

# ÉTUDE COMPARATIVE D'UN SQUELETTE D'ACHONDROPLASE ET D'UN ÉCHANTILLON DE SQUELETTES NORMAUX DE LA MÊME POPULATION (COXYDE, âge franc).

par

Charles SUSANNE \*

Laboratoire d'Anthropologie et de Préhistoire de l'Institut royal des  
Sciences naturelles de Belgique (Directeur : Professeur F. TWIESSLMANN).

Assistant au Laboratorium voor algemene Dierkunde,  
Vrije Universiteit Brussel (Professeur H. DE SAEDELEER).

## I. Introduction

Nombreuses sont les études consacrées à l'achondroplasie, encore nommée dyschondroplasie foetale. Cependant, la plupart de ces travaux reposent sur des observations radiographiques. Les études anthropologiques de squelettes d'achondroplase sont rares et sommaires : F. REGNAULT (1901), M. LANNOIS, (1902), J. HUGHES (1932), DO-XUAN-HOP et NGUYEN-XUAN-NGUYEN (1939), Ch. E. SNOW (1943).

Cette dernière étude, celle de SNOW (1943), est la plus complète et présente deux squelettes d'Indiens achondroplasiques. Les mensurations de ces deux squelettes sont comparées à celles d'un très petit échantillon d'individus normaux de la même population. Cette comparaison peut être néanmoins critiquée du fait que les deux squelettes d'achondroplases ont été sexés : on sait, en effet, que même pour des squelettes normaux la détermination du sexe est très difficile.

---

(\*) Communication présentée le 26 février 1968.

Il nous a donc paru intéressant de comparer de manière approfondie un squelette d'achondroplase à un échantillon suffisamment grand de squelettes normaux. Nous comptons de la sorte pouvoir vérifier statistiquement les manifestations ostéologiques et biométriques de l'achondroplase.

L'occasion de cette étude nous a été fournie par la découverte d'un squelette d'achondroplase lors des fouilles de l'Abbaye de Notre-Dame des Dunes à Coxyde, au littoral belge. Cette nécropole, décrite par F. TWIESELMANN et H. BRABANT (1967), a fourni un très grand nombre de squelettes bien conservés, nous permettant ainsi de comparer un échantillon de témoins à l'achondroplase découvert dans la même nécropole.

## 2. Critères morphologiques

Le clinicien n'a aucune difficulté à diagnostiquer l'achondroplase. Seules les formes létales de dyschondroplase foetale sont difficiles à reconnaître : pour H. SCHIEMANN (1966), il n'existerait même pas de critères objectifs à ce diagnostic.

Les symptômes suivants sont considérés comme typiques de l'achondroplase : nanisme, micromélie et tronc normal (donc proportionnellement plus grand), crâne proportionnellement plus grand et base du crâne raccourcie, lordose lombaire accentuée. D'autres caractères morphologiques sont parfois décrits, mais ils nous paraissent soit avoir été démontrés de manière insuffisante, soit être l'objet de grandes variations.

Certains caractères sont ainsi très variables. MÖRCH (1941) signale notamment : la forme large et bombée de la voûte céphalique, la dépression de la racine du nez dans 72 % des cas d'achondroplase au Danemark, le prognathisme dans 72 % des cas, l'extension défectueuse du coude, les « mains en trident » avec une déviation de l'index et de l'annulaire dans 59 % des cas.

La plupart des auteurs parlent également de micromélie proximale, donc de micromélie plus prononcée aux segments proximaux des membres (bras et cuisses) qu'aux segments distaux (avant-bras et jambes). Ce symptôme semble se vérifier pour le membre supérieur mais pas pour le membre inférieur. Il nous est apparu que seul un achondroplase décrit par F. REGNAULT (1901) pouvait présenter une micromélie proximale du

membre inférieur, nous n'avons pas retrouvé d'autres références permettant de vérifier cette hypothèse.

### 3. Étude anatomique

#### 3.1. MEMBRES.

##### 3.1.1. Aspects généraux.

Les six os longs (humérus, radius, cubitus, fémur, tibia et péroné) sont très raccourcis : ce raccourcissement de la diaphyse est très significatif puisque les longueurs maximales des os longs du membre supérieur et inférieur sont d'au moins six écarts-type plus petits que la moyenne des os longs normaux (voir figure 1). La figure 1 montre également que les largeurs et diamètres diaphysaires des os longs sont de grandeur normale (même pas un écart-type en-dessous de la moyenne normale), voire même légèrement plus grands (cas du cubitus dont le périmètre minimum de la diaphyse est supérieur de 1,88 écart-type à la moyenne). Cependant, le fémur fait exception puisque ses diamètres transversal et sagittal sont nettement plus petits que la moyenne (4,3 écarts-type pour le diamètre transversal et 3,3 écarts-type

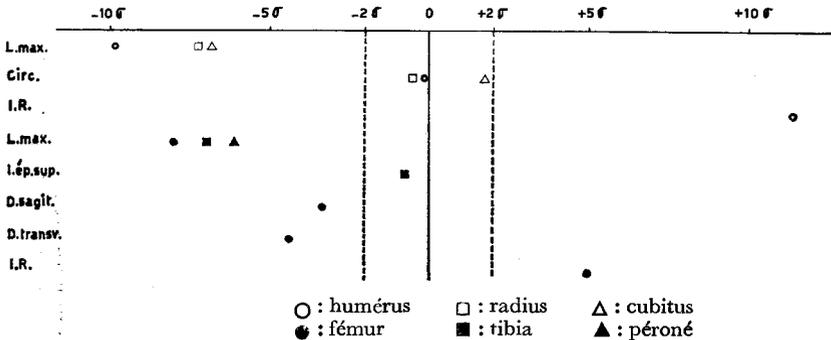


FIG. 1. — Os longs des membres.

Écarts des mensurations de l'achondroplase par rapport à la moyenne des mensurations normales de la population de Coxyde ; ces écarts sont mesurés en écarts-type des différentes mensurations. Toute mensuration éloignée de plus de 2 écarts-type de la moyenne est significativement différente de celle-ci avec une sécurité de 97,7 %

(L. max. = longueur maximum ; Circ. ou P. = circonférence ou diamètre diaphysaire ; l. ép. sup. = largeur épiphysaire supérieure ; I.R. = indice de robustesse).

pour le diamètre sagittal). Néanmoins, l'indice de robustesse du fémur est nettement supérieur à la moyenne (de 5 écarts-type, voir figure 1), indiquant donc que la diaphyse du fémur est proportionnellement beaucoup plus réduite en longueur qu'en largeur. Il en est naturellement de même pour les autres os longs et de manière plus accentuée encore : l'indice de robustesse de l'humérus (voir figure 1) est de 12 écarts-type plus grand que l'indice moyen normal. Notons aussi la forme anormale de la diaphyse tibiale : une section au milieu de la diaphyse aurait une forme équilatérale, on peut donc la qualifier d'hypereurycnémique (le tibia décrit par DO-XUAN-HOP et coll. avait également cette forme).

