

ΠΡΑΓΜΑΤΕΙΑΙ ΤΗΣ ΑΚΑΔΗΜΙΑΣ ΑΘΗΝΩΝ  
ΤΟΜΟΣ Γ'. — ΑΡΙΘ. 3.

---

Η  
ΕΡΥΘΡΟΒΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ  
ΤΩΝ ΛΑΩΝ ΤΗΣ ΑΝΑΤΟΛΙΚΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΟΥ

(ΜΕΤΑ 59 ΕΙΚΟΝΩΝ ΕΚΤΟΣ ΚΕΙΜΕΝΟΥ)

ΥΠΟ  
Ι. ΚΑΜΙΝΟΠΕΤΡΟΥ

---

L'ANÉMIE ÉRYTHROBLASTIQUE  
DES PEUPLES DE LA MÉDITERRANÉE ORIENTALE

(AVEC 59 FIGURES HORS TEXTE)

PAR  
J. CAMINOPETROS

---

«Τί κωλύει ὄτω πατήρ καὶ μήτηρ εἶχετο, τοῦτω  
τῷ νοσήματι καὶ τῶν ἐκγόνων ἔχεσθαι τινα; Ὡς  
ὁ γόνος ἔρχεται πάντοθεν τοῦ σώματος, ἀπότε  
τῶν ἕγιερῶν ἕγιερός, ἀπότε τῶν νοσηρῶν νο-  
σηρός».

(ΙΠΠΟΚΡΑΤΗΣ περὶ ἰερῆς νόσου).



ΕΝ ΑΘΗΝΑΙΣ

ΓΡΑΦΕΙΟΝ ΔΗΜΟΣΙΕΥΜΑΤΩΝ ΑΚΑΔΗΜΙΑΣ ΑΘΗΝΩΝ

1937



Η ΕΡΥΘΡΟΒΛΑΣΤΙΚΗ ΑΝΑΙΜΙΑ  
ΤΩΝ ΛΑΩΝ ΤΗΣ ΑΝΑΤΟΛΙΚΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΟΥ

ΔΥΟ ΝΕΑΙ ΜΟΡΦΑΙ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ  
ΑΠΟΔΕΙΞΙΣ ΥΠΑΡΞΕΩΣ ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΗΣ ΒΛΑΒΗΣ  
ΤΟΥ ΑΙΜΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

ΥΠΟ

Ι. ΚΑΜΙΝΟΠΕΤΡΟΥ

Ἡ ἐρυθροβλαστική ἀναιμία ἀνεγνωρίσθη τὸ πρῶτον ὡς ἰδία νοσηρὰ ὄντοτης, ἰδιοπαθῆς τῶν λαῶν τῆς Ἀνατολικῆς Μεσογείου, ἐν ἔτει 1925 ἐν Ἀμερικῇ ὑπὸ τοῦ Ἀμερικανοῦ ἱατροῦ COOLEY. Εἰς τὴν σπουδὴν τῆς νόσου ταύτης, γνωστῆς σήμερον ὑπὸ τὸ ὄνομα ἀναιμία τύπου Cooley καὶ τῆς ὁποίας τὸ πρῶτον ὑφ' ἡμῶν ἔχουν περιγραφῇ τυπικαὶ περιπτώσεις αὐτόχθονες ἐν Ἑλλάδι, ἔχομεν ἐπιδοθῆ ἀπὸ τοῦ 1935. Ἦτο ἐνδιαφέρον νὰ γνωσθῆ ἡ συχνότης τῆς βαρείας καὶ θανατηφόρου ταύτης νόσου παρ' ἡμῖν καὶ πρὸ παντὸς νὰ καθορισθῆ ἡ φύσις καὶ ὁ τρόπος τῆς μεταδόσεως αὐτῆς. Πᾶσα πρόοδος ἐπὶ τοῦ ζητήματος τούτου θὰ εἶχεν ὡς ἄμεσον ἀποτέλεσμα καὶ τὴν πρόοδον ἐπὶ τῆς προλήψεως καὶ θεραπείας τῆς βαρείας ταύτης νόσου, θεωρουμένης οἰκογενοῦς καὶ φυλετικῆς. Ἐκ τῆς ἐπεκτάσεως μιᾶς τοιαύτης νόσου δύναται νὰ διακινδυνεύσῃ αὐτὴ αὐτὴ ἢ ὑπόστασις ἐνὸς λαοῦ. Τὸ παράδειγμα τῆς ἐξαπλώσεως τοῦ αἰμολυτικοῦ ἱκτέρου, νόσου ἐπίσης οἰκογενοῦς ἀλλὰ σχετικῶς καλοήθους, ἀρκεῖ ὅπως καταστήσῃ ἐμφανῆ τὸν κίνδυνον ἐκ τῆς μετὰ βαρείας πορείας καὶ κατὰ κανόνα θανατηφόρου ἐκβάσεως ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. Ἡ κληρονομικὴ μεταβίβασις τοῦ αἰμολυτικοῦ ἱκτέρου ὑπὸ ἐπικρατοῦντα τύπον ἐπέφερε τὴν μεγάλην συχνότητα αὐτοῦ εἰς πολλὰς χώρας τῆς Βορείου Εὐρώπης, εἰς ἀναλογίαν 20%. Ὁμοίως ἡ φυλετικὴ ἀναιμία τῶν Νέγρων μετὰ δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν ἀπαντᾷ σήμερον κατὰ τὰς ἐργασίας τοῦ

COOLEY και LEE (1925) εἰς ἀναλογίαν 7,5 % μεταξύ τῶν ἐν τῇ Βορείῳ Ἀμερικῇ Νέγρων. Τὰ μέχρι σήμερον ἀποτελέσματα τῆς ἐρεῦνης ἡμῶν, ἀνακοινωθέντα ἐν περιλήψει εἰς τὴν ἰατρικὴν ἐταιρίαν Ἀθηνῶν, εἶναι τοιαῦτα ὥστε δυνάμεθα νὰ ὑποστηρίξωμεν ὅτι δι' αὐτῶν προάγονται αἱ γνώσεις ἡμῶν γενικῶς ἐπὶ τῆς νόσου καὶ ἰδίᾳ ἐπὶ τῆς φύσεως αὐτῆς (1), (2), (3), (4). Ἀμεσον ἐπακολούθημα τῆς προόδου ταύτης ὑπῆρξεν ἡ ἐφαρμογὴ τῆς ἔλonoσιοθεραπείας, ἡ ὁποία ὡς ἀπεδείχθη διὰ πλειόνων περιπτώσεων, μόνη ἐξ ὅλων τῶν ἐν χρήσει θεραπευτικῶν μέσων ἐπάγεται τὴν ἐπιβράδυνσιν τῆς ἀνωμάλου ὑπερλειτουργίας τοῦ αἱμοποιητικοῦ συστήματος, ὡς γίνεται ἔκδηλον διὰ τῆς ἐπὶ μακρὸν χρόνον παραμονῆς μετὰ τὴν θεραπείαν τῆς ἔλonoσίας, τῆς λευκοπενίας καὶ τῆς σημαντικῆς πτώσεως τοῦ ἀριθμοῦ τῶν ἐρυθροβλαστῶν, αἵτινες ἐγκαθίστανται ἀπὸ τῶν πρώτων παροξυσμῶν τῆς ἔλonoσίας.

