

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

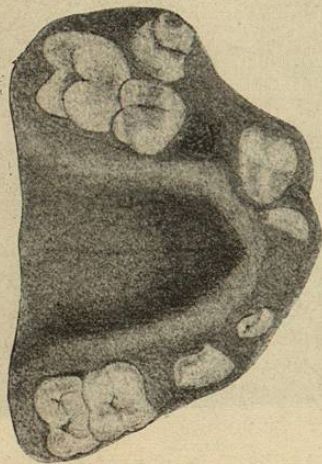


Fig. 5.

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.

était en train d'achever l'amputation du second. L'enfant se portait d'ailleurs très bien et il sortit de la Maternité en bonne santé. L'auteur repousse la théorie des troubles trophiques et admet sans réserves l'action des *brides amniotiques*; sans doute le cordon ombilical peut bien quelquefois, en s'enroulant autour d'un membre ou d'un segment de membre, en déterminer la section, mais il agit plus rarement que les brides amniotiques.

Le D<sup>r</sup> R. Lhomme (*Recherches sur les amputations congénitales*. Thèse de Paris, 7 décembre 1895) déclare aussi que les amputations congénitales sont des mutilations et non des malformations; elles relèvent de la pathologie et non de la tératologie; il admet que la cause habituelle réside dans l'enroulement du cordon ombilical ou d'une bride amniotique autour des membres<sup>1</sup>. Et la preuve que ce mécanisme est bien le vrai, c'est que les amputations congénitales portent, non sur la racine des membres, mais sur leurs extrémités, non sur les parties cachées, repliées, mais sur les segments qui flottent, qui s'offrent au lazzo amniotique. Reste à savoir maintenant pourquoi les brides amniotiques mutilantes se forment dans l'œuf. La syphilis est-elle responsable? Faut-il invoquer les chutes, les traumatismes subis par la mère pendant sa grossesse, les maladies qu'elle a pu éprouver? La plus grande incertitude règne sur ces questions. Ce qu'on peut seulement affirmer aujourd'hui, d'après les divers travaux publiés sur les amputations congénitales, c'est l'origine amniotique de ces mutilations.

**Symptômes.** — Je ne puis mieux faire, pour donner une idée de l'aspect clinique présenté par les amputations congénitales, que de transcrire l'observation suivante, recueillie dans mon service de l'hôpital des Enfants-Malades, avec deux dessins que je dois à l'obligeance de mon interne, M. Louis Moret.

D... (Andrée), âgée de 12 mois, entre à l'hôpital le 21 décembre 1896. On ne relève aucune trace de syphilis chez les ascendants; la mère, âgée de 29 ans, a eu quatre enfants, tous normalement constitués à leur naissance et n'ayant jamais présenté de malformation. La fillette est née à terme et a été nourrie au sein par sa mère. Elle est prise de broncho-pneumonie à la fin de décembre et elle succombe le 1<sup>er</sup> janvier 1897. On trouve une broncho-pneumonie pseudo-lobaire des deux bases, avec grosse rate; pas de vice de développement du côté des viscères. Les mains seules attirent l'attention. Dès sa naissance, l'enfant a présenté les déformations suivantes:

Les cinq doigts de la main droite (fig. 1) sont soudés par leur base et réunis en cône simulant un peu la *main d'accoucheur*. Ils semblent avoir été liés et serrés en masse par un cordon qui aurait porté sur les deuxièmes phalanges et les aurait amputées. Le petit doigt seul a persisté dans sa forme et il porte son ongle, mais il a été arrêté dans son développement. Les cinq doigts de cette main sont soudés entre eux; à l'extrémité du moignon que cette soudure forme, on trouve une phalangette munie de son ongle et

<sup>(1)</sup> M. WANNER (*Soc. vaudoise de méd.*, 7 février 1905) a présenté un travail intitulé: *Le cordon, cause des amputations congénitales*. Chez un fœtus de 5 mois, il a vu le cordon en train d'amputer les quatre doigts de la main gauche comprimée contre le thorax. De là le cordon passait autour du cou de droite à gauche en produisant un profond sillon à la nuque. Les brides amniotiques ne seraient donc pas les seuls agents d'amputation congénitale.

