

# FOLIA ANATOMICA UNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

REDACTORES

PROF. GERALDINO BRITES PROF. MAXIMINO CORREIA

VOL. IX



NN 8-II

«COIMBRA EDITORA»

MCMXXXIV

## INDEX

GERALDINO BRITES:	<i>Malformations des membres. Quelques nouveaux cas . . . .</i>	NN 8
—	<i>Une étrange ectopie glandulaire: Glande de Galeazzi-Lieber- kühn écartée de l'intestin . . . . .</i>	9
—	<i>Ulcères gastriques et duodénaux. Notes statistiques . . . .</i>	10
—	<i>Nécrose totale de la vessie. A propos d'un cas . . . . .</i>	11

# F O L I A   A N A T O M I C A U N I V E R S I T A T I S C O N I M B R I G E N S I S

PUBLIÉES AVEC LE CONCOURS  
DE LA «JUNTE D'ÉDUCATION NATIONALE»

(Propriété de l'Institut d'Histologie et d'Embryologie et du Laboratoire d'Anatomie)

EDITEUR: PROF. GERALDINO BRITES

Les FOLIA ANATOMICA UNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS publient des mémoires originaux et des études d'Anatomie descriptive et topographique, d'Anatomie pathologique, d'Histologie et d'Embryologie réalisés dans les laboratoires de l'Université de Coïmbre.

Les FOLIA sont publiés en français, en anglais ou allemand, au choix de l'auteur. Les fascicules contenant une ou plusieurs FOLIA, paraîtront au fur et à mesure que les articles seront imprimés.

Les manuscrits adressés à la rédaction ne seront pas rendus à leurs auteurs même quand ils ne seront pas publiés.

Toute la correspondance concernant la rédaction et l'administration des FOLIA ANATOMICA doit être adressée à M. le Prof. Geraldino Brites, Institut d'Histologie et d'Embryologie, Coïmbre, Portugal.

# FOLIA ANATOMICA UNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. IX

N 8

## MALFORMATIONS DES MEMBRES

(QUELQUES NOUVEAUX CAS)

PAR

GERALDINO BRITES

(Reçu par la rédaction le 15 Juillet 1934)

OBS. I

HÉMIMÉLIE UNITHORACIQUE, PHOCOMÉLIE BIPELVIENNE

Manoel Alberto, né à Soure, âgé de 18 ans, est un cul-de-jatte qui en mendiant exploite avec profit ses malformations et est à son tour exploité par des gens sans scrupules. Pour se déplacer, la partie inférieure du tronc est enveloppée par des lambeaux de cuir, attachés par une ceinture en cuir aussi, (Fig. 1, Pl. I) et pour émouvoir les passants, dans cette enveloppe est aménagée une ouverture qui donne passage à un membre malformé (Fig. 2, Pl. I); la manche gauche retroussée de son veston laisse voir l'avant-bras malformé aussi. En effet, ce sont les membres de cet individu qui attirent l'attention.

Sans trop de difficulté nous avons vaincu la résistance habituelle des individus dans ces conditions à se laisser étudier et quelques documents ont été ajoutés à la collection de l'Institut d'Histologie et Embryologie de Coïmbre, dont

I

N 8



nous avons entrepris la tâche de faire connaître les pièces les plus intéressantes <sup>(1)</sup>.

*Membre supérieur droit* (Fig. 1, Pl. 1):

Bras et avant-bras bien conformés. Dans la main, le médius est le plus gros des doigts et son extrémité dépasse de 20 mm celle de l'indicateur et de 18 mm celle de l'annulaire, ce dernier dépassant de 34 mm le petit doigt. La peau de l'éminence hypothénar est épaissie, rugueuse, calleuse.

Dans la radiographie (Fig. 1) il est à remarquer: Le deuxième et le troisième métacarpiens sont de la même longueur à peu près et non le troisième moindre que le deuxième, comme d'habitude. Toutes les phalanges du médius présentent une différence en longueur de celles de l'index, plus grande que dans la main normale, surtout la première (45:37 mm). Métacarpien et phalanges du médius, sont les plus gros des os congénères et en outre ils sont plus transparents aux rayons X. Le médius est, donc, le doigt le plus puissant de cette main.

*Membre supérieur gauche* (Fig. 1, Pl. 1):

Le bras est moins long que le bras droit, la distance acromion-épicondyle étant de 30,5 cm, tandis qu'à droite elle est de 33,5 cm. Les masses musculaires (Fig. 1, Pl. 1) sont moins développées à gauche (22,5 cm de circonférence prise au milieu du biceps en contraction) qu'à droite (29 cm dans les mêmes conditions). Ce segment est terminé par un moignon arrondi qui n'exécute pas des mouvements sur le bras. À la partie postérieure de ce moi-

---

(1) Sur un cas d'amputation complète observé chez le fœtus d'un œuf intact, *Folia Anatomica Universitatis Conimbrigensis*, 1927, N 1. Quelques cas de malformations des extrémités, Idem, 1929, N 4. Un cas de hypophalangie chez le coq, Idem, 1930, N 5. Sur une grenouille ectromèle, Idem, 1930, N 6. Sindactylie totale et hypophalangie de la main (main en bec de cuiller), Idem, 1930, N 7.

gnon on palpe une saillie osseuse, comparable à celle du coude, quoique moins volumineuse. Sur la partie interne de ce même moignon, un peu au-dessus de l'extrémité, il existe une main très déformée dont une partie est aplatie;

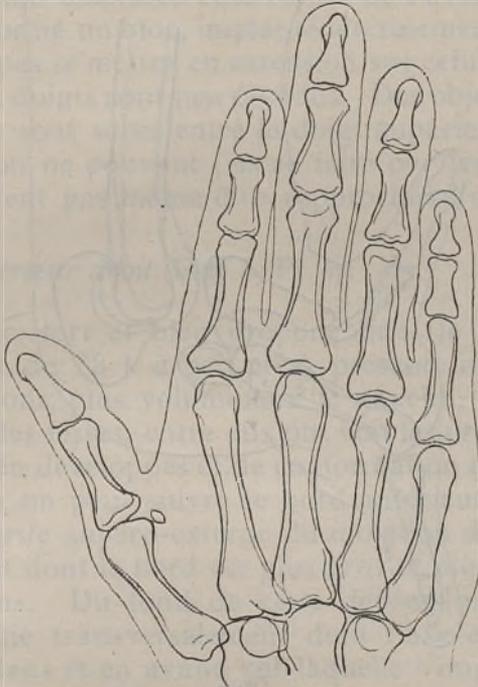


Fig. 1

*Main droite. Radiographie, face palmaire-plaque  
Réduction de moitié*

ici sont implantés en opposition deux doigts; entre eux les parties molles forment à la face externe une saillie. Une différence remarquable de l'aspect de la peau permet la distinction d'une face palmaire et d'une autre dorsale, la première interne et nettement différente de la peau du bras. Le doigt supérieur semble être un pouce, dont l'ongle épais est placé en dehors et fortement courbé dans le sens

transversal; le doigt inférieur est plus long et mince, à bout arrondi et dépourvu d'ongle.

Dans la radiographie (Fig. 2) on voit que le cubitus n'est représenté que par son extrémité supérieure, où il existe

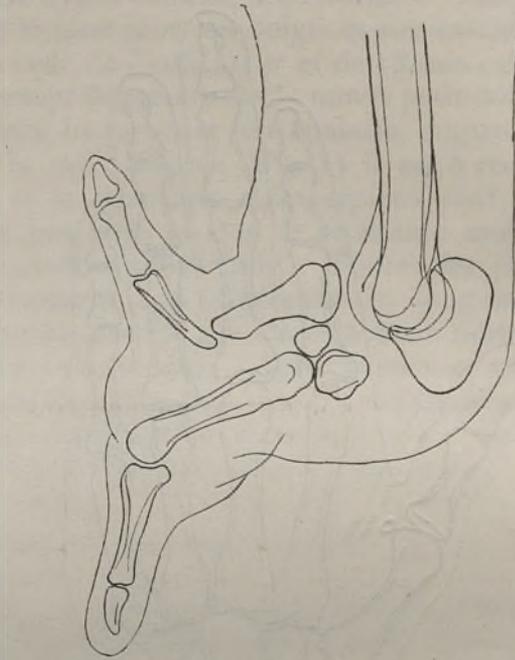


Fig. 2

*Extrémité supérieure gauche. Radiographie, profil  
Réduction de moitié*

une grande cavité sigmoïde; l'olécrâne est arrondi et se continue sans ligne de démarcation avec l'apophyse coronoïde; du radius il y a un fragment correspondant à l'extrémité supérieure dont la cupule est reconnaissable. Au-dessus de cet os, dans l'angle qu'il forme avec l'extrémité inférieure du humérus, continué par le résidu du cubitus, existent deux petits os représentant le carpe.

Le squelette du doigt inférieur est plus puissant et

représenté par un os qui par sa longueur et sa forme, se ressemble à un métarcapien, dont l'extrémité distale s'articule à une deuxième phalange d'aspect normal et celle-ci à une troisième phalange éffilée.

Cette main déformée et le résidu de l'avant-bras, avec lequel elle forme un bloc, implanté latéralement sur le bras, ne peuvent pas se mettre en extension sur celui-ci; les mouvements des doigts sont peu étendus. Des objets d'un certain volume sont saisis entre le doigt supérieur et le bras, la préhension ne pouvant pas se faire par les deux doigts qui ne peuvent pas même être rapprochés l'un de l'autre.

*Membre inférieur droit* (Fig. 3, Pl. 1):

Le tronc, fort et bien proportionné (le poids de cet individu est de 38 k à peu près), présente inférieurement deux moignons, plus volumineux le gauche, qui se continuent avec les fesses; entre eux on voit les organes sexuels externes, bien développés et de conformation normale. Par la palpation on peut suivre le bord antérieur des coxaux.

A la partie supéro-externe du moignon droit il y a un enfoncement dont le bord est plus gros et plus haut en bas et en dedans. Du fond de cette dépression s'élève une masse aplatie transversalement dont l'axe est orienté en bas, en dedans et en avant, sur laquelle s'implantent trois appendices digitiformes; elle paraît être formée par du tissu cellulo-adipeux, enveloppant des pièces osseuses peu volumineuses; sur son bord postérieur il y a un relief allongé.

Les appendices digitiformes sont implantés de telle façon que le plus grand est supéro-interne, le deuxième est placé sur un plan un peu supérieur et le troisième, de la même longueur de ce dernier, est inféro-externe.

L'appendice plus grand, long de 8 cm à peu près, est cylindrique, sans distinction de face plantaire et face dorsale, sans sillons, ni plis de flexion; son extrémité est fléchie et présente deux ongles, s'opposant par leur concavité, plus grand l'inférieur, dont la croissance est si rapide qu'il

faut le couper fréquemment. Le squelette de cet appendice (Fig. 3) se compose d'une série de quatre pièces osseuses, dont la première, proximale, doit représenter une pièce du tarse, peut-être le premier cunéiforme, très

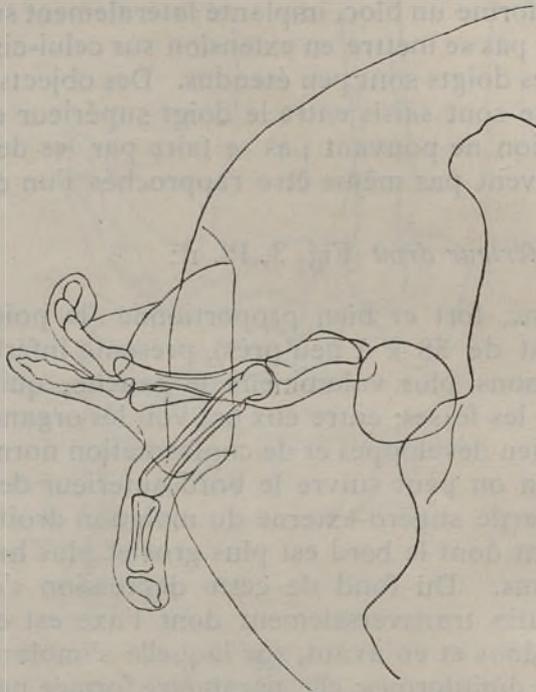


Fig. 3

*Pied droit. Radiographie, profil*  
*Réduction 7:3*

déformé; la deuxième présente la morphologie d'un métatarsien dont l'extrémité proximale est arrondie, la troisième la première phalange et la quatrième, la phalangine et la phalangette d'un orteil. C'est en effet un orteil, peut-être le deuxième.