(1) I. ΚΑΜΙΝΟΠΕΤΡΟΥ. Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία, θεωρουμένη ὡς ἰδιοπαθῆς τῶν φυλῶν τῆς Μεσογείου. Ἡ ἀναιμία τῶν γεωφάγων, *Ἰατρικὴ Ἐταιρία Ἀθηνῶν*, 16 Νοεμβρίου 1935.

(2) I. ΚΑΜΙΝΟΠΕΤΡΟΥ. Περὶ ἀναιμίας ἰδίου τύπου, προσομοίας πρὸς τὴν ἰδιάζουσαν κληρονομικὴν τῆς μαύρης φυλῆς ἀναιμίαν μετὰ δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν, *Ἰατρικὴ Ἐταιρία*, 18 Ἰανουαρίου 1936.

(3) I. ΚΑΜΙΝΟΠΕΤΡΟΥ. Περὶ νέων ἐργαστηριακῶν εὐρημάτων εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν, *Ἰατρικὴ Ἐταιρία*, 14 Νοεμβρίου 1936.

(4) I. ΚΑΜΙΝΟΠΕΤΡΟΥ. Ἐπὶ τῆς ἐπιδράσεως τῆς ἔλonoσίας εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν, *Ἰατρικὴ Ἐταιρία*, 6 Μαρτίου 1937.

### Α'. - Ἡ νοσολογικὴ ὄντοτης τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας

Ἡ νόσος ἐκδηλοῦται ἀπὸ τοὺς πρώτους μῆνας τῆς ζωῆς διὰ τῆς διογκώσεως τοῦ ἥπατος καὶ τοῦ σπληνός, μεγάλης ὠχρότητος τοῦ δέρματος, πυρετικῶν παροξυσμῶν τύπου κυματοειδοῦς ἢ ὑποστροφῶν καὶ ἐντερικῶν διαταραχῶν. Ὡς ἐπὶ τὸ πολὺ τὸ τελευταῖον τοῦτο σύμπτωμα, τὸ ὁποῖον σπανίως δύναται νὰ διαλάθῃ τὴν προσοχὴν τῶν γονέων τῶν ἀσθενῶν, γίνεται ἀφορμὴ νὰ πιστοποιηθῇ ἡ νόσος κατὰ τὸ πρῶτον στάδιον αὐτῆς. Κατὰ τὴν περίοδον ταύτην καὶ μέχρι τοῦ δευτέρου ἔτους τῆς ἡλικίας ἡ διάγνωσις τῆς νόσου στηρίζεται εἰς δύο *ιδιάζοντας* *χαρακτῆρας* αὐτῆς, εἰς τὴν παρουσίαν εἰς τὸ περιφερικὸν αἷμα μεγάλου ἀριθμοῦ ἐρυθροβλαστῶν, ἧτοι ἐμπυρήνων ἐρυθρῶν μετὰ βασηοφίλου πρωτοπλάσματος, συνοδευομένην ὑπὸ αὐξήσεως τοῦ ἀριθμοῦ τῶν λευκῶν καὶ εἰς τὴν αὔξησιν τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς τὰ ὑποτονικὰ διαλύματα χλωριούχου νατρίου. Βραδύτερον ἢ διάγνωσις διευκολύνεται διὰ τῆς ἐμφανίσεως *δύο ἄλλων* *ιδιάζοντων* *χαρακτῆρων* τῆς νόσου, τῆς μογγλοειδοῦς ὄψεως τοῦ προσώπου τῶν ἀσθενῶν μετὰ παραμορφώσεων τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου καὶ τῆς ἀνευρέσεως, διὰ τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως, ἰδίου τύπου βλάβης τῶν ὀστέων τοῦ σκελετοῦ. Εἰς τὸ τελευταῖον τοῦτο εὔρημα ὡς καὶ τὴν συγγενῆ ἐμφάνισιν τῆς νόσου ἐστήριξεν ὁ COOLEY τὴν ἰδίαν νοσηρὰν ὄντοτητα αὐτῆς. Εἰς τὴν πρώτην ἀνακοίνωσιν αὐτοῦ ἐν ἔτει 1925<sup>(5)</sup> περιεγράφησαν πέντε περιπτώσεις ἐπὶ παιδῶν ἡλικίας 3 1/2 ἐτῶν, 11 μηνῶν, 2 1/2 ἐτῶν, 5 ἐτῶν, 2 ἐτῶν καὶ 9 μηνῶν. Μετὰ δύο ἔτη ἐσημείωσε δύο ἄλλας περιπτώσεις, τὴν μίαν ἀφορῶσαν κορασίδα ἐξ Ἀγγλίας ἡλικίας 3 ἐτῶν μετὰ μογγλοειδοῦς ὄψεως, καὶ τὴν ἄλλην ἓνα μιγάδα Νέγρον. Καὶ εἰς τοὺς δύο τούτους ἀρρώστους ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν ἐν ἀντιθέσει πρὸς τὰς πρώτας εὐρέθη ἡλαττωμένη. Ἀλλὰ βραδύτερον ἀνεγνώρισεν ὅτι ἡ διάγνωσις ἦτο ἐσφαλμένη καὶ ὅτι τοῦλάχιστον εἰς τὸν ἀρρώστον μετὰ μογγλοειδοῦς ὄψεως ἐπρόκειτο περὶ οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἱκτέρου. Αἱ ἀπομένουςαι πρῶται περιπτώσεις ἀφεώρων ἀποκλειστικῶς τέκνα μεταναστῶν Ἑλλήνων, Ἰταλῶν καὶ Σύρων, γεννηθέντα ἐν Ἀμερικῇ. Ἐκ τοῦ γεγονότος τούτου ἐν συνδυασμῷ μετ' ἄλλου ὅτι ἡ νόσος εἶναι πρῶτῶς θανατηφόρος, ἐξ οὗ οἱ πάσχοντες οὐδέποτε γίνονται γονεῖς καὶ τῆς μὴ ἀνευρέσεως παθολογικοῦ τινος στοιχείου εἰς τοὺς γονεῖς τῶν ἀσθενῶν, ὑπεστήριξε ὁ COOLEY τὴν ὑπαρξιν τοῦ φυλετικοῦ χαρακτῆρος τῆς νόσου, ὡς καὶ τὴν ὑπαρξιν ἀτόμων, τὰ ὁποῖα κέκτηνται λανθάνουσαν προδιάθεσιν εἰς τὴν νόσον<sup>(6)</sup>. Τὸ γεγονός ὅτι ἀρρώστοι ἐξ αἰμολυτικοῦ ἱκτέρου περι-

(5) THOMAS B. COOLEY, E. R. WITWER and PEARL LEE. Anemia in children with Splenomegaly and Peculiar bone changes, *Tr. Am. Ped. Soc.* 1925 and *Amer. Journ. Dis. Child.*, 1927.

(6) THOMAS B. COOLEY and PEARL LEE. Erythroblastic Anemia (Additional comments), *Am. J. Dis. Child.*, March 1932.

λήφθησαν κατά τὰς πρώτας δημοσιεύσεις τοῦ COOLEY ἐπὶ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας μετὰ περιπτώσεων τῆς τελευταίας μαρτυρεῖ πόσον δύσκολος τυγχάνει ἡ μεταξὺ τῶν δύο τούτων νόσων διαφορική διάγνωσις. Τὰς ιδιότητας καὶ τὰς διαφορὰς μεταξὺ αὐτῶν, ὡς καὶ τῆς ἀναιμίας τῶν Νέγρων, προσεπάθησε νὰ διευκρινίσῃ βραδύτερον ὁ COOLEY εἰς ἰδιαιτέραν ἀνακοίνωσιν (7).