séparée du doigt auquel elle appartenait par un profond sillon: on ne peut dire si cette phalangette ainsi pédiculée est celle de l'index, du médius ou de l'annulaire; elle est indéterminée. Le pouce est confondu avec la masse du moignon et la paume de la main; mais l'éminence thénar est distincte. L'index est méconnaissable, le médius est très réduit de volume et minime par rapport à l'annulaire et au petit doigt qui sont élargis et ramassés sur eux-mêmes.

La mutilation de la main gauche est beaucoup moindre; l'agent constricteur n'a pas agi en masse sur une main fermée et des doigts accolés, il a atteint les doigts isolément et à des degrés divers (fig. 2). Le pouce

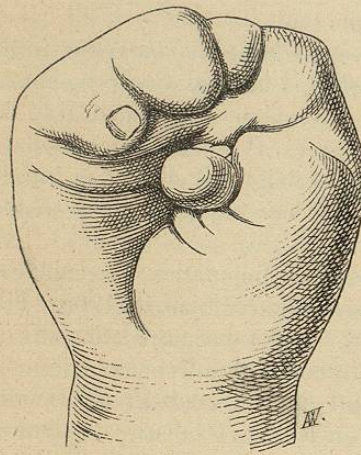


Fig. 1.

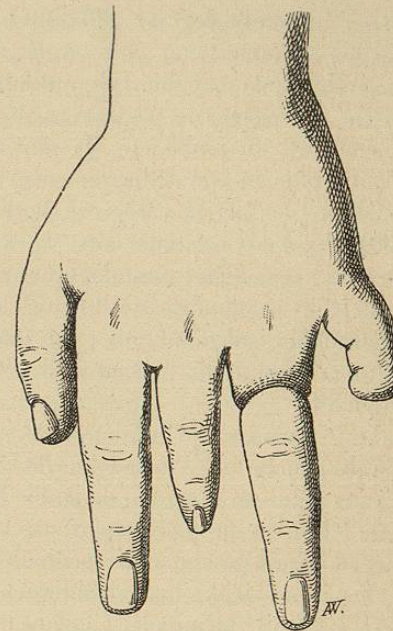


Fig. 2.

est intact; la première phalange de l'index est normale, les deux autres sont un peu atrophiées. Les trois phalanges du médius sont très petites et arrêtées dans leur développement, surtout la phalangette qui est conique, amincie et raccourcie, sans traces de constriction. L'annulaire est normalement développé, mais il offre comme l'empreinte d'une bague trop serrée au niveau de la première phalange; il y a là un sillon très profond et complet, faisant tout le tour du doigt. Une constriction circulaire semblable paraît avoir agi sur l'extrémité du petit doigt dont la phalangette a été complètement amputée.

Les membres inférieurs ne présentent aucune malformation ni mutilation analogue aux précédentes. Les amputations congénitales étaient donc limitées aux doigts des mains.

Cette observation donne une idée très nette de l'aspect présenté par les amputations congénitales. Le plus souvent, comme dans le cas qui m'est personnel, les doigts ou les orteils sont seuls atteints, les phalanges, les

phalanges sont amputées, étranglées, atrophiées, déformées, soudées entre elles, etc. Tantôt l'amputation est complète, elle a détaché entièrement l'extrémité d'un doigt, d'un orteil, ne laissant qu'un moignon plus ou moins informe; tantôt elle est incomplète, déterminant un rétrécissement annulaire, un sillon plus ou moins profond au milieu ou à la racine d'un doigt. Dans quelques cas, des sillons se voient sur les jambes, les avant-bras, les cuisses, les bras. Parfois une extrémité est aux trois quarts détachée, ne tenant plus que par un lambeau insuffisant pour permettre la conservation de l'organe atteint, il faut alors achever l'amputation. On pourrait donc décrire différents degrés, différentes formes d'amputations congénitales, mais les exemples que nous avons cités suffisent pour donner une idée d'ensemble de la maladie. Ces mutilations n'empêchent pas les enfants de se nourrir, de croître, de prospérer; ils ne sont pas plus exposés que d'autres aux maladies du jeune âge; ils sont affligés d'une infirmité plus ou moins gênante, plus ou moins disgracieuse, et voilà tout.

