

## XI

## HYPERTROPHIE CONGÉNITALE

PAR LE D<sup>r</sup> J. COMBY

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Quand un enfant naît avec un membre plus gros, plus long, plus développé que son congénère, on dit que ce membre présente une *hypertrophie congénitale*. Quelquefois l'hypertrophie occupe la moitié du corps (hémihypertrophie). Pour qu'il y ait réellement hypertrophie congénitale, il faut que l'augmentation de volume porte sur toutes les couches du membre, sur la peau et le tissu sous-cutané, sur les muscles, sur les os, etc.

Cette singulière affection, qui semble relever plutôt de la tératologie que de la pathologie, a été étudiée par Trélat et Monod (*Archives générales de Médecine*, 1869), Duzéa (*Congrès de Grenoble*, 1885, et *Thèse de Lyon*, 1886), Masméjean (*Thèse de Montpellier*, 1888), Redard (*Archives générales de Médecine*, 1890), Duplay (*Gazette hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie*, Paris, 6 juin 1897), etc.

**Étiologie.** — Quoique l'hypertrophie semble s'accuser et se développer après la naissance dans quelques cas, elle est toujours congénitale, elle débute pendant la vie intra-utérine, et nous devons chercher les causes qui la produisent, ou les influences pathogéniques qui la dominent. Les garçons sont plus souvent atteints que les filles.

La cause première, le *primum movens* de l'hypertrophie congénitale nous échappe, comme nous échappent les causes des anomalies, des difformités en général; on a coutume alors d'invoquer l'hérédité, l'atavisme, les impressions fortes ou les traumatismes subis par la mère pendant la grossesse, la syphilis, l'alcoolisme, etc. En réalité, nous ne savons rien sur l'origine première du processus morbide.

Quant au mécanisme pathogénique, il est très diversement apprécié par les auteurs. M. Polosson croit pouvoir incriminer une lésion de l'appareil lymphatique, ce qui rapprocherait l'hypertrophie de l'éléphantiasis. Barwell invoque un arrêt de développement de la tunique musculaire des artères qui se traduirait par la dilatation de ces vaisseaux et le développement exagéré du membre irrigué par eux. Duzéa attribue un grand rôle aux angiomes, aux tumeurs vasculaires dont la coexistence a été souvent notée. Trélat et Monod professent une opinion analogue et font ressortir les analogies qui existent entre l'hypertrophie congénitale et les troubles nutritifs produits par l'anévrysme artério-veineux.

A côté de ces théories humorales, circulatoires, prend place la théorie nerveuse soutenue par Duplay. Quoique les autopsies aient été jusqu'à présent négatives, quoiqu'on n'ait rien trouvé dans le cerveau, la moelle, les

nerfs périphériques, on ne peut se défendre de penser à une influence nerveuse, quand on voit la répartition des lésions, la dissémination des nævi le long des branches du nerf sciatique ou du nerf crural, leur absence quand on atteint la ligne médiane; la présence de troubles trophiques, tels que lésions épidermiques, lésions des ongles, ne peut que confirmer dans cette idée. Dans cette hypothèse, l'hypertrophie congénitale ne serait pas une lésion secondaire à quelque anomalie des vaisseaux sanguins ou lymphatiques, mais bien un trouble trophique d'origine nerveuse.

Quoi qu'il en soit, l'hypertrophie congénitale est une maladie infiniment rare, et ce n'est que de loin en loin qu'on est appelé à en recueillir une observation. L'anatomie pathologique n'ayant jusqu'à ce jour fourni aucun éclaircissement sur la nature de l'affection, je la passerai sous silence.

**Symptômes.** — L'hypertrophie congénitale est une infirmité plutôt qu'une maladie, et les enfants n'en souffrent pas. D'ordinaire, l'hypertrophie s'accuse du côté droit du corps; le côté gauche est beaucoup plus rarement pris; chez le malade de M. Duplay, ce côté seul était hypertrophié, l'autre ayant conservé ses dimensions normales.