Soulignons enfin que si les métacarpiens de l'achondroplase sont plus trapus, il n'en est pas de même pour les métatarsiens. Le fait que les métatarsiens ne soient pas significativement plus trapus est en contradiction avec ce qui est le plus souvent affirmé par les auteurs.

Une autre caractéristique essentielle réside dans l'évasement très rapide des os longs au niveau des métaphyses : en effet, les dimensions diaphysaires et épiphysaires étant normales mais la diaphyse étant trop courte, celle-ci doit s'élargir rapidement.

Un aspect tout aussi remarquable de l'ensemble de ces os est l'hypertrophie considérable des crêtes et des zones d'insertion musculaire donnant aux os un aspect robuste et puissant : il en est ainsi, par exemple, des lèvres de la gouttière de torsion de l'humérus, du trochiter qui forme saillie au-dessus du bord supéro-externe de la surface articulaire, de la tubérosité bicipitale du radius, des insertions du brachial antérieur, du fléchisseur superficiel des doigts, et du rond pronateur sur le cubitus, de la ligne âpre très saillante, de la crête du grand fessier qui forme un renflement analogue à un troisième trochanter des mammifères, de la tubérosité interne de l'épiphyse inférieure du fémur qui est dominée par une exostose du tubercule du grand adducteur, de la tubérosité antérieure très saillante de l'épiphyse supérieure du tibia, de l'apophyse styloïde du péroné qui forme un volumineux tubercule dont le sommet, lorsque le tibia et le péroné sont en position anatomique, dépasse le plateau tibial.

### 3.1.2. *Surfaces articulaires.*

Les épiphyses sont de grandeur normale mais portent des surfaces articulaires caractéristiques. Leurs limites ne sont en général pas nettes, on passe graduellement de la portion articulaire lisse à une surface granuleuse : c'est le cas notamment de la tête humérale et du bord postéro-supérieur de la trochlée humérale. De plus, les surfaces articulaires semblent enfoncées dans la métaphyse, comme les exemples suivants le montrent. La tête articulaire humérale est enfoncée dans le massif trochantérien qui la surplombe. La tête articulaire fémorale est enfoncée dans le col fémoral : ce col étant très court, la tête est reliée au grand trochanter par un vrai pont osseux. La surface condylo-trochléenne est enfoncée dans l'épiphyse inférieure de l'humérus, elle comble ainsi les fossettes coronoidiennes et radiales vers l'avant et la moitié inférieure de la cavité olécranienne vers l'arrière.

Ces enfoncements des surfaces articulaires ne sont jamais mentionnés par les auteurs, il en est de même des malformations articulaires : seules les plus caractéristiques sont publiées par SNOW (1943). Les malformations articulaires suivantes ont été observées sur les os des membres de l'achondroplase de Coxyde. Les deux versants de la trochlée sont séparés par une profonde incisure, surtout à la face postérieure, avant de rejoindre la cavité olécranienne. La cupule radiale est fortement relevée dans sa partie interne et le pourtour de la tête radiale est plus petit du côté externe qu'interne. La cavité sigmoïde du radius réservée au cubitus regarde anormalement vers le haut et est séparée des surfaces articulaires carpiennes par une très grande zone d'insertion du ligament triangulaire (3 mm de hauteur). La surface articulaire inférieure du cubitus réservée au radius est nettement réduite dans le sens vertical à cause du développement exagéré de l'échancrure du ligament triangulaire. La surface articulaire interne du trapézoïde et la surface externe du grand os sont divisées en 3 facettes : 2 facettes, palmaire et dorsale, sont séparées par une gouttière ; une troisième facette dessine un dièdre de 135° environ avec la facette dorsale et se trouve plus haut que cette dernière. La tête fémorale est aplatie de haut en bas, et de dedans en dehors. Le condyle fémoral interne est plus large que le condyle externe ; l'échancrure intercondylienne est très étroite.

Le versant externe de la trochlée fémorale remonte en biseau sur le corps de l'os. Les glènes tibiales ne se trouvent pas dans le même plan : la cavité glénoïde externe est, en effet, surélevée par rapport à la cavité glénoïde interne. La facette péronière n'est séparée de la glène externe qu'au maximum d'un millimètre : ceci résulte de ce que le pourtour du plateau tibial de hauteur normale du côté interne devient d'autant plus mince qu'on se rapproche de la surface rétrospinale où il se réduit à un bord tranchant. Une autre malformation importante est celle de la surface astragalienne du tibia : en effet, son versant externe est creusé d'une cupule reliée par une fissure à une autre cupule plus petite et creusée sur la surface péronière inférieure. Cette même malformation cupulaire est présente sur le versant postérieur de la trochlée astragalienne ainsi d'ailleurs qu'une petite incisure rectiligne située au sommet de la gouttière trochléenne. De plus, les dimensions des surfaces articulaires astragaliennes sont anormales, excepté la longueur de la surface astragalienne : la largeur est significativement plus petite ; la hauteur de la surface articulaire externe est également plus petite, la différence étant ici proche de la limite de signification ; au contraire, la hauteur de la surface articulaire interne est significativement plus grande. La surface articulaire de la rotule destinée à la trochlée fémorale n'occupe que la moitié de la face postérieure de la rotule.

### 3.1.3. *Rapports des longueurs des os longs.*

Un caractère souvent mentionné est la micromélie proximale, donc le raccourcissement plus prononcé du bras que de l'avant-bras, de la cuisse que de la jambe. Nous avons pu confirmer la micromélie proximale du membre supérieur en comparant les longueurs de radius et d'humérus de l'achondroplase à une population homogène d'ossements normaux de Coxyde (voir figure 2). L'ensemble des ossements de Coxyde est représenté par une ellipse équiprobable relative au radius et à l'humérus et contenant 99 % des sujets. Cette ellipse (DEFRISE-GUSSENHOVEN, 1955) permet de préciser le degré d'aberration des longueurs du radius et de l'humérus de notre achondroplase : il se situe nettement en dehors de l'ellipse équiprobable de 99 % mais se situe aussi en dehors de l'espace délimité par les deux droites de régression, l'humérus étant significativement plus réduit que le

