médecin dans ses déductions. Je ferai suivre cette observation inédite d'un autre exemple de dyschondroplasie déjà publié.

Observation (Dr. Rocher et Laporte, interne).

Michel F..., âgé de 5 ans, entre dans notre service à l'hôpital des Enfants, parce qu'il présente au niveau du pied gauche un

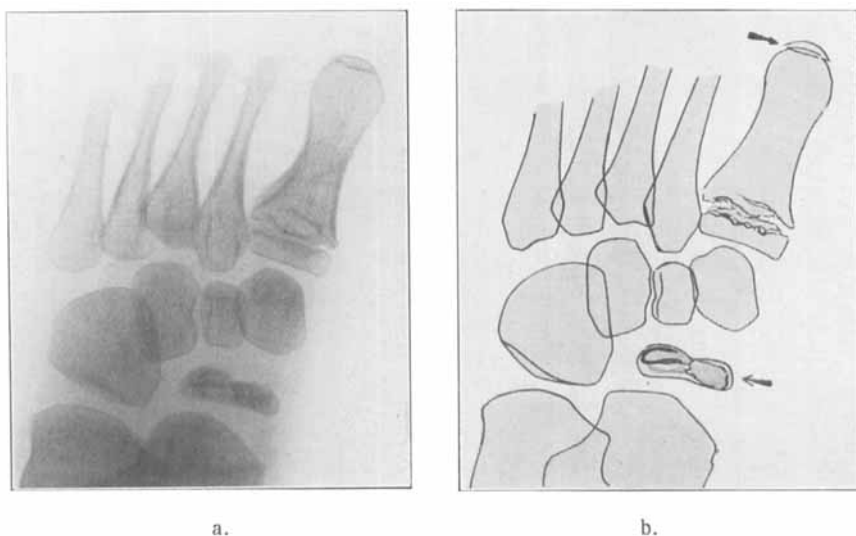


Fig. 1.

Vue de face du pied gauche — a. radiographie, b. décalque. Notez l'applatisssement du scaphoïde comparé au scaphoïde droit (voir radiographie 2), l'épiphyse metatarsienne (→) supplémentaire.

gonflement avec chaleur, circulation veineuse collatérale, ce qui détermine chez lui une légère boiterie; il se fatigue vite et ne peut faire de longues marches. L'enfant est assez grand pour son âge; il mesure 103 centimètres et pèse 17 Kilogs 500; il est issu de parents jeunes et bien portants. On ne relève aucune tare dans la famille; pas de consanguinité. L'enfant est né à terme et a marché à 10 mois. Il présente — par comparaison

avec un sujet de son âge — une *hypertrophie des mains et des pieds*.

Aux mains, cette hypertrophie est plus marquée pour la largeur; il n'y a pas de troubles trophiques ni de troubles de la sensibilité. Les doigts sont agiles; aucun trouble de la motilité.

Aux pieds, il existe une hypertrophie plus marquée en longueur qu'en épaisseur. Le cou-de-pied gauche est tuméfié; la circulation veineuse est nette; la température locale est augmentée. Il existe une légère diminution d'amplitude pour les arti-



Fig. 2.

Vue de face du pied droit. Epiphyse metatarsienne (I) supplémentaire.

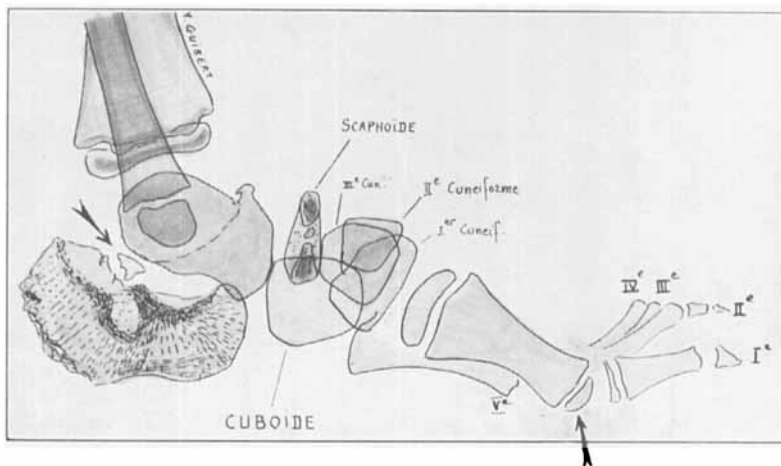
culations tibio-tarsienne, sous-astragaliennne et médio-tarsienne; une légère douleur au palper au niveau des trois interlignes articulaires.

Par ailleurs, l'examen clinique ne révèle rien d'intéressant; toutefois, au niveau du coude droit, la radiographie décelera une lésion dont nous verrons, à ce moment, les caractères cliniques.

Nous avons fait d'abord les radiographies des mains et des pieds; celles-ci nous ayant démontré que nous nous trouvions en



a.