Quand il y a hémihypertrophie, on remarque que l'augmentation de volume ne porte pas également sur la moitié du corps qui est envahie, le membre inférieur étant toujours beaucoup plus atteint que les autres parties. Quand l'hypertrophie est limitée à un membre, c'est encore le membre inférieur qui est atteint de préférence. Dès la naissance, on s'aperçoit de la différence qui existe entre les deux côtés du corps; puis, à mesure que l'enfant grandit, cette différence va en s'accroissant. La jambe atteinte devient tous les jours plus grosse et plus longue que la jambe saine, et, quand l'enfant marche, la différence de longueur se traduit par une claudication manifeste. Cette claudication n'empêche pas l'enfant de marcher, de courir, mais elle l'expose à des faux pas, à des chutes fréquentes. Pendant toute la durée de la croissance, les deux moitiés du corps subissent un développement parallèle, le côté hypertrophié conservant l'avantage qu'il avait au début. Puis, le sujet cessant de croître, la disproportion entre les deux moitiés du corps reste acquise et immuable. Quand on mesure la circonférence des deux membres, le sain et l'autre, on trouve en faveur de ce dernier, 5, 6, 10 centimètres suivant les segments considérés. Quant à la longueur, on trouve des écarts de 10, 15 et parfois 20 centimètres entre les deux membres inférieurs. La face est généralement respectée et garde sa symétrie.

L'augmentation de volume et de longueur porte sur tout l'ensemble du membre, sur la peau, le tissu cellulaire, les muscles, les os; le fémur, le tibia, le péroné sont plus longs et plus gros du côté hypertrophié que de l'autre côté. Chez le malade de M. Duplay, le compas d'épaisseur indiquait 5 centimètres de différence en faveur du tibia malade. L'augmentation de volume des masses musculaires est facile à apprécier, surtout au mollet.

La peau est lisse, nette, mais souvent épaissie, indurée et comme éléphantiasique; à sa surface, on voit souvent des squames épidermiques épaisses; le système pileux est souvent plus développé du côté malade; du

même côté, on voit souvent des nævi très nombreux, de grandeur variable, qui manquent sur les parties saines du corps. Parfois on note aussi la présence de varicosités. Les ongles des orteils peuvent être épaissis, recourbés, fendillés, foncés en couleur. Il existe quelquefois de la syndactylie ou d'autres vices de développement.

Dans quelques cas, on a signalé une participation des viscères à l'hypertrophie. C'est ainsi que le Dr Arnheim (*Soc. de méd. int. de Berlin*, 8 déc. 1897) a présenté une petite fille atteinte d'hypertrophie congénitale de la moitié droite de la face et du bras droit. Cette enfant ayant succombé à une broncho-pneumonie, l'autopsie a montré que les viscères du côté droit étaient plus développés que ceux du côté gauche; l'oreillette droite et le ventricule droit étaient hypertrophiés; les bronches droites étaient plus volumineuses que les bronches gauches.

Peu ou pas de troubles de la sensibilité, de la calorification, de la circulation des membres atteints d'hypertrophie.

En dehors des symptômes locaux, on ne note aucun trouble général, les enfants se portent bien, digèrent bien et ne diffèrent pas des enfants normaux du même âge, tant au point de vue physique qu'au point de vue intellectuel.

L'inégalité congénitale entre les deux moitiés du corps ne semble pas susceptible de guérison; on peut l'améliorer par un traitement convenable, mais non la faire disparaître. Le pronostic est donc fâcheux quant à la durée, il est bénin quant à l'existence du malade qui ne se trouve pas compromise directement par l'infirmité en question. Cependant les membres hypertrophiés sont moins résistants que les autres, plus exposés aux lésions cutanées, aux ulcérations, aux poussées lymphangitiques et érysipélateuses.

Pour fixer les idées sur les allures cliniques de l'hypertrophie congénitale, nous allons résumer les deux observations de Redard.