L'appendice moyen est long de 3 cm et cylindro-conique, sans plis de flexion, ni distinction de faces, pré-

sentant aussi deux ongles, dont le supérieur est très épais et long, l'inférieur, mince, rudimentaire. Il possède deux pièces osseuses (Fig. 3), l'une proximale, allongée, d'aspect métatarsien, paraissant soudée et en continuité avec un os plus gros; à l'extrémité distale de cette pièce, s'articule une seconde pièce, mince, allongée, résultant peut-être de la fusion des trois pièces d'un orteil.

L'appendice inféro-externe est aussi long de 3 cm. Il est gros, cylindrique, en flexion permanente vers en bas; son extrémité est arrondie, portant à la face antérieure un ongle unique en croissant. Quatre pièces osseuses forment le squelette de cet appendice (Fig. 3); la première, proximale, qui se continue avec la même pièce métatarsienne de l'orteil médian; une deuxième pièce très allongée et un peu recourbée (première phalange sûrement), suivie de deux autres petites pièces déformées, représentant les deuxième et troisième phalanges d'un orteil.

Les pièces proximales de ces appendices sont au contact d'un os arrondi qui apparaît aussi dans la radiographie de l'os coxal droit (Fig. 4). Cet os, par sa forme et ses rapports, semble être la tête du fémur, l'unique partie représentant cet os. Dans la radiographie on peut remarquer encore la petite profondeur de la cavité cotyloïde, l'effacement du talus cotyloïdien et de l'épine sciatique, les grandes dimensions du trou ischio-pubien.

En repos ce membre inférieur malformé s'applique contre la surface du moignon. Les orteils présentent des mouvements, mais ils sont peu étendus et désordonnés. Le pied tout entier peut s'allonger: il paraît être projeté un peu plus en dehors du moignon ou au contraire y être recueilli, rendant plus profond l'enfoncement d'où il émerge.

#### *Membre inférieur gauche (Fig. 3, Pl. I):*

Le moignon correspondant à ce membre, est plus volumineux, plus régulier, plus arrondi que le droit. À sa partie centrale un cône tronqué est implanté; il est haut de

6 cm et le diamètre de sa base est aussi de 6 cm; la surface de troncature est oblique du haut en bas, de dehors en dedans et d'arrière en avant. Sur cette surface s'applique un segment allongé, présentant 3,5 cm de plus grand

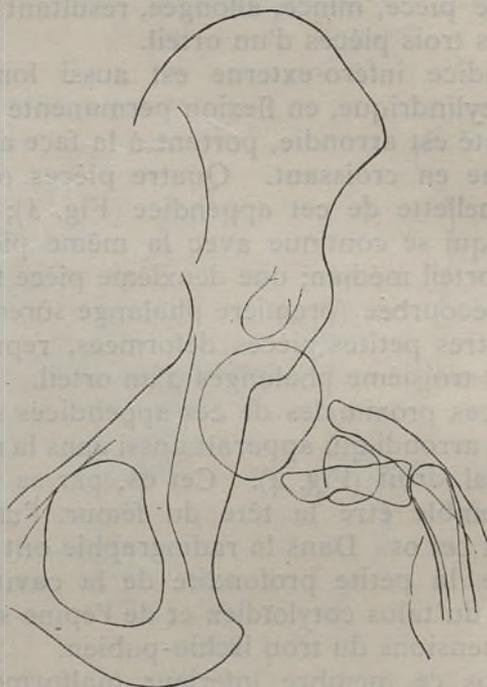


Fig. 4

*Hanche droite. Radiographie, pubis-plaque*  
Réduction 7:3

diamètre, qui donne insertion à un orteil à grosse extrémité; l'ongle et bien conformé, mais épais et placé à la face dorsale.

Le squelette de ce membre est formé d'une série de pièces osseuses (Fig. 5). La première, proximale, est volumineuse et présente une forme que l'on peut rapprocher de celle d'un calcanéum, étiré dans le sens de la longueur, la

grande apophyse tournée en bas. La deuxième pièce, la plus longue, rappelle un cuboïde déformé et uni à l'extrémité du cinquième métatarsien; il est suivi de deux os phalangiens. Dans la radiographie de la moitié gauche du

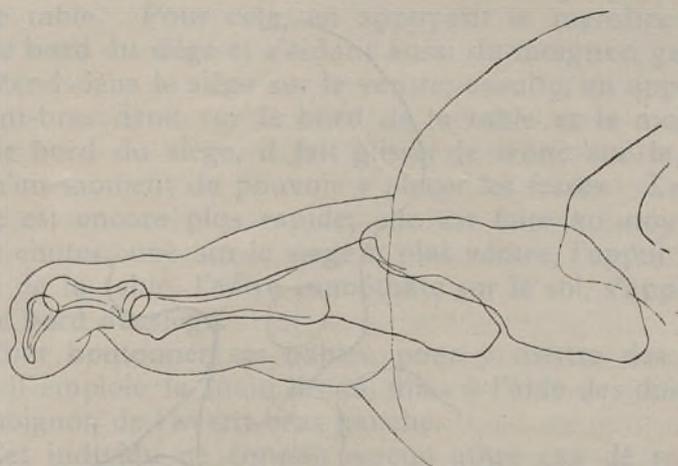


Fig. 5

*Pied gauche. Radiographie, profil  
Réduction 7:3*

bassin (Fig. 6) on voit que la portion proximale de ce squelette ne vient pas au contact du coxal ou qu'il s'éloigne très facilement de cet os, les limites de la cavité cotyloïde n'étant pas appréciables. La minceur du pubis est aussi à enregistrer et de même les grandes dimensions du trou ischio-pubien.

Ce membre peut faire des mouvements d'adduction et abduction, flexion sur le ventre et extension, circumduction, au niveau de sa racine; de flexion et extension peu étendus au niveau de l'extrémité distale.

Ces membres inférieurs si déformés, ne sont pas utilisés dans la locomotion. Le déplacement se fait par des mouvements dans lesquels le rôle principal appartient au membre supérieur droit: Cet individu, dont le tronc est protégé

inférieurement par son enveloppement de cuir, qui permet les chocs sur le sol sans trop de dommage, pour se déplacer appuie la main droite, nue ou protégée par une semelle en bois, sur le sol, un peu au devant de sa base de susten-

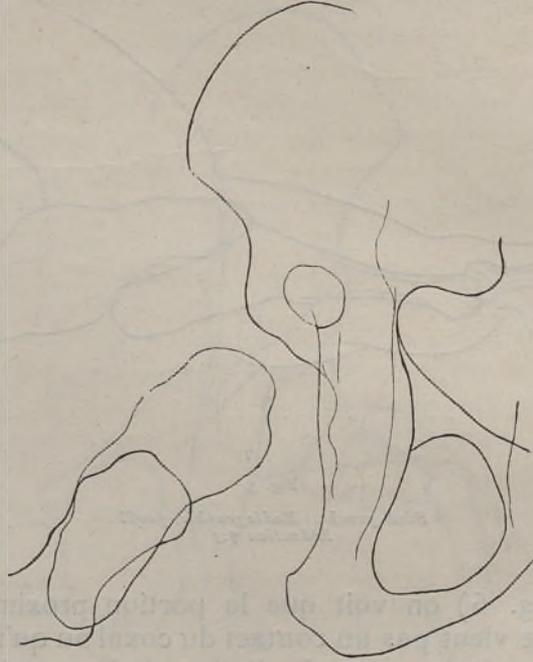


Fig. 6

*Hanche gauche. Radiographie, pubis-plaque*  
Réduction 7:3

tation. Ensuite, en commençant pour s'incliner en avant, il projette tout le tronc en avant et un peu du côté de la colonne rigide constituée par ce membre, c'est-à-dire, il y a un mouvement de translation en avant et en même temps un mouvement de rotation peu étendu sur le membre supérieur droit. En accompagnant le mouvement en avant, le membre gauche s'élève en abduction complète et agit comme un balancier. Un nouveau point d'appui est établi,

suivi d'une nouvelle projection en avant et vers la droite et ainsi de suite. Le déplacement peut être accompli sans l'intervention du membre gauche, mais l'effort musculaire est alors plus considérable.

Il s'assied très rapidement sur un siège placé près d'une table. Pour cela, en appuyant le membre droit sur le bord du siège et s'aidant aussi du moignon gauche, il s'étend dans le siège sur le ventre; ensuite, en appuyant l'avant-bras droit sur le bord de la table et le moignon sur le bord du siège, il fait glisser le tronc sur le siège jusqu'au moment de pouvoir y placer les fesses. La descente est encore plus rapide; elle est faite au moyen de deux chutes, une sur le siège à plat ventre, l'appui sur le bord de la table, l'autre immédiate sur le sol, s'appuyant sur le bord du siège.

Pour boutonner ses habits, pour y mettre des épingles, il emploie la main droite, mais à l'aide des doigts et du moignon de l'avant-bras gauche.

Cet individu ne connaît aucun autre cas de malformation congénitale dans sa famille actuelle et il n'a jamais entendu des références à des cas parmi ses devanciers.

Ce monstre trouve sa place parmi les ectroméliens de Is. Geoffroy Saint-Hilaire, définis par l'avortement plus ou moins complet d'un ou de plusieurs membres. Les pieds sont représentés seulement par une partie de leur squelette, paraissant s'insérer directement sur le tronc, les rayons osseux proximaux étant rabougris ou absents. Il est donc un phocomèle bipelvien.

Par la malformation du membre supérieur gauche il appartient encore à un autre genre: On sait que Is. Geoffroy Saint-Hilaire a appelé Hémimèles les ectroméliens dans lesquels les rayons supérieurs du membre ou des membres anormaux se sont développés complètement, l'avortement n'atteignant que les extrémités, qui se présentent en forme de moignon avec des doigts très imperfects ou sans doigts. Cet individu est aussi un hémimèle unithoracique.

La main gauche est bote, avec agénésie presque totale du carpe et hypodactylie, la main droite légèrement dysmorphique. Les pieds sont hypodactyles et il y a agénésie du tarse.

Les ectroméliens portugais ne sont pas rares. Voici quelques données à l'appui de cette assertion.

Le Prof. A. Pires de Lima, dans son livre *As anomalias dos membros nos Portugueses* (Pôrto, 1927) a rapporté quelques faits curieux (pp. 161-164), recueillis dans la littérature des XVI et XVIII siècles, concernant l'hémimélie, soit bithoracique (cas de Francisco da Fonseca Henriques, Rodrigo de Castro, Fr. João dos Santos), soit unithoracique (cas de Fr. João dos Santos, Sanches Dorta).