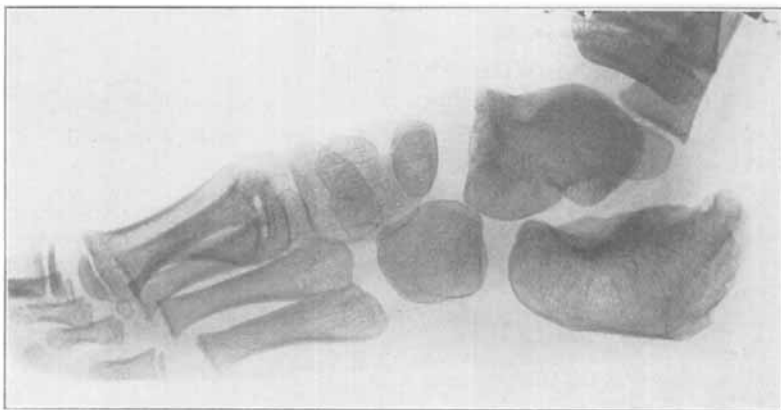
b.

Fig. 3.

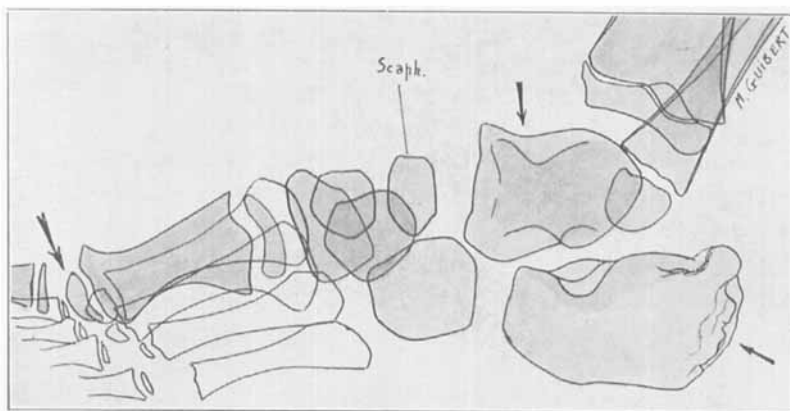
Vue de profil du pied gauche. a. radiographie, b. décalque. Epiphyse metatarsienne (I) supplémentaire; scaphoïde aplatie avec trois zones d'os condensé superposées; avortement de la grosse tubérosité calcanéenne pénétrée sur sa face supérieure par le processus chondromateux qui s'encadre de tissu osseux condensé; avortement de la tête astragaliennne aplatie et exostosique. — Du côté du tibia, l'épiphyse inférieure apparaît aplatie et irrégulièrement construite.

présence d'un cas de dyschondroplasie, nous avons fait radiographier tout le squelette.

Nous allons donc procéder, successivement, à l'examen des différentes parties de ce squelette.



a.



b.

Fig. 4.

Vue de profil du pied droit, a. radiographie, b. decalque. Epiphyse metatarsienne (I) supplémentaire indiscutablement nette; scaphoïde normal; tête astragalienne en section plane; avortement de la grosse tubérosité calcanéenne.

Le crâne, la face, la colonne vertébrale ne présentent aucune anomalie de constitution. Le thorax est bien conformé.

Membres inférieurs: Au niveau des pieds, deux lésions symétriques au niveau des calcanéum et astragale, moins accentuées du côté gauche, et de côté-ci une lésion du côté du scaphoïde, attirent l'attention.

Voyons en quoi consistent ces lésions:

Le calcanéum présente une atrophie très marquée de tout le massif postérieur à l'articulation astragalo-calcanéenne; il y

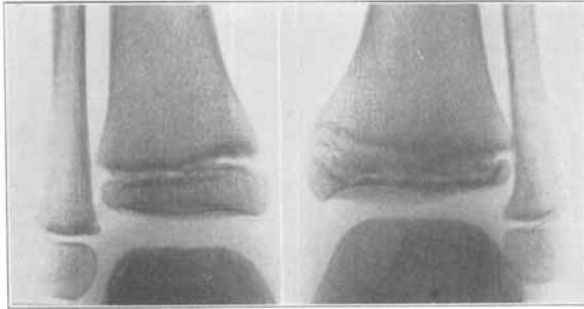


Fig. 5.

Vue de face des deux régions tibiotarsiennes. Comparer les deux épiphyses tibiales inférieures: à gauche, aplatissement et irrégularité d'architecture; analogie avec la coxa plana.

a une totale transformation de la forme de cet os, du fait d'une part qu'environ la moitié de cette portion de la grosse tubérosité est absente; d'autre part que sa face supérieure au lieu de donner un profil oblique descendant d'avant en arrière, se relève en forme de crochet ou de pointe de sabot. Le face postérieure de cette grosse tubérosité est très oblique de haut en bas et d'arrière en avant, présente une surface mammelonnée: c'est la face d'incrustation de l'épiphyse calcanéenne, mais — fait plus important — la face supérieure de cette grosse tubérosité calcanéenne, présente une irrégularité de contour, surtout du côté gauche, donnant l'impression que la coque cartilagineuse qui entoure le calcanéum à ce niveau, a pénétré le tissu spongieux qui, au contact de la masse cartilagineuse, subit cependant une condensation, dessinant une alvéole en forme d'ara-

chide; dans celle-ci il semble bien que du cartilage ait proliféré et se soit invaginé. De ce côté gauche, également, dans l'interligne articulaire de l'articulation calcanéo-astragalienne, apparaît une petite ombre osseuse qu'il est difficile d'homologuer, que l'on pourrait peut-être considérer comme un os trigone. La partie antérieure du calcaneum apparaît à peu près normale.