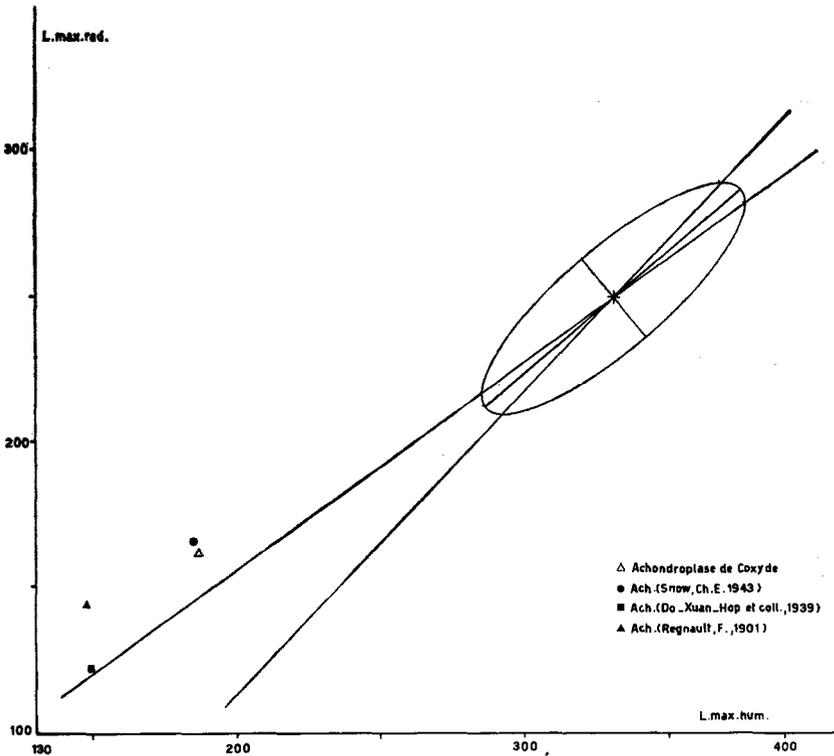


FIG. 2. — Rapport des longueurs de l'humérus et du radius (données en mm.).

L'ellipse équiprobable de 99 % et les droites de régression ont été dessinées grâce aux données relatives aux os longs de la population normale de Coxyde (Orban, R. et coll., à par.).

radius. Nous avons démontré (SUSANNE, à par.) la micromélie proximale du membre supérieur en comparant les indices brachiaux  $\frac{(L.max.rad. \times 100)}{L.hum.}$ .

Comme le montre la figure 2, les données correspondantes de DO-XUAN-HOP, de F. REGNAULT et de Ch. SNOW confirment également ce résultat.

Mais la micromélie proximale du membre inférieur ne nous semble pas prouvée : cette hypothèse reprise par tous les auteurs ne repose que sur les données recueillies par F. REGNAULT. Or, il s'avère que, comme le montre la figure 3, les tibias et fémurs des achondroplases sont naturellement très éloignés de l'ellipse équiprobable de 99 % mais se situent dans l'espace

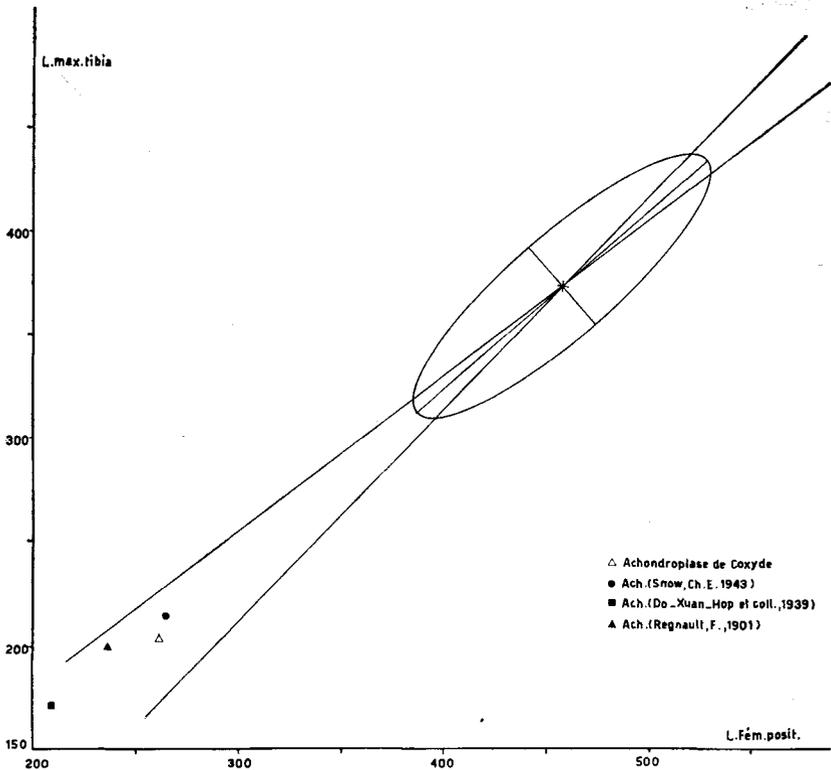


FIG. 3. — *Rapport des longueurs du tibia et du fémur* (données en mm.).  
L'ellipse équiprobable de 99 % et les droites de régression ont été dessinées grâce  
aux données relatives aux os longs de la population normale de Coxyde  
(R. ORBAN et coll., à par.).

délimité par les deux droites de régression, le fémur n'étant pas proportionnellement plus réduit que le tibia. La figure 3 montre également que les fémurs des achondroplases décrits par DO-XUAN-HOP, SNOW et même REGNAULT ne sont pas proportionnellement plus atteints que les tibias. Nous avons montré (à par.) que l'indice crural  $\frac{(L. \text{ tibia} \times 100)}{L. \text{ fémur posit.}}$  n'était pas significativement différent de l'indice moyen de la population normale. Dans une étude portant sur 101 achondroplases vivants, LANGER, L. O. et coll. (1967) avaient également conclu à l'absence de raccourcissement plus prononcé du fémur que du tibia.