En 1856 Santos Brilhante dans la *Agulha Médica* a communiqué a ses lecteurs l'existence d'un individu, âgé de 13 ans, entièrement dépourvu de membres. Une étude de cet monstre a été publiée dans la même année par Cunha Viana dans la *Gazeta Médica de Lisboa*. C'est le cas le plus ancien d'ectromélie étudié avec soin. Cet ectromèle bipelvithoracique a vécu 30 ans et des détails très intéressants de sa vie sont mentionnés par le Prof. Pires de Lima dans le livre sus-cité où nous avons puisé ces données (pp. 152-157).

Un autre cas, non moins intéressant, occupe la deuxième place dans le rang de l'ancienneté. C'est l'exemplaire appartenant au Musée d'Anatomie Pathologique de la Faculté de Médecine de Coïmbre <sup>(1)</sup>.

Il a été mentionné la première fois dans le catalogue du Musée, fait par le Prof. Júlio de Sande Sacadura

---

(1) En 1912 nous avons commencé l'étude de la série de monstruosité existant dans ce Musée. La première étudiée a été l'objet d'un petit mémoire (Sôbre um monstro aprósopo, Dugés), publié dans le Vol. III (1914) de la *Revista da Universidade de Coïmbra*. Alors nous avons recueilli de nombreux documents sur la plupart des exemplaires, cet ectromélien inclus, tout ce matériel ayant été mis de côté par suite de notre déplacement vers la Faculté de Médecine de Lisbonne.

Botte, à qui appartient donc la priorité de l'observation (1).

Cette mention permet de calculer l'époque de l'acquisition de cet exemplaire pour les collections de ce Musée.

En effet un autre catalogue de ces collections a été publié (2); il a été suivi encore d'un supplément (3). Ni l'un, ni l'autre mentionne cet exemplaire. 1866 et 1877 marqueraient en conséquence les limites de cette époque, mais relativement à la première le doute se maintient, vu que sous le numéro 4 sont mentionnés deux exemplaires de monstres unitaires autosites, sans aucune autre spécification.

Un fait secondaire permet de préciser la limite inférieure. En 1869, le même Prof. Francisco António Alves a publié un précis à l'usage de ses élèves (4). Il s'y occupe (p. 316) de l'ectromélie, mais il ne fait suivre son exposition de la reproduction d'aucun exemplaire, nonobstant le soin qu'il a mis dans la documentation de tous les chapitres, n'oubliant pas l'indication de provenance dans les dessins représentant des pièces de son Musée. On peut donc accepter 1869 et 1877 comme limites de l'époque de l'acquisition de cette monstruosité.

Une autre mention en est faite dans le Catalogue de 1915 (5), mais on n'y trouve aucune description. Cette

(1) Júlio de Sande Sacadura Botte: *Catalogue des cabinets d'Anatomie pathologique et de chimie médicale*, Coïmbre, Imprimerie de l'Université, 1877, p. 28. Altérations numériques. Espèce: Alterations numériques des parties dures: Éctromélie quadruple.

(2) *Catálogo dos Gabinetes de Química Médica e Anatomia Patológica na Universidade de Coïmbra*, coordenado por Francisco António Alves, director dos mesmos gabinetes. Coïmbra, Imprensa Literária, 1865.

(3) *Suplemento ao Catálogo do Gabinete de Anatomia Patológica na Universidade de Coïmbra*, coordenado por Francisco António Alves, director do mesmo gabinete. Coïmbra, Imprensa da Universidade, 1866.

(4) Francisco António Alves, *Elementos de Anatomia Patológica Geral*. Coïmbra, Imprensa da Universidade, 1869.

(5) João Marques dos Santos & Alberto Pessoa: *Catálogo descritivo e iconográfico do Museu de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina de Coïmbra*. Coïmbra, Imprensa da Universidade, 1915.

description n'a été faite qu'en 1932, quoique très incomplètement, par Júlio da Fonseca (1). Il s'agit d'un ectromèle bipelvithoracique, tant qu'on peut le juger sans dissection et sans l'épreuve radiographique.

Em 1909 le Prof. Azevedo Neves, dans son précis *Prática d'autópsias* (vol. 1) fait des références à un hémimèle unipelvien, appartenant peut-être à l'ancien Musée d'Anatomie de l'École médico-chirurgicale.

Le Prof. J. A. Pires de Lima a publié plusieurs observations: A) Exemple sans mains et pied gauche; représentant la main droite, deux petits os constituant le squelette d'un appendice digitiforme (1915). B) Jambes réduites à des moignons (1915). C) Jambe droite courte et pointue (1916). D) Pieds (heptadactyle, le gauche) paraissant implantés directement sur les hanches; membres supérieurs courts, déformés, sans radius (?); mains botes, sans pouces, indicateur droit bifide (1923). E) Agénésie de la main gauche; sur le bord libre du moignon de l'avant-bras, cinq petits nodules digitiformes, charnus (1926). F) Membres thoraciques droit et pelvien du même côté tout a fait absents (1933). G) Membre supérieur gauche offrant l'aspect d'avoir été désarticulé au coude (1930).

---

(1) Júlio da Fonseca: Descrição dos exemplares de Teratologia existentes no Museu de Anatomia Patológica e Patologia Geral, *Arquivo do Instituto de Anatomia Patológica e do de Patologia Geral*, vol. VIII, 1922, p. 31:

«Indivíduo do sexo masculino, viável, como demonstra o estado de completa cicatrização umbilical, pesando 1.780 gr., com ectromélia quádrupla, isto é, com abórto incompleto dos membros torácicos e abdominais. Aos membros torácicos, reduzidos à espádua e ao braço, faltam o antebraço e a mão, sendo muito rudimentar o braço que é constituído por um pequeno osso longo, com 4 cm. de comprimento, terminando em ponta. Assim constituídos semelham, revestidos dos seus tecidos moles, dois côtos de amputação. Os membros abdominais, mais rudimentares ainda, pois que os próprios ossos da bacia sofreram uma paragem de desenvolvimento, sendo o pubis substituído por cartilagem, não tem perna nem pé, mas apenas um rudimento de fémur. Semelhantemente ao caso citado por G. Saint Hilaire no vol. II da sua *Histoire générale et particulière des anomalies*, os membros inferiores são representados por côtos muito curtos hemisféricos, semelhantes aos seios duma mulher, tendo ao centro um pequeno tubérculo carnudo e cutâneo, de forma arredondada, muito comparável a um mamilo.»

Em 1926 ce même professeur a rapporté une observation de Alberto de Sousa, très incomplète d'ailleurs, concernant un cul-de-jatte, dont les membres inférieurs sont réduits aux pieds, heptadactyles, implantés sur le tronc. Les mains botes au lieu des pouces possèdent des doigts immobiles, avec trois phalanges.

Dans ce même recueil nous avons décrit en 1927 le membre supérieur droit d'un fœtus dont l'avant-bras était réduit à un petit moignon pointu.

Maria de Freitas Pereira et J. A. Pires de Lima, parmi les cas d'une longue série de malformations congénitales des membres, décrivent une main gauche très disforme, avec six nodules digitiformes dont le squelette ne possède que deux os carpiens. Chez un autre individu l'avant-bras droit est un très court moignon qui correspond aux extrémités supérieures du cubitus et du radius (1929-30).

Carlos Salazar de Sousa a décrit (1929-30) les membres d'un individu, réduits aux bras et aux jambes, les uns et les autres courts et à extrémités arrondies.

Dans l'exemplaire étudié par Victor Fontes (1929-30) un petit moignon ne contenant que des nodules osseux représentait la main gauche; à droite il n'y avait pas la main et l'avant-bras était petit et pointu, les os étant incomplets et encourbés.

La description faite en 1931 par Alberto Costa et Maximino Correia se rapportait à un cas d'hémimélie unithoracique, l'avant-bras droit n'étant qu'un moignon court, sans doigts, même rudimentaires.

Dans l'année courante Faria et Costa a fait connaître un cas où, de l'avant-bras droit et de la main il ne reste qu'un moignon long de 10 cm., et A. Salvador Júnior, un autre dont le membre supérieur droit est représenté par un moignon conique, contenant la partie supérieure de l'humérus, et les membres inférieurs par deux petites saillies implantées dans les hanches.

En résumé les ectroméliens portugais, jusqu'aujourd'hui décrits plus ou moins complètement, parfois trop

sommairement, peuvent être groupés de la façon suivante:

Phocomèles bipelviens . . . . .	1 cas
Hémimèles unithoraciques . . . . .	9
— bithoraciques . . . . .	5
— unipelviens . . . . .	2
— bipelviens . . . . .	1
— triples . . . . .	1
— quadruples . . . . .	1
Phocomèles-hémimèles . . . . .	2
Ectromèles unithoraciques . . . . .	1
— unipelviens . . . . .	1
— unithoraciques et unipelviens . . . . .	1
— — bipelviens . . . . .	1
— quadruples . . . . .	2
Total . . . . .	28

Les cas d'ectromélie longitudinale ne sont pas compris dans cette série; ils méritent une place particulière. On peut enrégistrer les cas de Salazar de Sousa (1909), J. A. Pires de Lima (quatre, 1915, 1919, 1926), Eurico de Almeida (1922), Júlio da Fonseca (1922), Vítor Fontes (1929-30), Maria de Freitas Pereira & J. A. Pires de Lima (1929-30).

La plus grande rareté, parmi nous, appartient à la phocomélie, la moindre à l'hémimélie.

#### OBS. II

HYPODACTYLIE, HYPOPHALANGIE, POLISYNDACTYLIE, CLYNODACTILIE, ONYCHODYSMORPHIE DES MAINS, SYNOSTOSE TERMINALE DANS LA MAIN DROITE. PIEDS EN PINCE DE HOMARD.

Alberto Daniel António, âgé de 26 ans, est un élève de l'une des écoles commerciales de notre ville, accomplissant sa tâche d'une façon à surprendre, en considérant les malformations de ses extrémités. Ayant fait une éducation parfaite de ses mains, il répudie *in limine* avec fermeté quelque intervention chirurgicale, non obstant les difficultés de la marche créées par la déformation congénitale des pieds.

Voilà, des radiographies aidant, ce que l'on peut observer à l'examen de ses extrémités:

*Main droite* (Fig. 1, Pl. II):

L'éminence thénar est haute, arrondie, en calotte sphérique et dépasse la ligne du bord cubital de la main.

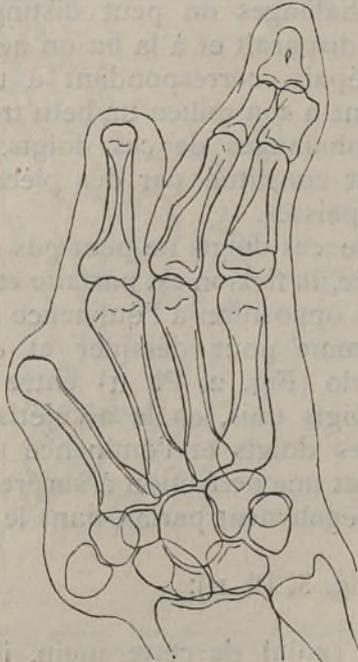


Fig. 7

*Main droite. Radiographie, paume-plaue*  
*Réduction de moitié*

Ce relief est déterminé (Fig. 7) par un petit os qui s'applique latéralement contre le trapèze, paraissant continuer la deuxième rangée des os du carpe; il représente par lui seul tout le rayon du pouce.