Comme l'a fort bien observé M. Kirmisson (*Revue d'orthopédie*, juillet 1899), il y a des relations entre la syndactylie et l'amputation congénitale. Outre les syndactylies tératologiques et par arrêt de développement, il y a des syndactylies par compression (brides amniotiques). A côté de doigts amputés ou étranglés isolément, on peut trouver des doigts accolés, unis intimement dans une partie plus ou moins étendue de leur trajet, comme le montre la figure 1.

Le Dr Kirmisson a publié un cas intéressant d'amputation congénitale de la jambe gauche avec syndactylie (*Revue d'orthopédie*, 1<sup>er</sup> janvier 1900): Fille de 5 ans ayant un moignon de jambe faisant croire à une amputation chirurgicale à l'union du quart supérieur et des trois quarts inférieurs. A la naissance, il y avait un appendice pédiculé qui fut opéré. La radiographie montre que le péroné vient s'insérer obliquement sur le tibia, les deux os fusionnant à leur extrémité terminale. L'enfant présente en outre, à la jambe droite, un sillon circulaire à l'union du tiers inférieur et des deux tiers supérieurs; autre sillon au 2<sup>e</sup> orteil droit à l'union des deux dernières phalanges; bride unissant la base du premier orteil à celle du second. A la racine du bras droit, léger sillon; à la main gauche, syndactylie fusionnant les extrémités de l'index, du médius et de l'annulaire; ces doigts n'ont que deux phalanges.

Le Dr Daniel J. Cranwell (*Rev. de la Soc. med. Argentina*, nov.-déc. 1902) a vu un enfant de 18 jours (poids 2470 gr.) dont les deux membres inférieurs étaient amputés au niveau du tiers inférieur du fémur. La cuisse droite a 9 cm. 5 de longueur et se termine par un moignon dont la partie osseuse arrondie rappelle les condyles fémoraux un peu atrophiés; en bas et en arrière, petit appendice du volume d'une cerise terminé par quelque chose qui rappelle un doigt rudimentaire. La cuisse gauche se termine à peu près de même. Il n'y a que 2 métacarpiens à la main droite avec deux doigts en syndactylie. L'auteur invoque l'arrêt de développement. Mais ne faut-il pas incriminer surtout les brides amniotiques<sup>1</sup>?

(<sup>1</sup>) Le rôle de l'amnios comme agent de malformations congénitales est souligné aussi par le Dr Blancard. *Thèse de Paris*, 18 juin 1902.

Le rôle de ces brides est bien mis en relief par le Dr P. Grisel (*Revue d'orthopédie*, janv. et mai 1905). Il montre que, dans beaucoup d'observations, on rencontre à la fois sillon, amputations, syndactylie, pieds bots congénitaux. Sur 46 observations qu'il a analysées, il trouve 26 fois le sillon des membres (une seule fois au membre supérieur), 10 fois à droite, 10 fois à gauche, 5 fois des deux côtés (20 fois au-dessus des malléoles, 7 fois au-dessous du plateau tibial, 6 fois au niveau des condyles fémoraux). L'amputation des doigts se voit 55 fois sur 46 cas (pouce atteint seulement 4 fois). La syndactylie est notée 19 fois, le pied bot 16 fois.