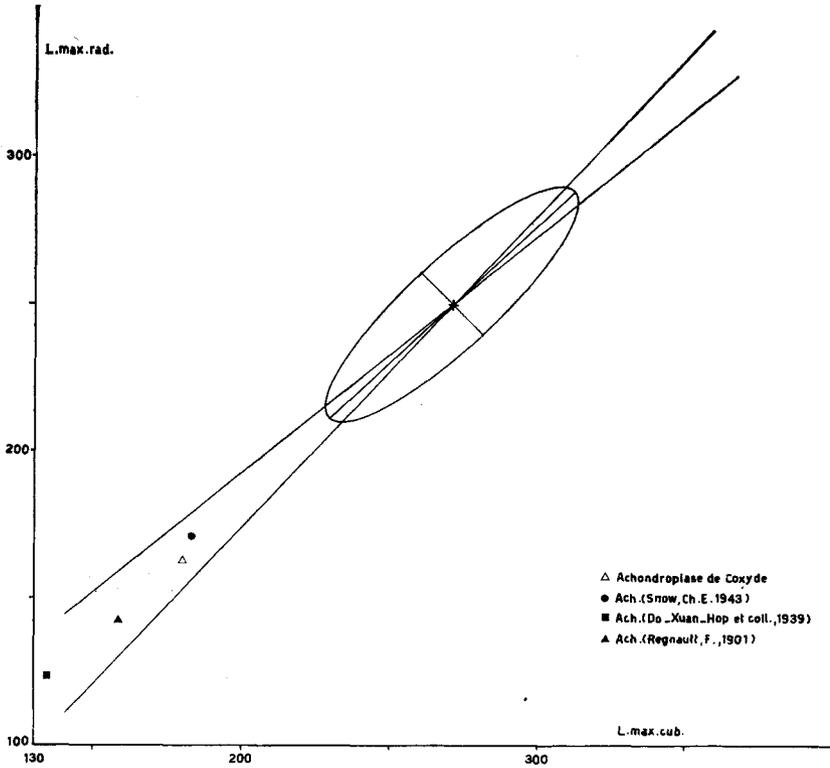


FIG. 4. — Rapport des longueurs du cubitus et de radius (données en mm.).  
L'ellipse équiprobable de 99 % et les droites de régression ont été dessinées grâce  
aux données relatives aux os longs de la population normale de Coxyde  
(R. ORBAN et coll., à par.)

Les rapports de longueur des os de l'avant-bras montrent, nous semble-t-il, une assez grande variation. Nous avons montré précédemment en calculant le rapport radius/cubitus que ce rapport était significativement plus petit chez l'achondroplase que le rapport moyen. La méthode plus précise que nous utilisons ici (figure 4) montre que les longueurs de cubitus et de radius de l'achondroplase se situent entre les deux droites de régression qui définissent les rapports existant entre les longueurs de ces deux os dans la population normale de Coxyde. La figure 4 montre donc que le radius n'est pas plus réduit que le cubitus ; les données de REGNAULT, DO-XUAN-HOP et SNOW confirment ce résultat. Cependant, CESTAN et INFROIT (1901) no-

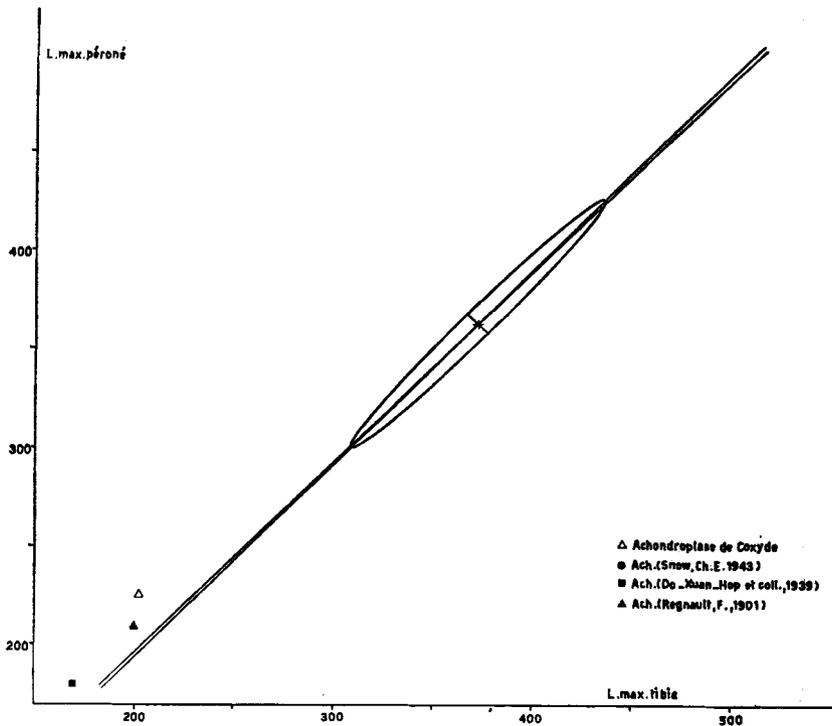


FIG. 5. — *Rapport des longueurs du tibia et du péroné (données en mm.).*  
 L'ellipse équiprobable de 99 % et les droites de régression ont été dessinées grâce  
 aux données relatives aux os longs de la population normale de Coxyde  
 (R. ORBAN et coll., à par.)

taient un raccourcissement proportionnellement plus grand du cubitus : ces auteurs ne publient pas de mesures, l'observation n'est malheureusement pas vérifiable.

Les rapports de longueur des os de la jambe sont beaucoup plus constants : le péroné est toujours anormalement long par rapport au tibia, ce qu'illustre la figure 5. En effet, le péroné, dont la longueur est normalement plus petite que celle du tibia, est ici au contraire plus long que le tibia.

La figure 5 montre qu'il en est de même pour les achondroplases décrits par REGNAULT et DO-XUAN-HOP. Les deux os de la jambe étant placés dans leur position anatomique, le péroné peut atteindre le niveau du plateau tibial et descendre très bas à l'arti-

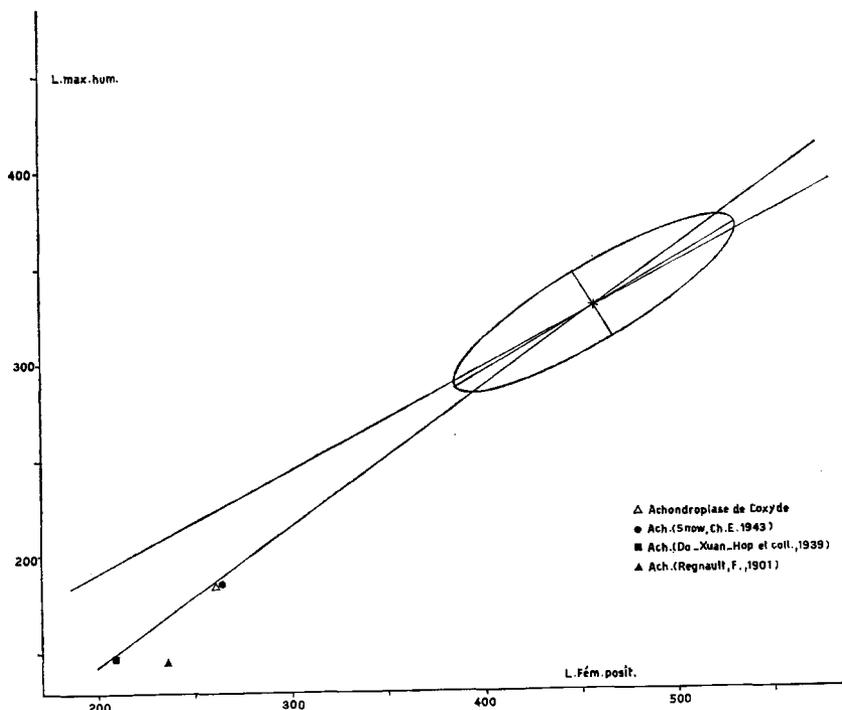


FIG. 6. — Rapport des longueurs du fémur et de l'humérus (données en mm.).  
L'ellipse équiprobable de 99 % et les droites de régression ont été dessinées grâce  
aux données relatives aux os longs de la population normale de Coxyde  
(R. ORBAN et coll., à par.)

culation du pied : REGNAULT observe même un contact entre la malléole externe et une apophyse du calcanéum. Remarquons aussi que le ligament interosseux péronéo-tibial inférieur, dont l'insertion péronière est très marquée, devait remonter quasi verticalement pour prendre son insertion tibiale.