L'architecture principale se dessine sous la forme de stries

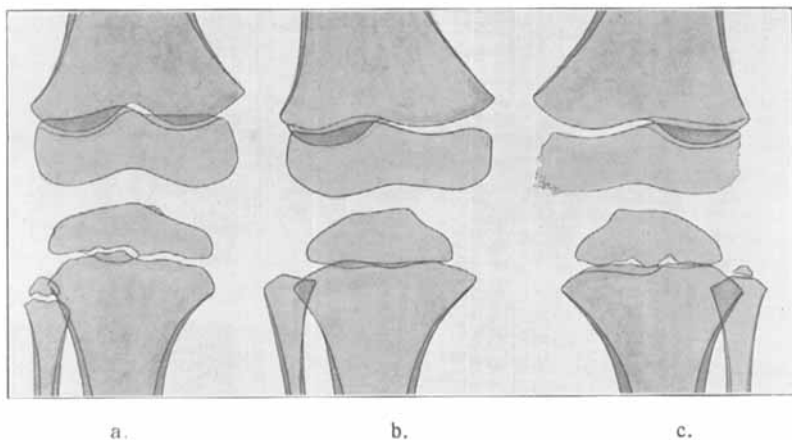


Fig. 6.

Vue de face des deux genoux. a. genou normal, b. genou gauche, c. genou droit: ascension de l'extrémité supérieure de la diaphyse tibiale; épiphyse tibiale supérieure plus trapue et moins étalée que normalement.

disposées en éventail, partant du bord supérieur de l'os et divergeant vers la corticale qui forme le profil postérieur, inférieur et antérieur de cet os.

Les deux astragales présentent à peu près les mêmes déformations: atrophie de la partie postérieure du corps de l'astragale, de telle sorte que l'interligne astragalo-calcanéen bâille largement à sa partie postérieure.

La tête de l'astragale est pour ainsi dire amputée en section plane. Du côté gauche, il existe une bavure osseuse supérieure.

Du côté droit, le profil rectiligne de cette astragale décapité est compensé par une augmentation de hauteur du col de l'astragale.

Le *scaphoïde* gauche (celui de droite est normal) présente une diminution d'environ un tiers de son épaisseur, mais il a — par contre — plus de hauteur; au lieu d'avoir une structure uniforme, ce scaphoïde gauche présente dans ses deux tiers inférieurs, un état de décalcification sur lequel tranchent quelques taches d'os condensé à la partie centrale, et dans son tiers supérieur une image d'os compact. Cet aspect est confirmé en tous

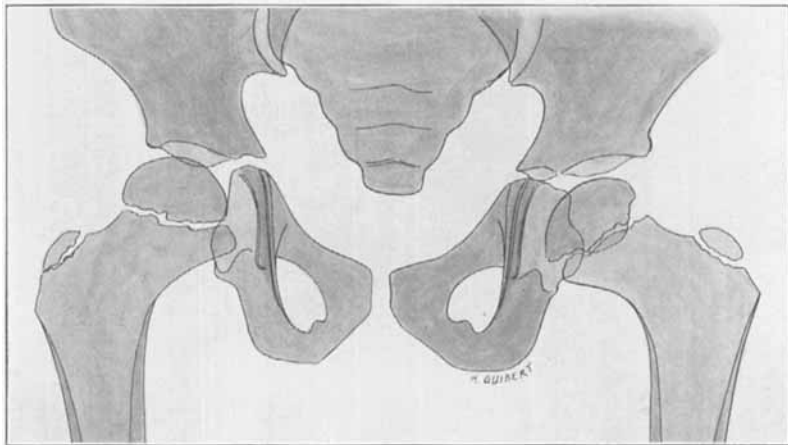


Fig. 7.

Bassin: notez la différence d'aspect et d'inclinaison des castilages conjugaux.

points par la radiographie du pied vue de face — plante du pied à la plaque: le noyau scaphoïdien présente, dans sa trame, deux portions d'os condensé qui tranchent sur la plage de tissu spongieux qui les entoure.

Des deux côtés, les autres os du tarse: cunéiforme et cuboïde sont normaux et ont un développement symétrique. Il semble que les deux cartilages de conjugaison du premier métatarsien soient irréguliers, plus larges qu'à l'état normal, avec — semble-t-il — une pénétration du tissu cartilagineux dans le bulbe osseux; mais ce qu'il y a de plus particulier, c'est la présence d'une épiphyse distale au niveau des deux premiers métatarsiens, épiphyse supplémentaire qui se voit parfaitement bien sur le profil de ces pieds.

Notons un retard de développement pour les noyaux épiphysaires des 4^o—5^o métatarsiens du côté droit et gauche. Il semble que les métatarsiens gauches soient plus grêles que les droits.