1° *Hémi-hypertrophie congénitale considérable de la moitié latérale droite du corps, principalement marquée au membre inférieur droit.* — Petit garçon de 26 mois, sans antécédents héréditaires. Dès la naissance, on fut frappé par l'hypertrophie du membre inférieur droit et surtout des orteils; la jambe et le pied avaient le volume de ceux d'un enfant de 6 mois. Le membre inférieur droit était plus long que le gauche; les orteils du pied gauche étaient hypertrophiés en partie; mais le membre de ce côté avait son volume normal. Plus tard l'hypertrophie a fait des progrès, occupant toute la moitié droite du corps, la différence entre les deux membres inférieurs s'est accentuée, la marche était gênée par l'allongement du membre droit. Les quatre premiers orteils droits sont énormes, sans être difformes; ils semblent appartenir à un enfant quatre fois plus âgé. Le petit orteil n'a pas suivi les autres, il est normal.

Le côté droit de l'abdomen, du thorax et de la tête ne paraît pas plus développé que le côté gauche. De ce côté, les trois orteils du milieu sont augmentés de volume, surtout le troisième. Les circonférences de la cuisse au pli de l'aîne, à la partie moyenne, au genou, donnent des différences de 7 1/2, 12 1/2, 10 centimètres en faveur du membre hypertrophié. Marche difficile,

claudication très marquée. Pas d'œdème, sensibilité conservée, température cutanée un peu plus forte du côté malade; après une journée de compression élastique, elle est plus faible. Réaction électro-musculaire normale. Tout le système osseux est nettement hypertrophié. Le testicule droit est plus gros que le gauche. Intelligence, sensibilité sensorielle intactes. Rien dans les urines, ni les différentes sécrétions. Corps thyroïde normal. Traitement: massage trois fois par semaine, courants continus moyens, compression avec la bande élastique matin et soir pendant cinq minutes. Sept mois après, amélioration; le membre droit hypertrophié a subi une diminution de volume assez considérable, le membre gauche s'est accru, ce qui rend la différence moindre entre les deux. La différence de longueur est de 4 centimètres. Grâce à un soulier spécial, la claudication est très atténuée.

2° *Hypertrophie congénitale partielle du membre inférieur droit.* — Fille de 54 mois; a un frère de 4 ans atteint de tumeur érectile au cou. Dès la naissance, on s'aperçoit qu'il existe une hypertrophie très notable du pied droit, surtout marquée au deuxième orteil. Puis l'hypertrophie a fait des progrès, atteignant tous les orteils et la jambe. Visage régulier, crâne bien conformé, corps thyroïde normal. Au moment de l'examen, tout le membre inférieur droit est hypertrophié; le pied est très volumineux, plat, pourvu de quatre orteils seulement; le petit orteil est normal, les trois autres sont très gros, surtout le deuxième, puis le troisième. Peau un peu épaissie au pied et à la jambe. Tibia et rotule très développés, ainsi que l'os iliaque; différence de longueur en faveur du membre droit: 4 centimètres. Intelligence vive; les sens jouissent de leur intégrité fonctionnelle.

Il faut noter, dans les deux observations du Dr Redard, l'absence de nævi et de lésions du système lymphatique; rien ne paraît indiquer une lésion de l'appareil nerveux ou de l'appareil vasculaire.

MM. Glantenay et Emery (*Journal des Praticiens*, 21 janvier 1899) ont vu, dans le service de M. Fournier, une fille de 5 ans qui, à l'âge d'un mois, avait 18 centimètres de circonférence à l'avant-bras gauche et 11 seulement au droit. A 5 ans, ces chiffres sont devenus 22 et 15; près du poignet, on trouve 19 1/2 et 10 1/2. L'avant-bras est cylindrique; en haut, l'hypertrophie s'arrête au coude; en bas, elle se termine par un bourrelet très saillant. La radiographie a montré les os normaux.

Le Dr Galvani (*Revue d'Orthopédie*, nov. 1898) a vu deux garçons atteints d'hypertrophie congénitale des membres. Le premier, âgé de 18 ans, a une hypertrophie partielle de la main droite: les deux premiers doigts, très gros (18 centimètres pour la circonférence de la première phalange de l'index au lieu de 10; 15 et 6 pour la deuxième phalange; 11 et 5 1/2 pour la troisième). Le doigt hypertrophié a 18 centimètres de long au lieu de 10 1/2. Même différence pour le médus. Les deux doigts sont fortement infléchis vers le bord interne. Squelette grossi comme les parties molles. On a amputé les deux doigts qui gênaient les fonctions de la main.