Pour comparer les réductions des os longs du membre supérieur et inférieur, nous avons dessiné les ellipses équiprobables relatives à l'humérus et au fémur (figure 6) et relatives au tibia et au radius (figure 7). La figure 6 montre que si le rapport humérus-fémur des achondroplases se rapproche du rapport normal, l'humérus a tendance à être plus réduit que le fémur : c'est le cas surtout de l'achondroplase décrit par REGNAULT, et beaucoup moins pour ceux de DO-XUAN-HOP et SNOW. La figure

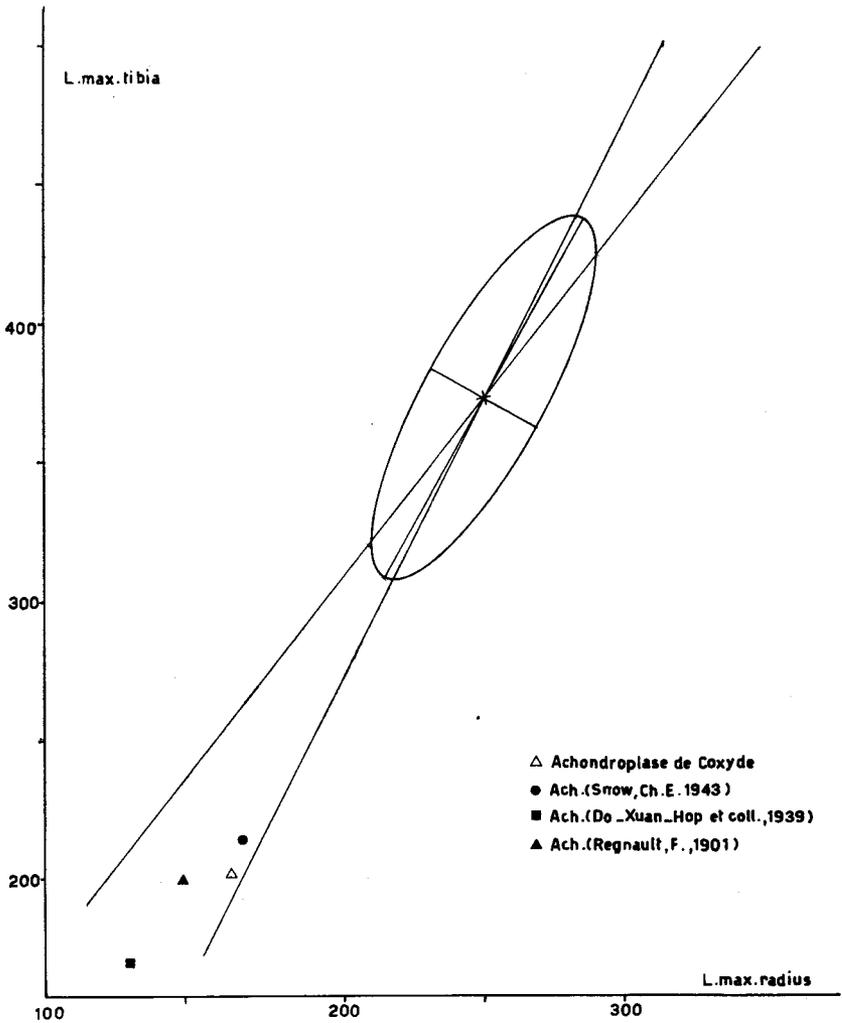


FIG. 7. — Rapport des longueurs du radius et du tibia (données en mm.).  
L'ellipse équiprobable de 99 % et les droites de régression ont été dessinées grâce  
aux données relatives aux os longs de la population normale de Coxyde  
(R. ORBAN et coll., à par.)

7 montre que le radius et le tibia sont réduits dans les mêmes proportions puisque leurs longueurs se situent entre les deux droites de régression : les données des auteurs confirment ce résultat.

### 3.2. BASSIN.

Le sacrum est composé de 6 éléments ; les deux premiers forment entre eux un angle obtus vers l'avant ; le sacrum forme également un angle obtus au niveau de son articulation avec la cinquième vertèbre lombaire.

Ces deux angulations mènent le sacrum dans une position presque horizontale. Pour expliquer la présence de ces deux angulations, deux hypothèses sont à retenir. L'une est celle de CAFFEY (1958) : le sacrum de l'achondroplase tournerait autour d'un axe transversal passant par le second segment sacré, le sacrum prend ainsi une position plus horizontale ; ces mouvements auraient entraîné ici l'angulation observée entre les deux premiers corps sacrés. La seconde hypothèse consisterait à situer le promontoire, ou angle sacro-vertébral, au niveau de l'angulation entre les deux premiers éléments sacrés ; en fait, le premier élément sacré serait alors une vertèbre lombaire, la sixième puisqu'il existe déjà cinq vertèbres lombaires indépendantes. La présence de 6 vertèbres lombaires chez les achondroplases n'est pas un événement rare : LANGER, L. O. et coll. (1967) signalent également la présence de ces 6 vertèbres à partir de radiographies de quelques achondroplases ; DO-XUAN-HOP décrit également un sacrum de 6 éléments dont le premier, considéré par l'auteur comme une 6<sup>e</sup> vertèbre lombaire, est encore séparé du deuxième corps et du côté droit uniquement par un véritable disque intervertébral. Nous ne pensons d'ailleurs pas pouvoir expliquer la présence du sixième corps vertébral sacré par une sacralisation d'une vertèbre coccygienne : le coccyx est, en effet, composé de 3 pièces, dont la première porte encore des petites cornes médianes et des cornes latérales.

Dans l'ensemble, le sacrum est de dimension générale réduite : cette réduction n'est cependant significative que pour les largeurs supérieure et maximale du sacrum.

La largeur du bassin est encore réduite en raison du faible développement de l'ilion.

La forme du bassin est également altérée : en raison de l'angulation prononcée du promontoire, le détroit supérieur du bassin est plus réduit sagittalement que transversalement.