Tibia. — L'épiphyse inférieure du tibia droit est normale; celle du tibia gauche présente des lésions tout-à-fait semblables à celles qui existent sur le scaphoïde du même côté: en effet, l'épiphyse est aplatie, fragmentée, mouchetée, présentant dans sa structure des portions d'os condensé, tranchant sur une zone claire de tissu spongieux. L'atrophie de cette zone épiphysaire n'existe que dans le sens de la hauteur, car le bulbe du tibia

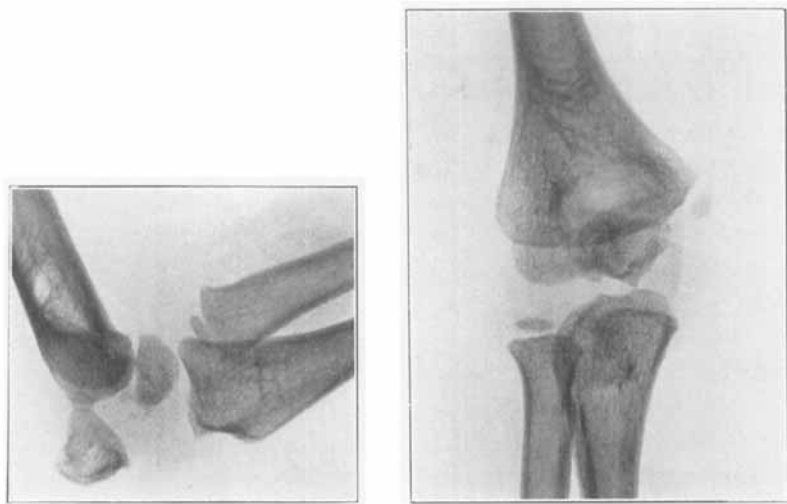


Fig. 8.

Vues de face et de profil du coude droit, sont visibles les noyaux du condyle externe, de la trochlée, de l'épitrachée, l'épiphyse radiale supérieure, ainsi que la pseudarthrose olécrano-cubitale; l'espace interosseux s'accroît notablement pendant la flexion (vue de profil).

paraît peut-être plus large que du côté droit; l'interligne sous-jacent est aussi un peu diminué par rapport à celui du côté droit.

Au point de vue des genoux, un fait paraît anormal: c'est, d'une part, l'irrégularité et le flou de contour de l'épiphyse fémorale au niveau des condyles — surtout du côté interne —

d'autre part l'absence ou plutôt la faible esquisse de la rainure intercondylienne; on note un aspect beaucoup plus trapu de l'épiphyse tibiale supérieure (hauteur plus grande dans la partie centrale et extrémités plus rapprochées du centre: l'épiphyse est moins étalée).

A gauche, l'extrémité de la diaphyse péronière remonte presque jusqu'au niveau du cartilage de conjugaison tibial supérieur, à 1 millimètre ou 2 millimètres au plus. Du côté droit, une petite épiphyse supérieure est en voie de développement (normalement la partie supérieure de la diaphyse péronière est au moins à 1 centimètre au-dessous du cartilage de conjugaison du tibia), ce qui est le cas pour le côté droit.

Du côté des hanches, un léger degré de coxa vara du côté droit, caractérisée par une inflexion du col, dans sa partie interne, de telle sorte que le cartilage de conjugaison présente sur l'horizontale une inclinaison de 45° , tandis que du côté gauche, le col qui a une direction normale, présente un cartilage de conjugaison qui a à peine une inclinaison de 10° , d'où modification d'orientation de la tête du fémur par rapport au cotyle. Les deux cartilages de conjugaison, en particulier le gauche, paraissent irréguliers d'aspect, celui de gauche étant plus déhiscent, notamment à sa partie supéro-externe.

Membres supérieurs: Les mains augmentées surtout de volume dans le sens transversal, mains trapues, carrées, présentent comme anomalies à signaler: deux pseudo-épiphyses distales au niveau des deux premiers métacarpiens du pouce.

Du côté gauche, existe un noyau pour le trapèze qui n'existe pas à droite. Les épiphyses radiales inférieures sont normales comme aspect.

A l'examen des radiographies du coude, nous avons été surpris de constater que, tandis que l'humérus est à peu près normal, présentant comme texture épiphysaire un noyau condylien, un petit noyau trochléen et un noyau épitrochléen (et cela des deux côtés — avec cette différence que le noyau de la trochlée, du côté droit, est double), du côté de l'extrémité supérieure du cubitus, il existe une *pseudarthrose* caractérisée par l'existence d'un bloc osseux carré, séparé par un intervalle de 3 à 4

millimètres du reste de la diaphyse cubitale, en une zone qui peut être considérée comme le raccord de cet olécrane avec le bulbe cubital: Il existe une *pseudarthrose olécraniennne basale*.

Ayant fait cette constatation radiographique, immédiatement nous avons examiné l'enfant et nous avons vu qu'il existait véritablement une pseudarthrose cubito-olécraniennne; que cette pseudarthrose ne gênait nullement les mouvements de l'articulation; que l'amplitude était égale des deux côtés et que l'écartement du bloc osseux atteignait un centimètre dans la flexion, pour diminuer de moitié dans l'extension; on peut imprimer des mouvements de latéralité à ce noyau osseux.

Le sujet n'aurait jamais eu, dans cette région, de traumatisme pouvant expliquer une telle solution de continuité. Il ne peut s'agir d'un décollement épiphysaire, puisque nous savons que l'épiphyse olécraniennne est extrêmement réduite, située au sommet du crochet olécranienn; elle n'apparaît qu'ultérieurement.

Les épaules ne présentent aucune anomalie.

Dosage du calcium et du phosphore dans le sang: normal — réaction de B. W.: négative. Rien à signaler du côté des viscères.

