De la brachydactylie et de l'hyperphalangie chez l'homme / par H. Leboucq.

Contributors

Leboucq, Hector Louis François, 1848-Royal College of Surgeons of England

Publication/Creation

Bruxelles: Impr. Hayez, [1896]

Persistent URL

https://wellcomecollection.org/works/dra6hwn9

Provider

Royal College of Surgeons

License and attribution

This material has been provided by This material has been provided by The Royal College of Surgeons of England. The original may be consulted at The Royal College of Surgeons of England. Where the originals may be consulted. This work has been identified as being free of known restrictions under copyright law, including all related and neighbouring rights and is being made available under the Creative Commons, Public Domain Mark.

You can copy, modify, distribute and perform the work, even for commercial purposes, without asking permission.



DE LA BRACHYDACTYLIE et de l'HYPERPHALANGIE chez l'homme; par le Dr H. LEBOUCQ, professeur à l'Université de Gand, Correspondant de l'Académie (1).

Parmi les pièces squelettiques se rapportant aux anomalies de la main et du pied, que j'ai recueillies et qui sont conservées à notre collection d'anatomie, il s'en trouve quelques-unes présentant une diminution assez notable de longueur des doigts et des orteils. Il paraît difficile de dire où commence la limite à partir de laquelle la dénomination de brachydactylie est applicable à ces cas de raccourcissement général ou affectant quelques doigts seulement. Je ne m'occuperai que de cas déjà assez évidents pour que l'anomalie ait pu facilement être constatée à l'examen extérieur avant toute dissection. Un d'entre eux présente en outre une anomalie très rare : la multiplication des phalanges de l'index et du médius.

Dans les cas de brachydactylie, j'ai déterminé par des mensurations la part qui revient dans la réduction, aux divers segments osseux des rayons raccourcis (métacarpiens [— tarsiens] et phalanges). Ceci ne pouvait se faire qu'en se basant sur une connaissance approfondie de l'état normal du squelette. Or, nous possédons ce point de départ dans les consciencieuses recherches sur le squelette des extrémités publiées dans ces derniers temps par le professeur Pfitzner, de Strasbourg (2). C'est sur le résultat de ses recherches que je me suis basé, et dans la publication actuelle j'ai eu surtout en vue d'ajouter un corollaire à l'œuvre de mon savant collègue et ami.

On peut admettre que la réduction de longueur d'un des segments soit un acheminement vers sa disparition totale. C'est ce processus que nous voyons se dérouler sous nos yeux au cinquième orteil qui se trouve déjà engagé très avant sur la voie de devenir un orteil à deux phalanges par l'atrophie de la deuxième

⁽¹⁾ Extrait du Bulletin de l'Académie royale de médecine de Belgique, séance du 30 mai 1896.

⁽²⁾ W. PFITZNER. Beiträge zur Kenntniss des menschlichen Extremitätenskeletts (in Schwalbe's morpholog. Arbeiten).

Bd. I, Heft 1, 1891, nos I à III. Allgemeines. — Maassverhältnisse des Hand- und Fussskelets.

Bd. I, Heft 4, 1892, no IV. Die Sesambeine.

Bd. II, Heft 1, 1892, no V. Anthropologische Beziehungen der Hand und Fussmaasse. Bd. IV, Heft 3, 1894, no VI. Die Variationen im Aufbau des Handskelets.

et sa soudure avec la base de la troisième (1). Une réduction du nombre des phalanges par un processus analogue s'observe aussi chez les édentés (2).

Ces réductions sont des phénomènes du développement postembryonnaire; le nombre typique trois (resp. deux phalanges) chez les mammifères en général, n'est pas diminué dans les premiers stades du développement. Ce nombre n'est pas modifié davantage dans le sens de l'augmentation, si l'on excepte les cétacés, chez lesquels l'hyperphalangie est constante, et les siréniens, chez lesquels une phalange supplémentaire peut se rencontrer surtout aux doigts du milieu.

La division en deux ou trois segments du squelette des doigts est donc un caractère profondément inhérent au type mammifère, que les multiples modifications produites par l'adaptation aux modes de fonctionnement variés dans cette classe ne sont pas parvenues à effacer, et un intérêt tout spécial s'attache à ces rares cas accidentels dans lesquels nous rencontrons des aberrations du type normal quant au nombre des phalanges.

Je crois inutile d'ajouter que dans aucun cas il n'est question de modifications produites par un processus pathologique quelconque. J'examinerai à part quelques modifications de forme produites dans un cas d'atrophie des orteils, probablement due à des brides amniotiques.