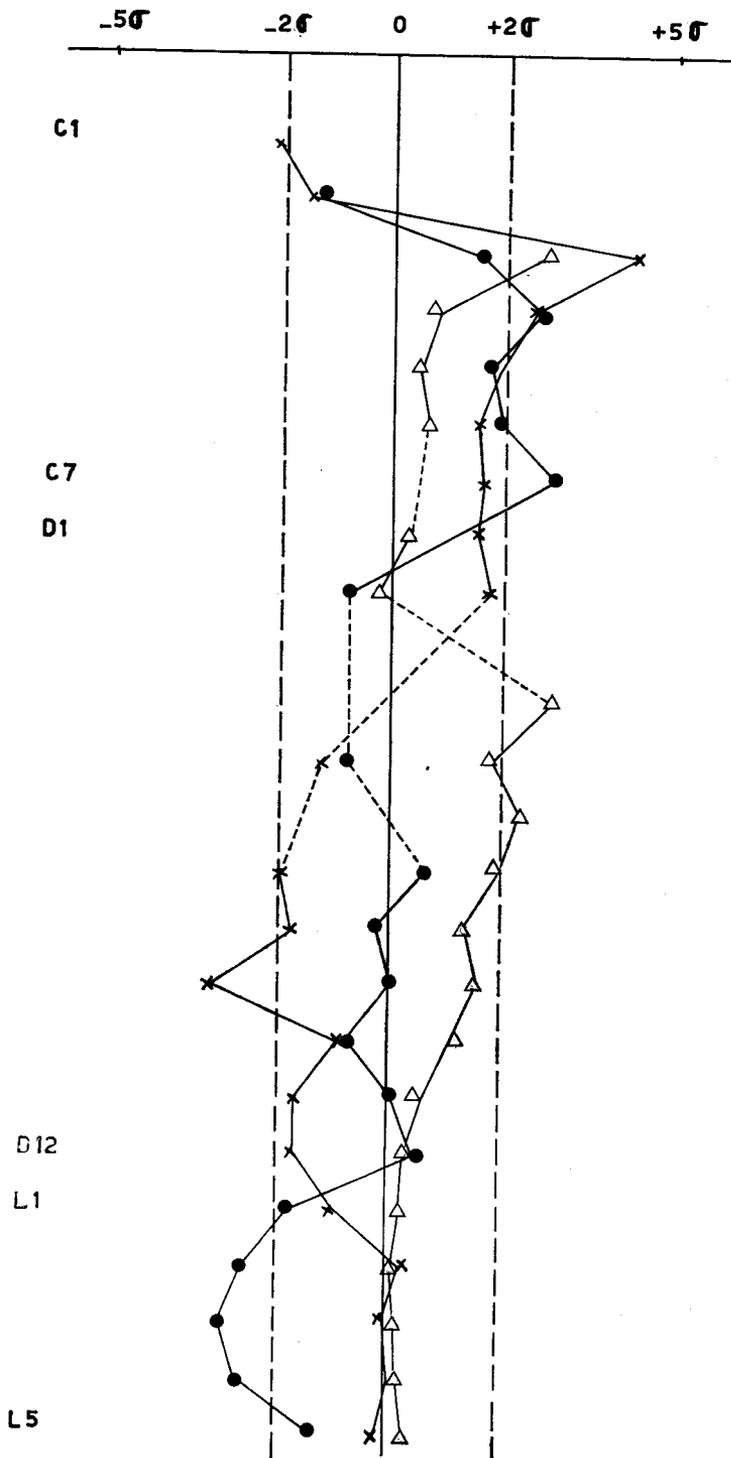


FIG. 8

### 3.3. THORAX.

Dans l'ensemble, le sternum, les côtes, les clavicules et les omoplates sont normaux. La méthode biométrique utilisée, c'est-à-dire la comparaison biométrique des pièces squelettiques de l'achondroplase avec celles de squelettes normaux, a apporté cependant quelques précisions à l'étude anatomique descriptive. Ainsi, nous avons pu montrer que la largeur de la poignée du sternum est significativement plus petite chez l'achondroplase de Coxyde. Nous avons prouvé également que la clavicule était significativement plus petite que la normale : cette malformation supplémentaire de l'achondroplase n'a pas encore été signalée par les auteurs, seul est mentionné l'aspect très sinueux des clavicules d'achondroplases.

### 3.4. VERTÈBRES.

La figure 8 situe les dimensions (hauteur, largeur, épaisseur) des corps vertébraux par rapport aux dimensions normales. Sur cette figure, toute mensuration éloignée de plus de deux écarts-type de la moyenne est naturellement significativement différente de celle-ci.

La hauteur du corps vertébral évolue de manière constante du niveau cervical (C3) au niveau lombaire (voir figure 8) : en effet, plus grande au niveau des vertèbres cervicales et de la première vertèbre dorsale, elle se rapproche de la moyenne au niveau des autres vertèbres dorsales et devient plus petite que la normale au niveau lombaire. On observe donc une diminution relative de la hauteur des corps vertébraux de l'achondroplase de Coxyde.

L'épaisseur des corps vertébraux reste de manière constante au moins égale à la moyenne et souvent plus grande que la normale (voir figure 8). Cette observation ne correspond pas à

---

#### *Légende de la figure 8*

FIG. 8. — *Mensurations des corps vertébraux.*

Écarts des mensurations des corps vertébraux de l'achondroplase par rapport à la moyenne des mensurations normales de la population de Coxyde. Ces écarts sont mesurés en écarts-type des différentes mensurations. Toute mensuration éloignée de plus de 2 écarts-type de la moyenne est significativement différente de celle-ci avec une sécurité de 97,7 %.

C = vertèbre cervicale ; D = vertèbre dorsale ; L = vertèbre lombaire).  
(hauteur du corps vertébral = cercle ; épaisseur = triangle ; largeur = croix).

celle de VERMELIN et FACQ (1957), ni à celle de RUBIN (1964) : ces auteurs mentionnent une diminution de l'épaisseur du corps vertébral.

La largeur des corps vertébraux n'évolue pas de manière constante (voir figure 8). L'atlas et l'axis sont moins larges que la normale, les autres vertèbres cervicales et les deux premières vertèbres dorsales sont plus larges que la moyenne, les autres vertèbres dorsales redeviennent moins larges, et enfin les vertèbres lombaires ont une largeur normale. Cette observation s'oppose à celle de CAFFEY qui notait une diminution de largeur des vertèbres lombaires.

Une caractéristique essentielle et constante de toutes les vertèbres réside dans les petites dimensions du trou rachidien (voir figure 9). Les diamètres sagittaux et transversaux des trous rachidiens sont presque toujours significativement plus petits. Cette réduction n'est d'ailleurs pas proportionnelle : la forme du trou rachidien est ainsi modifiée. Au niveau des vertèbres cervicales, l'orifice rachidien est de forme triangulaire et donc de forme normale. Mais, au niveau des vertèbres dorsales, l'orifice reste de forme triangulaire alors qu'il est normalement circulaire : le diamètre sagittal est ici proportionnellement plus réduit que le diamètre transversal (voir figure 9). Au niveau des vertèbres lombaires, au contraire, le diamètre transversal est plus réduit que le diamètre sagittal (voir figure 9) : la forme triangulaire subsiste donc mais à base très étroite.