Au lieu de l'indicateur on voit un moignon peu volu-

mineux, bien arrondi; c'est l'extrémité distale du 2<sup>e</sup> métacarpien qui soulève la peau. Le médius est gros, informe, long de 6 cm. à peu près, arrondi à l'extrémité; à ce moignon correspond seulement le squelette de la première phalange. A droite de ce moignon s'allongent l'annulaire et le petit doigt, unis dans toute leur longueur, ainsi qu'au médius dans une petite étendue. Cette union est de plus en plus étroite vers l'extrémité, de telle façon qu'au niveau des premières phalanges on peut distinguer les doigts, ensuite la limite disparaît et à la fin on ne voit qu'un seul ongle, large et épais, correspondant à une seule pièce osseuse, présentant à son milieu un petit trou qui s'articule aux deuxième phalanges de ces doigts. Tout le cinquième rayon est constitué par des pièces osseuses très longues et trop épaisses.

L'extension de ces doigts ne peut pas se faire complètement; par contre, la flexion est parfaite et ce double doigt peut se mettre en opposition à l'éminence thénar.

Ce jeune homme pour dessiner et écrire prend le crayon ou le stylo (Fig. 2, Pl. II) entre le moignon du médius et les doigts unis, en le assujétissant à l'aide de l'extrémité de ces doigts et l'éminence thénar. Il écrit avec une adresse et une perfection à surprendre et on nous informe qu'il est également parfait dans le dessin.

*Main gauche* (Fig. 3, Pl. II):

Sur le bord radial de cette main, il semble exister un double pouce, plus fort le supérieur, terminé par un moignon pointu en flexion antéro-externe. Il s'agit en vérité de deux doigts (Fig. 8): Le pouce est représenté par un métacarpien, qui par sa minceur contraste avec le deuxième et le cinquième, très puissants; il est mince, à extrémité distale arrondie. Le deuxième appendice digital est constitué par les phalanges de l'index, mais déplacées de telle façon que la première phalange s'articule latéralement avec le métacarpien correspondant, en se pla-

çant perpendiculairement à son axe. La deuxième et la troisième phalanges, très petites et déformées, sont fléchies. Dans l'axe du deuxième métacarpien se trouve une pièce osseuse, en forme de phalangette qui soulève la peau.

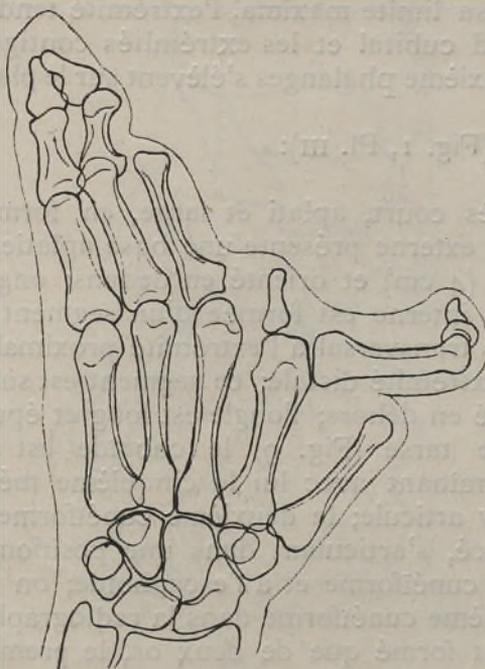


Fig. 8

*Main gauche. Radiographie, paume-plaue  
Réduction de moitié*

Vers le bord cubital de la main il existe un amas de doigts osseux sous un manteau de peau; on y peut distinguer par palpation un médus très court, à bout arrondi, l'annulaire, dont l'articulation médiane est plus saillante. Des sillons ébauchent les limites de ces doigts; à l'extrémité il y a deux ongles, unis en angle dièdre d'ouverture postérieure.

La radiographie (Fig. 8) montre dans cet amas le

squelette du médus réduit à la première phalange, mince, déformée; ceux de l'annulaire et du petit doigt, celui-ci constitué par des pièces toutes grosses; les phalanges sont unies par leurs bords juxtaposés.

L'extension complète de ces doigts est impossible; en arrivant à sa limite maxima, l'extrémité tend à se fléchir vers le bord cubital et les extrémités contiguës des première et deuxième phalanges s'élèvent sur le plan des doigts.

*Pied droit* (Fig. 1, Pl. III):

Pied très court, aplati et large, en forme de pince: La branche externe présente une base aplatie, suivie d'un orteil court (4 cm) et orienté en dedans; ongle très petit. La branche interne est formée d'un segment gros, aplati dans le sens transversal à l'extrémité proximale et de haut en bas à l'extrémité distale; ce segment est suivi d'un gros orteil tourné en dehors; l'ongle est long et épais.

Dans le tarse (Fig. 9) le cuboïde est déplacé en dehors, entraînant avec lui le cinquième métatarsien, le seul qui s'y articule; le deuxième cunéiforme est entièrement déplacé, s'articulant dans une position supérieure, au premier cunéiforme et à l'escaphoïde; on ne reconnaît pas le troisième cunéiforme dans la radiographie. Le métatarse n'est formé que de deux os, le premier et le cinquième et entre les deux un autre, peut-être le deuxième, dont l'extrémité distale est appliquée contre la diaphyse du cinquième, très grossi. Le métatarse est entamé par l'échancrure. Il n'y a que le squelette de deux orteils, du grand orteil, montrant des pièces allongées et minces et celui du cinquième avec la première phalange amincie aussi.

*Pied gauche* (Fig. 2, Pl. III):

Il est encore plus large et aplati que le pied droit et aussi en forme de pince, dont l'aspect général est le même qu'à droite: Un grand orteil, gros et court, est fléchi en

déhors dans le plan du pied; le petit orteil, implanté sur une base large et aplatie, est fléchi en dedans et dans le même plan. Il n'y a pas d'ongle sur le petit orteil; par

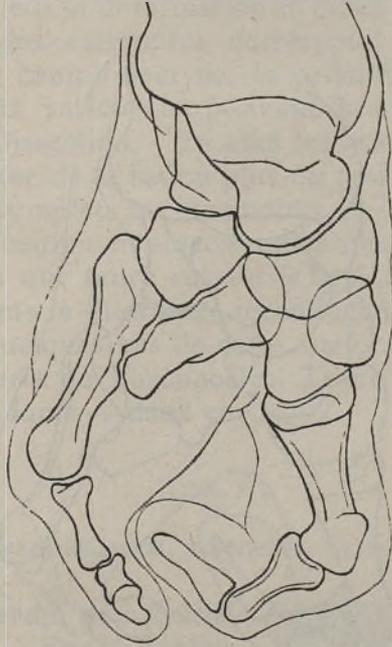


Fig. 9

*Pied droit. Radiographie, plante-plaque  
Réduction de moitié*

contre l'ongle du grand orteil est long et épais. L'échan-  
crure est moins profonde et plus large.

À la partie plus saillante de chacun des doigts, la peau  
est ulcérée par l'action traumatique des chaussures.

La radiographie (Fig. 10) fait voir de graves mutilations  
du squelette: La tête de l'astragale s'articule exclusivement  
avec l'escaphoïde qui est aplati, discoïde; un gros os  
occupe la place du cuboïde, englobant peut-être le deu-  
xième et le troisième cunéiformes. À cette volumineuse  
pièce s'articulent un gros métatarsien, correspondant au

cinquième orteil, présentant une extrémité proximale allongée et déformée, et une autre pièce osseuse allongée, quoique courte, située dans l'angle de la face antérieure de la grosse pièce et le bord du métatarsien suscité.

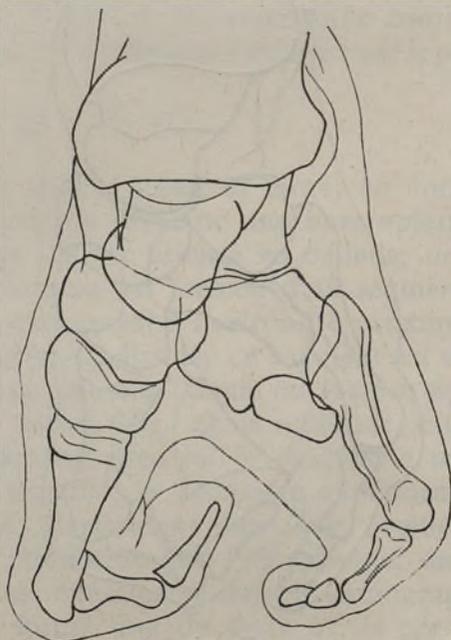


Fig. 10

*Pied gauche. Radiographie, plante-plaque  
Réduction de moitié*

Articulé à l'escaphoïde existe un autre métatarsien, celui du gros orteil. L'articulation de la première phalange de cet orteil avec le métatarsien est tout-à-fait latérale, cette phalange présentant une forme conique; la deuxième phalange est très longue, mince et pointue. Les phalanges du petit orteil sont aussi articulées latéralement.

Il y a donc une certaine symétrie dans les déformations, surtout aux pieds.

Dans ce cas il est surtout à remarquer comme moins

fréquent: Aux mains la synostose terminale, symétrique, quoique en degrés différents, à gauche les phalangettes laissant voir encore une ligne très effacée de séparation, à droite la fusion étant accusée seulement par le petit trou central. Aux pieds la déformation en pince de homard. Cette déformation des extrémités correspond à la didactylie, associée à la camptodactylie, la première, apparente ou réelle, ces deux variétés ne pouvant être appréciées qu'au moyen de la dissection. En effet les branches de la pince peuvent résulter de la fusion plus ou moins intime de plusieurs doigts complets ou incomplets.

Cette disposition en pince est plus fréquente aux mains. Nous croyons que notre cas est le seul de pieds en pince de homard dans la littérature tératologique portugaise, où se trouvent quelques cas de cette malformation atteignant les mains (Faria de Vasconcelos, Truco & Castro Bicho, J. A. Pires de Lima — deux cas).

## OBS. III

## PREPOLLEX BILATÉRAL, SYMÉTRIQUE. CLYNODACTYLIE

José Eduardo, né à Leiria, âgé de 8 ans. Bonne conformation générale; pas de collatéraux et d'ancêtres porteurs de déformations congénitales.

*Main droite* (Fig. 8):

Elle est bien conformée, mais sur son bord radial s'implante un petit doigt, plus court et beaucoup plus frêle que le pouce.

Le premier métacarpien (Fig. 9) est bifurqué en Y,



Fig. 8

*Main droite*

N 8

dont le trait vertical est très épais; la branche externe est plus mince et plus courte que l'interne, et pointue. Le squelette digital est représenté par trois petites pièces

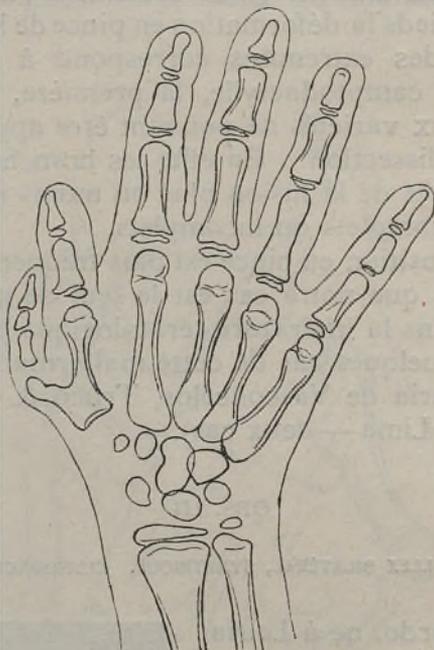


Fig. 9

*Main droite. Radiographie, face palmaire-plaque  
Réduction de moitié*

dont la conformation est tout à fait comparable à celle des pièces du petit doigt, dimensions à part.