Προηγουμένως ἐξήτασε τὸ ζήτημα τῶν σχέσεων τοῦ νέου τύπου τῆς ἀναιμίας μετὰ τῆς γνωστῆς ἤδη ὑπὸ τὸ ὄνομα ἀναιμία Von JAKSCH (Pseudoleukemica infantum). Κατέληξε δὲ εἰς τὸ συμπέρασμα ὅτι εἶναι ἀμφίβολος ἡ ὑπαρξίς ἰδίας νοσηρᾶς ὀντότητος, ἀντιστοιχούσης εἰς τὴν περιγραφὴν τοῦ Von JAKSCH. Τὴν ὑπὸ τούτου ἐν Γερμανίᾳ καὶ τῶν HAYEM, LUZET ἐν Γαλλίᾳ περιγραφομένην ἀναιμίαν, θεωρεῖ ὁ COOLEY ὡς δευτεροπαθῆ, βραχυτέρας διαρκείας, συνήθως ἰωμένην διὰ τῶν ἐν χρήσει θεραπευτικῶν μέσων καὶ εἰς τὴν ὁποίαν δὲν παρατηροῦνται ἀλλοιώσεις τῶν ὀστῶν (8). Ἡ μόνη οὐσιώδης διαφορὰ μεταξὺ τῆς ἀναιμίας τύπου COOLEY καὶ τοῦ οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἱκτέρου εἶναι, ὡς δυνάμεθα νὰ βεβαιώσωμεν ἐκ προσωπικῆς πείρας καὶ τῆς μελέτης τῆς διεθνοῦς βιβλιογραφίας, ἡ ἀΐξις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς τὴν πρώτην καὶ ἡ ἐλάττωσις ἀντιθέτως αὐτῆς εἰς τὴν δευτέραν. Ἡ διαφορὰ δὲ αὕτη εἶναι προφανῶς ἀποτέλεσμα διαφορᾶς εἰς τὴν φυσικοχημικὴν κατάστασιν τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων.

Εἰς τὸν αἰμολυτικὸν ἱκτερον παρατηρεῖται ἐπίσης ἡ μογγολοειδῆς ὄψις, ὡς καὶ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστῶν ἀναλόγου τύπου, διαφέρουσαι μόνον κατὰ βαθμόν, ὡς θὰ ἴδωμεν κατωτέρω, τῶν εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν παρατηρουμένων. Εἰς τὰς χώρας τῆς ἀνατολικῆς Μεσογείου, πλὴν τοῦ αἰμολυτικοῦ ἱκτέρου, ἡ ἐλονοσία καὶ δὴ αἰ ἐκσημομορφαί τῆς ἐλῶδους καχεξίας, εἰς τὰς ὁποίας ὑπάρχει παιδομορφομορφία καὶ παραμορφώσεις τοῦ προσώπου, ὑπενθυμίζουσαι τὴν μογγολοειδῆ ὄψιν, συγχέονται ἐπίσης κλινικῶς μετὰ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.

(7) T. B. COOLEY. Likenesses and contrasts in the Hemolytic anemia of childhood, *Am. J. Dis. Child.*, December 1928.

(8) T. B. COOLEY. Von JAKSCH's anemia, *Am. J. Dis. Child.*, May 1927.

**Β'. - Ὁ ἀριθμὸς τῶν περιπτώσεων τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, αἵτινες ἔχουσι παρατηρηθῆ ἐν Ἀμερικῇ καὶ εἰς τὰς χώρας τῆς Ἀνατολικῆς Μεσογείου**

Αἱ γνωσταὶ ἐκ τῆς βιβλιογραφίας μέχρι τοῦ παρελθόντος ἔτους τυπικαὶ περιπτώσεις τῆς ἀναιμίας τύπου COOLEY ἀνέρχονται περίπου εἰς 56 καὶ ἡ γεωγραφικὴ αὐτῶν κατανομὴ ἔχει ὡς ἑξῆς:

Ἀμερικῇ 41 περιπτώσεις, Ἰταλία 7, Ἑλλάς 3, Ἑλβετία 1, Αὐστρία 1 καὶ Γαλλία 2 (9). Εἰς πάσας τὰς περιγραφομένας ἐν Ἀμερικῇ περιπτώσεις πρόκειται περὶ τέκνων Ἑλλήνων, Ἰταλῶν καὶ Σύρων μεταναστῶν.

Ἐν Ἑλλάδι εἶναι γνωσταὶ ἀπὸ πολλῶν ἐτῶν περιπτώσεις ἀναιμίας τῆς βρεφικῆς ἡλικίας, βαρείας κλινικῆς εἰκόνας καὶ κατὰ κανόνα θανατηφόροι, αἱ ὁποῖα περιγράφονται ὡς ἀναιμία τύπου Von JAKSCH - HAYEM. Ἐπίσης ἐν Ἰταλίᾳ, ἔνθα περιγράφονται εἴτε ὡς ἀναιμία τύπου Von JAKSCH - HAYEM, εἴτε ὡς οἰκογενῆς ἀναιμία (Anémie con splenomegalie a carattere familiare) ὑπὸ τῶν DI CRISTINA, 1911 καὶ 1913, CARONIA 1914, AURICCHIO 1928, B. BASILE 1931 καὶ 1933, L. CERZA 1932, ἐν τῷ περιοδικῷ *Pediatria* καὶ τοῦ ADAMO εἰς τὸ περιοδικὸν *Stabilim. Arti Grafiche, Palermo* 1914.

Καὶ θὰ ἠδύνατο νὰ ὑποστηριχθῆ, ἰδίως προκειμένου περὶ τῶν περιπτώσεων μετὰ χαρακτηριστοῦ οἰκογενοῦς, ὅτι αὗται ἀνήκουσιν εἰς τὸν τύπον ἀναιμίας COOLEY, ἂν καὶ δὲν ἀναφέρονται οἱ πρωτεύοντες χαρακτηριστοὶ τῆς νόσου, ἤτοι ἡ αὔξις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν καὶ αἱ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων.

Τὸ αὐτὸ ἀκριβῶς δύναται νὰ λεχθῆ καὶ διὰ τὰς δημοσιευθείσας κατὰ τὰ τελευταῖα ἔτη περιπτώσεις, ἀφορώσας ἰδίως τὴν βρεφικὴν καὶ τὴν πρώτην παιδικὴν ἡλικίαν, ὑπὸ τοῦ ὑφηγητοῦ Ν. ΣΠΥΡΟΠΟΥΛΟΥ (10) (54 περιπτώσεις), ὑπὸ τοῦ Π. ΜΗΤΡΟΠΟΥΛΟΥ (10 περιπτώσεις) (11), καὶ Ν. ΖΕΡΒΟΥ (12) καὶ ἰδίᾳ τὰς ὑπὸ τοῦ Καθηγητοῦ Γ. ΜΑΚΚΑ καὶ Γ. ΣΠΗΛΙΟΠΟΥΛΟΥ περιγραφείσας ὑπὸ τὸν τίτλον «Περὶ ἰδίας βαρείας νόσου τῆς ἐρυθροποιήσεως» 22 περιπτώσεις (13).

Ἐν τούτοις ἐπειδὴ ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν, ἔξετασθεῖσα εἰς 7 περιπτώσεις ἐπὶ τῶν 22, εὐρέθῃ κυμαινομένη ἀπὸ 5 % ἕως 3,2 %, ἤτοι εἰς ὄρια μᾶλλον κάτω τοῦ

(9) D. BLONDEL - CHIGHIN. L'anémie infantile Érythroblastique, Type COOLEY. *Thèse de la Faculté de Médecine de Lyon*, 1936.