En résumé, cet enfant présente des anomalies de construction et d'évolution osseuse, caractérisées: par 1° l'atrophie et la déformation des astragales et calcaneûms (lésion bilatérale); 2° des modifications structurales (du côté gauche) du scaphoïde tarsien (maladie de *Koehler*), et de l'épiphyse tibiale inférieure, celle-ci rappelant en tout point l'aspect de l'ostéochondrite de la hanche, dite «*coxa plana*»; 3° des anomalies morphologiques ostéogéniques qui sont les suivantes: a) retard dans l'apparition des noyaux épiphysaires des deux derniers métatarsiens; b) épiphyses supplémentaires distales pour les premiers métatarsiens; c) épiphyses supplémentaires distales pour les premiers métacarpiens.

Lors de l'enfant fut soumis la première fois à mon examen, il présentait des phénomènes inflammatoires, et l'on pouvait se demander si les aspects de scaphoïdite et d'épiphysite tibiale inférieure n'étaient pas la manifestation d'une infection atténuée (*Mouchet* et *Lecene* en ont donné la preuve anatomo-pathologique et bactériologique pour la scaphoïdite). La raison de cette

infection m'était cependant inconnue. Il n'en persistait pas moins qu'à côté de ces lésions d'aspect ostéitique (scaphoïde et tibia) il existait des troubles patents d'anarchie dans le fonctionnement du cartilage qui enrobait les noyaux osseux de l'astragale et du calcanéum. Or toujours à mon esprit revenait le même leit-motiv »*La lésion osseuse était-elle une ostéite ou une ostéose ou mieux, une ostéochondrodystrophie?*«

Je ne puis passer sous silence (et surtout dans cette Revue où en 1930 (Vol. I, fasc. 2, p. 127) *Bjarne Dahl* publiait une si complète étude sur »*la Chondrodysplasie — la Chondromatose multiple et la maladie d'Ollier*) — le rôle des altérations du régime circulatoire au niveau des métaphyses et des épiphyses osseuses, qu'elles soient conditionnées par une anomalie congénitale du système vasculaire ou une injure traumatique qui modifie le débit circulatoire par l'entremise de la voie sympathique.

Je crois que la première hypothèse qui met en jeu l'anomalie vasculaire, conditionnant l'anomalie de forme et d'évolution, tend à prendre une grande importance dans nombre de malformations.

Cadenat (de Toulouse) dans ses études sur la pathogénie du bec de lièvre y a beaucoup insisté et l'impossibilité de fusion des bourgeons ne serait qu'une conséquence de leur carence nutritive d'origine circulatoire.

Dans la pseudarthrose congénitale du tibia, son siège à l'union des deux tiers supérieurs et du tiers inférieur, n'est-il pas la preuve de la déficience vasculaire, segmentaire de la diaphyse, à la jonction de deux territoires d'irrigation, le supérieur dépendant de la grande artère nourricière diaphysaire et s'arrêtant à la partie supérieure du bulbe inférieur de l'os.

Enfin voici une pseudarthrose olécraniennne sur le coude de mon jeune sujet obs. I, par ailleurs normalement constitué dans son architecture: n'ai-je pas la possibilité d'admettre l'hypothèse d'une anomalie de vascularisation pour expliquer cette interruption diaphysaire?

Bentzon a remarqué que les masses cartilagineuses, dans la métaphyse dyschondroplasique s'orientent habituellement suivant des trajets semblables à ceux parcourus par les vaisseaux.

Partant de ces constatations anatomo-cliniques, *Bentzon* expérimente chez des lapins, fait une injection d'Alcool péri-artérielle, à l'entrée de l'artère, dans l'os. Il produit, de ce fait, une sympathectomie chimique qui amène une active hyperémie dans le tissu osseux; il obtient la formation de masses cartilagineuses semblables à celles rencontrées dans la maladie d'*Ollier*. Au reste, dit *Bentzon*, ce processus hyperémique qui fait du cartilage dans l'os s'apparente avec le même travail hyperémique que l'on constate dans un cal de fracture et qui aboutit à la formation de cartilage.

Poursuivant des recherches expérimentales dans le même ordre d'idées, pour connaître la pathogénie de la coxa plana, il provoque également la paralysie des vaso-moteurs de l'épiphyse supérieure du fémur chez le lapin et la chèvre, par des injections d'Alcool; *Bentzon* obtient des lésions analogues à celles de la coxa plana. De cette constatation, on pourrait donc déduire avec lui que la coxa plana est le résultat d'une hyperémie, phénomène réactionnel sympathique, peut-être en rapport avec des micro-traumatismes sans épiphysiolyse vraie, atteignant les petits vaisseaux nutritifs de la tête fémorale. A mon avis, cette pathogénie est très séduisante — mais elle ne peut être exclusive dans la production des états ostéodystrophiques. Il ne faut pas écarter l'origine infectieuse dont la traduction objective peut être absolument identique.

Je rapprocherai de cette observation I un autre cas que j'ai intitulé *Chondromatose ostéogénique associée à des dysplasies osseuses* (genu varum double) *des fémurs et de l'humérus droit* et qui a été publié dans les comptes-rendus de la Société de Pédiatrie de Paris (séance du 20 Janvier 1925).

