

UNIVERSITATEA „REGELE FERDINAND I.“ DIN CLUJ  
FACULTATEA DE MEDICINĂ

---

---

Nr. 1008

SINDROMUL  
LUI  
KLIPPEL-FEIL



PENTRU

DOCTORAT IN MEDICINĂ ȘI CHIRURGIE  
PREZENTATĂ ȘI SUSȚINUTĂ ÎN ZIUA DE 25 Iunie 1936.

DE  
GOLDSTEIN NICOLAE

CLUJ

„PALLAS“ INSTITUT DE ARTE GRAFICĂ

Strada A. Vlahuță No. 3.

1936.

**UNIVERSITATEA „REGÈLE FERDINAND I.” CLUJ**  
**FACULTATEA DE MEDICINĂ**

---

**Decan: Prof. Dr. MICHAÏL D.**

*Profesori:*

Clinica stomatologică . . . . .	D-I. Prof. Dr.	<i>Aleman I.</i>
Bacteriologie . . . . .	” ”	<i>Baroari V.</i>
Istoria medicinei . . . . .	” ”	<i>Bologa V.</i>
Patologia generală și experimentală . . . . .	” ”	<i>Botez A. M.</i>
Clinica oto-rino-laringologică . . . . .	” ”	<i>Buzoianu G.</i>
Istologia și embriologia umană . . . . .	” ”	<i>Drăgoiu I.</i>
Semiologie medicală . . . . .	” ”	<i>Goia I.</i>
Clinica ginecologică și obstetricală . . . . .	” ”	<i>Grigoriu C.</i>
Clinica medicală . . . . .	” ”	<i>Hațieganu I.</i>
Medicina legală . . . . .	” ”	<i>Kernbach M.</i>
Farmacologia și farmacognozia (supl.) . . . . .	” ”	<i>Popovici Gh.</i>
Clinica oftalmologică . . . . .	” ”	<i>Michail D.</i>
Clinica neurologică . . . . .	” ”	<i>Minea I.</i>
Igiena și igiena socială . . . . .	” ”	<i>Moldovan I.</i>
Radiologia medicală . . . . .	” ”	<i>Negru D.</i>
Anatomia descriptivă și topografică . . . . .	” ”	<i>Papilian V.</i>
Clinica chirurgicală } Medicina operatoare }	” ”	<i>Pop A.</i>
Fiziologia umană (supl.) . . . . .	” ”	<i>Drăgoiu I.</i>
Clinica infantilă . . . . .	” ”	<i>Popovici Gh.</i>
Balneologie . . . . .	” ”	<i>Sturza M.</i>
Clinica dermato-venerică . . . . .	” ”	<i>Tătaru C.</i>
Clinica urologică . . . . .	” ”	<i>Țeposu E.</i>
Chimia biologică . . . . .	” ”	<i>Thomas P.</i>
Clinica psihiatrică . . . . .	” ”	<i>Urechia C.</i>
Anatomia patologică . . . . .	” ”	<i>Vasiliiu T.</i>

✦  
**JURIUL DE PROMOTIE**

**Președinte: D-nul Prof. Dr. C. I. Urechia**

**Membrii:** {                   ”   ”   ”   *M. A. Botez*  
                           ”   ”   ”   *I. Hațieganu*  
                           ”   ”   ”   *T. Vasiliiu*  
                           ”   ”   ”   *Gh. Popoviciu*

**Supleant: Dl. Doc. Dr. C. Velluda**

## Introducere

Lângă anomaliile întregii coloane vertebrale, (ca spina-bifidă, sacralizarea celei de-a 5-a lombare, lombalizarea I-ei sacrate etc.) anomaliile de dezvoltare ale coloanei cervicale au fost în ultimii ani obiectul numeroaselor studii (mai ales A. Thomas, Léry, Crouzon, Klippel și Feil, Bertolotti, Pierre Marie) ușurate prin progresul radiografiei.

N'am intenția să enumăr aici întreaga serie a anomaliilor coloanei vertebrale, ci mă voiu mărgini să amintesc pe scurt anomaliile de dezvoltare cele mai frecvente ale coloanei vertebrale cervicale, unde se încadrează și *Sindromul lui Klippel-Feil*, sindrom de reducere numerică a vertebrelor cervicale (oameni fără gât „des hommes sans cou“).

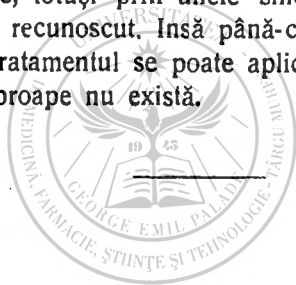
Anomaliile regiunii cervicale le-am putea împărți în două grupuri :

1. Anomaliile „prin exces“,
2. Anomaliile „prin lipsă“.

Primele sunt mai dese, realizate prin *existența coastelor cervicale suplimentare* (mai rar la a 4 a, 5-a, 6 a vertebră cervicală, cel mai des la a 7-a) mai frecvent prin *hipertrofia apofizelor transverse* (asociată câte-odată cu dorsalizarea vertebrei 7-a cervicală), toate individualizate bine prin progresul radiografiei — au interesul lor principal în simptomatologia foarte polimorfă (turburări circulatorii și nervoase în urma compresiunii) și datorit tratamentului — mai ales cel chirurgical, prin îndepărtarea plusului — care poate fi aplicat cu succes.

Anomaliilor „prin lipsă“ aparțin: *spina-bifidă cervicală* deși localizarea ei mai frecventă e dorso-lombară, lombo-sacrată, *occipitalizarea atlasului*, *sindromul lui Klippel-Feil*,

asociat de altcum foarte des, cu sudarea vertebrelor cervicale încă existente și cu primele două anomalii, dintre cari spina-bifida, poate fi cauza turburărilor nervoase serioase ; urmează apoi *neosificarea extremității apofizei spinoase celei de a 6-a vertebră cervicală*, nedeterminând de altcum nici o turburare ; *cervicalizarea primei dorsale*, la care capătul coastei se detașează de restul osului, dezvoltându se pe cont propriu, formând „osul capitular“ susceptibil de a determina turburări nervoase. Deși în aparență ar fi aici un os suplimentar, totuși aceasta e o anomalie prin lipsă, deoarece după Léri „aceasta nu este un os care s'a detașat, ci un os care nu s'a atașat“ și este în oarecare măsură o anomalie, care este înversă celei ce constituie coasta cervicală. Aceste anomalii „prin lipsă“ sunt mult mai rare decât cele prin exces și duc de multe ori la erori de diagnostic. Turburările ce-le dau ele pot fi variabile, totuși prin unele sindrome ce le determină sunt ușor de recunoscut. Inșă până-ce în cazul anomaliilor „prin exces“ tratamentul se poate aplica, în cele „prin lipsă“ tratamentul aproape nu există.



# Sindromul lui Klippel-Feil

## I S T O R I C

Klippel și Feil în anul 1912 la Paris au făcut prima observație completă anatomo-clinică de reducere numerică a vertebrelor cervicale, însă înaintea lor cu mult au fost deja publicate multe cazuri de acest fel de anomalie, însă lipsind o descriere precisă căci acest sindrom n'a fost recunoscut. Deja *Haller* în 1745 observa un făt anencefal, cu 5 vertebre cervicale, cu dehiscenta arcului posterior C<sup>5</sup>. *Morgagni* în 1746 deasemenea descria un caz la făt, cu 4 vertebre cervicale cu o spină-bifidă întinsă. *Béclard*: Monstru anencefal, cu absența primelor vertebre cervicale. *Villet și Wulsheim* constată pentru prima oară prezența acestor anomalii și la adulți. *Varagita* în 1882, iar *Staderini* în 1894 descriau tot aceste anomalii cu 5 vertebre cervicale, iar *Rabaud* în 1907 a găsit absența totală a rachisului cervical. În fine după studiul lui *Klippel și Feil* din 1912, *Bertolotti* din Turin raportează 2 observațiuni în acest gen la 2 copii neavând decât 6 vertebre cervicale.

Dealtcum *occipitalizarea atlasului*, aceasta altă malformațiune prin lipsă complică, adeseori sindromul lui Klippel-Feil; *Columbus și Morgagni* au descris prima oară mai multe cazuri cu acest fel de anomalie. Primii cari au stabilit o relație între torticolisul congenital și occipitalizarea atlasului au fost *Zoja și Zangalli*, *Franck Roussel* în Statele Unite și *Macalister* în Anglia au studiat aceasta fuziune atloido-occipitală. Lui *Bertolotti*, care a publicat 14 cazuri studiate în special radiologic, îi revine meritul de-a fi identificat acest aspect special. Aceasta malformațiune după susnumitul autor

este una dintre cele mai frecvente anomalii ale rachisului și care foarte des dealtcum se asociază sindromului de reducere numerică a coloanei cervicale, în deosebi fuziunii celei de a 2-a cu a 3-a cervicală.

Deci toate observațiunile au fost incomplete și numai anatomice. Prima observație completă anatomo-clinică de reducere numerică a vertebrelor cervicale a fost a lui *Klippel* și elevului său *Feil*, cari în anul 1912 au comunicat într-o serie de articole (Mai, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, Junie, Société Anatomique de Paris, 5 Oct. Presse Médicale) cazul unui bolnav de 46 ani, internat în spitalul Tenon cu pleurezie și congestie pulmonară. *Klippel* și *Feil* au fost imediat surprinși de aspectul special al bolnavului, al cărui gât părea inexistent și așa dar capul era aplicat direct pe umeri. Amplitudinea mișcărilor capului s'a găsit diminuată, atât extensiunea, flexiunea cât și mișcările de lateralitate.

În plus prezenta o curbură a rachisului, cu convexitatea posterioară și cu deviația ansamblului către stânga.

Radiologic s'a constatat absența totală a coloanei cervicale. Cutia toracică părea a urca până la craniu și aceasta dispoziție părea încă de-a fi mărit printr-o scoborâre exagerată a foselor cerebrale posterioare.