Le second présentait une hypertrophie partielle du pied droit: les trois premiers orteils sont plus épais et plus longs à droite qu'à gauche. Le deuxième orteil a été désarticulé.

J'ai publié (*Arch. de méd. des enfants*, 1899, p. 271) deux cas d'hypertrophie congénitale chez des filles de 4 et de 10 mois.

La première avait une hypertrophie de la main, du poignet et de la partie voisine de l'avant-bras gauche (fig. 1 et 2). La différence entre les deux côtés a été notée dès la naissance. L'hypertrophie porte sur tous

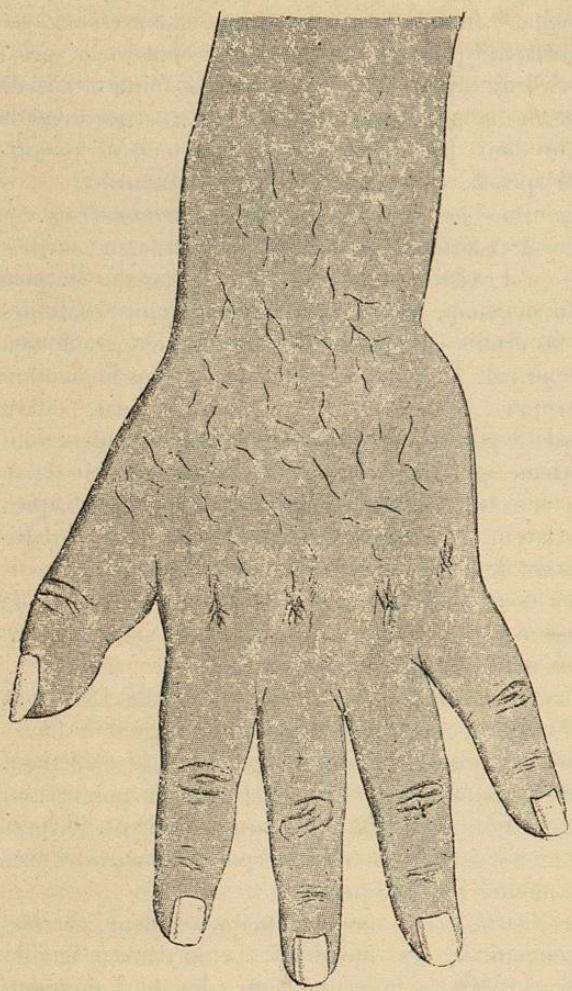


Fig. 1.

les segments du membre considéré (doigts, main, poignet, partie inférieure de l'avant-bras). Cependant elle est plus marquée à la face dorsale qu'à la face palmaire. Elle est régulière, uniforme, se terminant insensiblement en haut, vers le coude. La peau est très colorée et semée de veinules (télangiectasie superficielle diffuse et sans doute aussi profonde, sorte d'angiome diffus). La radiographie a montré que le squelette participait à l'hypertrophie.

Dans le second cas, il y avait hypertrophie de toute la moitié gauche du corps avec angiectasie superficielle.

Plus récemment (4 janvier 1904), j'ai observé un autre cas d'hypertrophie congénitale du membre inférieur droit par angiome diffus : fille de 6 ans, de père vieux (60 ans),

diabétique et athéromateux, a présenté d'abord des taches vineuses en avant de la jambe et à la face interne de la cuisse. Le membre droit est plus gros (différence de 3, 4, 5 centimètres, suivant la hauteur considérée) et plus long (5 centimètres) que le membre gauche. Il est aussi plus chaud, plus coloré. La claudication est prévenue par une semelle épaisse. Traitement par la compression élastique.

D'autres cas d'hypertrophie congénitale des membres ont été publiés

par Kuss et Jouon (*Revue d'Orthopédie*, 1<sup>er</sup> nov. 1899) : garçon de 10 ans 1/2 présentant une hypertrophie irrégulière intéressant l'avant-bras droit et la main droite avec tumeur surajoutée du bord cubital et de la face dorsale de la main ; fille de 2 ans 1/2 présentant une hypertrophie régulière des membres supérieur et inférieur gauches.