*Main gauche* (Fig. 10):

Il y a aussi sur le bord radial de la main un doigt surnuméraire, dont la longueur est la même que celle du pouce; par contre il est plus mince et l'ongle plus long. En plaçant la main sur un plan l'extrémité de ce doigt se porte en flexion.

Le premier métacarpien est petit et épais (Fig. 11), la deuxième phalange du pouce plus épaisse que l'os homologue de la main droite. Le doigt surnuméraire possède un squelette formé par une phalange longue et mince qui correspond au bord externe de l'extrémité proximale du premier métacarpien, une phalangine mince et pointue vers l'extrémité proximale et une phalange longue et mince, pointue à son extrémité distale.



Fig. 10

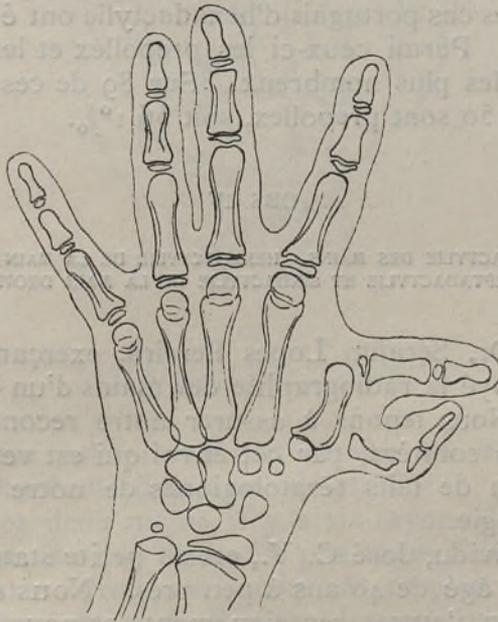
*Main gauche*

Fig. 11

*Main gauche. Radiographie, face palmaire-plaque  
Réduction de moitié*

Dans les deux mains l'opposition est faite par le pouce et le doigt surnuméraire en même temps, activement par ce dernier, vu qu'il déploie une certaine énergie dans ce mouvement.

Il s'agit donc d'un doigt surnuméraire, bilatéral, qui par sa position et par les rapports de son squelette avec le premier métacarpien, nets surtout dans la main droite, est un prepollex, mais qui s'éloigne de la conformation du pollex par le nombre des pièces osseuses constituant son squelette. Il est encore à remarquer le développement incomplet du premier métacarpien des deux côtés, en résultant un pouce trop court.

L'hexadactylie est la plus fréquente des malformations des membres: Parmi les 155 cas de déformations congénitales par excès, enregistrés dans la littérature tératologique portugaise, se trouvent 130 d'hexadactylie.

71 % des cas portugais d'hexadactylie ont été observés aux mains. Parmi ceux-ci les prepollex et les postminimum sont les plus nombreux. Sur 89 de ces doigts surnuméraires 50 sont prepollex, soit 56,1 %.

#### OBS. IV

##### BRACHYDACTYLIE DES MAINS. HEXADACTYLIE DE LA MAIN GAUCHE, HEPTADACTYLIE ET SINDACTYLIE DE LA MAIN DROITE

M. le Dr. Serafim Lopes Pereira, exerçant à Leiria, nous a envoyé la radiographie des mains d'un individu de Batalha. Nous tenons à assurer notre reconnaissance à ce distingué confrère, par cet envoi qui est venu enrichir la collection de faits tératologiques de notre laboratoire d'Embryologie.

Cet individu, José C. V., est de petite stature (1,20 m environ) et âgé de 40 ans à peu près. Nous n'avons pas pu recueillir d'autres renseignements et nous ne pouvons pas assurer nettement l'absence de malformations aux extrémités inférieures.

Autant qu'on peut le juger par la radiographie, ces mains sont courtes, larges, trappues, les doigts courts et gros. Il semble que dans la main droite le quatrième et le cinquième doigts sont unis dans une certaine étendue,

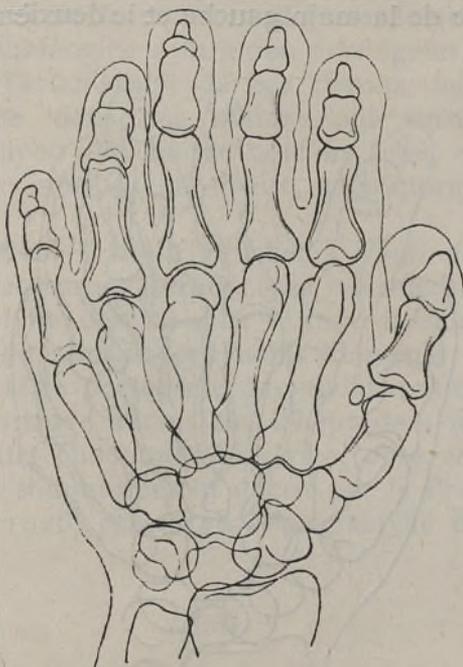


Fig. 12

*Main gauche. Radiographie, face palmaire-plaque  
Réduction de moitié*

dans la face palmaire de cette union se remarquant le relief de l'extrémité d'un autre doigt.

Dans les deux mains il y a six rayons digitaux complets et dans la main droite les phalanges d'un autre doigt auxquelles ne correspond aucun métacarpien.

Dans la main gauche (Fig. 10) le grand os est très large et il s'articule avec les 2°, 3°, 4° et 5° métacarpiens, c'est-à-dire, il possède une articulation inférieure de plus; l'extré-

mité proximale du sixième métacarpien est peu volumineuse et arrondie, ne correspondant qu'à une petite partie de l'os crochu. À droite (Fig. 13) il y a une disposition identique.

Tous les métacarpiens sont gros et courts; le deuxième et le troisième de la main gauche et le deuxième, troisième

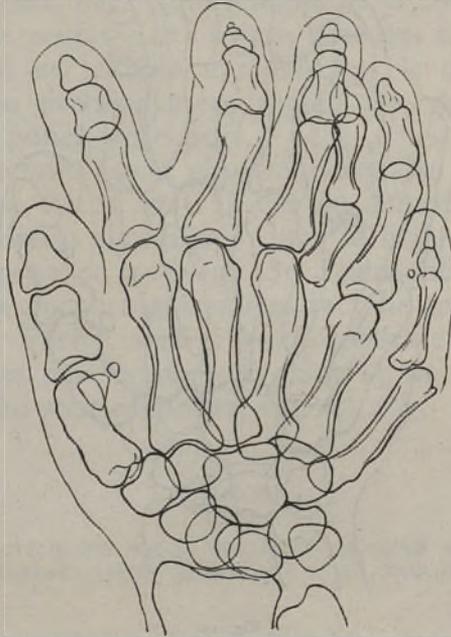


Fig. 13

*Main droite. Radiographie, face palmaire-plaque  
Réduction de moitié*

et quatrième de la main droite présentent la même longueur. Toutes les premières phalanges, celles du pouce et du sixième doigts exceptées, montrent entre elles de petites différences de longueur. Sont les deuxième et cinquièmes phalanges qui, avec les métacarpiens, établissent les différences de longueur de ces doigts, petites d'ailleurs.

L'articulation de la première phalange avec le métacarpien du sixième doigt de la main droite est un peu déplacée et dans ce doigt il y a aussi à remarquer la minceur de cette première phalange et la petitesse de la phalangine et de la phalangette. Dans cette main, à la face cubitale de l'extrémité distale du quatrième métacarpien, s'articule le squelette d'autre doigt dont la phalange et la phalangine sont à peu près égales.

D'après l'articulation de ces rayons digitaux, il faut conclure que dans ces mains sont surnuméraires le quatrième rayon de chaque côté et celui, exclusivement digital, qui s'interpose à droite, aux quatrième et cinquième.

Relativement à main gauche, il s'agit donc d'un des cas moins fréquents d'hexadactylie intermédiaire. Les cas de heptadactylie, comme celle vérifiée dans la main droite de cet individu, sont encore moins fréquents.

Dans la série portugaise des malformations des membres on ne trouve aucun cas d'heptadactylie des mains. Le cul-de-jatte, phocomèle bipelvien, observé par Alberto de Sousa et sommairement décrit par le Prof. J. A. Pires de Lima en 1926, présentait heptadactylie bilatérale aux pieds.

## OBS. V

## BIFIDITÉ BILATÉRALE DU PETIT ORTEIL; SINDACTYLIE

Maria de Lourdes S. N., âgée de 7 ans. Cette petite fille d'une intelligence très vive, ne présente d'autres malformations que celles des pieds.

*Pied gauche* (Fig. 1, Pl. IV):

Le cinquième orteil s'élargit et s'aplatit, uni dans presque toute sa longueur au quatrième. Il y a deux ongles, unis par leurs bords, un léger sillon marquant la

limite; l'ongle externe est large de 8 mm et l'interne, de 5 mm. Le deuxième et le troisième orteils sont unis dans une petite étendue. La phalange de cet orteil est

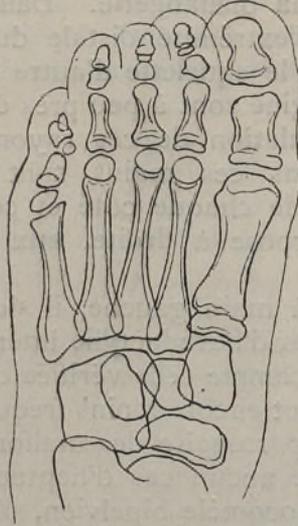


Fig. 14

*Pied gauche. Radiographie, plante-plaque  
Réduction de moitié*

petite et malformée, la phalange représentée par une pièce arrondie et on y voit (Fig. 12) deux phalangettes très différentes en volume, plus grande l'externe.

*Pied droit* (Fig. 2, Pl. IV):

Cinquième orteil large et aplati, encore plus petit qu'à la gauche; un seul ongle, épais, le bord libre tourné en haut. Deuxième et troisième orteils unis par la peau dans une étendue plus grande du côté dorsal.

Dans le squelette de cet orteil on voit (Fig. 15) une phalange petite et large, orientée en dedans, une phalange arrondie et deux phalangettes divergentes.

Parmi 130 cas (y compris 5 à localisation non définie) d'hexadactylie publiés parmi nous, 37 se rapportent aux pieds. Les orteils surnuméraires péronéaux occupent la

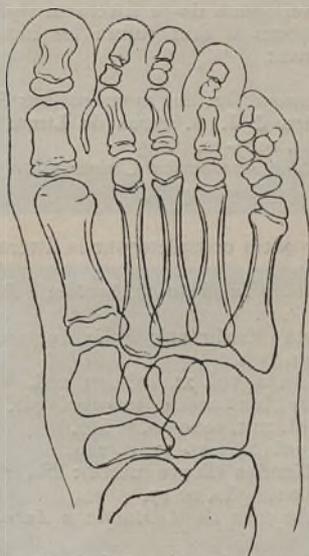


Fig. 15

*Pied droit. Radiographie, plante-plaque  
Réduction de moitié*

deuxième place dans le rang de la fréquence, la première appartenant au préhallux. La bifidité est encore moins fréquente au cinquième orteil.

*(Recherches faites avec l'aide de la Junte d'Éducation Nationale).*

## LITTÉRATURE

Pour prendre connaissance de la littérature portugaise concernant les malformations des membres il faut suivre les indications bibliographiques publiées dans les mémoires:

**J. A. Pires de Lima:** *As anomalias dos membros nos Portugueses*. Pôrto, 1927.  
**Maria de Freitas Pereira & J. A. Pires de Lima:** *Arquivo de Anatomia e Antropologia*, vol. XIII, 1929-30, p. 35.