I. — Brachydactylie et hyperphalangie symétriques de l'index et du médius.

Sujet : homme de 46 ans. L'anomalie est symétrique aux deux mains; rien aux pieds. Aucun renseignement concernant l'hérédité.

La main a un aspect général massif et trapu (fig. 1). A première vue, on constate le raccourcissement des deuxième et troisième doigts. Ces doigts paraissent n'avoir que deux phalanges : il n'y a qu'un seul pli de flexion. Les autres doigts ne présentent aucune modification apparente. Les doigts raccourcis comme les autres portent un ongle bien développé.

La dissection des parties molles ne présente aucune particu-

⁽¹⁾ W. PFITZNER. Die kleine Zehe. (Arch. f. Anat. und Entwick., 1890, p. 12.)

⁽²⁾ MECKEL. Syst. der vergl. Anat., 11, 2, 1825, p. 414.

larité importante. L'abducteur du petit doigt a un faisceau supplémentaire partant du ligament annulaire antérieur. Les vaisseaux sanguins et les nerfs sont normaux. Les terminaisons des

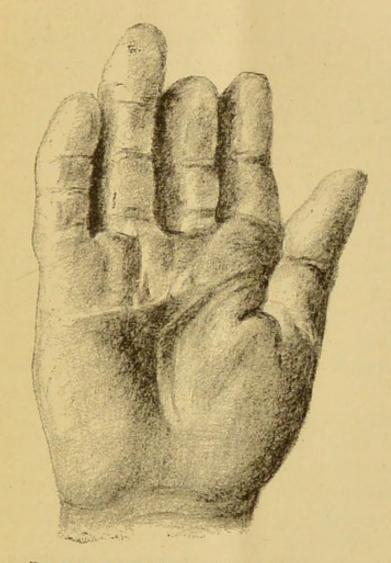


Fig. 4. - Main droite, face palmaire. Demi-nature.

tendons extenseurs et fléchisseurs seront examinées avec le squelette.

Carpe et métacarpe : Rien de particulier au point de vue de la forme générale, du nombre et du mode d'articulation des os. Les longueurs des métacarpiens seront données plus loin.

Deuxième doigt, main droite (fig. 2). — Au lieu de deux phalanges, comme on pouvait le supposer à l'aspect extérieur, ce doigt a quatre phalanges (marquées 1 à 4, fig. 2); 1 et 3 sont courtes, larges et massives, 2 et 4 sont conformées au point de vue de leur forme générale comme des phalanges ordinaires et notamment 4 comme une phalange unguéale

Les surfaces de contact des différents os sont recouvertes d'un cartilage articulaire hyalin absolument normal quant à la structure, mais la forme des surfaces interphalangiennes diffère de

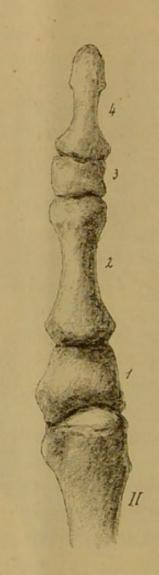


Fig. 2. — Index et métacarpien II, face dorsale. Gr. nat.

celle de ces surfaces à l'état normal. Entre le métacarpien et la phalange 1, on retrouve assez bien la forme générale d'une articulation métacarpo-phalangienne normale : à la tête arrondie du métacarpien correspond une cavité glénoïde sur la face proximale de la phalange.

Les surfaces articulaires entre 1 et 2 sont plutôt planes : à une légère dépression que porte la face distale de 1 sur son bord dorsal, correspond une saillie analogue sur la face proximale de 2.

La phalange 2, étranglée au milieu, dilatée à ses deux extrémités, a l'aspect d'une phalange avec diaphyse et deux épiphyses. La surface articulaire distale est concave transversalement.

La phalange rudimentaire 3 a ses deux surfaces articulaires convexes. A la surface distale correspond la concavité de la surface proximale de 4.

Les ligaments unissant les surfaces articulaires ressemblent aux ligaments articulaires normaux, surtout ceux de l'articulation proximale métacarpo-phalangienne. Pour les autres, les ligaments propres sont surtout bien développés latéralement. Les ligaments latéraux ne sont pas aussi nettement différenciés qu'à l'état normal. Du côté palmaire, la gaine des tendons fléchisseurs ferme la cavité articulaire; du côté dorsal, la capsule est renforcée par les tendons extenseurs.