Raporturile de proiecțiune a articulațiunei sterno-claviculare foarte modificate, răspunzând celei de a 6-a și 7-a vertebre dorsale.

După moartea bolnavului 6 ani în urmă, *Feil* în teza sa din 1919 „L'absence et la diminution des vertèbres cervicales, étude clinique et pathogénique. Le Syndrome de la réduction numérique cervicale“ descrie rezultatul autopsiei acestui prim caz — al cărui rezultat anatomo-patologic și descrierea simptomatologiei le vom vedea în cursul expunerii subiectului de teză — diferencînd-o de Morbul lui Pott și torticolis, cu care aceasta malformațiune a fost mult confundată. Însă nici *Feil* nu insistă decât mai mult anatomicește asupra acestui sindrom. El dealtcum, era surprins de discordanța ce exista între defectele mare osoase și integritatea sistemului nervos: absența durerilor, disesteziilor și atrofiilor. Însă nici alți autori n'au insistat asupra acestui fapt, fie în urma simptomatologiei nervoase reduse, fie din cauza că preocuparea lor se concentra asupra leziunii anatomice.

*Sicard și Lermoyez* au atras pentru prima oară atenția asupra manifestărilor de acest ordin (în ședința Societății Neurologice din Decembrie 1922), apoi *Rebierre* în 1923, prin observația sa amănunțită, publicată în *Presse Médicale*.

În fine între alte observațiuni, a apărut teza lui *L. Wolgesinger*: *Des Phénomènes nerveux dans le Syndrome de Klippel-Feil*, Thèse de Nancy, 1928, No. 408.

## SIMPTOMELE CLINICE

Sindromul lui Klippel-Feil (în esență sindrom de reducere numerică a vertebrelor cervicale) e rară, de origină congenitală, de etiologie nesigură, se caracterizează printr'o *triadă clinică*.

1. *Scurtimea (sau chiar lipsa) gâtului.*
2. *Implantarea joasă a părului.*
3. *Limitarea mișcărilor capului.*

1. Acești bolnavi, se prezintă cu capul înfundat între umeri, ceea ce le dă un aspect caracteristic denumindu-i „oameni fără gât” (*Des hommes sans cou*). De fapt, denumirea fără gât este inexactă, căci întotdeauna există un rudiment de gât, deci mai exact ar fi oameni cu gâtul scurt.

2. Implantarea joasă a părului la nivelul cefei scoborând până-la nivelul I-ei vertebre dorsale.

3. Acest aspect anormal este încă exagerat prin limitarea mișcărilor de flexiune, de extensiune, de torsiune și de lateralitate a gâtului, în jurul trunchiului. Gâtul devenit astfel rigid și mișcările reduse, fac pe Dl. Prof. Iacobovici să-î denumească, oameni „cu gât de lup” (acești indivizi voind să privească îndărăt având gâtul scurt cu mișcări de lateralitate reduse sunt nevoiți să se întoarcă cu întreg corpul ca și lupii) Se mai notează limitarea deschiderii maxilarelor, care este o piedică mai ales când voim să executăm radiografia vertebrelor cervicale pe cale intermaxilară. Notăm că toate aceste mișcări sunt absolut indolore, ceea ce face un element foarte important de diferențiere cu Morbul lui Pott suboccipital, cu care se confundă des.

**Din punct de vedere anatomic** acest sindrom se caracterizează printr'o triadă:

1. *Printr'o reducere a vertebrelor cervicale, cu o îngrămă-*

dire, condensare în felul sudării și contopirii elementelor între ele, constituind o massă cervico-dorsală, cuprinzând vertebre cervicale atrofiate și primele 3—4 vertebre dorsale (din punct de vedere morfogenetic ar fi analoagă cu sacralizarea vertebrei a 5-a lombară).

2 Prin prezența unei spine-bifide cervicale, în urma neînchiderii primelor arcuri vertebrale cervicale. Acest rachischizis de altcum este destul de dificil de pus în evidență, datorit dezordinii și îngrămădării regiunii. Numai radiografiile numeroase, executate în diferite poziții — descrise de Feil — îl pot descoperi câte-odată. În unele cazuri chiar dacă leziunea e accentuată, nu se poate descoperi radiograficește, ci numai la autopsie, cum a fost primul caz descris de Klippel și Feil iar mai târziu a lui Crouzon și Liège.

3. Ridicarea considerabilă a cutiei toracice, în urma scurtării coloanei cervicale și prezența toracelui cervical mai mult sau mai puțin dezvoltat, care se urcă câte-odată până la craniu și expune bolnavul numeroaselor complicațiuni pleuro-pulmonare.

Acestor două triade, constante, li se asociază o serie de semne secundare, pe care le găsim uneori și care arată pe de o parte congenitalitatea sindromului: ca asimetria facială, ridicarea omoplatului în raport cu sternul, miopatii etc., sau concomitent prezența spinei bifide sacrate, alle leziuni osoase, musculare și nervoase, pe de altă parte sunt datorite în mod secundar acestei anomalii ca:

a) Coloana vertebrală fie în partea sa superioară, în sediul leziunii e interesat de o scolioză locală, fie pe întregul rachis, complicat cu o cifoză, ce se poate pune mai puțin în evidență clinicește, însă se vede net radiologic. Toate aceste semne dau aspectul unui *spate rotund*, care malformațiune mai poate fi accentuat de capul deviat lateral.

b) Disproporția între trunchiul și lungimea membrelor superioare, mai ales a brațelor, cari par mult alungite în raport cu trunchiul.

c) Scoborârea urechilor, cari par implantate mult mai jos decât normal.

d) Areolele mamare par foarte coborâte, mai ales datorit toracelui cervical, care produce o modificare între raportul scheletului și a tegumentului care-l acoperă.



e) Distanța între cap și omoplat e micșorat mai mult sau mai puțin, după cum gâtul lipsește total, sau e numai diminuat.

Descrierea mai detaliată a turburărilor, constatate atât clinic cât și radiologic, permit de altcun să distingem după Klippel și Feil 3 varietăți de malformațiune, cu o serie de tipuri intermediare, fiecare însă prezentând totdeauna triada clasică mai mult sau mai puțin netă.

**Tipul I.** tip veritabil al oamenilor fără gât, caracterizat prin gradul maximum de reducere numerică și sudura intervertebrală, neinteresând decât coloana cervicală, coastele urcă până la baza craniului (torax cervical) spina bifidă cervicală superioară mergând până la craniu, capul e drept de obicei, însă foarte înfundat între umeri (malformațiune accentuată, vizibilă la radiografie).

**Tipul II.** tip atenuat intermediar, reducere numerică neinteresând decât una sau două vertebre, deci aici leziunea anatomică de mai mică intensitate, corespunzând o atenuare paralelă a simptomelor clinice; implantarea joasă a părului mai puțin accentuată decât la tipul I.; gâtul scurtat cu partea inferioară lărgită, capul de obicei înclinat, limitarea variabilă a mișcărilor; în afecțiunile de acest tip se găsește cel mai des *occipitalizarea atlasului* și alte turburări morfologice.

**Tipul III.** unde îngrămădirea și reducerea vertebrală se întinde pe întregul rachis — téléscope a lui Bar — malformațiuni foarte pronunțate, putând coexista cu alte anomalii ale scheletului, sau a corpului, cel mai des incompatibile cu viață și unde aparțin feți și monștrii (unde leziunile determină moartea precoce).

Diagnostic ușor în cazul tipului I., poate fi impus în tipul II. cu morbul lui Pott suboccipital, torticolis congenital, traumatisme vechi, etc., pe cari le vom trata mai pe larg la capitolul diagnosticului diferențial al sindromului, cu alte afecțiuni similare ale coloanei vertebrale cervicale.

**Occipitalizarea atlasului.** E important de a aminti occipitalizarea atlasului, sau *sindromul lui Bertolotti*, cum e denumit în mod obișnuit, care adeseori însoțește sindromul tipului I. pur, venind să complice simptomatologia, contribuind de a forma cum am amintit deja, malformațiunea tipului II.

Pentru descrierea clară a sindromului Bertolotti este util de a distinge manifestațiunile pe cari le putem găsi, în două grupuri :

1. De o parte clinic se constată : cel mai des un torticolis osos congenital. Acesta este adevărat, mai ales eând fuziunea atloido-occipitală este unilaterală, dar există totodată într'un fel mai mult sau mai puțin pronunțat în cazul fuziunii bilaterale asimetrice. Acest torticolis se evidențiază eventual prin următoarele semne :

a) Capul este înclinat lateral. Când este asociat și de torticolis muscular se observă o anumită rotație a capului.

b) Mișcările sunt limitate, mai ales în sens lateral. Frecvent e dificultatea de a deschide gura din cauza deplasării maxilarului inferior.

c) Semnele principale pot fi însoțite de asimetrie facială, dentară și kyfo-scolioză.

## 2. Anatomic.

a) Există totdeauna o fuziune fie totală, fie parțială a masselor laterale ale atlasului cu occipitalul. Această fuziune poate fi unilaterală, sau bilaterală. Când e bilaterală ea este în general mai accentuată de o parte și produce astfel torticolisul osos.

b) Atlasul este subțiat și turtit.

c) Există o rotație a primei vertebre cervicale în jurul axei sale.

Adeseori înafară fuziunii atloido-occipitale, se găsesc la acelaș bolnav alte malformațiuni cervicale, dintre cari cea mai deasă e *axializarea* (sudarea cu axisul) celei de a 3-a vertebră cervicală, datorită slabei mobilități a acestei articulații, se mai poate evidenția subțierea discului intervertebral C<sup>2</sup> și C<sup>3</sup>, sau prezența unei vertebre incomplet dezvoltată (hemivertebră), sau din contră o hipertrofie apofizelor transverse a ultimelor vertebre cervicale, sau coaste cervicale.

Se poate spune deci, că occipitalizarea pură a atlasului e rară.

**ANATOMIA PATOLOGICA.** E de remarcat că studiile și piesele anatomo-patologice în ceea ce privește sindromul de reducere numerică a vertebrelor cervicale sunt rare (sunt numai două cazuri de autopsie : observația lui Klippel și Feil și cazul lui Crouzon și Liège).