(10) Ν. ΣΠΥΡΟΠΟΥΛΟΣ. Συμβολὴ εἰς τὴν μελέτην τῆς ψευδολευχαιμικῆς ἀναιμίας τῶν παιδῶν Ἀσκληπιῶς, Ὀκτώβριος 1934.

(11) Π. ΜΗΤΡΟΠΟΥΛΟΣ. *Κλινική*, Σεπτέμβριος 1933.

(12) Ν. ΖΕΡΒΟΣ. *Κλινική*, Ὀκτώβριος 1933.

(13) Γ. ΜΑΚΚΑΣ καὶ Γ. ΣΠΗΛΙΟΠΟΥΛΟΣ. Περὶ ἰδίας βαρείας νόσου τῆς ἐρυθροποιήσεως, *Κλινική*, Αὐγουστος 1933.

φυσιολογικῷ, δὲν εἶναι δυνατὸν τοῦλάχιστον αἰ ἐν λόγῳ ἑπτὰ περιπτώσεις νὰ θεωρηθῶσιν ὡς ἀνήκουσαι εἰς τὸν τύπον τῆς ἀναιμίας COOLEY, ἐκτὸς μόνον ἐὰν τὸ τοιοῦτον ἀποτέλεσμα ὀφείλεται εἰς σφάλμα τεχνικὸν καὶ ἐν τῇ πραγματικότητι ὑπῆρχεν ἠϋξημένη ἀντίστασις. Ἐν ἐναντία περιπτώσει ὀφείλομεν νὰ παραδεχθῶμεν αὐτὰς μᾶλλον ὡς δευτεροπαθεῖς ἀναιμίας τύπου Von JAKSCH - HAYEM, εἰς τὸν ὁποῖον, ὡς κατωτέρω καθορίζομεν, ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν δὲν εὐρίσκεται ἠϋξημένη ἀλλὰ μᾶλλον, ἀντιθέτως πρὸς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν, ἠλαττωμένη ἢ φυσιολογική, ὅπως καὶ εἰς τὰς ἄλλας δευτεροπαθεῖς ἀναιμίας.

Διὰ τὸν αὐτὸν λόγον εἴμεθα ὑποχρεωμένοι νὰ θεωρήσωμεν τὰς δύο χρονίας περιπτώσεις ἀναιμίας, τὰς δημοσιευθείσας ὑπὸ τοῦ Καθηγητοῦ κ. Γ. ΜΑΚΚΑ<sup>(14)</sup> καὶ ἀφορώσας εἰς δύο ἀδελφοὺς ἡλικίας 16 καὶ 13 ἐτῶν, ὡς τυπικὰς μᾶλλον μορφὰς οἰκογενοῦς αἱμολυτικοῦ ἱκτέρου, καθ' ὅσον ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν αἵμοσφαιρίων εὐρέθῃ μικρὸν ἠλαττωμένη, εἰς τὴν πρώτην 4,9 % - 3 % καὶ εἰς τὴν δευτέραν 4,8 % - 2,8 %. Προσέτι, παρὰ τὸ ἐξαιρετικῶς χρόνιον τῆς νόσου, δὲν παρατηροῦνται παραμορφώσεις μεγάλου βαθμοῦ καὶ ἀσυμμετρίαι τοῦ προσώπου καὶ τοῦ κρανίου εἰς τοὺς δύο τούτους ἀσθενεῖς, ὡς δύναται τις νὰ κρίνῃ ἐκ τῶν δημοσιευομένων φωτογραφιῶν των, ἀλλ' ἡ ὄψις αὐτῶν ὑπενθυμίζει μᾶλλον τὸ ὁμαλὸν μογγολοειδὲς πρόσωπον τῶν πασχόντων ἐξ αἱμολυτικοῦ ἱκτέρου. Ἄλλως τε ἐλλείπουσιν ἀκτινογραφαίαι τοῦ κρανίου αὐτῶν.

Αἱ αὐταὶ παρατηρήσεις ἐφαρμόζονται καὶ εἰς τὴν περίπτωσιν τοῦ παιδιάρχου κ. Α. ΠΕΡΔΙΚΟΛΟΓΟΥ ἀφορῶσαν παῖδα ἡλικίας 8 ἐτῶν<sup>(15)</sup>.

Εἰς τὴν προσφάτως δημοσιευθεῖσαν μονογραφίαν ἐπὶ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, διατριβὴν ἐπὶ διδακτορίᾳ εἰς τὴν Ἱατρικὴν Σχολὴν τῆς Αὐθῶν, τῆς D. BLONDEL - CHIGHIN, μαθητριάς τοῦ Καθηγητοῦ ΡΕΨΥ, αἰ δύο ἀνωτέρω περιπτώσεις τοῦ καθηγητοῦ κ. ΜΑΚΚΑ καὶ ἡ μία τοῦ ἱατροῦ κ. ΠΕΡΔΙΚΟΛΟΓΟΥ ἐπὶ ἐνηλίκων, περιλαμβάνονται μετὰ τῶν ἀθθεντικῶν ἀλλὰ μετ' ἀνεπαρκῶν ἐξετάσεων περιπτώσεων. Τοιαύτας δὲ ἡ συγγραφεὺς θεωρεῖ τὰς περιπτώσεις, εἰς τὰς ὁποίας δὲν ἐγένετο μὲν ἀκτινογραφικὴ ἐξέτασις ἀλλ' ἀναφέρεται τὸ μογγολοειδὲς πρόσωπον. Ἡ συγγραφεὺς, χωρὶς νὰ ἐπιμένῃ ἐπὶ τῆς διαγνωστικῆς ἀξίας τῆς αὐξήσεως τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν αἵμοσφαιρίων, θεωρεῖ ὡς μὴ βεβαίαις περιπτώσεις ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας πάσας τὰς προγενεστέρως ἐν Ἑλλάδι δημοσιευθείσας περιπτώσεις (ΣΠΥΡΟΠΟΥΛΟΥ, ΜΗΤΡΟΠΟΥΛΟΥ, ΜΑΚΚΑ καὶ ΣΠΗΛΙΟΠΟΥΛΟΥ) ἐκ τοῦ γεγονότος ὅτι δὲν ἀναφέρονται εἰς αὐτάς, οὔτε αἰ χαρακτηριστικαὶ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων, οὔτε ἡ μογγολοειδὴς ὄψις. (BLONDEL - CHIGHIN, Loc. - cit., p. p. 21 καὶ 27).

<sup>(14)</sup> Γ. ΜΑΚΚΑΣ. Δύο περιπτώσεις ἰδιορρυθμοῦ ἐρυθροβλαστώσεως, *Δελτίον Ἑλλην. παιδιατρικῆς Ἑταιρείας*, 31 Ἰουλίου 1935. (Γεῦχος κυκλοφορήσαν τὸν Ἰανουάριον 1936).

<sup>(15)</sup> Μ. ΠΕΡΔΙΚΟΛΟΓΟΥ. Περίπτωσις παρατεινομένης ἰδιορρυθμοῦ ἐρυθροβλαστώσεως, *Δελτίον Ἑλλην. Παιδιατρικῆς Ἑταιρείας*, 31 Ἰουλίου 1935.