Dans l'articulation métacarpo-phalangienne, les mouvements sont normaux. Ils sont plus limités entre les segments osseux 1, 2 et 3, à cause de la forme des surfaces articulaires et de la brièveté des ligaments. Entre 1 et 2 il n'y a qu'un faible mouvement de flexion; le principal mouvement s'exécute entre 2 et 4, 3 se comportant comme un ménisque interarticulaire. En somme donc, les mouvements ne sont pas plus étendus que si le doigt n'avait que deux phalanges. C'est ce que l'aspect extérieur de l'organe nous a déjà fait voir.

Troisième doigt, main droite (fig. 3). — De même que le précédent, ce doigt a également quatre phalanges. Chacun des segments 1 à 3 est court, massif; ils diminuent progressivement de longueur de 1 à 3; 4 a l'aspect d'une phalange unguéale normale. Les segments 1 à 3 sont manifestement plus rétrécis au milieu qu'à leurs extrémités, de sorte que, même au segment 3, on peut reconnaître une division en diaphyse et épiphyses.

Les surfaces articulaires, bien recouvertes de cartilage diarthrodial comme pour le doigt précédent, sont normales entre la tête du métacarpien et le bord de la phalange 1. Elles sont très peu courbes entre 1, 2 et 3, elles ont une légère obliquité convergeant vers la face palmaire. L'extrémité distale de 3 a une surface convexe très bien prononcée, correspondant à la face concave proximale de 4.

Les mouvements sont les mêmes que pour le doigt précédent; un peu plus étendus seulement entre le premier et le deuxième segment. Les deux doigts correspondants de la main gauche ont les mêmes caractères généraux, il n'y a que quelques légères différences de détail; ainsi, par exemple, l'extrémité distale de la phalange 1 du médius a une tête convexe correspondant à une surface concave sur 2. Quelques différences, peu importantes, de longueur de divers éléments, seront consignées dans le tableau général des mesures.

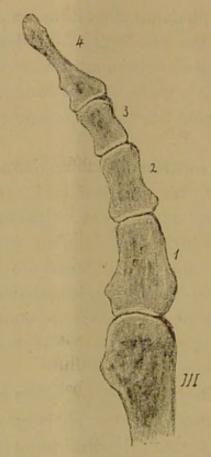


Fig. 3. - Section dorso-palmaire du médius et du métacarpien III. Gr. nat.

Il y a encore à noter une réduction évidente de la phalange intermédiaire du cinquième doigt aux deux mains.

On a pu voir que j'ai dénommé jusqu'ici les phalanges par leur numéro d'ordre. Une question qui se pose maintenant est celle de savoir à quoi correspondent dans la main normale les quatre segments osseux que nous avons décrits. Ce sont les insertions musculaires qui nous donneront la réponse à cette question. Il y a deux longs fléchisseurs : le superficiel s'attache par deux languettes à la phalange 3, le profond perfore l'espace entre les deux languettes et se termine à la base de la phalange 4. Une languette médiane du long extenseur s'insère à la base de la phalange 3, les bords se rejoignent ensuite pour se terminer à la face dorsale de la phalange 4. Les interosseux se terminent dans l'appareil ligamenteux métacarpo-phalangien et à la base de la phalange 1.

Nous avons ainsi surabondance de preuves pour établir l'interprétation suivante :

1 + 2 = phalange basale,

3 = » intermédiaire,

4 = » unguéale.

C'est donc la première phalange qui s'est divisée; mais il ne s'agit pas d'une simple séparation d'épiphyse, puisque le segment 2 de l'index et 1 et 2 du médius sont des os à épiphyses et diaphyse nettement distinctes.

L'évaluation de longueur relative des divers segments ne peut s'apprécier que par comparaison de la longueur de ces segments avec les moyennes normales. C'est pour ce motif que j'ai consigné dans le tableau suivant les mesures de tous les segments des doigts et celles des métacarpiens. Comme terme de comparaison, j'ai mis en regard les mesures moyennes données par Pfitzner pour la main de l'homme, dans son mémoire cité plus haut (nº II). Ces moyennes sont le résultat de la mensuration de mains prises indifféremment, sans aucune sélection de mains typiques; les résultats offrent donc toutes les garanties d'exactitude.

Les mesures sont données en millimètres. Pour les segments de chaque rayon (métacarpien + phalanges), elles se suivent en colonnes verticales. Il y a trois colonnes pour chaque doigt (main droite et gauche anormales et main normale). Les longueurs comparées sont données séparément pour chaque segment et pour les doigts et les rayons dans leur ensemble. Pour chacune de ces longueurs, j'indique la différence en plus ou en moins des parties anormales comparées avec les moyennes normales.