Afară de autopsiile feșilor anormali făcute prin anatomie, lung timp înainte a tezei lui Feil — care a descris și a creiat sindromul, — și cari s'au mărginit simplu la o enumerare a malformațiunilor, fără studiul clinic, n'a fost decât cazul lui Feil pe care l'am citat în istoricul acestei lucrări.

În aceasta dare de seamă de autopsie, Klippel și Feil au observat modificări la nivelul toracelui, în particular în ce privește direcțiunea coastelor, cari au fost foarte oblice.

Spațiile intercostale s'au lărgit, în măsură ce se îndepărtau de cap, iar aproape de acesta din contra coastele s'au apropiat atât de mult, încât formau o adevărată carapace.

La nivelul coloanei vertebrale, prezentă o curbură largă, cu convexitatea posterioară, prelungindu-se până la craniu. Această dispozițiune a fost complicată de o scolioză, cu convexitatea laterală stângă.

În regiunea cervico-dorsală există o masă osoasă constituită din mai multe vertebre sudate între ele (massa cervico-dorsală).

Fașa anterioară a acestei mase era netedă și turtită, prezentând numai câteva striățiuni transversale un început de diviziune vertebrală.

Pe fașa posterioară s'a putut vedea, pe jumătatea sa superioară un orificiu triunghiular, larg și oblic asemănător unei spine-bifide cu forma de V., cu vârful inferior, interesând întreaga regiune. Mai jos de acest orificiu s'a putut observa o creastă neregulată, constituită din patru apofize spinoase.

Partea superioară a masei osoase cervico-dorsale, prezentă două suprafețe articulare destul de rudimentare, destinate de a primi cele ale occipitalului. Aceasta articulație nu permitea decât mișcări de amplitudine mult redusă.

Feșele laterale erau înguste și arătau la jumătatea lor ferioare 4 articulațiuni costale și apofize transverse. Jumătatea superioară avea un canal vertebral rudimentar situat deasupra origini coastelor.

Dealtcum erau mai multe orificii neregulate, cari permitau trecerea rădăcinilor medulare.

Dedesubtul masei cervico-dorsale, s'a numărat 8 vertebre dorsale normale.

La mijlocul coloanei lombare, singurul lucru interesant

era, o modificare a direcțiunii apofizelor spinoase, cari în loc să fie orizontale, aveau tendință de a se dirija în sus.

Celelalte organe erau normal constituite și nu aveau nici o tresătură de leziune patologică. Klippel și Feil concludeau deci la existența unei malformațiuni congenitale.

Tot recent în anul 1928 luna Iunie *O. Crouzon și R. Liège* au prezentat la „Société Médicale des Hôpitaux de Paris“ o piesă de autopsie, care cuprindea 4 vertebre cervicale și a cărui atlas și axis au fost întim sudate. La partea, de tot superioară a masei osoase, datorită cu toată probabilitatea oblicității lamelor atlasului, exista un mic orificiu triunghiular pe care autorii îl considerau ca realizând un început de spina-bifidă.

Este de remarcat, ca în această piesă se găseau 5 orificii pentru trecerea nervilor rachidieni la stângă, și numai 4 la dreaptă. Absența turburărilor de inervație în timpul vieții, face să ne gândim că numărul rădăcinilor erau normale, dar ele ar fi împrumutat o altă cale.

### PATOGENIA SINDROMULUI

Cu ocaziunea studiului anatomic vom descrie patologia sindromului însuși, lăsând cea a complicațiunilor nervoase la urmă acestei lucrări, după descrierea simptomatologiei nervoase.

Interpretațiunile patogenice date de diferiți autori sunt în rezumat aproape toate orientate în jurul celei propusă de Klippel și Feil, după cari spina-bifida joacă un rol fundamental în atrofia coloanei cervicale.

Opiniunea lui Feil ar fi următoarea: Există înainte de toate, o leziune medulară congenitală, care e însoțită de o dehiscență a arcurilor vertebrale corespunzătoare. Această dehiscență producându-se la nivelul primelor vertebre cervicale numai are deasupra ei arcuri vertebrale pentru a o proteja, a întări și a împiedica îndepărtarea sa; rezultă de aici o diminuare a rezistenței rachisului cervical, care nefiind susținut devine mai fragil. Rezistența sa este micșorată și mai mult prin apariția tardivă a centrelor de osificație cervicale. Punctul de osificație destinat corpului fiecărei vertebre cervicale, nu apare decât în a 4-a lună, până ce ea se

începe mult mai de vreme (către a 45 a zi) în segmentele dorsale și lombare.

În urma neînchiderii arcurilor posterioare, partea anterioară a vertebrelor cervicale devine foarte fragilă. În acest stadiu, ea nu e decât preformată și fără urmă de osificare. Un traumatism, o presiune amniotică producându-se în cursul gravidității în a 3-a, 4 a luna de ex. care ar fi incapabilă de a împiedica dezvoltarea unui rachis normal, poate să aibă din contră o repercursiune asupra dezvoltării acestui segment cervical rău susținut, compromițând formarea ei normală.

Aceasta este ipoteza lui Feil și admisă de majoritatea autorilor ca cea mai plauzibilă, totuși interpretarea originii acestor monstruoziități a coloanei vertebrale rămâne încă destul de obscură.

Congresul de Ortopedie din 1924, în frunte cu *Mutel* neagă existența unei spine bifide în sindromul Klippel-Feil, leziunile osoase descoperite anatomic și radiologic nefiind decât o simplă fisură.

În sprijinul teoriei sale *Mutel* se bazează pe următoarele 2 fapte:

1. Leziunile osoase considerate se găsesc în regiunea cervicală superioară, care nu e nici de cum sediul de localizare electivă a spinei bifide (ele fiind cele mai des în regiunile dorso-lombară și sacro-lombară).

2. Absența turburărilor nervoase și leziunilor cutanate e cu totul surprinzător într'o malformațiune așa de importantă și cu desordini osoase așa de considerabile.

Primei obiecțiuni e ușor de răspuns după Ch. Mougín: dehiscența nu se vede, găsindu-se într'o regiune greu de radiografiat (deci spina bifida ar fi mai frecventă în regiunea cervicală, însă e greu de pus în evidență) și numai examenul anatomic ar putea s'o descoperi. (Piese anatomiche sunt rare, iar cele două cazuri autopsiate a lui Klippel-Feil și Crouzon-Liège au prezentat spină-bifidă).

Spre a răspunde la a 2-a obiecțiune, Mougín arată că într'un caz a lui existau turburări cutanate (și după el implantarea joasă a părului, care este unul dintre simptomele cele mai constante ale sindromului, ar putea fi într'u oarecare măsură asimilată hipertrichozei existente a regiunii sa-

crate în cursul unei spine bifide), iar complicațiunile de ordin neurologic, negate de Mutel, există în realitate la sindromul Klippel-Feil.

## STUDIUL RADIOLOGIC AL SINDROMULUI

În prezența unui individ având câteva semne clinice, mai mult sau mai puțin nete, cari ne fac să ne gândim la sindromul Klippel-Feil, trebuie dacă vrem să punem un diagnostic sigur să procedăm la un *examen radiografic aprofundat*, care trebuie să cuprindă un anumit număr de radiografii obținute în diferite pozițiuni ale individului.

Se va face mai întâiu o serie de radiografii de ansamblu ale coloanei cervicale :

1. *O radiografie făcută în pozițiune anterioară oblică dreaptă sau stângă* va permite mai întâiu de a localiza sediul exact a leziunii (*Technica* : Individul în decubit dorsal, capul rotat la dreapta sau la stângă, raza normală trecând prin a 5-a vertebră cervicală).

2. *O radiografie făcută în poziție antero-posterioară* (*Technica* : Individul în decubit dorsal, capul în iperextensiune, raza normală trecând prin 1-a vertebră dorsală). Această radiografie va da o vedere de ansamblu a gâtului și părții cele mai înalte a toracelui individului și va permite de a ne da seamă foarte net de poziția primelor coaste, de raportul lor cu claviculele, de prezența unui torace cervical. Ea va arăta existența unei scolioze mai mult sau mai puțin accentuată. În fine se va putea vede mai mult sau mai puțin net, după cazuri, îngrămădirea, condensarea vertebrelor cu diminuarea numărului lor și fuziunea lor complectă sau parțială.

3. *O radiografie făcută în pozițiune laterală* : (*Technica* : Individul în decubit lateral drept sau stâng, capul ridicat, umerile șterse la maximum, raza normală trecând la nivelul lobulului urechii). Această radiografie va da o vedere a bazei craniului și a coloanei cervicale, ea va permite de a constata ca și precedentă și chiar într'un mod mult mai clar, diminuarea numărului vertebrelor cervicale sudate cel mai des într'o massă osoasă, înglobând câte odată una sau 2 vertebre dorsale; masse osoase la cari s'ar putea distinge

striațiuni puțin clare, totuși indicând separațiunea diferitelor vertebre. Se va constata deasemenea sudura apofizelor spinoase, cari nu vor putea fi numerate decât foarte greu. Această radiografie va arăta dealtcum, cifoza bazilară, constituită printr'o scoborâre foarte vizibilă a solzului occipitalului și a fosei cerebeloase posterioare.

*Remarcă:* Această radiografie adeseori e dificilă de a o obține convenabil din cauza scurtimii gâtului individului.

Vom face apoi o radiografie localizată despre atlas, axis și a 3-a vertebră cervicală.

4. Această radiografie e făcută în poziție *inter-moxilară*. (*Technica:* Individul în decubit dorsal, capul și gâtul imobilizat, maxilarele larg îndepărtate, menținute printr'un dop, raza normală trecând prin orificiul bucal) ne va permite de a vedea primele două vertebre cervicale, mai mult sau mai puțin contopite, apofiza odontoidă, articulațiunea axo-atlantoidiană cu cei doi condili occipitali; câteodată o occipitalizare coexistentă a atlasului ne va permite de a ne da seamă de prezența unui orificiu triunghiular cu baza superioară, limitat prin creasta apofizelor spinoase și care pare a se deschide apropiindu-se de baza craniului.