Les réductions déjà mentionnées des diamètres sagittaux et transversaux peuvent s'expliquer par une réduction de la largeur entre les bases des pédicules pour le diamètre transversal et par une réduction de la longueur pédiculaire pour le diamètre sagittal. En effet, les mensurations pédiculaires que nous avons effectuées, sont toutes très significativement plus petites chez l'achondroplase que dans la population normale.

### 3.5. CRANE.

Le caractère le plus frappant est certes la disproportion existant entre la boîte crânienne et le massif facial. La face est, en effet, très petite par rapport à la largeur de la voûte crânienne : la hauteur de la face surtout est réduite. Cependant, cette ré-

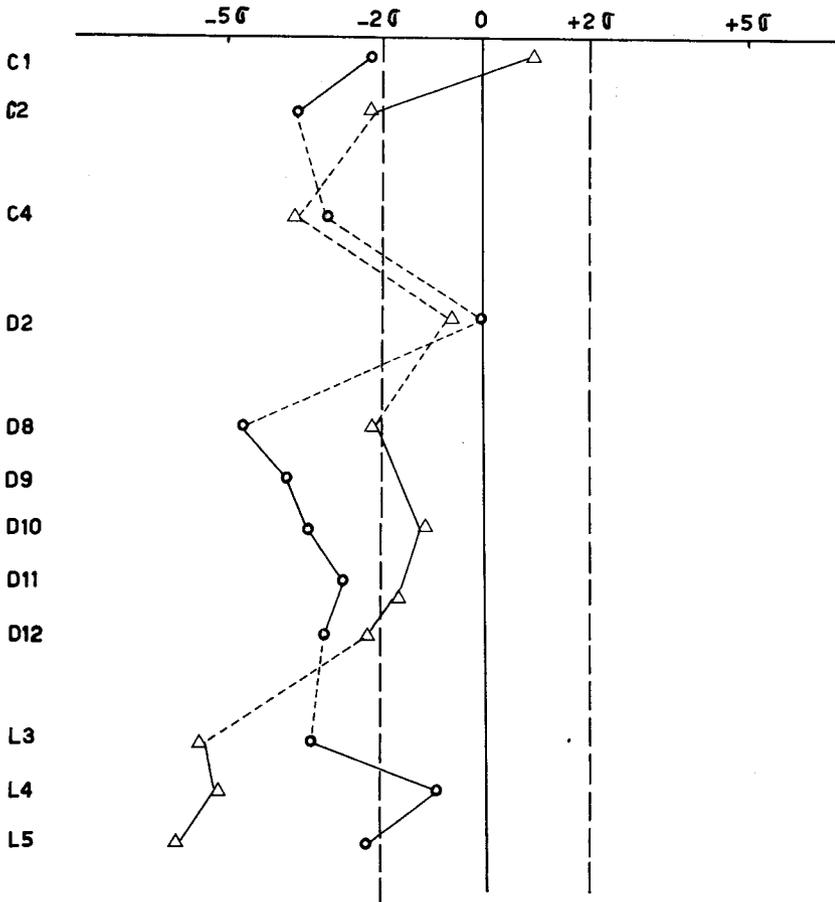


FIG. 9. — Mensurations des trous rachidiens.

Écarts des mensurations des trous rachidiens de l'achondroplase par rapport à la moyenne des mensurations normales de la population de Coxyde. Ces écarts sont mesurés en écarts-type des différentes mensurations. Toute mensuration éloignée de plus de 2 écarts-type de la moyenne est significativement différente de celle-ci avec une sécurité de 97,7 %.

(C = vertèbre cervicale ; D = vertèbre dorsale ; L = vertèbre lombaire)  
(diamètre sagittal = cercle ; diamètre transversal = triangle).

duction de la face n'est pas statistiquement significative en valeur absolue des mesures mais uniquement dans leur rapport avec la largeur pariétale.

La forme concave très marquée, vers le haut et l'avant, de l'os nasal est très typique également.

Au sein de cette petite face, l'orbite est, au contraire, significativement plus large que la normale.

La base du crâne est caractérisée par ses petites dimensions : la largeur bistylomastoïdienne et la distance entre les deux trous ovales sont significativement plus petites que la normale.

Le palais est de grandeur normale mais est très profond : au niveau de la première prémolaire, le palais se trouve à 1,7 cm de l'arcade dentaire. MÖRCH signalait également la présence de palais qualifié de haut chez 88 % des achondroplases danois.

Les arcades dentaires sont de grandeur normale ainsi que la mandibule caractérisée principalement par l'étalement de l'insertion du masséter en une surface ourlée.

#### 4. Discussion

Le nanisme est surtout causé par la réduction de longueur des os longs du membre inférieur. Le membre supérieur est également très court. Ceci s'explique naturellement par l'absence de croissance métaphysaire. La combinaison de ce phénomène avec une activité périostique normale explique la forme trappue des os longs. Notons cependant que la croissance périostique du fémur est anormale : en effet, les diamètres diaphysaires fémoraux sont significativement plus petits.

La micromélie proximale est décrite par de nombreux auteurs : F. REGNAULT (1901), MÖRCH (1941), F. STEPHENS (1943), J. FRÉZAL (1957), V. RUBIN (1964), H. SCHIEMANN (1966). Cette micromélie repose sur l'hypothèse que l'atteinte de l'ossification enchondrale ne serait pas proportionnelle à la longueur des os mais bien à l'ampleur de la croissance relative des os ; or, les os proximaux s'allongent le plus et devraient donc être le plus atteints. En fait, cette hypothèse ne se vérifie que pour le membre supérieur ; la micromélie proximale du membre inférieur est inexistante ; le fait que la croissance du péroné est moins atteinte que celle du tibia est également en opposition avec cette hypothèse.

Certains caractères résultent probablement d'adaptations nécessitées par le lien existant naturellement entre la croissance anormale de la diaphyse et la croissance normale de l'épiphyse :

nous pensons ici aux nombreuses anomalies des surfaces articulaires que nous avons signalées.

La musculature est fort développée : le développement extraordinaire des crêtes d'insertion musculaire en témoigne. Le tronc est de grandeur normale : selon H. SCHIEMANN (1966), la taille-assis serait en proportion de la taille de 62,9 à 68,5 % chez les achondroplases et de 51 % à 58 % chez les sujets normaux. Ces deux facteurs, musculature développée et tronc normal, expliquent le poids élevé des achondroplases, relativement à la taille.