Rachel N., 7 ans et demi, rien à signaler au point de vue héréditaire. Début à 8 mois par genu varum gauche, puis le genou droit se dévie; à 2 ans, incurvation de l'humérus droit; à 3 ans et à 7 ans, ostéotomie des deux fémurs pour correction des genu varum: insuccès.

Quand j'examine l'enfant pour la première fois, à 7 ans et demi, je constate: 1° La présence d'une volumineuse tumeur chondromateuse, développée dans les deux bulbes fémoraux in-

férieurs; 2° l'inflexion du fémur, non-seulement par trouble de croissance, portant sur la partie interne du cartilage de conjugaison, mais également du fait de la diminution de résistance du squelette réduit à une mince couche de tissu osseux à la partie externe.

Il existe des coulées de chondrome dans l'intérieur des deux bulbes supérieurs tibiaux, et dans le bulbe inférieur tibial gauche.

Au niveau du bassin, volumineux chondrome des os iliaques, au niveau des deux crêtes.

Du côté des omoplates, constatations de tumeurs chondromateuses sur le bord spinal, au-dessus de l'épine.

Du côté des membres supérieurs, à droite, inflexion de l'humérus à convexité externe, dont le sommet correspond au V deltoïdien, s'expliquant par l'existence d'un chondrome qui souffle l'os, son maximum de développement au niveau de la partie interne, au-dessous du cartilage de conjugaison, conditionne l'inflexion de la diaphyse en dedans.

L'humérus gauche présente une image lacunaire typique, sans déformation osseuse: c'est encore une coulée de chondrome.

Au niveau des deux mains, chondromes en saillie et chondromes latents sous la forme de plages claires, dans différents points des métacarpiens, des phalanges, des phalanges, des phalanges.

Le 3 Décembre 1924, j'opère le genu varum gauche qui est le plus accusé. Anesthésie générale. Incision sur la face externe du genou, résection cunéiforme du bulbe fémoral dans le tissu osseux est réduit à une mince couche. Extirpation d'un volumineux enchondrome qui renfle l'os en «navet». Pour combler la perte de substance fémorale, constituant une condition défavorable à la consolidation, je prélève une greffe segmentaire sur le péroné, du même côté, greffon de 10 cm, qui forme une armature et qui s'encheville en haut dans le canal médullaire, en bas dans le condyle externe. Un petit lambeau enlevé sur le bulbe (fragment inférieur) pour permettre l'introduction du greffon, est réappliqué. Suture musculaire et de la peau. Grand appareil plâtré pelvi-pédieux. Réunion per primam.

L'enfant est munie d'un appareil orthopédique articulé au genou. Marche correcte.

Malheureusement, je n'ai pas eu de renseignements ultérieurs sur l'évolution de ce cas si intéressant. Il s'agit là donc d'un cas de chondrodysplasie tout à fait typique: os longs (fémur, tibia, humérus, os larges (os iliaques et scapulum), petits os de la main sont envahis par la chondromatose: celle-ci conditionne la perte de solidité et l'inflexion des fémurs et de l'humérus, se traduit d'une façon exubérante (chondrome ostéogénique des fémurs) ou se cache discrètement dans la diaphyse des os de la main et de l'humérus gauche.

Ici le processus est bilatéral et la lésion clinique et radiographique se trouve confirmée opératoirement. La chondromatose s'est développée aux dépens des zones conjugales préposées à la croissance des os; le fait est pour moi évident à la lecture des radiogrammes.

Le processus dyschondroplasique est des plus capricieux, d'où la variabilité de sa physionomie clinique. Le cas que j'ai rapporté en premier était surtout caractéristique par les lésions de l'astragale et du calcanéum. La comparaison des images radiographiques d'un pied sain et des pieds de cette enfant, ne peut laisser de doute sur le mécanisme de la malfaçon structurale. Primitivement, les os du tarse sont des blocs cartilagineux; les noyaux osseux se développent, secondairement, et pour admettre la déformation osseuse, il n'est pas illogique de penser que la matrice cartilagineuse étant anormalement conformée, le bloc osseux qui va se développer dans ce moule, sera lui-même modifié dans sa configuration.

Mais, la *coque cartilagineuse d'encroûtement* qui revêt le noyau osseux, joue par sa face interne, le rôle d'une zone conjugale, puisque c'est à son contact que se font les appositions osseuses; le développement du noyau osseux va, progressivement, faire disparaître cet enrobement cartilagineux qui ne subsistera qu'au niveau des surfaces articulaires.

Or, la *prolifération du cartilage dans l'épaisseur du tissu spongieux du calcanéum*, cartilage dont les assises internes ont

la valeur d'une couche chondro-ostéogénique, est tout-à-fait semblable à celle de la zone conjugale dans la métaphyse, des os longs comme cela se voient dans les cas classiques de dyschondroplasie.