Acest orificiu câte-odată e greu de descoperit, fiind ascuns în parte prin baza craniului (am văzut pozițiunea sa foarte înaltă) și ascuns deasemenea prin extremitatea superioară, a toracelui cervical. Totuși se reușește de a-l observa, cel mai des ca o crepătură clară transversală, scobită mai mult sau mai puțin la nivelul marginii sale inferioare.

Acest orificiu, care în observația primitivă a lui Klippel și Feil se comunica cu gaura occipitală și centrul nervoși, nu poate fi considerat decât o spină bifidă cervicală.

*Remarcă:* Această radiografie intermaxilară câte odată e foarte dificilă de obținut în mod corect și necesită adeseori mai multe încercări și aceasta din cauza cifozei bazilare și îndepărtării grele a maxilarelor. Decă nu se obține un rezultat satisfăcător, trebuie procedat la o altă metodă, preconizată de Lupo și Hirtz și anume:

*Proecțiunea axială a bazei craniului* (*Technica:* individul șezând în poziție joasă apropiat patului radiografic, mentonul este rezămat pe această masă, raza normală trecând prin vertex, având un unghi de incidență aproximativ de

15°. expunere foarte scurtă intensitatea înaltă). Această radiografie ne va da — făcută convenabil — baza craniului fiind orientată paralel planului mesei, o vedere netă a atlasului, a axisului și a articulațiilor corespunzătoare.

În fine pentru a nu comite eroare în numerarea exactă, în felul obținerii unei formule vertebrale riguroase, va fi bine de a face o *radiografie a coloanei lombare* și una a *coloanei dorsale*.

*Remarcă de tehnică:* Feil recomandă de a întrebunța tehnica lui Bertolotti pentru obținerea radiografiilor regiunii cervicale. Să se plaseze focusul ampulei:

- a) La o distanță de 45 cm. ptr. radiografiile localizate
  - b) „ „ „ „ 70 „ „ „ de ansamblu
- de a face expuneri rapide de 1 până 4 secunde întrebunțând o intensitate forte (30—40 miliampères. Scânteia echivalentă de 7—10 cm.), de a nu întrebunța ecrane întâritoare. Natural, se va micșora timpul expunerii la copii.

## DIAGNOSTIC RADIOLOGIC

Numai prin studiul radiologic făcut după regulile mai sus descrise, s'ar putea într'adevăr identifica „sindromul de reducție numerică a vertebrelor cervicale“ și de a stabili un diagnostic sigur. Radiografiile precedente, convenabil interpretate vor permite evitarea confuziunii — atunci când simptomele clinice vor fi mai puțin caracteristice — cu o altă malformațiune congenitală, cu o leziune osoasă sau cu o urmă de maladie osoasă vindecată sau neevolitivă: morbul lui Pott suboccipital.

În practică se va face diagnostic diferențial cu: *torticollisul muscular* și mai ales cu *cel osos* și cu *morbul lui Pott suboccipital*, rachiismul și toate spondilitele (reumatice și traumatice) fiind ușor eliminate printr'un examen clinic atent.

Se va distinge deasemenea, foarte comod, ridicarea congenitală a unui, sau ambelor omoplați.

### I. Torticollis congenital

- a) Starea de contracție a mușchilor gâtului (sterno-cleido-mastoidianului în speță) și integritatea scheletului coloanei vertebrale perfect normale, pe care radiografia ne va permite



dă a o constata, ne va face să diferențiam net *torticolisul congenital muscular*.

b) Pentru *torticolisul osos*, singură radiografia va fi, care va arăta cel mai des o occipitalizare a atlasului, cauza cea mai frecventă a *torticolisului osos* și va putea face diagnosticul. O radiografie executată în poziție intermaxilară va face vizibilă o sudură, mai mult sau mai puțin complectă a uneia din masele laterale ale atlasului cu condilul corespunzător la occipitalului și aceasta pe partea înclinării capului.

Câte-odată cele două mase laterale vor părea sudate la cei doi condili, dar în mod inegal. În fine, altădată, radiografia va descoperi existența unei hemivertebre, sau a unei suduri laterale a corpului, celor două vertebre vecine, altă cauză mai rară a *torticolisului osos*.

*Remarcă:* *Torticolisul osos* prin occipitalizarea atlasului ar putea coexista cu sindromul studiat și aceasta destul de frecvent.

## II. Morbul lui Pott suboccipital

Diagnosticul cu morbul lui Pott suboccipital vindecat va fi adeseori mai dificil. Deficiența mijloacelor clinice va explica numeroasele cazuri ale sindromului studiat, cari n'au fost recunoscute și cari au fost luate pentru cazuri de morbul lui Pott vechi vindecate.

Interogatorul bolnavului, antecedentele sale personale, data aparițiunii diformității, care pentru sindromul datează dela naștere, vor fi de mare ajutor, dar numai examenul radiologic va permite să evităm toate erorile, sau cel puțin le va reduce la un număr infinit de mic.

Ca și în cazul de reducere numerică a vertebrelor, radiografiile vor arăta în cazul morbului lui Pott suboccipital, o îngrămădire, o condensare a unei sau mai multor vertebre cervicale mai mult sau mai puțin sudate între ele, prin procesul de vindecare, dar nu se va putea vedea crepătura simptomatică a unei spine bifide cervicale și vertebrele se vor putea totuși mai ușor diferenția unele de altele.

În tot cazul examenul radiografic: cu mai multe radiografii în diferite pozițiuni trebuie riguros executat.

## DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

Dacă clinicește s'a putut confunda timp îndelungat sindromul Klippel-Feil **cu morbul lui Pott cervical** (suboccipital), se pare, că caracterele clinice, însoțind sindromul de reducție numerică a vertebrelor cervicale ar fi suficiente pentru a distinge imediat complicațiunile nervoase de cele ale morbului lui Pott suboccipital. Acesta din urmă se traduce în imensa majoritate a cazurilor printr'o *paraplegie sau tetraplegie spastică*, la care pe de o parte puncțiunea lombară ne-arată semnele obișnuite ale compresiunii medulare, sau a pachimeningitei, pe de altă parte radiografic permite de a distinge imediat diagnosticul.

Puncțiunea lombară în sindromul de reducție numerică asociându-se cu manifestațiuni nervoase, arată un lichid normal și caracterele radiografice se opun celor ale spondilitei tuberculoase. Congenitalitatea, absența durerii chiar la mișcările capului, ușurează diferențierea.

Diagnosticul diferential adeseori se împune și va fi mai dificil față de un **morb a lui Pott suboccipital vindecat**. Semnele clinice fiind insuficiente, multe sindrome de Klippel-Feil n'au fost recunoscute și au fost luate drept ca morb a lui Pott suboccipital vindecat; Aici deasemenea lângă simptomatologia clinică, luând în considerare toate împrejurările, completate cu examenul radiologic — de o importanță covârșitoare — vor lumina diagnosticul.

În rezumat, diagnosticul e ușor în cazul tipului I., poate fi împus în cazul tipului II. cu morb a lui Pott suboccipital, dar lipsa durerii în general, lipsa simptomelor nervoase, lipsa contracturilor musculare, pe de altă parte, diformitatea congenitală, evoluția, triada clinică și anatomică, radiologia (a cărei descriere am văzut-o la capitolul diagnosticului radiologic) permit totdeauna diagnosticul.

În ceea ce privește **occipitalizarea atlasului**, sau prezența unei hemivertebe, pentru aceasta afară de morbul lui Pott suboccipital, pentru care semnele de diferențiere enumerate pentru sindromul lui Klippel-Feil sunt deasemenea valabile, trebuie să mai facem diagnosticul mai ales cu **torciculisul osos congenital**.

Un semn important rezidă în vârsta de apariție a torciculisului osos, care acompaniază de obicei fuziunea atloido-

occipitală. Intr'adevăr, deși malformațiunea ar fi congenitală, este rar ca torticolisul să existe la naștere (deobicei apare mult mai târziu la vârsta de 6—10 ani). Semnele radiologice ce clarifică diagnosticul le-am văzut la capitolul diagnosticului radiologic.

Nu este așa, cu *torticolisul congenital muscular*, care se manifestă obiectiv câteva săptămâni după naștere prin contracția muschilor gâtului, mai ales a sterno-cleido-mastoidianului, iar mai târziu se caracterizează prin rigiditatea invincibilă a sterno-cleido-mastoidianului, ținuta vicioasă și caracteristică a capului — radiografia, care arată integritatea scheletului coloanei vertebrelor cervicale — diagnosticul este mai dificil când torticolisul se datorește unei sinostoze a celei de a 2-a cu a 3 a vertebră cervicală, sau a mai multor vertebre. În fine în cazul inclinării capului în sindromul de occipitalizare este important de a nota lipsa durerii.

Mai rar, se mai impune diagnosticul cu *rachitismul, spondilitele reumatismale și traumatice* sau *maladia lui Kummel*, însă toate sunt ușor eliminate prin anameză și examenul clinic amănunțit.

În toate cazurile, cum am mai amintit, *mijlocul de diagnostic, cel mai eficace este de sigur cel radiologic*. Totuși dat fiind necesitatea de a lua clișeurile, făcând ca bolnavul să-și deschidă cât se poate de larg gura și dificultatea datorită limitării mișcărilor maxilarului inferior, mai ales la indivizi unde sindromul lui Klippel-Feil este asociat de fuziunea atloido-occipitală (cifoză bazilară), face, ca preciziunea obișnuită a radiografiei să fie mult diminuată.

*Sindromul lui Klippel-Feil și occipitalizarea atlasului* (aceasta din urmă mai adeseori însoțește și complică de obicei simptomatologia sindromului Klippel-Feil și e mai rar cea pură) se apropie de altfel mult între ele, *fuziunea atloido-occipitală putând da aspectul clinic al omului fără gât*. (Vezi: aliniatul occipitalizarea atlasului).