Les tableaux suivants sont faits d'après le même plan que celui-ci.

TABLEAU T

	ii.	52,6	2,4	3,2	17,3	8,8	4.	
Λ.	Norm.	55	3	- =	121	99	121,4	
	6.	46 - 6,6	88	+ 0,6	19,2	63 - 5,8	109 - 12,4	
	D.	47 - 5,6	93	1,0,6	- 9,2 49 +4,7	62 -6,8	109	
	Norm.	56,7	14	27,2	19,1	87,2	143,9	
IV.	6.	48 -8,7	41	083	18,7	79 - 8,2	427 - 46,9	110
	D.	48 - 8,7	14	og:	2.0% + 0,9	83 - 4,2	131	1111
Ш	Norm.	62,8	43,4	28,5	18,6	90,5	153,4	U
	G.	8,6 -	13	4,6	-19,5	63 - 27,5	416	
	D.	86-	12	-14,4	-20,5 -0,6	- 35,55	408	100
291	Norm.	65,5			7,71		145,6	11
	. G.	54	175	8,99	-47,5 + 3,3	62 -18,1	416	101
	D.	56 - 9,5	124	0,20 0,20	-18,5 +2,3 +2,3	- 20,1	416 -29,6	216
011 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1	Norm.	44.5	29,4	11	22,6	52	96,5	111
	6.	37 - 7,5	98	-1,4	24 +1,4	0.00	89	THE REAL PROPERTY.
	D.	37 - 7,5	88	-4,4	24 + 1,4	52	89 - 7,5	
			-			***		
1113								
		su .	(c) .					
		rpie	~					
		détacarpiens	Phal. 1	oiff.	oiff.	oigts.	tayons liff.	

(1) a = segment proximal, b = segment distal de la première phalange.

⁽²⁾ Les longueurs moyennes des doigts et des rayons ne sont pas obtenues par addition des moyennes partielles, mais sont également calculées. Il en résulte que souvent le chiffre décimal ne concorde pas avec celui que donne le résultat de l'addition. (Pritzner.)

II. - BRACHYDACTYLIE SYMÉTRIQUE DE TOUS LES DOIGTS DE LA MAIN.

Ce cas a été recueilli en 1883 par M. Colson, agrégé spécial à l'Université, qui à cette époque l'a présenté à la Société de médecine de Gand et en a fait une courte description (1). Il en est fait également mention dans un travail de Pfitzner (2), qui l'a figuré (Taf. XXIII, fig. 71) d'après une photographie que je lui avais communiquée. Il provient d'une femme de 80 ans, morte dans un hospice de la ville. L'anomalie existait de la même manière aux deux mains, mais une seule (la droite) a pu être conservée. D'après les renseignements recueillis, le père de la femme, huit enfants sur neuf et les petits-enfants de deux lignées avaient des doigts raccourcis.

J'ai voulu mettre ce cas en parallèle avec le précédent, parce que le raccourcissement s'y est produit d'une manière analogue, sans que cependant le point le plus remarquable, la multiplication des phalanges s'y rencontre. Le raccourcissement a porté assez régulièrement sur tous les doigts, de sorte qu'il n'y a pas, comme dans le cas précédent, de disproportion de certains d'entre eux. Les quatre derniers n'ont qu'un seul pli de flexion palmaire au milieu, et un à la base. Le pouce, formé de deux phalanges, n'atteint pas par son extrémité le sillon de flexion à la base de l'index. Tous les doigts ont des ongles bien développés. Tous les muscles sont normaux, sauf ceux de l'éminence du pouce, qui sont plus courts et plus grêles. C'est que le premier métacarpien est réduit à un osselet de 2 centimètres de longueur sur 1 1/2 de largeur. Les deux phalanges du pouce sont normales. Aux quatre derniers doigts, c'est la deuxième phalange qui est réduite; le tableau II donne les mesures.

Toutes les articulations métacarpo-phalangiennes sont normales. Il en est de même pour la première interphalangienne (trochlée); à l'index cependant les surfaces sont plus planes. La surface distale de la deuxième phalange est convexe; la surface proximale de la troisième, concave. Les mouvements du pouce

⁽¹⁾ L. Colson. Anomalie congénitale des doigts. (Annales de la Société de médecine de Gand, 1883, p. 202)

²⁾ W. PFITZNER. Beiträge, etc., no VI. (Variationen.).

sont normaux. Aux quatre derniers doigts, la deuxième phalange réduite fonctionne comme un ménisque dans la flexion de la troisième sur la première; le principal mouvement se passe dans l'articulation distale.