Le D<sup>r</sup> Jouon, peu de temps après (*Revue d'Orthopédie*, 1<sup>er</sup> janv. 1900), publiait deux nouveaux cas d'hypertrophie congénitale des membres : fillette nouveau-née présentant une hypertrophie irrégulière du membre supérieur gauche avec énorme tumeur de la région pectorale et du moignon de l'épaule du même côté (lymphangiome kystique avec parties angiomateuses?) ; garçon de 3 ans présentant une hypertrophie diffuse des membres avec clinodactylie congénitale des orteils (côté gauche).

Se basant sur ces faits, M. Jouon établit deux classes : 1<sup>o</sup> hypertrophie congénitale régulière atteignant une moitié du corps ou un membre ; 2<sup>o</sup> hypertrophie irrégulière par proportions gigantesques ou tumeur surajoutée.

Il est des cas, en effet, où l'influence des brides amniotiques peut être invoquée. Le D<sup>r</sup> Frœlich (*Revue d'Orthopédie*, 1<sup>er</sup> mars 1900), sous le titre de *Hypertrophie ou éléphantiasis congénitale due à des brides amniotiques, syndactylie et ectrodactylie de même origine*, a précisément publié un cas à l'appui de cette doctrine. Garçon de 11 mois, pied et jambe gauches hypertrophiés, tumeur à la face dorsale du pied, limitée en haut par un sillon sus-malléolaire profond. Au-dessus de ce sillon, nouvelle tumeur formant un bourrelet de 5 centimètres de large, limité par un deuxième sillon. Tumeur semblable sur le pied droit, mais moindre. Sillons au niveau des mains, etc. A la naissance, les pieds et les mains se courbaient sur le devant du corps et, dans le bain, on voyait flotter, partant du pied gauche et des mains, de petits filaments qui séchèrent après 2 ou 3 jours. Les brides amniotiques pouvaient donc être la cause d'une hypertrophie congénitale,

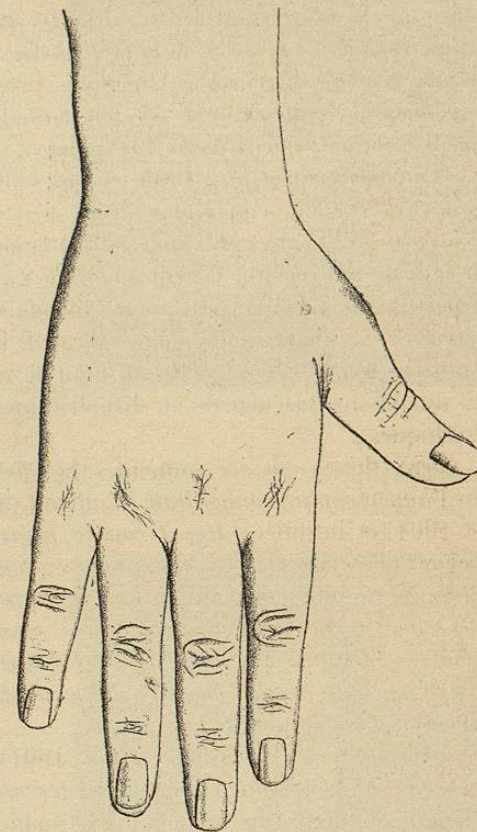


Fig. 2.

irrégulière, ou *fausse hypertrophie*, les membres n'étant pas régulièrement augmentés de volume dans toutes leurs parties, mais présentant, au contraire, des restes de tumeurs lymphangiomeuses.

Parmi les travaux les plus récents sur l'hypertrophie congénitale des membres, nous citerons l'article de MM. G. Gayet et Pinatelle (*Revue d'Orthopédie*, 1<sup>er</sup> janvier 1904) sur deux cas d'hypertrophie congénitale du membre inférieur.