Aceasta este evidentă mai ales în următoarele eventualități:

Occipitalizarea atlasului e acompaniată frecvent de o altă malformațiune a coloanei cervicale, care în anumite împrejurări poate imita sindromul Klippel-Feil pur. Ar fi vorba de *fuziunea parțială sau totală a celei de a 2-a și a 3 a vertebră cervicală*.

Dealtcum, în cazul, unde sudarea e parțială una dintre vertebre, în general a 3-a poate fi redusă la o vertebră foarte turtită și rudimentară, a cărei „asimilare axială“ (Bertolotti) ne-ar putea face să ne gândim la o reducere numerică. Aceasta se poate produce cu atât mai ușor, căci absența discurilor intervertebrale și sudarea atloido-occipitală reduc înălțimea gâtului și tind de a da individului care prezintă această malformațiune, semnele clinice cari constituiesc sindromul Klippel-Feil.

Nu este mai puțin adevărat, că în cazul, când occipitalizarea atlasului se complică cu sudura celei de a 2 a vertebră cervicală cu a 3-a, ne putem găsi în fața unui „om fără gât“.

## OBSERVAȚIUNI CLINICE

Redăm câteva observațiuni publicate atât în țară, cât și în străinătate, de mai mulți autori.

Primul caz clasic descris în mod detaliat de **Klippel și Feil**, l'am văzut, în ceea ce privește studiat clinic și radiologic la cap. de istoric al acestei lucrări, iar datele referitoare la autopsie, la cap. de anatomie patologică.

În clinicele din Cluj, a fost descris un singur caz de către **Dr. Urechia și Dr. Bumbăcescu** și publicat în Clujul Medical (Maiu 1933) ce-l redăm după cum urmează:

### Un caz cu sindromul lui Klippel-Feil.

Un bolnav de 21 ani, necăsătorit, plugar din Târnavă-Mică.

Antecedentele heredo-colaterale și personale fără importanță.

Bolnavul are aspectul unui om fără gât. Gâtul este scurtat, capul repauzează pe torace și e înfundat între umeri; iar toracele urcă până la baza craniului formând un veritabil torace cervical.

Părul capului, posterior, este implantat jos până la limita superioară a spatelui.

Se constată o cifoză dorsală superioară.

Mișcările de lateralitate și torsiune ale capului, bolnavul le face limitat și cu dificultate, pe când cele dinainte înapoi le face mai bine și cu ușurință.

Radiografia coloanei vertebrale arată următoarele:

La nivelul coloanei cervicale se constată o reducere numerică a vertebrelor, fiind în număr de 5.

Radiografia, antero-posterioară arată un rachischisis la nivelul vertebrei IV. cervicale și la nivelul primelor trei dorsale.

Radiografia coloanei dorsale, din profil, nu arată vertebra cuneiformă, ci condensări la nivelul suprafețelor intervertebrale a corpurilor vertebrelor. Aceste suprafețe sunt ușor neregulate. Leziunile se aseamănă, până la un punct cu cele descrise în cifoza adolescenților, sau în boala lui Scheuermann.

La nivelul sacrului nu se observă rachischisis.

### Observația D-nei Petrescu-Poissonier.

(în teza Poissonier 1922.)

#### Sindrom de reducere numerică a coloanei cervicale, fără occipitalizarea atlasului.

Bolnava M. L. în vârsta de 37 ani, intră în spital pentru facere.

Aspect caracteristic al malformațiilor cervicale. Capul puțin fixat și deviat spre partea stânga.

Gâtul foarte scurtat dela naștere. Nici o antecedentă patologică, afară de bronșite frecvente iarna.

Părinții morți în vârstă de 70 ani.

Cei 6 frați și surori sunt normali conformați și sănătoși.

Bolnava însăși e mama a 3 copii sănătoși, normal conformați.

#### Examen clinic:

*Aspect:* capul înclinat la stânga, afectează tipul torticolisului osos. Această deviație se exagerează la anumite mișcări (și bolnava e capabilă de a o reduce în parte).

Se pare deci, că torticolisului osos, i se adaugă o *contractură a sterno-cleido-mastoidianului*, care în anumite momente mărește deviația.

*La palpare:* Se notează o *contractură a fascicolului principal a sterno-cleido-mastoidianului*. Pielea gâtului, înaintea pare puțin înstinsă ca-și-cum pielosul ar fi *contracturat* în mod permanent.

Celelalte semne sunt cele ale sindromului Klippel-Feil.

*Radiologic:* Nu se numeră decât 5 *vertebre cervicale*.

Primele două vertebre cervicale sunt aproape normale. Următoarele 3 sunt sudate formând un bloc osos. Ultimele două, sunt în special diformate, foarte înalte de o parte, foarte condensate de altă parte, seamănă vertebrelor cuneiforme.

Există un început de torace cervical și de cifoza bazilară. Probabil, spina bifidă nu este prezentă. Malformațiunea își are sediul unic, în regiunea cervico-dorsală superioară.

Formula vertebrală este următoare: 4 sau 5 V. C. †

12 V. D. + 5 V. L. Este deci un caz de sindrom Klippel-Feil tip. II.

**Observația lui Paul Rebière**, (publicată în *Presse Médicale* 1923.) cu bogata simptomatologie nervoasă, e descrisă în cadrul capitolului manifestărilor nervoase.

**Observațiunea lui Sicard și Lermoyez: Sindromul Klippel-Feil.** (*Revue Neurologique* 1923).

Bolnavul are gâtul scurtat. Capul înfundat între umeri. Părul are o linie de implantare joasă. Mișcările laterale ale capului sunt limitate cu  $\frac{3}{4}$  aproximativ.

De 2 ani dela prezentarea sa la serviciul spitalicesc, este atins de o *hemipareză a membrilor superioare și inferioare drepte*. Această afecțiune evoluează în puseuri succesive, prezentând între ele perioade de acalmie mai mult sau mai puțin lungi.

**Prof. Froelich: Un caz de sindrom Klippel-Feil (1925).**

A. în vârstă de 3 ani, este internată în clinică. Părinții au observat dela nașterea sa scurtimea gâtului. A început să umbe la 15 luni.

Mișcările gâtului sunt limitate. Extensiunea poate fi exagerată, dar flexiunea este împiedicată, rotația este imposibilă. Gâtul e foarte scurt și capul pare direct implantată pe torace.

Implantarea părului scoboară foarte jos, pe spate între cei doi omoplați. În plus există o ridicare a celor 2 omoplați. Se constată o ușoară cifoză dorsală. Inteligența copilului este puțin în întârziere. Pe radiografia antero-posterioară nu se remarcă decât ultima vertebră cervicală, a cărei apofize laterale sunt hipetrofiate. Primele vertebre sunt greu de diferențiat; ele par sudate într'un bloc.

Aceste trei simptome: scurtimea gâtului prin absență parțială sau contopirea vertebrelor cervicale, ridicarea congenitală a omoplaților și implantarea părului pe spate, sunt patognomonice pentru malformațiunea congenitală a omului fără gât. Există dealtcum o spină bifidă a ultimelor vertebre cervicale și a primelor dorsale.

Ridicarea celor doi omoplați nu împiedică aici mișcările umerilor și copila își poata încheia cele două mâini deasupra capului său.

Singurul tratament pe care l'am instituit a fost purtarea unei salbe (colieră) de piele, cu extensiunea progresivă, pentru a susține capul și a-l împiedeca de a se apropia mai mult de torace.

## MANIFESTAȚIUNI NERVOASE ÎN SINDROMUL KLIPPEL-FEIL

Este destul de surprinzător, că în studiul atât de documentat, ca teza lui Feil, să nu se găsească afară de observațiuni originale, sau celor datorite lui Bertolotti, nici o descriere detaliată despre manifestațiunile, cari pot asocia aceste malformațiuni vertebrale.

Intr'adevăr, dacă se consideră importanța adeseori foarte mare a leziunilor anatomice, mai special prezența foarte frecventă a unei spine bifide, s'ar putea aștepta prezența unor turburări nervoase întinse și grave. S'ar putea presupune, că cel mai des aceste turburări nervoase apar târziu.

Intr'adevăr, consecințele statice sau patologice ale variațiunilor rachidiene se accentuează încetul cu încetul. În tot timpul copilăriei, elementele vertebrale sunt puțin voluminoase și cartilagineoase. Pe măsură ce vertebrele se osifică, malformațiunile devin mai nete și pot întreține deci apariția accidentelor nervoase. Așa dar nevritele datorite coastelor cervicale sau sacralizării, nu se manifestă adeseori decât după 25 de ani. Scoliozele congenitale nu sunt adeseori apreciable, decât în timpul pubertății.

*Sicard și Lermoyez* au publicat două cazuri pe cari le-au apropiat sindromului Klippel-Feil. Radiologic caracteristica lor a fost o occipitalizare a atlasului și o axializare a celei de a 3 a vertebră cervicală și clinic o distrofie osteomusculară cervico toracică de origină congenitală de tip pseudo-miopic.

Intr'un articol publicat în „*Presse Médicale*“ *Paul Rebierre* are meritul de a insista mai particular asupra manifestațiunilor nervoase cari pot acompania sindromul lui Klippel-Feil. În acest caz, studiat cu multă grijă, autorul a putut observa între altele, semne nervoase: hiperestezia vălului palatului, o hemiatrofie linguală dreaptă cu deviația limbii înspre dreapta, o largă zonă de anestezie a tegumen-

telor regiunii umărului, dela baza gâtului și din regiunea claviculară stângă; paralizia coardei vocale drepte; mai mult, individul prezenta turburări ale sistemului neuro-vegetativ.

După acest caz, un mare număr de alte observațiuni au fost publicate, totuși puțini autori au evidențiat accidente nervoase. Unii spuneau clar, că examenul radiologic a fost negativ, iar alții nici nu-le amintesc de loc.

Oricum ar fi, manifestațiunile nervoase, cari se datoresc sindromului Klippel-Feil, trebuie cercetate și desigur de multe ori sunt prezente.