TABLEAU II.

	1		ii ii		III		IV		V	
		Norm	is the	Norm.		Norm.		Norm.		Norm.
Bei B				-	1					
Métacarpiens.	20	41,4	55	62,1	50	59.8	41	54	42	50
Diff	- 21,4	-	-7,1	-	- 9,8	-	-43	-	-8	-
Phal. 4 .	27	27,7	33	37	39	41,2	39	38,8	30	30,6
Diff	- 0,7	-	-4	- 4	- 2,2	-	+0,2	-	-0,6	-
Phal. 2 .	-	-	4	22	6	27,1	41 :	25,8	6	18,2
Diff	-	-	-18	- 1	-21,1	-	- 14,8	-	- 12,2	-
Phal. 3 .	20	20,4	17	16	17	16,7	18	17,3	17	15,7
Diff	-0,4	-	+1	-	+ 0,3	-	+ 0,7	-	+1,3	-
Doigts	47	47,9	54	75,4	62	84,9	68	81,7	53	64,4
Diff	- 0,9	-	- 21,4	-	- 22,9	-	-43.7	-	-11,4	-
Rayons .	67	89,2	109	137,4	112	144,7	109	135,8	95	114,5
Diff	- 22,2	_	- 28,4		- 32,7	-	- 26,8	_	- 19,5	-

III. - BRACHYDACTYLIE DU PIED GAUCHE.

Nous conservons à la collection un fragment de squelette de pied gauche sans indication de provenance, et comprenant les trois premiers rayons avec les cunéiformes correspondants. On a probablement jugé que le reste était dépourvu d'intérêt. Les parties sont articulées artificiellement, mais sont bien exactement adaptées. Cette pièce rappelle parfaitement l'état des phalanges et des métacarpiens de la main précédente. Il y a réduction évidente du premier orteil : l'extrémité distale de la phalange unguéale atteint seulement le niveau de l'articulation de la première et de la deuxième phalange du deuxième orteil. La réduction s'est faite aux dépens du métatarsien I.

Aux orteils 2 et 3, ce sont les phalanges intermédiaires qui sont réduites, comme on le voit par le tableau suivant, en prenant comme termes de comparaison les mesures moyennes du pied normal d'adulte sans distinction de sexe (d'après Pfitzner).

TABLEAU III.

	المرد الدر						
			1	1	111		
		Norm.		Norm.		Norm.	
Métatarsiens .	40	59,3	69	70,7	66	67,3	
Diff	- 49,3	-	- 4,7	-	- 1,3	-	
Phal. 4	27	29,1	25	27	23	24,5	
Diff	- 2,1	-	-2	-	- 1,5	-	
Phal. 2	-	-	9	12,9	7	10,6	
Diff	-	_	- 3,9	-	-3,6	-	
Phal. 3	20	24,2	10	10,1	11	10,9	
Diff	- 4.2	-	-0,1	-	+ 0,1	-	
Doigts	47	53,4	- 44	49,9	44	46	
Diff	-6,4	-	- 5,9	_	- 5	_	
Rayons	87	112,6	143	120,5	107	113,3	
Diff	- 25,6	-	- 7,5		-6,3	- 3	
				17-11	LOUIS S	NAME OF	

Si nous faisons abstraction de l'hyperphalangie du premier cas, anomalie tout à fait exceptionnelle dont nous nous occuperons plus loin, les trois cas présentent entre eux des analogies frappantes, au point de vue de la manière dont le raccourcissement des doigts s'est produit. Pour les doigts à trois phalanges, la réduction a porté surtout sur la phalange intermédiaire. Le pouce du deuxième et le gros orteil du troisième cas sont également raccourcis, mais pour ces deux doigts la réduction porte sur le métacarpien ou le métatarsien. C'est que le segment absent au premier doigt, c'est la phalange intermédiaire.

La réduction de la phalange intermédiaire est un acheminement vers sa disparition. Pour le cinquième orteil, le processus est en pleine évolution : cet orteil est en train de perdre sa phalange intermédiaire par réduction de celle-ci et soudure avec la base de la phalange distale. Sur trois cent et un pieds, Pfitzner a rencontré cette soudure cent dix-sept fois. Et si le cinquième orteil est déjà très avancé dans la voie de la réduction, cette influence se fait aussi sentir, mais beaucoup moins fréquemment, aux trois orteils médians, la fréquence diminuant du quatrième au deuxième.