**J. A. Pires de Lima:** *Folia Anatomica Universitatis Conimbrigensis*, vol. v, 1930, N 1.

Les indications suivantes compléteront la littérature:

**Bacalhau (José):** *Arquivo do Instituto de Anatomia Patológica e do de Patologia geral*. Coimbra, 1927.

**Costa (Alberto) et Correia (Maximino):** *Folia Anatomica Universitatis Conimbrigensis*, vol. VI, 1931, N 4.

**Costa (Faria):** *Lisboa Médica*, vol. XI, 1934, p. 208.

**Fontes (Brito):** *Arquivo de Anatomia e Antropologia*, vol. XIV, 1929-30.

**Fontes (Victor):** *Idem*, vol. XIII, 1929-30, p. 532.

**Guerreiro (Luís):** *Idem*, vol. X, 1926-27, p. 219.

**Leal (M. da Silva) et Mendes (Espregueira):** *Folia Anatomica Universitatis Conimbrigensis*, vol. VII, 1932, p. 17.

**Lima (J. A. Pires de):** *Arquivo de Anatomia e Antropologia*, vol. X, 1926-27, p. 401.

— *C. R. Association des Anatomistes*, 25<sup>e</sup> réunion. Prague, 1928.

— *Arquivo de Anatomia e Antropologia*, vol. XIV, 1932, p. 303.

— *Annales d'Anatomie Pathologique et d'Anatomie Normale*, T X, 1933, p. 830.

**Pina (Luís de):** *Folia Anatomica Universitatis Conimbrigensis*, vol. VII, 1932, N 4.

**Saavedra (Alberto):** *Portugal Médico*, vol. XV, p. 30.

**Salvador Junior (A):** *Idem*, vol. XVIII, 1934, p. 89.

**Santos (J. Rodrigues dos):** *Anais da Faculdade de Ciências do Pôrto*, 1931.

**Sousa (Carlos Salazar de):** *Arquivo de Anatomia e Antropologia*, vol. XIII, 1929-30, pp. 119 et 211.



Fig. 3



Fig. 2



Fig. 1



Fig. 3

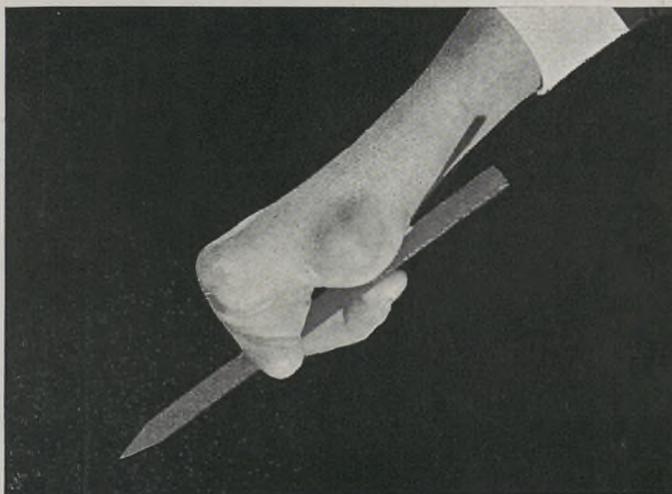


Fig. 2



Fig. 1

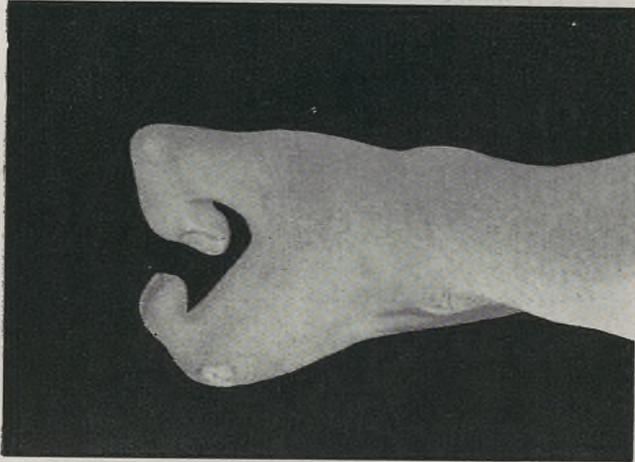


Fig. 2

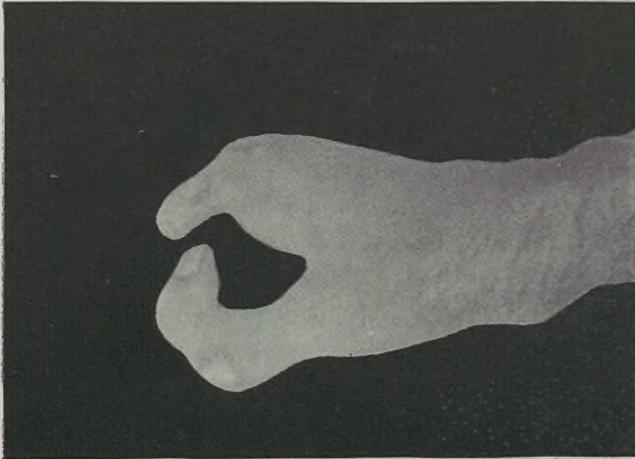


Fig. 1



Fig. 1

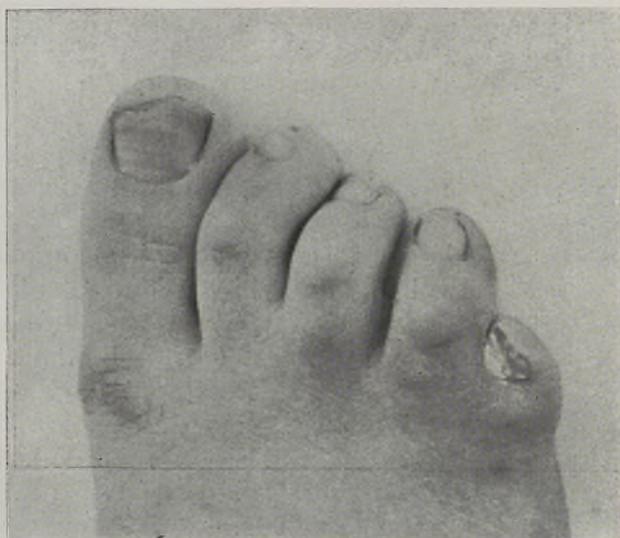


Fig. 2

# FOLIA ANATOMICA UNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. IX

N 9

---

---

## UNE ÉTRANGE ECTOPIE GLANDULAIRE: GLANDE DE GALEAZZI-LIEBERKUHN ÉCARTÉE DE L'INTESTIN

PAR

GERALDINO BRITES

(Reçu par la rédaction le 1 Août 1934)

En 1927 nous avons signalés quelques faits intéressant la topographie des glandes de Galeazzi-Lieberkühn chez l'homme (1). Dans l'anse sigmoïde du colon nous avons vu des glandes dont le fond était appliqué contre la *mucularis mucosæ*, en y déterminant une petite dépression avec amincissement de cette couche musculaire à ce niveau. Parfois il y avait une boutonnière, traversée par la glande. La portion de la glande logée dans la sous-muqueuse est très courte, généralement le bout terminal seul, mais très exceptionnellement d'ailleurs, elle est plus longue, rectiligne ou curviligne, quelquefois bifurquée.

Ces faits mettent donc en défaut le schéma classique qui considère ces glandes comme exclusives de la tunique muqueuse de l'intestin.

---

(1) *C. R. Soc. Biol.*, 1927, p. 1256.

Le hasard nous a proportionné l'observation d'une glande située en dehors de la paroi intestinale.

Pendant la recherche de surrénales accessoires dans la capsule adipeuse réno-surrénale, parfois si petites que seul l'examen microscopique peut assurer leur existence, une surrénale gauche a été coupée, suivant un plan vertical, perpendiculaire à la surface de l'organe. Cette surrénale présentait deux sillons profonds, l'un situé à la face antérieure où émergeait la veine centrale, l'autre parcourant transversalement la face postérieure.

Ce dernier sillon était rempli de graisse. L'examen au microscope y a montré plusieurs surrénales accessoires (type cortical), des vaisseaux, et au milieu du tissu adipeux (Fig. 1), sans aucune enveloppe particulière, une formation glandulaire, qui par la morphologie des cellules constituant l'épithélium, se présentait nettement comme une glande de Galeazzi-Liberkühn, coupée transversalement dans la première coupe où telle constatation a été faite (Fig. 1, 2, Pl. 1).

Ce fait si étrange, pas encore décrit, autant que nous pouvons l'affirmer d'après nos ressources bibliographiques, nous a porté à faire des coupes suivies du même bloc d'inclusion. Nous avons rencontré la glande dans une série de coupes, permettant de reconnaître un tronçon terminal de glande, non bifurquée, décrivant une anse.

Les rapports de la portion proximale de ce tube glandulaire, n'ont pas été vérifiés, mais de l'étude du segment observé nous pouvons conclure avec assurance que ce tube débouche dans une cavité. En effet, parmi les cellules prismatiques à type intestinal, qui forment l'épithélium, se trouvent des cellules caliciformes très nombreuses (Fig. 2), fixées en pleine activité sécrétoire, et, malgré cela le lumen glandulaire est très régulier, non dilaté par l'accumulation du produit de sécrétion. Il y a donc excrétion glandulaire. Il est à présumer que la cavité soie l'intestin, peut-être le jéjunum, tout près de l'angle duodéno-jéjunal.

L'importance de cette constatation, quoique très exceptionnelle, est à souligner au point de vue pathologique. En effet l'oblitération de ce long cul-de-sac, en le transformant en cavité fermée, serait grosse de conséquences et de même la prolifération néoplasique des cellules qui constituent l'épithélium.

Il est à remarquer qu'une hyperplasie actuelle est à suspecter, les cellules de Paneth n'ont pas été rencontrées, le fond du cul-de-sac ayant été intéressé par les coupes; ainsi cette formation se ressemble plutôt aux cryptes de l'intestin gros et nous croyons que c'est à l'hyperplasie que l'on doit attribuer cet aspect.

*(Recherches faites avec l'aide de la Junte d'Education Nationale).*





Fig. 1



Fig. 2



# FOLIA ANATOMICA UNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. IX

N 10

---

---

## ULCÈRES GASTRIQUES ET DUODÉNAUX. NOTES STATISTIQUES

PAR

GERALDINO BRITES

*(Reçu par la rédaction le 15 Août 1934)*

Les ulcères gastriques et duodénaux ont été l'objet de nombreuses statistiques, faites par des chirurgiens, des anatomo-pathologistes et dernièrement par des radiologistes (1). En conséquence sont déjà nombreux les pays où est connu un certain nombre de données générales, dénonçant quelques particularités. Par contre nous ne connaissons aucune statistique portugaise concernant ces ulcères. Alors nous avons jugé intéressant de rapporter les résultats acquis dans le service d'autopsies de l'Hôpital-école de la Faculté de Médecine de Lisbonne du 23 septembre 1916 au 19 septembre 1922, où nous avons fait nous-même 1384 autopsies, suivant toujours la même technique. La série est en conséquence tout-à-fait homogène à ce point de vue.

---

(1) Quelques unes de ces statistiques sont arrivées à notre connaissance au moyen du travail de G. Distefano, publié dans la *Medicina italiana* (N 12, 1933).

Parmi 1384 autopsiés nous avons rencontré 72 individus avec des ulcères gastriques ou duodénaux ou simultanément gastriques et duodénaux, soit 5, 2<sup>o</sup>/<sub>o</sub>.