Pour résumer le mécanisme pathogénique des différentes dysmorphoses ostéogéniques de l'observation I, je dirai 1° *prolifération atypique de la zone chondro-ostéogénique supérieure vers le centre du calcanéum gauche avec avortement dans la croissance de la grosse tubérosité. Cet avortement sans prolifération cartilagineuse existe seul à droite.* — 2° *altérations structurales du scaphoïde tarsien et de l'épiphyse tibiale inférieure à droite* rappelant exactement l'aspect radiographique de la scaphoidite de Koehler et de la coxa plana. Je pense que certains états de chondrodysplasie et d'ostéodysplasie peuvent être considérés avec *Bentzon* comme d'ordre névrotrophique et liés à une hyperémie (d'origine sympathique) par altération de la vascularisation osseuse dû à des traumatismes minimes ou à tout autre cause; que d'autres sont le fait d'anomalies vasculaires congénitales; que d'autres enfin ont une origine complexe à laquelle le facteur infectieux atténué n'est pas étranger. Je n'ai pas la prétention de croire que ces opinions seront immuables; actuellement elles cadrent avec mes connaissances sur les états dyschondroplasiques.

RÉSUMÉ

Le dérèglement dans la croissance et l'évolution du cartilage de conjugaison est la cause des états de dyschondroplasie; ceux-ci sont extrêmement variés quant à leur topographie et quant à la nature du trouble ostéogénique qui les conditionne (hyper- ou hypo-fonctionnement avec ou sans modification de l'évolution morphologique du squelette). Le cas que présente l'auteur est celui d'un garçon de 5 ans qui vient consulter pour tuméfaction et douleur du pied gauche; sa radiographie révèle de telles lésions que tout le squelette est alors radiographié.

Or voici en résumé les anomalies de construction et d'évolution osseuse que l'on rencontre: 1° Atrophie et déformation des astragales et calcanéums avec prolifération endosseuse de la couche cartilagineuse qui enveloppe la face supérieure de la grosse tubérosité du calcanéum gauche.

2° Modifications structurales du côté gauche, du scaphoïde tarsien (*maladie de Kochler*) et de l'épiphyse tibiale inférieure, celle-ci rappelant en tous points l'aspect de l'ostéochondrite de la hanche dite *coxa plana*.

3° Anomalies morphologiques ostéogéniques multiples:

- a) Retard dans l'apparition des noyaux épiphysaires des deux derniers métatarsiens.
- b) Epiphyse supplémentaire distale pour les premiers métatarsiens.
- c) Epiphyse supplémentaire distale pour les premiers métacarpiens.
- d) Pseudarthrose olécrano-cubitale droite.

L'Auteur recherche l'interprétation des malformations structurales et pense que les états de chondrodysplasie et d'ostéodysplasie sont d'origine variée. On peut admettre que certains sont d'ordre névrotrophique (*Bentson*) et liés à une réaction hyperémique d'origine sympathique par altération de la vascularisation osseuse due à des traumatismes minimes ou à toute autre cause; que d'autres sont le fait d'anomalies vasculaires congénitales; que certains enfin ont une origine complexe à laquelle le facteur: infection atténuée n'est pas étranger.

Pour expliquer les formes atrophiques de l'astragale et du calcanéum, l'Auteur rappelle que les éléments tarsiens sont primitivement des blocs cartilagineux; or la matrice cartilagineuse dans laquelle se développera le noyau osseux, est normalement conformée. La coque cartilagineuse d'encroûtement qui revêt le noyau osseux joue par sa face interne le rôle d'une zone conjugale, puisque c'est à son contact que se font les appositions osseuses. Le développement du noyau osseux va progressivement faire disparaître cet enveloppement cartilagineux qui ne subsistera qu'au niveau des surfaces articulaires. La prolifération du cartilage dans l'épaisseur du tissu spongieux du calcanéum

est tout-à-fait semblable à celle de la zone conjugale dans la métaphyse des os longs, comme cela se voit dans les cas classiques de dyschondroplasie.

L'Auteur apporte à titre documentaire le résumé d'une observation qu'il a déjà publiée sous le titre de »Chondromatose ostéogénique associée à des dysplasies osseuses des fémurs et de l'humérus droit« ; il a pratiqué sur l'un des genoux l'extirpation d'une volumineuse masse chondromateuse et appliqué un greffon péronier pour rétablir la solidité et la continuité du fémur.

SUMMARY

Irregularity of the growth and evolution of the epiphyseal cartilage is the cause of the various stages of dyschondroplasia; the latter are highly variable both with regard to their topography and with regard to the nature of the osteogenic disorder that engenders them (hyper- or hypoactivity with or without modification of the morphological evolution of the skeleton). The case reported by the author is that of a boy, aged 5, who was brought for consultation for swelling and pain of the left foot; X-raying reveals lesions of such a nature as to cause his whole skeleton to be X-rayed.

In the following the anomalies of osseous formation and evolution met with are summarized:— 1. Atrophy and deformity of the astragali and calcanei with endo-osseous proliferation of the cartilaginous layer enveloping the superior surface of the greater tuberosity of the left calcaneus.

2. Structural modifications of the left side, of the scaphoid bone of the tarsus (*Kochler's disease*), and of the lower tibial epiphysis the latter in every respect resembling the osteochondritis of the hip known as *coxa plana*.

3. Multiple morphological, osteogenic anomalies:—

- a. Delayed appearance of the epiphyseal nuclei of the two last metatarsal bones.
- b. Supplementary distal epiphysis for the first metatarsal bones.

c. Supplementary distal epiphysis for the first metacarpal bones.

d. Right olecrano-cubital pseudarthrosis.