Le Dr Araoz Alfaro (*Rev. de la Soc. méd. Argentina*, mai 1900) a rapporté un cas intéressant d'hémi-hypertrophie congénitale chez un garçon de 4 ans, dont la mère avait de la syndactylie aux deux pieds. Dès la naissance, le côté gauche du corps a paru plus gros que le droit. Tête symétrique; cependant l'oreille gauche est plus grande que la droite. Syndactylie aux pieds, comme chez la mère. Pas de nœvi.

J'ai moi-même (juin 1905) vu une fillette de 8 ans qui présentait une hémi-hypertrophie congénitale droite. La circonférence de la jambe droite l'emporte de 3 centimètres sur celle de la jambe gauche; de plus, la longueur de cette dernière jambe est inférieure de 2 à 3 centimètres à celle de la jambe hypertrophiée, d'où claudication. Autrefois, l'enfant dissimulait sa claudication en marchant sur la pointe du pied. Dans ce cas, il semble bien qu'il y ait une *hypertrophie vraie* de tout le côté droit du corps. Pas de nœvi ni dilatations vasculaires ou lymphatiques. Pas de troubles sensitifs ou psychiques.

Deux thèses ont été soutenues, la même année, à la Faculté de Paris, sur l'*hypertrophie congénitale*. L'une est due à M. le Dr L. Grimaud (18 juillet 1901) et intitulée : *Hypertrophie partielle congénitale du corps avec nœvus*. Elle classe les hypertrophies en 5 groupes : 1<sup>o</sup> *hémi-hypertrophie totale* (toute une moitié du corps); 2<sup>o</sup> *hypertrophie des extrémités opposées, ou alternes* (les deux membres symétriques, ou deux segments de membres sont pris); 3<sup>o</sup> *hypertrophie d'une extrémité seule*; 4<sup>o</sup> *hypertrophie d'un segment*; 5<sup>o</sup> *hypertrophie de la tête*. Ces divers cas peuvent s'accompagner ou non de nœvus.

L'autre, due au Dr Guillon (28 nov. 1901), a pour titre : *Formes et pathogénie de l'hypertrophie congénitale des membres*. À l'exemple de M. Lannelongue, l'auteur distingue l'hypertrophie *vraie* de la *fausse*. Celle-ci peut être d'ailleurs régulière ou irrégulière (tumeurs, déviations, etc.). L'éléphantiasis est une fausse hypertrophie, qui peut s'expliquer par la théorie *lymphatique*; d'autres cas relèvent de la théorie *nerveuse*, de la *sanguine*, des *brides amniotiques*.

**HÉMI-HYPERTROPHIE DE LA FACE.** — Parmi les hypertrophies congénitales, il convient de détacher celle qui affecte la tête et dont nous possédons des observations intéressantes.

MM. les Drs Sabrazès et Cabannes ont publié un cas d'hémi-hypertrophie de la face (*Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, sept. oct. 1898) chez un garçon de 5 ans. Cette hypertrophie intéressait les parties molles, la langue, les maxillaires, les dents, la convexité frontale du côté droit. Le fait le plus saillant était le développement monstrueux de la joue, qui présentait des

veinules dilatées à sa surface. Œil et oreilles indemnes, main droite un peu plus grosse que la gauche. Intelligence nette.

D'après les auteurs on a publié 18 cas d'hémi-hypertrophie congénitale de la face : 10 fois sur 15, c'est le côté droit qui est affecté; dans 7 cas, les os étaient atteints. Les lèvres peuvent être intéressées partiellement ou en totalité; les autres parties du corps de même. Dans 2 cas, l'hypertrophie était croisée : bras du même côté et jambe opposée; index opposé, médus et annulaire. Les troubles circulatoires (veineux ou lymphatiques) prédominant, et les angiomes caverneux ou lymphangiectasies ne sont pas rares.