Dans ce dénombrement il y a tout au moins une cause d'erreur à considérer qui fait de ce chiffre un minimum: Le terrain ulcéreux sur lequel se développent si fréquemment des cancers n'est pas toujours reconnaissable avec assurance lorsqu'on se trouve en face d'un cancer de l'estomac ayant atteint un certain développement; il est donc possible que quelques ulcères cancérisés ne soient pas inclus dans la série.

On peut essayer de mettre en évidence la valeur de ce pourcentage au moyen de la comparaison avec d'autres valeurs déjà établies:

Russie . . . . .	0,8 %
Amérique du Nord . . . . .	1,3 —
Suisse . . . . .	2,6 —
Italie (Milan) . . . . .	2,7 —
Autriche . . . . .	4,0 —
Allemagne . . . . .	5,0 —
Angleterre . . . . .	5,0 —
Danemark . . . . .	16,7 —

Il faut maintenant faire des réserves sur la valeur comparative des séries sur lesquelles est fait le calcul de ces pourcentages: Autopsies faites par plusieurs individus, avec un soin variable et une technique pas toujours la même. Nombre trop petit d'individus observés, constituant quelques séries, considérant surtout la masse de la population à laquelle on prétend à la mettre en relation.

Des 72 ulcères étaient:

52 gastriques . . . . .	3,7 %
17 duodénaux . . . . .	1,2 —
3 gastriques et duodénaux . . . . .	0,2 —

pourcentages rapportés au nombre total d'autopsies.

Le relation de fréquence entre ces ulcères est:

Ulcères gastriques. . . . .	72,2 ‰
— duodénaux . . . . .	23,6 —
— gastriques et duodénaux . . . . .	4,1 —

La plus grande fréquence appartient nettement aux ulcères gastriques. Le nombre de ces ulcères correspondant à 1 ulcère duodénal est 3,0.

C'est un fait général: D'après Gruber et Distefano la proportion en Allemagne et Italie est, suivant les auteurs:

Holzmissieg . . . . .	0,99:1	Dittrich . . . . .	2,10:1
Muss . . . . .	1,1	Kozinsky . . . . .	2,50
Hart . . . . .	1,40	Dittrich (Hambourg). . . . .	2,75
Gruber . . . . .	1,55	Mueller. . . . .	3,40
Polya . . . . .	1,60	Ruetimeyer . . . . .	8,50
Dystefano (Milan). . . . .	1,77	Steiner . . . . .	9,00
Gruber (Mayence) . . . . .	1,84	Schell . . . . .	11,30

Holzmissieg est le seul qui a rencontré les ulcères duodénaux plus nombreux. Le chiffre de notre série (3,0:1) se place entre ceux de Dittrich et de Mueller.

Le dénombrement suivant les sexes se prête à quelques considérations intéressantes.

Parmi 824 cadavres du sexe masculin on été trouvés 49 porteurs d'ulcères (5,9):

Ulcères gastriques . . . . .	36 (4,3 ‰)
— duodénaux. . . . .	10 (1,2 —)
— gastriques et duodénaux . . . . .	3 (0,3 —)

Parmi 560 cadavres de femmes il y eut 23 ulcéreuses (4,1 ‰):

Ulcères gastriques . . . . .	16 (2,8 ‰)
— duodénaux. . . . .	7 (1,2 —)
— gastriques et duodénaux . . . . .	0

Dans la totalité des ulcéreux les relations sont:

	Hommes	Femmes
Ulcères gastriques . . . . .	73,4 %	69,5 %
— duodénaux . . . . .	20,4 —	30,4 —
— gastriques et duodénaux .	6,1 —	0,

Les porteurs d'ulcères gastro-duodénaux sont parmi nous, plus nombreux parmi les hommes, la différence n'étant pas considérable d'ailleurs. En 5851 autopsies d'hommes faites par Distefano à l'Institut d'Anatomie Pathologique de l'Université de Milan, ont été constatés 196 ulcères dont 131 gastriques et 65 duodénaux, soit 2,31 % et 1,14 %. En 3612 autopsies de femmes, 43 ulcères gastriques et 18 ulcères duodénaux, soit 1,18 % et 0,49 %.

La relation entre les chiffres chez l'homme et chez la femme est 1,4:1 dans notre série. Des différences sont à enregistrer, suivant les auteurs:

Sterke . . . . .	0,7:1	Nolte . . . . .	2,3:1
Dietrich . . . . .	0,9	Schneim . . . . .	2,2
Schaedel . . . . .	1,2	Willich . . . . .	3,5
Kozinsky . . . . .	1,7	Sehewermann . . . . .	3,6
Distefano . . . . .	2,1	Cohn . . . . .	3,8
Greiss . . . . .	2,9	Brinkmann . . . . .	3,8

D'après tous les auteurs, Sterke et Dietrich exceptés, les ulcères sont plus fréquents chez l'homme.

Dans les deux sexes le nombre d'ulcères gastriques est supérieur à celui des ulcères duodénaux et la comparaison entre les hommes et les femmes conduit à la relation 1,05:1.

Sur la totalité des ulcères observés chez l'homme ou chez la femme, les pourcentages d'ulcères duodénaux sont traduits par des chiffres égaux (1,2 %); la référence au nombre d'autopsies d'individus de chaque sexe, donne de chiffres plus hauts chez la femme, la relation étant 0,67:1. Ce n'est pas l'avis de quelques auteurs. Le nombre de

femmes correspondant à 1 homme, porteurs d'ulcères duodénaux est le suivant:

Allonche . . . . .	0,10:1
Kolzinski . . . . .	0,36
Chwosteck . . . . .	0,39
Dietrich . . . . .	0,40
Distefano . . . . .	0,42
Gruber . . . . .	0,68

L'ensemble plaide pour la plus grande fréquence chez l'homme, en opposition avec les résultats de notre série.

La distribution des ulcères gastriques et de leurs cicatrices (cicatrices appréciables à l'examen macroscopique) peut être appréciée par le tableau suivant:

Grande courbure . . . . .	3 ( 5,7 %) )
Petite courbure . . . . .	25 (48,0 — )
Pyloriques et juxta-pyloriques . . . . .	19 (36,5 — )
Cardiaux . . . . .	3 ( 5,7 — )
Ulcération multiples . . . . .	2 ( 3,8 — )

C'est à la petite courbure, au pylore et à la région juxta-pylorique qu'apparaissent plus fréquemment les ulcères; à la grande courbure et au cardia ils sont rares.

Dans la statistique de Distefano le plus grand nombre d'ulcères appartient au pylore et à la région juxta-pylorique (48,25%), la deuxième place étant occupée par la petite courbure (25,3%). Brinton n'a observé dans la petite courbure que 25,77% d'ulcères.

En règle l'ulcère est unique:

1 ulcère . . . . .	48 cas (92,3 %) )
2 ulcères . . . . .	2 — ( 3,8 — )
Plus de 2 ulcères . . . . .	2 — ( 3,8 — )

Dans l'Institut de Milan, Distefano parmi 147 ulcéreux de l'estomac, a observé 40 porteurs d'ulcères multiples, sont 27,2%, en opposition à 7,6% de notre série

La localisation des ulcères duodénaux est définie de la façon suivante:

Première portion . . . . .	3 (17,6 %)
Deuxième — . . . . .	8 (47,5 —)
Première et deuxième portions . . . . .	5 (29,4 —)
Troisième ou quatrième. . . . .	0
Ulcérations multiples. . . . .	1 ( 5,8 —)

Les ulcères apparaissent plus fréquemment dans la deuxième ou dans celle-ci et la première portion du duodénum.

D'après la statistique de Distefano, à la deuxième et à la troisième portions correspondent 1,2% d'ulcères, les observations plus nombreuses (89%) ayant été faites au niveau du bulbe duodénal. La prédominance à ce niveau est confirmée par Gruber (83%), Payer (90%), Kollin (92%).

Les cas d'un seul ulcère sont les plus nombreux:

1 ulcère . . . . .	11 cas (64,7 %)
2 ulcères . . . . .	5 — (29,4 —)
Plus de 2 ulcères . . . . .	1 — ( 5,8 —)

La comparaison avec les cas d'ulcère gastrique montre que les faits d'un seul ulcère sont moins fréquents dans le duodénum; par contre les cas deux ulcères y sont remarquablement plus nombreux (29,4:3,8).

Parmi 72 ulcéreux gastro-duodénaux, nous avons rencontré 3 qui présentaient des ulcères dans l'estomac et le duodénum, soit 0,2%, pourcentage très inférieur à celui qui a été établi par Distefano (2,7%). Dans ces cas les ulcères du duodénum étaient justa-pyloriques.

La distribution des ulcéreux gastro-duodénaux suivant l'âge est la suivante:

Age	Estomac	Duodénum	Estomac et duodénum
10 à 20 ans . . . . .	1	—	—
20 à 30 — . . . . .	5	2	1
30 à 40 — . . . . .	9	4	2
40 à 50 — . . . . .	10	2	—
50 à 60 — . . . . .	8	8	—
60 à 70 — . . . . .	6	—	—
70 à 80 — . . . . .	2	1	—
80 à 90 — . . . . .	1	—	—
? . . . . .	1	—	—

L'ulcèreux plus jeune était âgé de 15 ans, le plus vieux de 87 ans.

Les ulcères gastriques sont plus fréquents de 30 à 60 ans, surtout de 40 à 50.

Distefano attribue la plus grande fréquence des ulcères gastriques aux individus de 61 à 80 ans et aussi à ceux de 21 à 40. C'est aussi chez les individus de cet âge (21 à 40 ans) que l'ulcère duodénal apparaît plus fréquemment.

En 21 % des ulcèreux gastriques et 5,8 % des porteurs de ulcus duodénal, la mort a été la conséquence de péritonite par perforation de l'ulcère. Distefano mentionne 12,0 % et 33,8 % respectivement.

15,3 % des ulcèreux gastriques et 17,6 % des duodénaux sont morts par hémorragie.

La cancérisation a été vérifiée sur 7,6 % des cadavres de malades gastriques (10,35 % dans la statistique de Milan); parfois l'ulcère cancérisé existait à coté d'un autre ne montrant pas de dégénérescence maligne. Aucun cas n'a été constaté chez les duodénaux; le même fait a été vérifié par Distefano qui n'a jamais observé la cancérisation des ulcères duodénaux, fait très intéressant à enregistrer.

Dans 6 individus ont été observées cicatrices isolées ou coexistant avec ulcère.

*(Recherches faites avec l'aide de la Junte d'Education Nationale).*



# FOLIA ANATOMICA UNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. IX

N 11

## NÉCROSE TOTALE DE LA VESSIE. À PROPOS D'UN CAS

PAR

GERALDINO BRITES

*(Reçu par la rédaction le 28 Août 1934)*

Le 15 Mai 1911 une pièce, jusqu'alors conservée dans une solution de formaline, nous a été envoyée, avec la demande de faire l'identification de l'organe et l'étude des lésions. Une information complémentaire était donnée: cette pièce était en voie d'être expulsée spontanément par la vulve, peu de temps après l'accouchement.

C'est un sac arrondi, à paroi durcie, très volumineux, nonobstant la rétraction déterminée par l'action de la formaline. Plusieurs ouvertures irrégulières laissent voir la surface intérieure, mamelonnée, à gros plis, quoique moins irrégulière que la surface extérieure, qui présente des saillies disformes, grossières, le tissu paraissant en désagrégation (Fig. 1). L'épaisseur de la paroi n'est pas uniforme.