Βεβαίως χρονίας περιπτώσεις τύπου αναιμίας COOLEY παριστώσι δύο ασθενείς ηλικίας 16 και 20 ετών, νοσηλευθέντες κατά τὸ παρελθὸν ἔτος ἐν τῇ Προπαιδευτικῇ Κλινικῇ τοῦ Ἐθνικοῦ Πανεπιστημίου καὶ οἱ ὅποιοι μνημονεύονται εἰς πραγματείαν τοῦ καθηγητοῦ κ. Α. ΑΡΑΒΑΝΤΙΝΟΥ, ἐν τῇ ὁποίᾳ ἀνασκοπεῖται τὸ ζήτημα τῶν ἐρυθροβλαστώσεων ἐν γένει<sup>(16)</sup>. Εἰς τὴν μίαν τῶν περιπτώσεων τούτων, μοι ἐζητήθη ἡ κυτταρολογικὴ ἐξέτασις τοῦ πολφοῦ τοῦ σπληνὸς καὶ τοῦ αἵματος. Τὸ ἀποτέλεσμα τῶν ἐξετάσεων τούτων, ὡς καὶ ἡ ὅλη εἰκὼν τῆς νόσου καὶ τὸ ἀποτέλεσμα τῆς ἀκτινογραφίας τοῦ κρανίου, παρουσιάζουν τὰς περιπτώσεις ταύτας τελείως ὁμοίας πρὸς τὰς ἡμετέρας ἐπὶ ἐνηλίκων ἀπὸ τοῦ 1935 περιγραφείσας, αἱ ὁποῖαι εἶναι μεταξὺ τῶν πρώτων ἐν τῇ διεθνεῖ βιβλιογραφίᾳ (Loc. cit.). Δύο μόνον περιπτώσεις ἐρυθροβλαστικῆς αναιμίας ἐπὶ ἐνηλίκων ἔχουν περιγραφῆ μέχρι σήμερον ἐν τῷ ἐξωτερικῷ, ἡ πρώτη ὑπὸ τοῦ STILLMAN (1917), δημοσιευθεῖσα ὡς ψευδολευχαιμικὴ αναιμία καὶ ἡ δευτέρα ὑπὸ τοῦ DALLA VOLTA, κατὰ τὸ αὐτὸ ἔτος μὲ τὰς ἡμετέρας, ἐν ἔτει 1935<sup>(17)</sup>.

Τέλος ἐν Ἰταλίᾳ ἦσαν γνωστὰ ἀπὸ πολλῶν ἐτῶν χρόνιοι περιπτώσεις παιδικῆς αναιμίας, ἀγνώστου φύσεως ἀλλὰ σχεδὸν γενικῶς καλῆς ἐκβάσεως. (PIANESE 1905, 1908, PETRONE 1910, GABBI 1912, NICOLLE 1912).

Ἐν Ἑλλάδι μνημονεύονται ἐπίσης χρόνιοι περιπτώσεις ἥπατοσπληνομεγαλίας ἀκαθορίστου φύσεως ὑπὸ τοῦ κ. Α. ΑΡΑΒΑΝΤΙΝΟΥ εἰς τὴν ἀνακοίνωσιν αὐτοῦ ἐν ἔτει 1911 περὶ τῆς παρουσίας τοῦ Καλὰ-Ἀζάρ παρ' ἡμῖν. Ἐπρόκειτο περὶ δύο ἀσθενῶν, εἰς τοὺς ὁποίους τὰ παρασκευάσματα τοῦ πολφοῦ τοῦ σπληνὸς δὲν ἀπέδειξαν τὴν παρουσίαν λείσμανιῶν ἢ ἄλλου τινος παθογόνου παράγοντος καὶ ὡς ἀναφέρεται εἰς μεταγενεστέραν δημοσίευσιν τοῦ ἰδίου περὶ τοῦ Καλὰ-Ἀζάρ (Bull. de Pathol. Exotique, 1916), ὁ μὲν εἶς ὑπέκυψε εἰς τὴν νόσον, ὁ δ' ἄλλος ἐπέζησε. Ἐκτοτε ὁ αὐτὸς συγγραφεὺς παρετήρησε καὶ ἄλλας τοιαύτας περιπτώσεις. Παρὰ τὴν ἀπουσίαν ὅμως τῶν λείσμανιῶν ἔνεκα τῆς εὐνοϊκῆς ἐνίοτε ἐκβάσεως τῆς νόσου κατόπιν τῆς ἐφαρμογῆς τῆς εἰδικῆς τοῦ Καλὰ-Ἀζάρ θεραπείας ἐγεννήθη εἰς αὐτὸν ἡ ἀπορία, «*μήτι πρόκειται περὶ περιπτώσεων γενικῆς λείσμανιάσεως, καθ' ἃς ἤρξατο ἡ καταστροφὴ τῶν λείσμανιῶν ἔνεκα τῆς κατισχύσεως τῆς ἀμύνης τοῦ ὀργανισμοῦ*». Καὶ ἐπειδὴ, ὡς παραδέχεται ὁ ἴδιος, τὸ ζήτημα τῆς φύσεως τῶν σπληνομεγαλιῶν τούτων δὲν ἔχει διακριβωθῆ ἀλλ' ἔχει ἀνάγκην μακρᾶς καὶ ἐνδελεχοῦς μελέτης, περιγράφει ταύτας ὑπὸ τὸν ἀόριστον ὄρον **ψευδολεῖσμανιάσις** εἰς τὸ σύγγραμμα αὐτοῦ τῆς Εἰδικῆς Νοσολογίας (1927).

Ἐν πάσῃ περιπτώσει τὰ περιγραφόμενα κλινικὰ καὶ ἐργαστηριακὰ στοιχεῖα δὲν ἀρκοῦσι διὰ τὴν διαφορικὴν διάγνωσιν τῶν περιπτώσεων τούτων ἀπὸ τῶν κοινῶς ἀπαντωμένων ἥπατοσπληνομεγαλιῶν καὶ ἰδίᾳ τῆς ἐλώδους καχεξίας ὡς καὶ τῶν δευτεροπα-

(16) Α. ΑΡΑΒΑΝΤΙΝΟΣ. Ἐρυθροβλαστώσεις, *Ἑλληνικὴ Ἱατρικὴ Θεσσαλονίκης*, Τεύχος 7<sup>ον</sup>, 1936.

(17) DALLA VOLTA. Ἀναφέρεται ὑπὸ τοῦ *Edoardo Storti: Hematologica Archivio*, Vol. XVII, 1936, f. 5, p. 393.

θῶν ἐν γένει ἀναιμιῶν. Τὸ γεγονός δέ, ὅτι παρατηρήθη γενικῶς λευκοπενία εἰς τοὺς ἀσθενεῖς αὐτοῦ, ὀλιγώτερον μὲν ἔκδηλος ἢ εἰς τὰς βεβαίας περιπτώσεις τοῦ Καλὰ - ἄζαο ἀλλ' οὐδέποτε λευκοκυττάρωσις, ἢ καλὴ ἔκβασις τῆς νόσου εἰς πολλὰς περιπτώσεις καὶ τέλος ἢ μὴ περιγραφὴ εἰς οὐδεμίαν περίπτωσιν παραμορφώσεων τοῦ προσώπου καὶ τοῦ κρανίου, εἶναι στοιχεῖα ἱκανὰ ὅπως ἀποκλεισθῇ ἡ ἐρυθροβλαστικὴ ἀναιμία εἰς τὰς ὡς ἄνω περιπτώσεις.