Le Dr Miguel Gil y Casares a publié un cas analogue à celui de MM. Sabrazès et Cabannes (*Arch. de méd. des enfants*, 1900, p. 90). Il s'agit d'un garçon de 9 ans, né avec une hypertrophie unilatérale de la face et de la langue (côté droit). Cette difformité se voit bien dans les figures 5 et 4. Le front et le nez sont normaux. Les lèvres du côté droit semblent télangiectasiques, la commissure est abaissée. Menton proéminent et doublé. Pas d'exophtalmie, mais léger strabisme convergent. Joue droite énorme; la peau laisse transparaître quelques veines dilatées, les os participent à l'hypertrophie, de même les glandes lymphatiques. Palais ogival. L'arcade alvéolaire supérieure (fig. 5) est formée de deux moitiés inégales s'unissant à gauche de la ligne médiane, la moitié droite ayant une épaisseur double et descendant plus que la gauche. Il existe une macroglossie unilatérale droite (fig. 5) avec inclinaison de la langue vers le côté sain. Hypertrophie de l'amygdale droite.

La sensibilité générale et spéciale est diminuée dans tout le côté droit du corps (acuité visuelle, olfaction et gustation, sensibilité cutanée diminuées). Ces derniers points sont intéressants à relever.

**Diagnostic.** — Le diagnostic de l'hypertrophie congénitale n'est pas

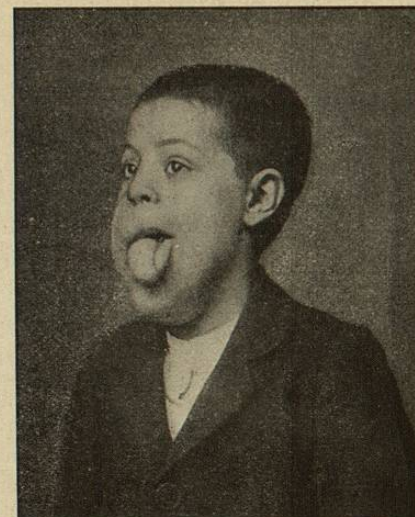


Fig. 5.



Fig. 4.

toujours facile, car c'est une affection rare, qu'on ne s'attend pas à rencontrer. L'œdème des nouveau-nés s'en distinguera par sa diffusion, par la mollesse qui le caractérise, par sa coexistence avec la faiblesse de l'enfant, qui vient mal, se réchauffe difficilement, etc. Le myxœdème n'est pas à proprement parler congénital, il ne se développe guère avant la seconde année; il s'accompagne d'un arrêt de développement portant sur le corps et sur

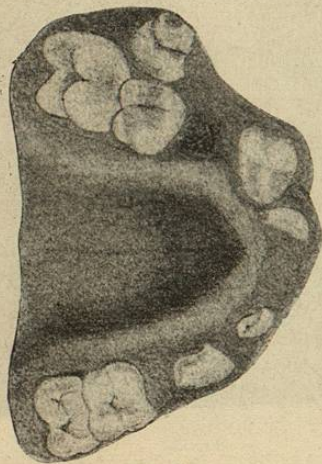


Fig. 5.

l'intelligence; il entraîne une déformation diffuse avec des traits particuliers qu'il est inutile de rappeler. La paralysie pseudo-hypertrophique, même quand elle est unilatérale, se distinguera par la dureté des muscles atteints, sans allongement du squelette. L'acromégalie est une maladie de l'âge mûr qui entraîne une déformation symétrique et monstrueuse des extrémités. Les fausses hypertrophies tégangiectasiques, angiomateuses, lymphangitiques se reconnaîtront avec un peu d'attention. Cependant l'éléphantiasis congénital, sorte de lymphome diffus, lorsqu'il affecte un membre dans sa totalité, peut mettre dans l'embarras. Ordinairement cette maladie ne s'accompagne pas d'allongement du

squelette, ni d'augmentation de volume des os. La tuméfaction, qui n'est pas uniforme, qui est irrégulière, qui offre des différences de consistance (dureté ici, mollesse là, pseudo-fluctuation ailleurs), a un cachet tout particulier. Mais, dans l'éléphantiasis, comme dans l'hypertrophie congénitale, on peut avoir des nævi, des dilatations variqueuses, des anomalies de développement, qui peuvent faire hésiter. Il semble d'ailleurs y avoir des faits de passage assez difficiles à classer, qui mettront à l'épreuve la sagacité du clinicien.