En mesurant à part les segments soudés, Pfitzner trouve que si la phalange intermédiaire est réduite, la phalange distale est, au contraire, allongée (1).

Dans les deux premiers cas que je viens de décrire, on peut voir par l'examen des tableaux que, même en l'absence de toute soudure, il y a assez généralement un léger degré d'allongement des phalanges terminales (à l'exception de la phalange 3 anormalement raccourcie au quatrième doigt à gauche, tableau I). Quant au troisième cas, la différence est insignifiante pour les orteils 2 et 3 (tabl. III). Mais il est à remarquer que toutes les mesures des parties non raccourcies sont un peu en dessous de la moyenne; ces phalanges distales ayant sensiblement la longueur normale ont donc subi un allongement relatif. Ajoutez en outre que l'extrémité distale de ces phalanges a été légèrement endommagée dans la macération, de sorte que la mesure que je donne est trop courte; ces phalanges dépasseraient ainsi la longueur normale de 2 millimètres au moins.

Pfitzner ne signale cet allongement qu'au pied; c'est qu'en effet à la main les phalanges raccourcies sont beaucoup plus rares qu'au pied. Il décrit (2) un cas de réduction de la phalange intermédiaire au cinquième doigt des deux mains en même temps

⁽⁴⁾ W. PFITZNER. Beiträge, etc., no V. (Anthropol. Beziehungen, p. 470.)

⁽²⁾ W. PFITZNER. Beiträge, etc., no VI. (Variationen, Taf. XXXII, fig. 69.)

que la réduction de cette phalange avec soudure à la base de la phalange distale au quatrième doigt de l'une d'elles, sans indication de longueur. Il a observé également un certain nombre de cas dans lesquels la phalange unguéale du pouce était assez notablement raccourcie. Bien qu'on ne puisse plus le démontrer ontogéniquement et que même phylogéniquement la preuve en soit déjà effacée, on peut cependant admettre que la phalange intermédiaire absente au premier doigt ait disparu par la voie qui nous est indiquée par les autres phalanges manifestant une tendance à la disparition, c'est-à-dire qu'elle s'est fusionnée avec la base de la phalange distale. La réduction de cette phalange distale du pouce correspondrait donc à un stade plus avancé du même processus de réduction. Pfitzner indique ceci comme hypothèse possible, sans cependant l'affirmer d'une manière positive.

Quant à la cause de cet allongement d'une part de phalanges distales non soudées avec la précédente, coïncidant avec la réduction d'un métacarpien (métatarsien) d'autre part, et produisant une espèce de « compensation » (?), elle est encore à trouver.

En résumé, on constate à la main et au pied une tendance à la réduction des rayons par la réduction, en longueur d'abord, puis en nombre des segments qui les constituent.

Cette réduction porte principalement sur les phalanges intermédiaires. Celle du premier doigt a depuis longtemps disparu à la main et au pied, celle du petit orteil est sur la voie. A la main, le processus est beaucoup moins avancé qu'au pied, mais pour l'un comme pour l'autre organe, ce sont les rayons latéraux, le le premier et le cinquième, qui paraissent être spécialement exposés.

J'ajouterai encore quelques mots sur un cas de raccourcissement général de tous les orteils aux deux pieds que j'ai recueilli récemment sur une femme de 57 ans. Il s'agit probablement ici d'un cas d'amputation fœtale par brides amniotiques, mais j'ai relevé quelques particularités assez intéressantes produites dans l'évolution du squelette, à la suite d'un traumatisme survenu à une époque très précoce de la vie embryonnaire. Je n'insiste pas sur la description de l'aspect extérieur; tous les orteils du pied gauche sont représentés par de petits tubercules. Au pied droit, ils sont un peu plus développés; le gros orteil droit seul, de tous

les orteils, possède un ongle. Tous les muscles sont normaux ; il y a même un muscle supplémentaire : le quatrième péronier.

Tous les métatarsiens sont bien développés; ils dépassent, en

moyenne, de 4 à 5 millimètres la longueur normale.

Au pied droit, chaque orteil a deux phalanges : la basale un peu plus petite que normalement, sauf au premier, et un nodule terminal triangulaire, auquel se terminent ensemble les deux longs tendons fléchisseurs et les extenseurs.