Ne pare just, că pentru manifestațiunile nervoase, observate în cursul malformațiunilor rachisului cervical în particular de reducție numerică a vertebrelor și de occipitalizarea atlasului, trebuie să considerăm 3 mari tipuri de manifestațiuni:

A) Unele datorite leziunilor medulare concomitente, și mai particular spinei bifide cervicale.

B) Altele, datorite compresionilor nervilor dela baza craniului sau a rădăcinelor cervicale.

C) O a treia grupă, datorite prezenței leziunilor congenitale concomitente.

D) Ultimele sunt datorite, probabil unor puseuri reacționare ale unui eredo-sifilis medular.

A) **Manifestațiuni neurologice ale unei spine bifide asociate.** E vorba, de manifestațiuni, în cari leziunea spinală pare primitivă, sau asociată malformațiunii vertebrale, după cum se admite una sau alta din patogenie.

*Pierre Marie și Léry* în legătură cu două cazuri de spina-bifidă cervicală publicate în anul 1913 au precizat turburările nervoase, cari pot fi cauzate prin prezența acestei afecțiuni.

Intr'unul dintre aceste cazuri, o quadriplegie, apărută la vârsta de 46 ani, constituia unica manifestațiune a spinei bifide. În celălalt caz, apărea, însă tot foarte tardiv, o paraplegie brachială sensitivo-motrică și o nevralgie occipitală.

Léry atrage atențiunea asupra anomaliilor combinate ale rachisului cervical și a măduvei, susceptibile de a explica anumite sindrome moloare câte odată tardive.

Tot în acest grup intră cazul publicat de Sicard și Lermoyez. E vorba de un bolnav, prezentând aspectul „omului



fără gât.“ Leziunile vertebrale se acompaniau de o hemipareză evoluând în puseuri.

E posibil că aceste turburări să fie datorite unei spine bifide oculte. Apariția tardivă pledează îndeajuns, în favoarea acestei presupunerii.

Totuși, observațiunea nu dă radiografia leziunilor cervicale, pe cari noi nu le cunoaștem decât prin descripția clinică și spina bifidă nu se găsește menționată.

Ne pare mult mai logic de a admite, ca această hemipareză este datorită unei leziuni medulare asociate, eventual unui fenomen de compresiune laterală a măduvei, compresiune ușoară care explică intermitența procesului hemiparetic.

**B) Compresiunile nervoase și radiculare pot interesa nervii cranieni, rădăcinile rachidiene și simpaticul:**

Intr'adevăr s'a putut observa zona de anestezie cutanată, corespunzând teritoriului sensibil al metamerului C<sup>3</sup> și eventual C<sup>4</sup>. Aceste leziuni se explică ușor prin condensarea și sudura corpurilor vertebrale celor de a 2-a, 3-a și a 4-a vertebră cervicală.

Deasemenea prin o compresiune radiculară, în cazul observat de *Paul Rebierre* ducând la o degenerescență a anastomozelor între ultimele două rădăcini cervicale și ganglionul cervical inferior, se poate explica sindromul Claude Bernard-Horner.

Hemiatrofia linguală dreaptă, paralizia coardei vocale stângi și a părții stângi a vălului palatului, pot fi deasemenea explicate prin turburări de compresiune.

Există o leziune distructivă a hipoglosului drept.

Vago-spina'ului i-se atribue paralizia vălului palatului și a faringelui.

Paralizia coardei vocale este datorită aceleași leziuni.

Așa dar în cazul descris de P. Rebierre ne aflăm în prezența unui tablou complex. care asociază sindromul lui Avellis : paralizia jumătății vălului palatului și a coardei vocale corespunzătoare, cu o hemiatrofie linguală de partea opusă.

Nu poate fi vorba de leziuni bulbare asociate malformațiilor vertebrale. O tromboză în teritoriul arterei cerebeloase inferioare și celei posterioare ducând la un sindrom retro-olivar n'ar explica bilateralitatea leziunii.

O cavitate siringomică ar fi mai plauzibilă, sau o malformațiune bulbară, probabil asociată distrofiei vertebrale ar da vreo similitudină turburări piramidale și disociația caracteristică a sensibilității.

Ar fi mai acceptabil compresiunea intra-rachidiană a rădăcinilor medulare a spinalului și malformațiunea bazei craniului, ducând la paralizia hipoglosului de partea opusă.

Intr'un alt caz (observat de Roger-Chabert) sindromul lui Aran-Duchenne poate fi datorit unei compresiuni radiculare a teritoriului C<sup>3</sup> drepte (dar aici noțiunea de specificitate face să admitem că e vorbă de o poliomelită anterioară supraadăugată).

Tot abolirea reflexului de contracție a sterno-cleido-mastoidianului poate fi explicată printr'o compresiune radiculară anterioară sau posterioară, întrerupând la acest nivel arcul reflex.

*Pe de altă parte există o compresiune radiculară cu durere.*

Fenomenele dureroase sunt cele mai dese și datorite compresiunilor rădăcinilor posterioare cu simptomatologie obiectivă și adeseori numai subiectivă.

Această compresiune poate fi tradusă prin furnicături și de multe ori aceste turburări nu pot fi explicate printr'un substrat anatomic net.

Altădată însă, iritația rădăcinilor posterioare poate fi mult mai netă (observația lui Breton și Lance) și în acest caz în tot teritoriul plexului cervical, presiunea profundă provoacă durere și în aceeași zonă hiperestezia cutanată e marcată.

În acest caz, descris de Breton și Lance se provoacă deasemenea durerea prin percuțiunea apofizelor spinoase cervicale (mai ales celei de a 2-a și a 6-a).

Radiografia arată, că toată coloana cervicală până la cea a 6-a inclusiv, este atinsă de procesul patologic.

La un bolnav a lui Roger și Astier, compresiunea nu se traducea prin nici un sindrom obiectiv, numai în durerile întense și spontane, iradiând în domeniul plexului cervical și redeseptate prin mobilizarea gâtului și presiunea apofizelor spinoase. Contrastând cu aceasta intenționate, examenul sensibilității obiective și reacțiunile electrice n'a arătat nici o atingere a plexului cervical sau brachial.

### C) Manifestațiuni nervoase cu leziuni congenitale concomitente.

În acest caz, manifestațiunea patogenică inițială a provocat o alterație interesând nu numai rachisul cervical, dar și rachisul lombo-sacrat cu sau fără manifestațiuni de spină bifidă. Poate să existe în cazul publicat de *Sicard și Ler-moyez*, o aplazie congenitală a marelui pectoral, unui mare număr de fascicole a sterno-cleido-mastoidianului și a trapezului inferior. Se poate întreba, dacă aici, n'ar fi vorba de o malformațiune paralelă cu a rachisului cervical,

Simetria leziunii, reacțiunile electrice, permit de a elimina toate turburările radiculare.

Massa musculară intră în domeniul miopatiilor.

Ea împune toate problema acestei ultime afecțiuni și mai ales, a celei, încă obscură, a turburărilor dezvoltării osoase și musculare.

### D) Manifestațiuni nervoase, datorite probabil unei heredo-sifilis medular.

În acest grup găsim cazul observat de *Cornil și Wol-gesinger*, la care o ameliorație a turburărilor motoare paraplegice părea fi ajunsă printr'un tratament specific, putându-ne gândi la un heredo-sifilis medular, după *Roger și Chabert*, deși în cazul lor, *Cornil și Wolgesinger* atribueau pareplegia unei spine bifide oculte.

Dar absența acestei anomalii arată că e vorba de o paraplegie prin mielită și ameliorarea printr'un tratament specific este un indiciu precis a valorii acestei ipoteze.

Sifilisul este dovedit în cazul lui *Roger-Chabert* și leziunea pare fi o poliomielită anterioară, atingând fascicolul piramidal. Aceasta este probabil o leziune a arterelor sclerocomisurale. Dealtcum *André Lévy* a arătat că scleroza cordonului alb se găsește de regulă în poliomielita anterioară sifilitică.

## CONSIDERAȚIUNI GENERALE ASUPRA MANIFESTAȚIUNILOR NERVOASE

Am văzut așa dar, că am avut posibilitatea de a distinge în cursul malformațiunilor rachisului cervical mai multe tipuri de manifestațiuni nervoase.

Aceste sunt sau manifestări medulare asociate, cari pare

a fi datorite prezenței fie unei spine bifide oculte, fie unei cauze unice, heredo-sifilisul, sau par a fi turburări nervoase datorite, unei influențe directe a reducțiunii numerice ver-tebrale.

Deci putem observa :

- a) **Turburări motoare.**
- b) **Turburări reflexe.**
- c) **Turburări sensitive** (supraadăugate de multe ori)
- d) **Turburări sfincteriene.**
- e) **Turburări trofice.**

a) **Turburările motoare** pot să se prezinte sub diferite aspecte, după cum e vorbă de manifestațiuni de tip spasmodic, sau din contră de tip flasc.

Noi am văzut, că a fost câte odată greu de diferențiat origina lor, anumite cazuri părănd de a traduce prezența unei spine bifide oculte (cazul amintit a lui Cornil și Wolgesinger), în alte cazuri putea fi datorite, ca în observația lui Roger-Chabert unei mielite de origină specifică.

Oricum ar fi trebue, să reținem un prim fapt, dacă cumva observăm, ceeace e însă destul de excepțional, o paraplegie în anumită măsură congenitală și aceasta cel mai des tardiv, precum în majoritatea observațiunilor publicate, cum și în cazul lui *Cornil și Wolgesinger* deja amintit, că este însoțită și de alte turburări motoare.

Aceste din urmă se traduc fie cum am văzut, printr'o paraplegie spastică sau flască, fie printr'o hemiplegie, fie prin turburări motoare localizate în domeniul unuia dintre nervii cranieni, fie în fine prin pazezii radiculare.