**Traitement.** — Il est douteux qu'on puisse guérir entièrement une hypertrophie congénitale; mais on peut l'améliorer et s'opposer à ses progrès. Redard a dû quelque succès à l'emploi méthodique des massages, de la compression élastique, de l'électricité (courants continus). Ces moyens, employés avec persistance, peuvent arrêter l'accroissement anormal d'un membre et diminuer la différence qui le sépare de son congénère. Grâce à eux, la marche, qui était difficile, pourra être facilitée, surtout si l'on a soin de faire porter à l'enfant des chaussures orthopédiques. Dans tous les cas, le traitement ne pourra avoir d'efficacité que s'il s'adresse à des sujets jeunes et dont la croissance n'est pas terminée. Il faudra prescrire le port d'un bas élastique, panser avec soin les plaies qui pourraient se former et éviter les traumatismes. Un Américain aurait obtenu du soulagement par l'élongation du nerf sciatique; c'est une opération que nous n'oserions pas conseiller. Encore moins conseillerons-nous l'exérèse, l'amputation, une mutilation quelconque, dont jusqu'à présent l'indication ne s'est que très exceptionnellement posée.

## XII

## AMPUTATIONS CONGÉNITALES

PAR LE D<sup>r</sup> J. COMBY

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Certains enfants viennent au monde avec des mutilations particulières des membres qui tantôt forment autour des doigts et des orteils des sillons circulaires plus ou moins profonds, tantôt aboutissent à des sections complètes des phalanges. On les désigne sous le nom d'*amputations congénitales*. Il semble en effet que les organes aient été amputés dans l'utérus par un instrument tranchant ou par un lien constricteur. Cette définition exclut l'idée de *malformations* proprement dites. Le fœtus n'a pas été atteint par une maladie qui trouble son développement, qui l'arrête ou le fait dévier; il est victime d'une cause externe qui agit sur ses membres par compression pour les blesser ou les détruire.

**Étiologie.** — La plupart des auteurs, qui se sont trouvés en présence de cas d'*amputations congénitales*, ont incriminé les brides amniotiques ou le cordon ombilical. Ils ont supposé que le fœtus avait subi dans l'utérus une ou plusieurs constriction par des filaments détachés de l'amnios et agissant à l'égard des doigts ou des orteils comme de véritables ligatures (Guéniot, Bouchacourt, Lhomme, Eustache, de Brun, etc.)<sup>1</sup>. C'est à peine s'ils discutent la possibilité d'une cause interne, d'ordre histologique, d'un trouble trophique, qui déterminerait ces étranglements annulaires absolument mystérieux et inexplicables en dehors des traumatismes.

Et d'ailleurs on trouve parfois, chez l'enfant qui présente ces mutilations, des restes de brides amniotiques qui ne laissent place à aucun doute.

Bouchacourt a observé un enfant né à terme à la Maternité de Paris, avec des amputations congénitales. A droite, les sillons circulaires donnaient des sections incomplètes; le pouce, dépourvu d'ongle, n'avait qu'un sillon à sa racine; l'annulaire, presque complètement détaché, était réuni au précédent par une bride amniotique qu'on apercevait encore.

Le D<sup>r</sup> Eustache (*Des amputations congénitales, Journal des Sciences médicales de Lille*, 25 mai 1895) rapporte le fait suivant: Une femme de 25 ans accouche, le 30 avril 1895, d'un garçon qui pèse 5000 grammes; les trois orteils médians du pied gauche sont fusionnés et privés de leurs deux dernières phalanges; le second orteil, au-dessus du sillon circulaire qui se continue avec le moignon des deux autres, présente une saillie sphérique, de la grosseur d'un pois, qui se détache le troisième jour. A la base de cette saillie se trouvait une sorte de fil constricteur qui l'entourait et la pédiculisait. Ce fil était mince, luisant, membraneux, et avait une extrémité libre de 1 à 2 centimètres; il avait sans doute amputé les 4<sup>e</sup> et 5<sup>e</sup> orteils, et il

(<sup>1</sup>) D<sup>r</sup> C. LEVASSEUR. Des amputations congénitales et des sillons congénitaux. *Thèse de Paris*, 28 oct. 1905.