Au pied gauche, chaque orteil n'a qu'une seule phalange, large à la base, tronquée à l'extrémité distale. En admettant l'hypothèse d'une réduction qui s'est produite dans le sens disto-proximal, cette phalange terminale est le résultat de la transformation de la phalange basale. Le point le plus remarquable, c'est l'assimilation complète avec une phalange unguéale qui s'est produite surtout au cinquième doigt (fig. 4). Toutes les phalanges terminales sont



Fig. 4. — Extrémité distale du métatarsien V, pied gauche et sa phalange terminale. Gr. nat.

plus longues que les troisièmes phalanges normales des orteils (1); au cinquième doigt, cette phalange a 20 millimètres de long (moyenne normale, 8mm,2 [Pf.]); large à la base; diaphyse grêle; extrémité distale portant un tubercule aplati, rugueux du côté plantaire, absolument conformée comme une phalange unguéale de la main. C'est au point que, n'étaient les connexions par les

⁽¹⁾ Ceci n'a rien d'extraordinaire si ces phalanges terminales ne sont autre chose que des phalanges basales modifiées.

ligaments naturels, unissant cette phalange au métatarsien, je serais porté à croire qu'il y a eu substitution. La forme caractéristique que prend la phalange unguéale dépend donc spécialement de sa position terminale. Les autres phalanges peuvent également prendre cette forme en devenant terminales avant que le développement embryonnaire soit terminé. Cette forme est indépendante du développement d'un ongle.

Passons maintenant à l'examen de l'anomalie la plus remarquable que présente la première observation : l'hyperphalangie. Ce cas est d'abord intéressant par sa rareté. On a observé chez l'homme un certain nombre de cas de phalange supplémentaire au pouce. L'exemple le plus ancien nous est conservé dans le groupe du Laocoon, dont le fils aîné a trois phalanges au pouce de la main gauche.

B. Windle (1) donne une bibliographie assez étendue mais non complète de cas relatés par les auteurs, où le pouce avait une phalange supplémentaire. La plupart des cas d'hyperphalangie du pouce ont été rencontrés concurremment avec l'hyperdactylie, mais un pouce à trois phalanges peut exister sans qu'il y ait des doigts surnuméraires.

Quant à l'existence de phalanges surnuméraires aux quatre derniers doigts, je n'en ai trouvé aucun exemple cité dans la littérature scientifique. Is. Geoffroy-Saint-Hilaire (2), tout en disant qu'il n'en a jamais rencontré lui-même, fait allusion à un passage de l'anatomiste italien Realdo Columbo (3); mais il s'agit tout simplement ici d'un pouce bifide. Welcker (4) dit expressément qu'il ne connaît aucun cas décrit de doigt ayant plus de trois phalanges.

Quoi qu'il en soit, ceci n'est qu'une question accessoire à côté de l'importance que prend le cas actuel, comme élément pour résoudre la question de la production de l'hyperphalangie chez les mammifères en général. On sait que les segments des doigts

⁽⁴⁾ BERTRAM C.-A. WINDLE. The occurrence of an additional phalanx in the human pollex. (Journ. of anat. and phys., vol. XXVI, oct. 1891.)

⁽²⁾ Is. Geoffroy-Saint-Hilaire. Histoire générale et particulière des anomalies. Paris, 4832, t. 1, p. 672.

⁽³⁾ R. COLUMBO. De re anatomica, lib. XV. Francof., 1593. — Voici le passage auquel il est fait allusion page 485: « Sex in manu digitos (vidi) extremus etenim articulus pollicis in duos dividebatur. »

⁽⁴⁾ Welcker. Die morphologische Bedeutung des ersten Daumengliedes. Halle, 1884.

se différencient d'une manière successive dans le sens proximodistal. L'ébauche primitive du doigt se développe par une espèce de bourgeonnement; dans cette ébauche primitive, la première phalange se différencie avant la deuxième et celle-ci avant la troisième. Par suite de ce développement progressif vers l'extrémité libre, il se fait qu'à un moment donné, au deuxième mois de la vie fœtale, la troisième phalange est aussi longue, même plus longue que la deuxième. Ce fait est déjà signalé par Henke et Reyher (1). Mais bientôt cette marche en avant s'arrête. C'est l'ossification commençante qui y met un terme. La phalange terminale se coiffe d'un capuchon ostéoïde (Retterer) (2), et à partir de ce moment, plus d'allongement possible dans ce sens. C'est alors que dans chaque phalange s'indique une nouvelle segmentation en rapport avec l'ossification commençante : au milieu de chaque segment cartilagineux se différencie la diaphyse d'avec les extrémités (épiphyses). Cette différenciation ne va pas jusqu'à la séparation des segments en parties distinctes. Dès qu'ils ont acquis un certain degré de développement, les cartilages embryonnaires ont plutôt de la tendance à se fusionner qu'à se segmenter. On comprend cependant que si, par une cause quelconque, la marche régulière de ce développement est modifiée, des segmentations secondaires puissent encore se produire.