Les auteurs sont unanimes à décrire le bassin comme étroit et ceci en raison de la réduction des ailes iliaques et du sacrum (CÉSTAN et INFROIT, 1901 ; FRÉZAL, 1957 ; CAFFEY, 1958 ; LANE, 1960 ; RUBIN, 1964 ; SCHIEMANN, 1966 ; L. LANGER et coll., 1967). Cette observation a été vérifiée statistiquement sur l'achondroplase de Coxyde ; de plus, nous avons pu démontrer la réduction plus importante du diamètre sagittal du petit bassin que du diamètre transversal.

Les observations trouvées dans la littérature et relatives aux dimensions vertébrales ne concordent pas : ceci est dû en partie au manque de mesures précises de vertèbres normales et naturellement aussi de vertèbres d'achondroplases. Nous avons pu, par la comparaison des mesures de l'achondroplase de Coxyde et celles d'un échantillon d'individus normaux, préciser la grandeur relative des vertèbres de l'achondroplase de Coxyde. Il est probable que les réductions de corps vertébraux d'achondroplases souvent observées à la naissance soient compensées par une croissance périostique normale.

Les dimensions des trous rachidiens des achondroplases sont significativement plus petites : cette réduction peut s'expliquer par une diminution significative de la longueur des pédicules provoquée par l'absence de croissance de ceux-ci ainsi que par une diminution de la largeur interpédonculaire provoquée par une fusion plus précoce des pédicules et du corps vertébral. De plus, la forme du trou rachidien est modifiée au niveau dorsal où le trou rachidien est triangulaire et au niveau lombaire où le triangle rachidien est beaucoup plus rétréci transversalement.

La base du crâne est très réduite suite à l'absence de croissance enchondrale aux synchondroses sphéno-ethmoïdale, intersphénoïdale, sphéno-occipitale.

L'examen des profils crâniens nous a permis de voir que cette réduction de la base du crâne entraîne en quelque sorte l'occipital vers l'avant et explique ainsi une diminution de la longueur du crâne. Le volume crânien étant normal, cette diminution est compensée par le bombement de la voûte au niveau pariétal et frontal.

Les dimensions absolues de la face, bien que plus petites, ne sont pas significativement différentes de la normale. Seuls les rapports de la largeur de la face à la largeur pariétale sont significativement plus petits. Ces anomalies sont dues au fait que la face s'accrochant à une base significativement plus petite doit adapter sa croissance à cette nécessité.

La croissance de la mandibule n'est pas affectée.

### Remerciements

Je tiens à remercier tout particulièrement Monsieur le Professeur F. Twiesselmann pour les conseils précieux qu'il m'a sans cesse prodigués. Je tiens à remercier également Madame Defrise-Gussenhoven ainsi que tous les membres du laboratoire d'anthropologie et de préhistoire de l'Institut royal des Sciences naturelles de Belgique pour leur aide efficace.

### BIBLIOGRAPHIE

- CAFFEY, J.  
1958 Achondroplasia of the pelvis and lumbosacral spine.  
*Am. J. Roentg.*, **80** (3) : 449-457.
- CESTAN, R. et INFROIT, L.  
1901 Étude radiographique d'un cas d'achondroplasie.  
*Revue neurol.*, **9** (8) : 437-438.
- DEFRISE-GUSSENHOVEN, E.  
Ellipses équiprobables et taux d'éloignement en biométrie.  
*Bull. Inst. r. Sci. nat. Belg.*, **31** (26) : 1-31.
- DO-XUAN-HOP et NGUYEN-XUAN-NGUYEN.  
1939 Étude du squelette d'un nain tonkinois.  
*Trav. Inst. anat. Sect. anthrop. Ec. sup. Méd. Indochine*, **5** : 177-196.
- FRÉZAL, J.  
1957 L'achondroplasie.  
*Sem. Hôp. Paris*, **33** : 1270-1279.
- HUGHES, J.  
1932 Studies in achondroplasia.  
*J. Anat.*, **66** : 565-577.
- LANE, J. W.  
1960 Roentgenographic manifestations of the cartilaginous dysplasias.  
*Am. J. med. Sci.*, **240** : 636-670.

- LANGER, L. O., BAUMANN, P. A. et GORLIN, R. J.  
1967 Achondroplasia.  
*Am. J. Roentg.*, **100** (1) : 12-26.
- LANNOIS, M.  
1902 Quelques cas de nanisme.  
*Bull. Soc. Anthropol. Biol. Lyon*, **21** (2) : 191-210.
- MÖRCH, E. T.  
1941 Chondrodystrophic dwarfs in Denmark.  
*Op. Domo Biol. hered. hum. Kbh.*, **3** : 1-200.
- ORBAN, R., AUBRY, J. C., DANGUY, A., DELHAYE, W., GYSEMANS, A.,  
INGELS, J., MAWET, A., PORTAELS, F., VRAY, B.  
1970 Longueurs et indices de robustesse des os longs de la population de Coxyde.  
*Bull. Soc. roy. belge Anthropol. Préhist.* (**81**, à paraître).
- REGNAULT, F.  
1901 Présentations sur deux squelettes d'adultes atteints d'achondroplasia.  
*Bull. Mém. Soc. Anthropol. Paris*, **2** (5<sup>e</sup> série) : 163-165.
- RUBIN, P.  
1964 Dynamic classification of bone dysplasias.  
*Yearbook medical publishers Inc.*, Chicago, 410 p.
- SCHIEHMANN, H.  
1966 Ueber Chondrodystrophie (Achondroplasia, Chondrodysplasia).  
*Abh. math.-naturw. Kl. Akad. Wiss. Mainz*, **5** : 611-667.
- SNOW, Ch. E.  
1943 Two prehistoric indian dwarf skeletons from Moundville.  
*Mus. Pap. Geol. Surv. Ala.*, **21** : 1-90.
- STEPHENS, F. E.  
1943 An achondroplastic mutation and the nature of its inheritance.  
*J. Hered.*, **34** : 229-235.
- SUSANNE, Ch.  
L'achondroplase de la population d'âge franc de Coxyde (Belgique).  
*Mém. Inst. r. Sci. nat. Belg.*, (à paraître).
- TWIESSSELMANN, F. et BRABANT, H.  
1967 Les dents et les maxillaires de la population d'âge franc de Coxyde (Belgique).  
*Bull. Group. int. Rech. scient. Stomat.*, **10** : 5-180.
- VERMELIN, H. et FACQ, J.  
1957 Un cas d'achondroplasia congénitale.  
*Bull. Féd. Socs. Gynéc. Obstét. Lang. fr.*, **9** (2) : 199-200.

Adresse de l'auteur : Ch. Susanne,

Laboratorium voor Algemene Dierkunde,  
Vrije Universiteit Brussel,  
50, av. F. Roosevelt, Bruxelles 5.