Pentru aceste din urmă, se pare că ar interveni (cum au semnalat Crouzon apoi Sennec) anumite compresiuni veritabile ale plexului brachial prin apofizele costiforme.

b) **Turburările reflexe:** Se poate ușor înțelege prin expozeul schematic făcut al diferitelor tipuri de turburări motorii, că se poate asista atât, cum e regulă de altcum, la exagerarea reflexelor tendinoase în sinoromele spastice, cel mai des, când alterațiunea atinge sistemul piramidal, cu prezența semnului Babinski, cât și din contră, în anumite sindrôme radiculare, la abolirea reflexelor tendinoase. Intre turburările reflexe trebue deasemenea să încadrăm, contracturile musculare, cele mai dese ale sterno-cleido-mastoidianului, pielosului și apoi a trapezului.

c) În ceea ce privește **turburările sensitive**, ele pot fi de două feluri:

1. Sau e vorba de *turburări subiective*, caracterizate prin furnicăături, paretezii, durere etc.

2. Sau o serie de *turburări obiective*.

d) Se mai poate nota prezența **turburărilor sfincteriene** cari pot fi caracteristice unei spine bifide oculte.

În general, e o predominanță la nivelul sfincterului vezical.

Cel mai des e vorba de o disurie prin retenție. Bolnavul e obligat de a se sforța pentru a urina; el are senzație falsă de micțiune, mai excepțional are încontinență. Acest fenomen poate fi în legătură cu o mielită probabil specifică, ca în cazul lui Cornil-Wolgesinger.

e) În fine, sindromul lui Klippel-Feil poate fi însoțit de **manifestațiuni trofice**.

Cele mai dese sunt fără îndoială, amiotrofiile, cari pot interesa cel mai des sterno-cleido-mastoidianul, trapezul inferior, și marele pectoral, sau câte-odată mușchii eminenței tenare sau și mușchii limbii.

E interesant de a nota, că în cazul lui Sicard și Lermoyez era chiar o amiotrofie atât de accentuată de o parte a sterno-cleido-mastoidianului și a marelui pectoral, că s'ar fi putut întreba, dacă n'ar exista o malformațiune musculară paralelă malformațiunii vertebrale.

## PATOGENIA COMPLICAȚIUNILOR NERVOASE

Am văzut dar simptomatologia nervoasă foarte variată, afectând modalități clinice diverse. Vom încerca acum de a găsi, o patogenie capabilă de a coordona între ele faptele și de a le raporta la sindromul lui Klippel-Feil.

Am văzut deja patogenia sindromului, vom intra deci în studiul patogeniei complicațiilor nervoase.

Fiind admis teoria lui Feil, asupra patogeniei sindromului, ne găsim în prezența a 2 factori, cari pot ține sub depedința lor leziunile neurologice observate.

1. **Leziunea osoasă**

2. **Spina bifidă.**

A) **Leziunea osoasă**: Am văzut rezultatul autopsiei observației lui Feil și a lui Crouzon-Liège. Reducția nume-

rică a orificiilor de eșire a nervilor rachidieni este interesant de a nota. Ea există în cele două observațiuni și acești doi bolnavi nu prezentau niciodată turburări de inervație. S'a dedus deci, că rădăcinile au luat o altă cale. Părea că există o adaptație reciprocă a măduvei și a rachisului, ceea ce se poate explica prin faptul, că punctele osoase apărând foarte tardiv, vertebrele oferă o slabă rezistență relativă, și în consecință în cursul turtirii și condensării ar fi un mulaj al substanței cartilaginease, în jurul vaselor și nervilor, fără a jena în nici un fel, funcțiunea lor.

Examinând piesele anatomice, nu se poate admite teoria, care ar vrea să vadă într'o asemenea leziune rezultatul unei infecțiuni acute, unei spondilite a primei copilării, capabilă de a se redeștepta și a provoca leziuni de ordin neurologic. Anatomia patologică nu arată nimic caracteristic ce se găsește de obicei în procese de infecțiuni osoase. În aceste cazuri, probabil nu era vorba de sindromul lui Klippel-Feil, ci probabil de altceva, un morb a lui Pott suboccipital vechiu, simulând sindromul Klippel-Feil.

Dacă examinăm evoluția sindromului de o parte, complicațiunile nervoase pe de altă parte, vedem că în toate cazurile aceste din urmă apar după un interval de timp mai mult sau mai puțin lung. Prin urmările sale, procesul infecțios capabil de a crea leziunea osoasă ar fi evoluat în liniște, fără a leza, oricum ar fi, meningele, rădăcinile și măduva. Aceasta pare dela început foarte neprobabilă, dacă ne gândim la intensitatea infecțiunii capabilă de a crea o asemenea malformațiune.

Apariția complicațiunilor neurologice ar fi datorite, după această teorie, unei redeșteptări a procesului infecțios. Inșă nimic, urmărind evoluția clinică a cazurilor, nu ne permite de a ne gândi la ea.

În tot cazul, poate fi vorba de leziuni, evoluând încet într'un mod progresiv fără a atinge starea generală, fără nici unul dintre semnele capabile de a face să ne gândim la o leziune infecțioasă.

Teoriile mecanice par a fi mai satisfăcătoare. Leziunea osoasă evoluând încet în raport cu creșterea ar fi poate capabilă de a explica anumite simptome. Faptele observate în cursul sacralizării celei de 5-a lombare, pledează în acelaș sens.

Totuși, această teorie e departe, de a explica totul și în particular anumite leziuni ale fascicolului piramidal cari nu traduc o compresiune.

Pentru explicarea acestor turburări *Guillain și Mollaret* au încercat de a le explica, prin ipoteza unei compresiuni a arterelor colaterale metamerice ale arterelor spinale, compresiunea întreținând o ischemie relativă a segmentelor medulare corespunzătoare și determinând în deosebi, degenerescența fascicolului piramidal.

Se pare totuși, greu de admis o leziune compresivă, interesând numai arterele și lăsând intact rădăcinile rachi-diene.

Putem deci concluda, că oricare ar fi teoria emisă, leziunile osoase în sine, nu pot fi responsabile de leziunile neurologice arătate. Fără a le nega complet, par însă a fi cu totul insuficiente.

#### B) Spina bifidă.

Leziunile neurologice în cursul spinei bifide sunt cunoscute de mult timp și varietatea lor e foarte mare. Autorii, cari au studiat aceste leziuni au formulat teorii patogenice bazate pe clinică, pe rezultatele intervențiilor chirurgicale și pe embriologie.

Aceste teorii se reduc în mod schematic la două mari teorii :

#### **Teoria mecanică.**

#### **Teoria congenitală.**

*Teoria mecanică.* Această teorie a fost învocată de diferiți autori (Valles și Cotte, Wolker, Ricard etc.) și simptomatologia prin care se traduce, se datorește unei compresiuni :

*Tumori extradurale*, rezultându-se de ex. pe seama lamei epitelio — seroase, fibrome, lipome, angiome, condrome osteome, sau tumori mixte. —

*Tractusuri fibro-elastice* : Spina bifida având o tendință spontană la vindecare, se formează des cicatrice, cari cicatrice sunt și aderente, ce sunt formate prin resturi ale lamei epitelio-seroase. Ele sunt unite tubului nervos, filetelor cari ies din el, invelişurilor scheletului inconjurător, feței profunde a pielii. Evoluția măduvei și a răchisului nefiind aceeași, aceasta din urmă alungindu-se mai repede, se

înțelege ca aceste procese fibro-elastice în momentul de pu-seuri de creștere pot produce tracțiuni, întreținând în urmă degenerescențe ascendente, descendente, de unde o simpto-matologie foarte variată.

Dar această teorie, chiar satisfăcătoare, totuși nu ex-plică totul și s'a recurs la formularea unei alte teorii pato-genice.

**Teoria congenitală.** Această teorie se sprijinește pe o malformațiune congenitală a măduvei pentru a explica fe-nomenele neurologice, pe cari le observăm în cursul spinei bifide. Ar fi vorba de o mielodisplazie, datorită fie unei le-ziuni de ordin siringomicelic, fie leziunilor medulare, epen-dimare. Aceasta poate rămâne latentă până la un anumit timp, apoi se dezvoltă și se traduce clinicește prin diferite turburări nervoase. Această mielo-displazie ar fi însoțită în majoritatea cazurilor de o dehiscență vertebrală, localizată pe arcul posterior a unei, sau a mai multor vertebre. (Rigondet).

*In rezumat teoria mecanică poate numai într'o mică parte să explice anumite simptome ale compresiei radiculare.*

*Teoria congenitală explică mai bine leziunile, în special cele medulare.*

Este deci logic, de a admite în stare actuală a cunoș-tințelor noastre *teoria mixtă*, admisă de mulți autori (Reck-lighausen, Chiray, Beck etc.), care are meritul de a explica după cazuri, ceea ce fiecare dintre teoriile precedente, foarte riguroase, au fost incapabile de a face.

Există încă un punct, pe care l'am amintit de mai multe ori: latența câte odată considerabilă a leziunilor.

Observațiunile de spina bifidă au fost publicate frec-vent. În urma unui traumatism apar de ex. simptome pe cari lezatul are tendința de a le datori șocului, dar cari provin în realitate din cauza spinei bifide. Există chiar erori și de diagnostic, rachischisisul, fiind etichetat ca fractură coloanei vertebrale (Auvray). În consecință n'au decât bă-nuiala unui traumatism, o afecțiune intercurrentă vine de a deștepta leziunile latente și dacă acest primum movens lipsește, leziunea ar rămânea nebagată de seamă.

În alte cazuri însă e evoluția însăși a leziunii, care vine să provoace complicațiunile, fie că e vorba de bride



cicatriciale, de malformațiuni, de constituirea unei cavități siringo-mielice etc.