La coupe perpendiculaire aux surfaces montre une stratification bien nette; il y a une couche médiane, épaisse, consistante, doublée à l'intérieur d'une autre, à épaisseur moindre, amincie par places et friable; extérieurement existe une troisième couche, très irrégulière.

L'examen microscopique montre tout d'abord qu'il s'agit de tissus dont la mortification est très avancée. L'électivité colorante est perdue, les noyaux ne se colorant plus par l'hématoxiline et le cytoplasme présentant une couleur bleuâtre dans les préparations traitées par ce colorant. Sur de larges zones il y a des plages de détritits nucléaires et la désagrégation cellulaire est complète.



Fig. 1

L'emploi d'un grossissement convenable a démontré l'existence partout d'une infiltration bactérienne remarquable, avec prédominance nette de cocci.

La couche médiane est la moins mortifiée. On y voit des bandes striées longitudinalement, avec de très nombreux noyaux fusiformes, séparées par des zones non striées, où les noyaux sont très petits et arrondis, et par d'autres zones où s'entassent les détritits, entourant des anneaux, représentant les vaisseaux. C'est une couche à muscles lisses, dont les faisceaux sont intéressés par la coupe sur des incidences variées. Nous avons pu y observer toutes les phases du processus de nécrose qui se passe habituellement dans les fibres lisses appartenant à des couches musculaires atteintes d'inflammation aiguë. Celle-ci est affirmée par l'aspect du tissu intercalaire, entourant les vaisseaux: les détritits y sont si nombreux qu'on doit supposer l'existence préalable d'une infiltration cellulaire considérable du tissu conjonctif, dont la caryorrhexis et la pycnose, appréciables d'ailleurs sur quelques points, ont donné naissance à ces magmas de résidus cellulaires. La paroi des vaisseaux est reconnaissable par la stratification des éléments, nullement par les caractères de ces éléments dont le noyau ne fixe plus l'hématoxyline, ou des éléments du sang, réduits à des granulations roses par l'éosine, et à des amas de pigment brunâtre.

La couche interne est épaisse; elle fixe diffusément

l'hématoxiline et elle est entièrement farcie de résidus nucléaires hyperchromatiques. La nécrose des muqueuses à épithélium pluristratifié donne lieu à des aspects identiques à celui-ci. Mais cette couche est très épaisse et elle paraît pénétrer par-ci par-là dans la couche médiane; en outre une muqueuse normale ne donnerait aucunement cette richesse confuse de détritrus nucléaires. Il y aurait donc un processus inflammatoire grave, avec infiltration cellulaire, non seulement de l'épithélium, mais aussi du chorion, ou une hyperplasie épithéliale grave avec réaction du tissu conjonctif sous-jacent.

La couche externe n'a pas une limite intérieure bien nette. C'est une couche en désagrégation nécrotique complète, la transition vers la couche médiane étant graduelle.

Cette série de constatations mise en rapport avec l'information qui accompagnait la pièce, nous a conduit à formuler le diagnostic de sac vésical en nécrose totale par suite d'inflammation aiguë, véritable phlegmon pariétal, total de la vessie.

Cette conclusion était si étrange que nous avons cherché des renseignements confirmatifs de l'information primitive, dans la Clinique Obstetricale, dont le directeur avait demandé l'étude de la pièce. Ces renseignements nous ont été prêtés par l'élève assistant à la malade, Pedro Medeiros d'Albuquerque Teixeira, et ils ont été publiés, en même temps que le rapport de l'étude histologique, quelques mois plus tard (1). Est à cette note clinique, oubliée dans un journal médical éteint, que nous avons empruntées les données suivantes:

Il s'agissait, en résumé, d'une femme âgée de 24 ans, très vigoureuse, primipare, grossesse de terme, qui a été admise dans le Service au neuvième jour du travail.

---

(1) Pedro Teixeira: Um caso de expulsão espontânea da bexiga. *Movimento Médico*, 7.<sup>o</sup> ano, n.<sup>o</sup> 24, du 15 Décembre 1911, p 418.

L'examen fait tout de suite, a montré: Bassin normal. Dilatation complète. Membranes rompues. Fœtus mort, en présentation d'apex, tête enclavée. Aspect gangreneux de la vulve et du vagin. Vessie très distendue par l'urine de 7 jours; urèthre impermeable et avec fausse route en conséquence de tentatives maladroites de cathéterisme.

Après un nouveau essai de cathéterisme vésicale, non réussi, l'extraction à forceps du fœtus a été faite. Pendant l'intervention, la paroi antérieure du vagin et la vessie se sont rompues et un flot d'urine a inondé le vagin et coulé en dehors. Pas de laceration du périnée.

Une fistule vésico-vaginale s'est établie et pendant longtemps l'urine qui coulait goutte à goutte par le vagin, se mélangeait à un liquide épais, jaunâtre, purulent. Pas de réaction péritonéale. La température n'a jamais dépassé 38°, 6.

25 jours après l'application du forceps, a affleuré la vulve un corps qui a été mis en dehors par un légère traction, sans aucune résistance et sans douleurs. C'était un sac lubrifié par un liquide visqueux, puant, qui existait aussi dans la cavité. Avant fixation l'aspect de la paroi était variable d'un point à l'autre, mince et lisse en partie, épaisse et à surface irrégulière dans d'autres régions. La région du trigone était si altérée qu'il était difficile de rencontrer les ouvertures de l'urèthre et des uretères.

Avant la rentrée chez elle, 71 jours après l'élimination de la vessie, la malade a été observée de nouveau: Au-dessus du pubis existait un petit enfoncement. L'urèthre en cul-de-sac, était profonde de 1,5 cm. À travers l'orifice vulvaire du vagin on voyait une cavité où apparaissaient les gouttelettes de l'urine; le col de l'utérus et les uretères n'étaient pas visibles.

Cette femme a repris sa vie de travail antérieure à la grossesse, tourmentée seulement par l'incontinence de l'urine.

La nature vésicale du sac étudié a été tout de suite suspectée et nous n'avons que confirmé cette hypothèse clinique.

Il est difficile de comprendre l'évolution du processus aboutissant à l'isolement de la vessie, restée dans le petit bassin comme un corps étranger et détachable, sans y faire intervenir l'infiltration purulente du tissu cellulaire, doublant la couche musculaire de la vessie et formant la sous-séreuse péritonéale au niveau de la surface qui en est revêtue.

Alors on peut supposer avec vraisemblance les stades suivants: Compression trop prolongée exercée par la tête fœtale, surtout sur la paroi antérieure du vagin et sur la vessie, de plus en plus distendue par l'urine. Réduction de la résistance des tissus comprimés, par nécrose plus ou moins avancée. Rupture au point de moindre résistance, au moment de la traction exercée par le forceps, avec formation de communication vésico-vaginale. Inflammation du tissu formant le septa cellulaire inter-vésico-vaginal au niveau de la rupture et en même temps cystite phlegmoneuse diffuse, préparée d'ailleurs par l'œdème et les hémorragies multiples habituelles dans la muqueuse vésicale, provoquées par les compressions prolongées pendant l'accouchement (Stœkel). Péricystite purulente sous forme de foyers multiples confluent ou d'infiltration purulente diffuse, isolant la paroi musculaire, doublée de la muqueuse, le tout en nécrose. Sphacèle d'une partie considérable de la paroi du vagin.

Il est à surprendre que tout cet accidenté processus soit écoulé sans péritonite pelvienne, cliniquement reconnaissable et sans contre-coups fâcheux sur l'état général de la malade.

Le résultat a été la formation d'une cavité anfractueuse où débouchaient les uretères et la cavité utérine, ouverte à l'extérieur dans la vulve.

Quelle serait la nature du revêtement de cette cavité? Quelle la termination des uretères, quelles les lésions de leur bout distal et leur topographie? Autant de questions intéressantes à lesquelles nous ne pouvons pas donner de réponse.

Nous ne connaissons dans la littérature pathologique aucun cas de nécrose totale de la vessie, suivie d'élimination, que l'on peut dire spontanée, l'expulsion, après l'affleurement vulvaire, n'étant question que de quelques heures.

Le même résultat peut être atteint par une autre voie: Carcinome ulcéreux du col de l'utérus, invasion de la paroi vaginale antérieure en surface et en profondeur et ensuite de la paroi vésicale. Fistule vésico-vaginale de plus en plus large, par destruction de la paroi du vagin et de la vessie.

Voici un premier cas:

Maria Eduarda P. C., âgée de 44 ans, décédée le 4 Novembre 1915 et autopsiée le jour suivant à l'Hôpital-École de la Faculté de Médecine de Lisbonne. Le col de l'utérus est entièrement détruit et la paroi des cul-de-sacs vaginaux est rongée par le néoplasme (carcinome plano-cellulaire). A la paroi antérieure existe une ouverture de communication avec la vessie, à bords érodés. Vaginite et cystite purulentes. Péritonite purulente, enkystée, pelvienne (Pl. I).

C'est le tableau habituel, les cas ne présentant d'autres différences locales que l'étendue de la corrosion néoplasique, les dimensions de la communication vésico-vaginale, la gravité des lésions inflammatoires du vagin et de la vessie, du péritoine et du tissu cellulaire du petit bassin.

La destruction totale ou presque totale de la vessie est au contraire une rareté, la cachéxie enlevant les malades bien en avant que cette étendue des lésions soit atteinte.

C'est le cas de Maria Ifigenia, âgée de 69 ans, autopsiée le 12 Décembre 1915 dans le même service de Lisbonne (Pl. II). Cachéxie extrême: la peau collée aux os. Ganglions lymphatiques du triangle de Scarpe des deux côtés, soulevant la peau. À droite de la symphyse pubienne on voit une tumeur avec le volume d'un œuf de poule qui se déplace peu sur les plans sous-jacents. Une ulcération très étendue et profonde a détruit le clitoris, le méat urinaire et la partie antérieure des petites lèvres; le fond de cette ulcération est irrégulier ainsi que les bords. L'examen de la cavité abdomino-pelvienne et du péritoine, montre que le petit bassin est nettement délimité par une paroi péritonéale horizontale, au-dessus de laquelle on ne voit que les ovaires et le fond de l'utérus, celui-ci comme un petit dôme, peu haut. Pas de signes de lésions péritonéales de la grande cavité.

Cette fermeture si complète du petit bassin a fait faire tout de suite un examen plus approfondi des organes sexuels: L'orifice vulvaire du vagin est large et à contour irrégulier, son bord antérieur se continuant par le fond de la ulcération ci-dessus décrite; il correspond à une cavité, à parois anfractueuses et brunâtres: La paroi antérieure est formée en partie tout petite par la paroi vésicale en sphacèle et par la paroi du petit bassin; la paroi postérieure, par des tissus infiltrés de pus et en partie par le rectum, qui présente une rupture circulaire à peu près, de 2,5 cm de diamètre; les parois latérales sont formées par des tissus en désagrégation; la paroi supérieure est une lame péritonéale épaissie qui englobe le fond de l'utérus et les trompes. Pas de vestiges de l'urèthre, du vagin, du col et de la plus grande partie du corps de l'utérus.

L'étude microscopique des bords de l'ulcère vulvaire et de la tumeur située à côté de la symphyse pubienne, a dénoncé un carcinome plano-cellulaire; les ganglions lymphatiques présentent des métastases de ce cancer, les seules qui ont été rencontrées dans le cadavre.

Cette destruction presque totale de l'utérus et de la vessie et totale du vagin, est le dernier terme des profonds délabrements déterminés par le cancer du col de l'utérus.

La cavité coexiste avec un état très grave de cachéxie et ne peut nullement constituer une situation définitive, compatible avec le travail et la santé, comme dans le cas qui a suggéré ces notes.