En général, la mutilation faite dans l'utérus est achevée après la naissance, et la cause de la constriction n'agit plus; les brides ou les débris de brides amniotiques, qui pourraient persister autour des doigts, sont désormais inertes. Contrairement à ce qui s'observe dans l'*ainhum*, on ne voit pas les amputations congénitales évoluer chez le nouveau-né et chez le nourrisson. Elles restent ce qu'elles étaient au moment de la naissance. Il n'y a aucun espoir de guérison, l'infirmité est incurable; mais la vie n'est pas compromise, et le pronostic est lié au degré et à l'étendue des mutilations.

**Diagnostic.** — Le diagnostic des amputations congénitales est facile; ces extrémités qui manquent, d'une façon irrégulière, ces sillons qui portent comme au hasard, sur telle ou telle phalange, sur tel ou tel doigt, l'absence de toute règle, de toute symétrie dans la distribution des lésions, montrent qu'il y a là une cause accidentelle, un traumatisme qui a agi à l'aveugle, brutalement, sans obéir à aucune loi tératologique. On voit tout de suite qu'il ne s'agit pas d'une malformation, d'un arrêt de développement, d'un pied bot, d'une main bote, etc. Mais il existe une maladie des pays chauds, l'*ainhum*, qu'on a voulu identifier avec les amputations congénitales. On a bien dit que l'*ainhum* était une maladie acquise et non congénitale, qu'elle ne frappait que les nègres, les adultes, etc. Mais ces arguments n'ont pas semblé décisifs. M. le Dr de Brun, de Beyrouth, dans un travail intéressant (*Semaine médicale*, 1894, et *Académie de médecine*, 1896) a posé la question en termes précis, qui ne permettent plus de douter que l'*ainhum* et les amputations congénitales ne soient deux choses distinctes.

Il cite le cas d'une fille de 8 ans ayant perdu le cinquième orteil du pied droit; cet orteil s'est détaché peu à peu, sans douleur, sans hémorragie, sans plaie, par suite d'une constriction spontanée qui a débuté au niveau du pli digito-plantaire et qui, peu à peu, a étranglé l'orteil à sa base comme l'aurait fait un fil résistant qu'on aurait serré progressivement. C'est vers l'âge de 5 ans que l'affection a débuté, et c'est à l'âge de 7 ans que l'orteil s'est détaché. Puis les autres orteils furent successivement menacés à leur tour; un sillon se creusa peu à peu au niveau du pli digito-plantaire du quatrième, du troisième, du deuxième orteil. Mais la maladie s'attaque toujours au cinquième orteil et elle reste presque toujours limitée à ce cinquième orteil. Comment ne pas saisir les différences qui séparent l'*ainhum* des amputations congénitales? L'*ainhum*, indépendamment des questions de climat, de race, d'âge, est une maladie acquise, frappant exclusivement un orteil toujours le même, évoluant progressivement jusqu'à l'amputation

complète. Les amputations congénitales se font dans l'utérus, elles sont multiples, disséminées un peu partout, aux doigts, aux orteils, aux bras, aux jambes, au cou, etc. Elles n'évoluent pas, les enfants naissent mutilés et restent tels. Dans l'aïnhum, l'enfant était bien constitué à la naissance; ce n'est que plus tard qu'il a été atteint. Dans les amputations congénitales, le traumatisme saute aux yeux. Dans l'aïnhum on ne peut s'empêcher de songer à une lésion du système nerveux, à une névrite, ou à une maladie parasitaire, à la lèpre. On songe aussi à la sclérodactylie. Voici les considérations par lesquelles le D<sup>r</sup> de Brun termine sa leçon sur l'aïnhum (*Semaine médicale*, 5 sept. 1894):

« Si l'aïnhum s'éloigne manifestement des amputations congénitales, par contre, il n'est pas sans présenter quelques analogies avec la *maladie de Raynaud*: l'abaissement considérable de la température, l'engourdissement, la coloration violette du membre sont communs aux deux maladies et affectent dans les deux cas une marche paroxystique, mais les analogies s'arrêtent là et ne permettent pas de songer à une identité de nature.