Or, c'est ce qui s'est passé pour les deux doigts à quatre phalanges de notre première observation. C'est une formation épiphysaire qui a donné lieu au premier segment de chacun de ces doigts. Mais ce n'est pas un décollement épiphysaire simple, puisque, comme je l'ai fait remarquer plus haut, le segment suivant n'est pas une phalange sans épiphyse proximale, mais une phalange complète avec diaphyse et épiphyses. Au troisième doigt, le segment proximal a lui-même déjà cet aspect. La segmentation a donc eu lieu dès les premiers temps de la différenciation du cartilage.

Ces considérations peuvent nous donner une indication sur la genèse de l'hyperphalangie normale qui se rencontre chez certains mammifères. C'est dans le développement indépendant du

⁽¹⁾ HENKE und REYHER. Studien über die Entwickelung der Extremitäten des Menschen. (Wiener Akad. Sitzungsber., Bd. LXX, 4874, p. 49)

⁽²⁾ RETTERER. Contribution au développement du squelette des extrémités chez les mammifères. (Journal de l'anatomie de Robin, 1884.)

centre et des extrémités des segments par suite d'identité morphologique entre la diaphyse et les épiphyses que Kükenthal (1) trouve le principal facteur pour la-multiplication des phalanges chez les cétacés. Je pense que ce processus marche de pair avec un autre résultant du défaut de limitation de l'extrémité distale par une formation ostéoïde. L'ossification retardée d'une manière évidente chez les cétacés a deux conséquences qui, l'une et l'autre, aboutissent au même résultat : l'hyperphalangie. En même temps que continue une espèce de bourgeonnement par l'extrémité distale, il y a développement indépendant de diaphyses et d'épiphyses.

Dans des travaux antérieurs (2), me basant sur un état de développement embryonnaire des cétacés dans lequel il y a plus de phalanges qu'à l'état adulte, j'avais conclu que l'état embryonnaire de la main des cétacés rappelait un état primitif. Or, Kükenthal a trouvé que sur de très jeunes fœtus de marsouin le nombre des phalanges est inférieur à celui qui existe chez l'adulte. En présence de ce fait, la conclusion qui s'impose, c'est que l'hyperphalangie des cétacés n'a rien à faire avec un état primitif, mais s'acquiert dans le cours du développement individuel suivant une marche ascendante d'abord, puis descendante. Ma conclusion erronée provenait de ce que je n'avais eu l'occasion d'examiner que des stades du point culminant de la courbe ascendante.

Il est un autre groupe de mammifères, les cheiroptères insectivores, chez lesquels les dernières phalanges des doigts, à l'exception du pouce, ne sont pas limitées non plus par l'ossification, mais restent cartilagineuses pendant toute la vie. Or, dans certaines familles, les vespertilionides notamment, il existe à l'extrémité du cinquième doigt dans la membrane alaire de l'adulte, une baguette cartilagineuse qui a été différemment interprétée. Sur des séries d'ailes fœtales de chauves-souris à divers stades de développement, que je dois à l'obligeance de mon collègue Ed. Van Beneden, de Liége, j'ai pu poursuivre le mode de développement de ce cartilage depuis la première période de son apparition et je

⁽⁴⁾ W. KÜKENTHAL. Vergleichend Anatom. Untersuch. an Waltieren. (Denkschr. der med. naturw. Ges. Jena, 1893.)

⁽²⁾ H. Leboucq. La nageoire pectorale des cétacés. (Anatom. Anzeiger, 4887, nº 7.). — In. Ueber das Fingerskelet der Pinnipedier und der Cetaceen. (Verhandl. der anatom. Gesellsch. a. d. IIⁿ Versamml. Würzburg, 4888.) — In. Recherches sur la morphologie de la main chez les mammifères marins. (Archives de biologie, 4889, t. 1X.)

suis porté à le considérer comme l'équivalent d'une phalange accessoire. Il y aurait donc ici également augmentation du nombre des segments d'un doigt en même temps que défaut de limitation par l'ossification de l'extrémité distale. Ces recherches, qui ne sont pas encore terminées, feront l'objet d'un travail ultérieur.

Bruxelles. - Imprimerie HAYEZ, rue de Louvain, 112.