The author tries to find the explanation of the structural malformations and thinks that the various stages of chondrodysplasia and osteodysplasia are of varying origin. It can be admitted that some of these conditions are of neurotrophic origin (*Bentzon*) and associated with a hyperæmic reaction of sympathetic origin through alteration of the vascularisation of the bones due to minor traumata or to quite other things; that others are the results of congenital vascular anomalies; and that others again are of a complex origin, to which the element: exhausting infection is not foreign.

In order to explain the atrophic forms of the astragalus and the calcaneus the author refers to the fact that the elements of the tarsus in their primitive form are cartilaginous blocks; the cartilaginous matrix in which the nucleus of ossification will develop is of an abnormal shape. By means of its internal aspect the cartilaginous capsule which covers the nucleus of ossification plays the part of a procreative zone, as it is through contact with the latter that the osseous accumulations are formed. The development of the nucleus of ossification will gradually cause the disappearance of this cartilaginous covering, which will only remain at the level of the articular surfaces. The proliferation of the cartilage into the density of the spongy tissue of the calcaneus can be fully compared with that of the procreative zone into the metaphysis of the long bones, as it is seen in the classical cases of dyschondroplasia.

The author moreover refers to a summary of an observation which he has already published under the title of »Chondromatose ostéogénique associée à des dysplasies osseuses des fémurs et de l'humérus droit«; on one knee he performed extirpation of a voluminous, chondromatous mass and applied a graft of the fibula in order to re-establish the solidity and the continuity of the femur.

ZUSAMMENFASSUNG

Die Störungen im Wachstum und der Entwicklung des Epiphyseknorpels geben zu den verschiedenen Formen von Dyschondroplasie Anlass, diese variieren ausserordentlich sowohl was die Lokalisation in den Knochen als auch die Art der Ossifikationsstörungen welche sie mitsichführen (Hyper- oder Hypofunktion des Epiphyseknorpels mit oder ohne Störung der morphologischen Entwicklung des Skelettes) anbetrifft. Der Verfasser teilt einen Fall mit in dem ein 5jähriger Knabe, anlässlich einer Anschwellung des linken Fusses und Schmerzen in demselben zu ihm gebracht wurde. Das Röntgenbild wies derartige ossöse Anomalien auf, dass man sich dazu veranlasst sah das ganze Skelett röntgenzufotografieren.

Hier sollen die ossösen Bau- und Entwicklungsanomalien die man hierbei nachwies kurz zusammengefasst werden:

1. Atrofie und Deformität des Talus und Calcaneus mit endostaler Proliferation in der Knorpelschichte, die die oberste Fläche des proc. post. calcanei sin. deckt.

2. Strukturveränderungen im linken os naviculare tarsi (Mb. Koehler) und in der linken untersten Tibiaepiphyse, diese letzteren in jeder Hinsicht denen entsprechend, die man bei osteochondritis coxae, coxa plana findet.

3. Multiple morphologische Skelettanomalien.

- a. Verspätetes Auftreten der Epiphysekerne in den zwei lateralen Metatarsalknochen.
- b. Ueberzählige distale Epiphyse im ersten Metatarsalknochen.
- c. Ueberzählige distale Epiphyse im ersten Metakarpalknochen.
- d. Rechtseitige Pseudoarthritis olecrano-ulnaris.

Der Verfasser sucht in den vorliegenden Struktur-anomalien eine Erklärung und nimmt an, dass die verschiedenen Formen von Chondrodysplasie und Osteodysplasie einen verschiedenen Ursprung haben. Man kann annehmen, dass einige neurotrofischen Ursprunges sind (Bentzon), mit einer durch Störung in der sympathischen Gefässinnervation hervorgerufenen Hyperämie im Knochengewebe zusammenhängen. Die Ursachen für diese Störungen können wiederholte minimale Traumen sein oder vieles anderes unter welchem man die congenitale Ano-

malie im Vaskularisationsverhältnis erwähnen muss, aber man muss auch mit mehr komplizierten Ursachen z. B. abgeschwächter Infektion rechnen.

Um die atrofische Form des Talus und Calcaneus zu erklären erinnert der Verfasser daran, dass die Knochen im Tarsus als Knorpelmassen angelegt sind, nun ist einstweilen diese primäre Knorpelanlage in der sich die Knochenkerne entwickeln abnorm geformt. Die umgebende Knorpelschale, welche die Knochenkerne bekleidet, fungiert auf ihrer Innenseite wie ein Epiphyseknorpel, da die Ablagerung von Knochengewebe an dessen Kontaktflächen gegen den Knochenkern stattfindet, so dass das umgebende Knorpelgewebe nach und nach verschwindet und nur den Gelenksflächen entsprechend zurückbleibt. Die Entwicklung des Knorpelgewebes innerhalb des Spongiosagewebes im Calcaneus entspricht demnach ganz der Knorpelbildung des Epiphyseknorpels in den Metafysen der langen Röhrenknochen, so wie es bei den klassischen Fällen von Dyschondroplasie gesehen wird.

Der Verfasser teilt zur weiteren Erläuterung des Themas einen Fall der früher schon unter dem Titel: »Chondromatose ostéogénique associée à des dyplasies osseuses des fémurs et de l'humérus droit«, publiziert war mit. Bei dem einen Knie dieses Patienten nahm der Verfasser Extirpation einer grossen chondromatösen Masse vor und setzte in den Femurdefekt ein Fibulatransplantat ein.