L'altération et la disparition du tissu osseux au niveau de l'étranglement, les troubles trophiques sensitifs et moteurs qu'on observe au niveau du membre nous permettent d'affirmer que la constriction n'est pas, comme l'ont cru quelques auteurs, le phénomène primitif tenant en quelque sorte toute la maladie sous sa dépendance. Le sillon n'est qu'un des modes d'expression, un des symptômes — le plus singulier, sans aucun doute — de l'affection, véritable symptôme pathognomonique qui se rattache à une cause supérieure et dont il faut chercher l'explication dans un trouble du système nerveux. Nous ne pouvons malheureusement aller plus loin, et ce serait forcer les analogies que de rattacher l'aïnhum à la syringomyélie sous prétexte que la perte de la sensibilité thermique, coïncidant avec la conservation relative de la sensibilité au contact, est au nombre des symptômes que nous avons constatés. Qu'il nous suffise d'avoir prouvé que l'aïnhum est autre chose qu'une simple sclérodémie annulaire, opinion déjà soutenue par un certain nombre d'auteurs (Corre, P. Guimaraës, etc.). »

**Traitement.** — Il n'y a généralement rien à faire dans les amputations congénitales; dans quelques cas, cependant, on est obligé d'achever une amputation aux trois quarts accomplie, et de libérer un doigt ou un orteil qui devient une gêne.

## XIII

## ENGORGEMENT ET ABCÈS DE LA MAMELLE

(Mammite des nouveau-nés, mammite de la puberté)

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

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Je décrirai, dans cet article, les fluxions, engorgements, inflammations de la mamelle à deux époques bien distinctes de l'enfance: 1<sup>o</sup> chez les nouveau-nés; 2<sup>o</sup> chez les adolescents. Auparavant, j'indiquerai brièvement le développement de la mamelle, en m'inspirant des recherches du D<sup>r</sup> H. Morau, préparateur d'histologie à la Faculté de médecine de Paris (*Des fluxions physiologiques de la mamelle*. Société médicale du IX<sup>e</sup> arrondissement, 10 novembre 1892).

**Développement de la mamelle.** — La mamelle apparaît, chez l'embryon de deux mois, sous forme d'un bourgeon plein, émané de la couche des cellules de Malpighi, qui s'enfonce dans le derme sous-jacent. A ce niveau, la couche superficielle de l'épiderme présente une légère encoche. Telle est la première phase du développement.

Dans une seconde phase, le bourgeon épidermique primitif se ramifie et fait pénétrer assez profondément dans le derme des bourgeons secondaires. Du côté de l'épiderme, l'encoche primitive s'est élargie et forme un *champ glandulaire* déprimé à la surface duquel s'ouvrent directement et isolément les ramifications secondaires du bourgeon primitif, qui doivent constituer les *canaux galactophores*. Cette disposition persiste chez les monotrèmes, H. Moreau l'a observée chez la souris et, chez les marsupiaux, elle est exagérée par deux replis épidermiques qui masquent le champ glandulaire de telle façon qu'il semble inclus dans une véritable poche. Dans l'espèce humaine, les choses restent ainsi jusqu'à la naissance. Après, la glande subit une nouvelle impulsion; les bourgeons secondaires se multiplient, se ramifient et, peu à peu, vers 6, 8, 12 mois, les troncs principaux des bourgeons qui s'ouvrent à la partie moyenne du champ glandulaire font saillie après s'être pourvus de fibres musculaires lisses, pour constituer le *mamelon*; la partie périphérique du champ glandulaire reste lisse, se pigmente et forme l'*aréole*.

Après la naissance, en même temps que les bourgeons épithéliaux se ramifient, ils se creusent par liquéfaction de leurs cellules centrales qui, expulsées au dehors, forment le *premier lait du nouveau-né*.

Mais là ne s'arrête pas le développement de la mamelle, elle se ramifie, se multiplie suivant l'évolution génitale.

Au moment de la puberté, quand le sens génital s'éveille et va s'affirmer,