Dacă privim acum ansamblul celor înșirate, vedem că noi le putem grupa în mod schematic în 4 mari grupe:

1. În primul putem pune spina bifida latentă, fără leziuni neurologice (în cazul, când radiologic punem în evidență spina bifidă, însă înaintea aparițiunii turburărilor nervoase:

*Spina bifidă + rachischisis.*

2. Când apar și turburări neurologice:

*Spina bifidă + rachischisis + leziuni neurologice.*

3. În al 3 lea întră observațiunile cu sindromul lui Klippel-Feil, însă fără complicațiuni de ordin neurologic:

*Spina bifidă + rachischisis + dezordinea vertebrelor coresp.*

4. Sindromul Klippel-Feil asociat de turburări nervoase:

*Spina bifidă + rachischisis + desordinea vertebrală + lez. neurologice.*

Pare deci că între cele două grupuri extreme, se află tot un proces evolutiv special. Este o concordanță manifestă între grupurile 1 și 3, 2 și 4, ceea ce le separă, și tocmai aceasta e ce caracterizează sindromul Klippel-Feil. Ori, dacă examinăm cazul publicat de Pierre Marie și Léry, noi putem găsi cauza acestei diferențe: de fapt în această observație a lor, rachischisisul își are localizarea la nivelul C<sub>6</sub>, C<sub>7</sub>, cu o coloană osoasă deasupra lor, capabilă prin consecință de a opune o rezistență pentru instalarea malformațiunii.

Aceasta este ilustrațiunea teoriei lui Feil, a patogeniei sindromului, care poartă numele său și pe care l'am văzut mai sus.

*În rezumat:* e vorba deci de o leziune congenitală, formându-se lent evoluându-se încet și care în nomenclatură creșterii, la pubertate, sau cu ocaziunea unui fenomen in-

tercurent, oricare să fie, poate să se complice de leziuni de ordin neurologic.

E incontestabil, că acești bolnavi pot prezenta alte malformațiuni congenitale (osoase, ca ridicarea omoplaților prezența unei spine bifide lombo-sacrate, musculare și nervoase), independente de cele studiate.



## Concluziuni

1. *Sindromul lui Klippel-Feil, descris de acești autori în anul 1912, e o anomalie de dezvoltare a coloanei cervicale. Este un sindrom de reducere numerică a vertebrelor cervicale, indivizii atinși având aspectul „oamenilor fără gât”. Este des asociat de sindromul lui Bertolotti: Occipitalizarea atlasului.*

2. *Este o boală rară, de origine congenitală, survenind mai des la sexul masculin, foarte variabilă în ce privește anatomia patologică și patogenia, de etiologie nesigură, foarte rar ereditară.*

3. *Se caracterizează prin,*

A. *Triada clinică:*

- a) *Scurtimea sau lipsa aparentă a gâtului,*
- b) *Implantarea joasă a părului,*
- c) *Limitarea mișcărilor capului,*

*asociată încă de o serie de alte semne mai puțin constante și importante.*

B. *Triada anatomică:*

- a) *Reducția vertebrelor cervicale și sudarea lor într'o masă cervico-dorsală.*
- b) *Prezența spinei bifide,*
- c) *Ridicarea cutiei toracice, formând toraxul cervical mai slab dezvoltat.*

4. *În ce privește patogenia sindromului, în general e admisă teoria lui Feil, care susține rolul principal al spinei bifide, care e la baza leziunilor osoase, precum și la baza complicațiilor neuroase cari o acompaniază.*

5. *Examenul radiologic, executat după o tehnică pre-*

cisă, e mijlocul suveran pentru punerea diagnosticului, cât și pentru a ne da seama de gradul malformațiunii și a complicațiilor coexistente.

6. Diagnosticul diferențial se impune în primul rând cu morbul lui Pott suboccipital evolutiv sau vindecat, cu torticolisul congenital osos sau muscular, occipitalizarea atlasului pură sau asociată sindromului, mai rar cu rachitismul și spondilitele (reumatismale și traumatice).

7. Sindromul lui Klippel și Feil este asociat de o serie de manifestațiuni nervoase: turburări motoare — ducând până la hemiplegie—, turburări reflexe, sensitive, trofice și sfinc-teriene, datorite atingerii măduvei, nervilor rachidieni, cranieni sau a simpaticului, fie în urma unei spine bifide coexistente, fie în urma compresiunii datorite ingrămădirii și a condensării vertebrelor cervicale.

8. Acest sindrom, fără nici-o manifestațiune psihică evidentă, — totuși câte-odată cu o oarecare întârziere a inteligenței —, neavând nici un tratament propriu zis, e compatibilă cu o viață lungă, neducând cel mai des, decât la o stare de rezistență fizică micșorată și de oboseală generală, nu împiedică bolnavul de aduce o viață aproape normală.

Văzută și bună de imprimat:

Cluj, la 19. Iunie 1936.

Președintele tezei:  
(ss.) Prof. Dr. C. Urechia.

Decan:  
(ss.) Prof. Dr. D. Michail.

## Conclusions

1 Le syndrome de Klippel-Feil, décrit par ces auteurs en 1912, est une anomalie de développement de la colonne cervicale. C'est un syndrome de réduction numérique des vertèbres cervicales, les sujets en atteints ayant l'aspect „des hommes sans cou“. Il est souvent accompagné du syndrome de Bertolotti: l'occipitalisation de l'atlas.

2. C'est une maladie rare, d'origine congénitale, qui se rencontre le plus souvent dans le sexe masculin, quant à l'anatomo-pathologie et à la pathogénie très variable, d'étiologie incertaine et très rarement héréditaire.

3. Il est caractérisé par

A) La triade clinique :

- a) Brièveté, ou l'absence apparente du cou,
- b) Implantation basse des cheveux,
- c) Limitations des mouvements de la tête,

associée encore d'une série d'autres signes moins importants et moins constants.

B) La triade anatomique :

- a) Réduction des vertèbres cervicales et leur soudure en une masse cervico-dorsale.
- b) Présence d'un spina-bifida,
- c) Élévation de la cage thoracique, constituant un thorax cervical de moindre résistance.

4. Quant à la pathogénie du syndrome il est admise, par la majorité des auteurs la théorie de Feil, qui soutient le rôle fondamental du spina bifida, qui est tant à la base des lésions osseuses, qu' à la base des complications neurologiques qui l'accompagnent.

5. L'examen radiologique, fait suivant une technique précise, est le moyen souverain, tant pour affirmer le diagnostic, tant pour se rendre compte du degré de la malformations et des complications coexistantes.

6. Le diagnostic différentiel s'impose en premier ordre avec le mal de Pott sous-occipital évolutif ou guéri, avec le

torticolis osseux ou musculair congénital, l'occipitalisation de l'atlas pure ou associé au syndrome, plus rarement avec le rachitisme et des spondylites (rhumatismales ou traumatiques).

7. Le syndrome de Klippel-Feil est associé d'une série de manifestations nerveuses: troubles moteurs-allant jusqu'à l'hémiplégie, troubles réflexes, sensitives, trophiques et sphinctériens, dues à l'atteinte de la moelle, des nerfs rachidiens, crâniens, ou du sympathique, soit à la suite de la présence d'un spina bifida coéxistant, soit à la suite d'une compression par la tressement des vertèbres cervicales.

8. Ce syndrome, sans aucune manifestation psychique évidante, — l'intelligence étant cependant quelquefois en retard — n'ayant aucun traitement proprement dit, est compatible avec une vie longue, n'amenant le plus souvent, qu'un état de moindre résistance physique et de fatigue générale, n'empêchant pas le malade de mener une vie, à peu près normale.



## Bibliografie

- Andreis J.:** Étude anatomique et radiologique sur le spina bifida occulta. (Thèse de Lyon, 1924.)
- Bertolotti:** Morfologia ed anatomia radiografica degli anomalii della colonna cervicale. Chirurgia degli organi di movimento. (Vol. IV. fasc. IV. 1920.)
- Claude H.:** Maladies du système nerveux. (Vol. I—II. Paris 1932.)
- Crouzon et Liège:** Les anomalies de développement de la colonne cervicale. Côtes cervicales. Syndrome de Klippel-Feil, etc.) *Le Monde Médical*, 15 Sept. 1928.)
- Feil:** L'absence et la diminution des vertèbres cervicales. Étude clinique et pathogénique. Le syndrome de la réduction numérique cervicale. (Thèse de Paris 1919.)
- Feil:** Un nouveau cas d'homme sans cou. *Bulletin et Mémoires. (Société anatomique de Paris, 1924.)*
- Forgue E.:** Précis de Pathologie externe. (Vol. I-II. Paris 1928.)
- Gardère-Damez:** Un cas de Syndrome Klippel-Feil. (*Presse Médicale* 22. V. 1935.)
- Iacobovici I.:** Cours de Clinică chirurgicală, (Cluj, 1931-32.)
- Klippel et Feil:** Un cas d'absence des vertèbres cervicales. (*Société anatomique, 3 Mai 1912.*)
- Léri:** Les affection de la colonne vertébrale, 1928. Anomalies et troubles de développement.
- Monestier G.:** Des signes radiologiques du syndrome de Klippel-Feil, à propos de deux cas nouveaux de cette malformation. (Thèse de Paris, 1925. No. 175.)
- Mougin Ch.:** Les complications neurologiques du Syndrome de Klippel-Feil. (Thèse de Paris, 1932. No. 114.)
- Roger-Arnaud-Audier:** Les manifestations nerveuses du syndrome de Klippel-Feil, (*Marseille Médicale, 10. II. 1934.*)

**Papilian V.:** Tratat de anatomie umană, Cluj.

**Petrescu-Poissonier:** Contribution à l'étude du syndrome de Klippel-Feil. (Thèse de Paris, 1922. No. 427).

**Rebière P.:** Un homme sans cou, avec syndrome hétérolateral du XII. droit et X. XI. et C<sub>1</sub> gauches. (Presse Médicale 19 V. 1933).

**Ribo Rius L.:** Un error de diagnostico en el Síndrome de Klippel-Feil, (Paidoterapia No. II. 1935).

**Siwon P.:** Eine seltene Anomalie der Halswirbelsäule Klippel-Feil. (Zentralblatt für Chirurgie, 10. Dez. 1927).

**Urechia C. I. și Mihalescu S.:** Tratat de patologie neuro-mintala, (Cluj, 1924).

**Urechia C. și Bumbăcescu M.:** Un caz cu sindromul lui Klippel-Feil, (Clujul Medical, Maiu 1933).

**Wolgesinger L.:** Des phénomènes nerveux dans le Syndrome de Klippel-Feil, (Thèse, de Nancy, 1928. No. 408).