Βραδύτερον ἐν ἔτει 1921 (Bull. de Pathol. Exotique) περιεγράφησαν ὑπὸ τοῦ Ι. ΚΑΡΔΑΜΑΤΗ δύο περιπτώσεις βαρείας ἀναιμίας ἐπίσης ἀκαθορίστου φύσεως, παρατηρηθεῖσαι τὸ 1910 εἰς δύο ἀδελφάς, ἡλικίας 8 καὶ 5 ἐτῶν. Εἰς ἀμφοτέρας ἡ νόσος ἀπέληξεν εἰς θάνατον καὶ εἰς μὲν τὴν μίαν μετὰ 2 1/2 ἔτη ἀπὸ τῆς ἐνάρξεως τῆς νόσου, εἰς δὲ τὴν ἄλλην μετὰ 4 ἔτη. Καὶ εἰς τὰς περιπτώσεις ταύτας ὅμως ἐλλείπει ἡ περιγραφὴ τῶν πρωτευόντων χαρακτήρων τῆς νόσου COOLEY. Ἐν τούτοις, λόγῳ τῆς οἰκογενοῦς ἐμφανίσεως τῆς νόσου καὶ τῆς κακῆς ἐκβάσεως αὐτῆς δυνάμεθα νὰ παραλληλίσωμεν αὐτὰς πρὸς τὴν μετ' ἀτελοῦς μογγολοειδοῦς προσώπου μορφὴν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, τὴν ὁποίαν ἔχομεν τὸ πρῶτον ἡμεῖς διακρίνει εἰς ἴδιον τύπον καὶ περιγράφει ὑπὸ τὸ ὄνομα ἀναιμία τῶν γεωφάγων.

*Γ' - Τὸ πρόβλημα τῆς ἀναιμίας Von Jaksch-Hayem-Luzet*

Μετὰ τὰς ἀνωτέρω βιβλιογραφικὰς παρατηρήσεις, διὰ τῶν ὁποίων τίθεται ζήτημα ὑπάρξεως ἢ μὴ τῆς νόσου Von JAKSCH - HAYEM ὡς ἰδίας νοσηρᾶς ὀντότητος, ὀφείλομεν νὰ ἀναφέρωμεν τὰς ἐργασίας τοῦ Ἰταλοῦ αιματολόγου G. DI GUGLIELMO, ὅστις ἀντιθέτως πρὸς τὸν COOLEY, ἀναγνωρίζει τὴν νόσον Von JAKSCH-HAYEM ὡς ἰδίαν νοσηρὰν ὀντότητα καὶ κατατάσσει αὐτὴν εἰς ἰδιαιτέραν ὁμάδα ἀναιμιῶν, τὰς ὁποίας ὀνομάζει *Μυελώσεις ἐρυθρολευχαιμικὰς*, ἐκ τοῦ εἴδους τῆς ἀντιδράσεως τοῦ αἰμοποιητικοῦ συστήματος<sup>(18)</sup>. Εἰς ταύτας περιλαμβάνει τὴν *ὀξυτάτην ἐρυθρολευχαιμικὴν μύελωσιν τῶν νεογνῶν* (GIERKE) καὶ τὴν *χρονίαν ἐρυθρολευχαιμικὴν μύελωσιν τῶν ἐνηλίκων* (DI GUGLIELMO).

Τὴν ἀναιμίαν τύπου COOLEY θεωρεῖ ὡς τὴν χρονίαν μορφήν ἄλλης ὁμάδος ἀναιμιῶν τῶν *ἐρυθραιμικῶν μυελώσεων* καὶ ἀναγνωρίζει δι' αὐτὴν ἰδιαιτέραν μορφήν εἰς τὴν βρεφικὴν ἡλικίαν, τὴν *ὀξυτάτην ἐρυθραιμικὴν μύελωσιν τῶν νεογνῶν* τοῦ RAUTMANN, ὡς καὶ διὰ τὴν παιδικὴν ἡλικίαν, τὴν *ὀξειαν ἐρυθραιμικὴν μύελωσιν* τοῦ DI GUGLIELMO.

Ἡ ταξινόμησις τῶν ἀναιμιῶν ὑπὸ τοῦ DI GUGLIELMO συνοψίζεται ὡς ἑξῆς :

**Mielosi**

**I. Mielosi eritremiche**

- M. eritremica acutissima dei neonati o eritroblastosi fetale (*Rautmann*).
- M. eritremica acuta (*Di Guglielmo*).
- M. eritremica cronica (*Cooley*).

**II. Mielosi eritroleucemiche**

- M. eritroleucemicica acutissima dei neonati o eritroleucoblastosi fetale (*Gierke*).
- M. eritroleucemicica infantum (*Jaksch - Luzet*).
- M. eritroleucemicica cronica degli adulti (*Di Guglielmo*).

Ὡς κατωτέρω θέλει γίνεи φανερόν διὰ τῆς ἀναλυτικῆς ἐξετάσεως τοῦ σημαντικοῦ ἀριθμοῦ τῶν ἀναιμιῶν, τὰς ὁποίας ἔχομεν μελετήσει, ἢ κατάταξις τῶν ἀναιμιῶν ἐπὶ τῇ βάσει τοῦ χαρακτηῆρος τῆς ἀντιδράσεως τοῦ λευκοποιητικοῦ συστήματος δὲν παρουσιάζεται εὐσταθής.

<sup>(18)</sup> G. DI GUGLIELMO. Le Eritremie (Mielosi eritremiche), *Hæmatologica Archivio*, (Atti della Società Italiana di Ematologia), vol. 17, fasc. 6, 1936.

Πράγματι ἔχομεν νὰ ἀναφέρωμεν παραδείγματα ἀναιμιῶν μετ' ἐρυθροβλασθαιμίας ἐν συνδυασμῷ μετ' ἀνωμάλου ἀντιδράσεως, τύπου ψευδολευχαιμικοῦ, τοῦ λευκοποιητικοῦ συστήματος, τὰς ὁποίας ὁ DI GUGLIELMO θεωρεῖ τύπου Von JAKSCH καὶ αἱ ὁποῖαι, ἀντὶ νὰ ἐξελιχθῶσιν εἰς τὸν ἐρυθρολευχαιμικὸν τύπον τοῦ DI GUGLIELMO, ἐξελίχθησαν ἀντιθέτως εἰς ἀναιμίας τύπου COOLEY, ἥτοι ἐρυθραιμικὴν μυέλωσιν κατὰ τὸν DI GUGLIELMO.

Ἀντιστρόφως ἔχομεν παρατηρήσει περιπτώσεις ἀναιμίας τῆς βρεφικῆς καὶ πρώτης παιδικῆς ἡλικίας τύπου ψευδολευχαιμικοῦ, αἵτινες δὲν μετέπιπτον εἰς χρονίαν μορφήν, ἀλλ' ἀντιθέτως κατέληγον εἰς ἴασιν. Εἰς ταύτας δὲ ἦτο ἀδύνατον νὰ προῖδη τις τὴν τοιαύτην ἔκβασιν ἐκ τῆς ἀντιδράσεως τοῦ λευκοποιητικοῦ συστήματος, ἡ ὁποία συνωδεύετο ὑπὸ μεγάλης διογκώσεως τοῦ ἥπατος καὶ τοῦ σπληνός ἢ ἐκ τῆς κλινικῆς εἰκόνοσ, ἐξ ἴσου βαρείας πρὸς τὰς τυπικὰς περιπτώσεις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. Τὸ μόνον διακριτικὸν σημεῖον τούτων ἀπὸ τῶν τελευταίων ἰδιοπαθῶν καὶ κακοήθων ἀναιμιῶν, εἶναι ἡ ἔλλειψις τυπικῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀντιδράσεως. Πράγματι, ὁ ἀριθμὸς τῶν ἐμπυρήνων ἐρυθρῶν παραμένει κατὰ κανόνα μικρὸς καὶ περιλαμβάνει σχεδὸν ἀποκλειστικῶς φυσιολάστας καὶ ἀμφοτερόφιλα ἐμπύρηνα, ὡς διεπιστώσαμεν ἐπὶ τῶν ἀσθενῶν ἡμῶν, τοὺς ὁποίους παρηκολουθήσαμεν ἐπὶ μακρὸν χρόνον. Τέλος ἡ ἐξέτασις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων, οὐ μόνον εἰς τοὺς ἀσθενεῖς ἀλλὰ καὶ εἰς τοὺς γονεῖς αὐτῶν, ἐν ἀντιθέσει πρὸς τὰς μετ' ἐρυθροβλασθαιμίας ἀναιμίας, ἔχει φυσιολογικῶς, δὲν ἀνευρίσκονται δὲ διὰ τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως ἀλλοιώσεις τῶν ὀστῶν.

Ὁ ἀριθμὸς τῶν περιπτώσεων τοῦ τύπου τούτου τῶν ἀναιμιῶν, τὰς ὁποίας μέχρι σήμερον ἐμελετήσαμεν, ἀνέρχεται εἰς ὀκτώ. Εἰς πάσας ἡ πορεία τῆς νόσου, τὰ αἱματολογικὰ εὐρήματα ἦσαν πανομοιότυπα καὶ ἡ ἴασις ἐπῆλθεν ἄνευ ἐξαιρέσεως.

Κατόπιν τῶν ἀνωτέρω παρατηρήσεων ἀγόμεθα νὰ παραδεχθῶμεν ὅτι ἡ ἀντίδρασις τύπου ψευδολευχαιμικοῦ ἄνευ συγχρόνου σαφοῦς ἐρυθροβλασθαιμίας πρέπει νὰ θεωρηθῆ ἰδίᾳ τῶν δευτεροπαθῶν ἀναιμιῶν καὶ μεταξὺ αὐτῶν νὰ περιλάβωμεν τὴν ἀναιμίαν τύπου Von JAKSCH-HAYEM, ἡ ὁποία, ὡς πιστοποιεῖται ἐκ τῆς μελέτης τῆς βιβλιογραφίας τῆς ἀναιμίας τῆς βρεφικῆς καὶ παιδικῆς ἡλικίας εἰς τὰς Βορείους Χώρας, ἔχει γενικῶς καλοῦθη ἔκβασιν.

Τὸ συμπέρασμα τοῦτο ὑποστηρίζεται καὶ ὑπὸ τῆς παρατηρήσεως περιπτώσεων ἀναιμίας ἐκ συγγενοῦς συφίλιδος, εἰς τὰς ὁποίας εἶναι τελείως ὅμοια πρὸς τὰς τελευταίας περιπτώσεις τὰ αἱματολογικὰ εὐρήματα. Ἦτοι ἡ ἀντίδρασις τοῦ λευκοποιητικοῦ συστήματος εἶναι ἐπίσης τύπου ψευδολευχαιμικοῦ καὶ συνοδεύεται ὑπὸ τῆς παρουσίας ἱκανοῦ ἀριθμοῦ φυσιολαστῶν, ἐνῶ ἐρυθροβλάσται εὐρίσκονται σπάνιοι καὶ τέλος ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων εἰς τοὺς ἀσθενεῖς καὶ τοὺς γονεῖς αὐτῶν εὐρίσκειται εἰς φυσιολογικὰ ὅρια.

Ἐκ παραλλήλου πρὸς τὰς ἐργασίας τοῦ DI GUGLIELMO ἐπὶ τῶν ἀναιμιῶν, ὀφείλομεν νὰ μνημονεύσωμεν καὶ τὰς τοῦ ἐκ Βιέννης γνωστοῦ αἱματολόγου HEINRICH LEHN-

DORFF<sup>(19)</sup>. Εἰς πρόσφατον αὐτοῦ ἐργασίαν ἐπὶ τῆς ἐρυθροβλασταναιμίας, ἐν τῇ ὁποίᾳ ἐκτίθενται μετ' ἀκριβείας τὰ μέχρι σήμερον γνωστὰ ἐπὶ τοῦ εἴδους τούτου τῶν ἀναιμιῶν, παραδέχεται οὗτος ἐπίσης τὴν ὑπαρξίν ἀναιμίας τύπου Von JAKSCH, *ιδιοπαθοῦς τῆς βροφικῆς ἡλικίας*, εἰς τὰς χώρας τῆς Βορείου Εὐρώπης καὶ τοῦτο λόγῳ τῆς οἰκογενοῦς ἐμφανίσεως ὡς καὶ τῆς κακῆς ἐκβάσεως περιπτώσεων τινῶν αὐτῆς.

Ὡς μόνην διαφορὰν ἀπὸ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας τύπου COOLEY, παρουσιάζει τὴν ἔλλειψιν ἀλλοιώσεων τῶν ὀστέων καὶ τὴν ἐμφάνισιν αὐτῆς εἰς χώρας τῆς Εὐρώπης μακρὰν τῆς Μεσογείου, χωρὶς ὅμως νὰ ἐπιμένῃ ἐπὶ τοῦ τύπου τῆς ἀντιδράσεως εἰς αὐτὴν τοῦ ἐρυθροποιητικοῦ συστήματος. Ἐὰν πρᾶγματι ἐπρόκειτο περὶ μορφῆς ταυτοσήμου πρὸς τὴν ἀναιμίαν COOLEY ἀπὸ ἀπόψεως ἀντιδράσεως τοῦ αἱμοποιητικοῦ συστήματος, εἶναι περίεργον ὅτι δὲν εἶναι γνωστὰ μέχρι σήμερον ἐν τῇ Βιβλιογραφίᾳ χρόνιαι περιπτώσεις τύπου COOLEY εἰς τὰς χώρας τῆς Βορείου Εὐρώπης. Ἄλλωστε ἡ οἰκογενὴς ἐμφάνισις, ἡ ὁποία ἐπιστοποιήθη καὶ ὑφ' ἡμῶν εἰς μίαν περίπτωσιν ἰαθείσης ἀναιμίας, δὲν εἶναι ἱκανὸν στοιχεῖον ἵνα ὑποστηριχθῇ τὸ ἰδιοπαθὲς μιᾶς νόσου, διότι ἐὰν εἰς πολλὰς περιπτώσεις τοιούτων ἀναιμιῶν δὲν εἶναι δυνατὸν νὰ καθορισθῇ ἡ αἰτιολογία αὐτῶν, εἰς ἄλλας ἀνευρίσκεται ἡ φυματίωσις καὶ ἡ σύφιλις, ἧτοι νόσοι ἐκδηλούμεναι ὑπὸ τύπον οἰκογενῆ.

Ἐν πάσῃ περιπτώσει, τὸ ἀνωτέρω συμπέρασμα ἐκ τῶν παρατηρήσεων ἡμῶν ἦτοι ὅτι ἡ ἀναιμία τύπου Von JAKSCH—HAYEM εἶναι δευτεροπαθῆς, δύναται εὐκόλως πλέον νὰ ἐλεγχθῇ διὰ τῆς ἐξετάσεως τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς τὰς τοιαύτας περιπτώσεις τῶν ἀσθενῶν ὡς καὶ εἰς τοὺς γονεῖς αὐτῶν. Ὡς θὰ ἴδωμεν κατωτέρω διὰ τῶν ἐρευνῶν ἡμῶν ἀποδεικνύεται ὅτι ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν αἱμοσφαιρίων ἀνευρίσκεται ἠὺξημένη ἀποκλειστικῶς εἰς τὴν ἰδιοπαθῆ ἀναιμίαν τύπου COOLEY, πλὴν δὲ τῶν ἀσθενῶν, εἰς ἕνα πάντοτε τῶν γονέων αὐτῶν.

(19) HEINRICH LEHNDORFF. Die erythroblastanämie, Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde, Berlin 1936.

### ΗΜΕΤΕΡΑΙ ΕΡΕΥΝΑΙ ΕΠΙ ΤΗΣ ΕΡΥΘΡΟΒΛΑΣΤΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Τὰς πρώτας τυπικὰς περιπτώσεις τῆς ἀναιμίας τύπου COOLEY παρατηρήσαμεν ἐν ἔτει 1927 εἰς χωρίον 800 περίπου κατοίκων τῆς Ἀνατολικῆς Κρήτης (Κάτω Χωρίον, Ἱεραπέτρας) ἐπὶ ἑνὸς παιδὸς ἡλικίας 14 ἐτῶν καὶ μιᾶς κορασίδος 10 ἐτῶν. Ἐνθυμούμενοι ταύτας ἀνεζητήσαμεν ἐκ νέου τὴν νόσον κατὰ τὸ θέρος τοῦ 1935 εἰς τὸ αὐτὸ χωρίον. Καὶ τὸ ἀποτέλεσμα ἦτο νὰ ἀνεύρωμεν τρεῖς νέας περιπτώσεις, ἐκ τῶν ὁποίων τὰς δύο εἰς τὴν οἰκογένειαν τῆς πρώτης ἀσθενοῦς, τὴν ὁποίαν παρατηρήσαμεν ἐν ἔτει 1927. Τὴν κόρην τῆς ἀδελφῆς αὐτῆς ἡλικίας 21 ἔτους καὶ τὴν ἀδελφὴν τοῦ πατρὸς τῆς τελευταίας ταύτης ἀσθενοῦς, ἡλικίας 23 ἐτῶν. Ἡ τρίτη ἀφεώρα παῖδα ἡλικίας 4 ἐτῶν, τοῦ ὁποίου οἱ γονεῖς κατήγοντο ἐκ γειτονικοῦ χωρίου.

Αἱ περιπτώσεις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, τὰς ὁποίας παρατηρήσαμεν ἀπὸ τοῦ 1927 μέχρι 1934 ἀνέρχονται εἰς 42 καὶ κατανέμονται εἰς ὅλην τὴν Ἑλλάδα, πλὴν τῆς Μακεδονίας καὶ Θράκης. Τὸ πλεῖστον τῶν ἀσθενῶν τούτων ἀπεβίωσεν ἐντὸς δύο τὸ πολὺ ἐτῶν ἀπὸ τῆς πρώτης ἐξετάσεως. Πέραν τοῦ 1934 ἐπέζησαν μόνον 7, οἱ ὅποιοι παρέμειναν μέχρι σήμερον ὑπὸ τὴν παρατήρησιν ἡμῶν. Μεταξὺ αὐτῶν περιλαμβάνονται, μία κορασὶς ἡλικίας 6 ἐτῶν τῆ 25-2-30, τῆς ὁποίας τὸ πρόσωπον προσέλαβε σὺν τῷ χρόνῳ τελείαν μογγολοειδῆ ὄψιν, (ἀσθενῆς τοῦ πίνακος Α ὑπ' ἀριθ. 10) καὶ εἰς παῖς ἡλικίας 18 μηνῶν κατὰ τὸν Δεκέμβριον 1932, ὅστις ἀπεβίωσε τέλη 1936, παρουσιάζων ἐκδήλους παραμορφώσεις τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου (ἀσθενῆς ὑπ' ἀριθ. 9). Εἰς τὸν μικρότερον ἀδελφὸν τούτου, γεννηθέντα τὸν Δεκέμβριον 1934, ἐπιστοποιήθη κατὰ τὸν τέταρτον μῆνα τῆς ἡλικίας αὐτοῦ ἐρυθροβλαστικὴ ἀναιμία προκεχωρημένη. Αἱ πέντε ἄλλαι περιπτώσεις ἀφορῶσιν ἀσθενεῖς τῆς βρεφικῆς ἡλικίας, ἰαθέντας παρὰ τὴν βαρύτητα τῆς νόσου γενικῶς ἐντὸς δύο ἐτῶν ἀπὸ τῆς ἐνάρξεως αὐτῆς, ἡ ὁποία συνέπεσε εἰς ὅλας τὰς περιπτώσεις τῶν ἀσθενῶν κατὰ τοὺς πρώτους μῆνας τῆς γεννήσεως αὐτῶν. Ἀπὸ τοῦ 1935 μέχρι σήμερον ἐμελετήσαμεν 34 νέους ἀσθενεῖς, πάσχοντας ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, οἱ ὅποιοι ὑπεβλήθησαν εἰς πλήρη ἀκτινογραφικὴν ἐξέτασιν. Τὰς περιπτώσεις ταύτας μετὰ τεσσάρων περιπτώσεων ἰωμένης ἀναιμίας καὶ τῶν δύο περιπτώσεων ἀναιμίας τύπου COOLEY προγενεστέρων τοῦ 1935, *περιλαμβάνομεν εἰς ἰδιαίτερον πίνακα Α*. Ἐξ αὐτῶν 12 μόνον ἀφεῶρων βρέφη, αἱ δὲ λοιπαὶ ἦσαν μεγαλύτερας ἡλικίας. Οἱ τῆς τελευταίας κατηγορίας ἀσθενεῖς εὐρίσκονται ἐν ζωῇ ἐκτὸς τριῶν, ἐνῶ ἐκ τῶν τῆς βρεφικῆς μόνον 4 ἐπέζησαν, ἦτοι ἔθανον 8 ἐπὶ 12.

Μετὰ τῶν ἀνωτέρω περιπτώσεων ἀναφέρομεν εἰσέτι εἰς τὸν πίνακα Α τρεῖς περιπτώσεις ἰδίου τύπου ἀναιμίας, δύο συφιλιδικῆς φύσεως, μίαν μετ' ἑωσινοφιλίας, ὡς καὶ δύο περιπτώσεις οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἰκτέρου.

ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΜΕΛΕΤΗΘΕΙΣΑΙ ΑΠΟ ΤΟΥ 1935

A. — Άναιμία έρυθροβλαστική μετά μογγολοειδούς προσώπου (τύπου Cooley).

Άρθρός	Όνομα άσθενούς	Φύλον	Ήμερομηνία άπει- νογραφικής εξέτασης	Ήλικία	Καταγωγή	Οικογενής εμφάνισις τής νόσου	Εξελίξεις	Άλλοιώσεις των όστων του κρανίου	Αρ.θμός λευκών αίμοσφαιρίων	Ειδικά έρυθρά επί 100 λευκών	Άντοχή έρυθρών αίμοσφαιρίων	Ότιάζει αήτατος	ΧΑΡΑΚΤΗΡΕΣ ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΚΟΙ	ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ	
													Μογγολοειδές πρόσωπον	Μογγολικός όφθαλμός	
1	Παυλ.	♂	1- 3-37	4 έτών	Π. Σμύρνη Μ. Τήνος		Π. +	26.000	19	3,6 - 2,0	4	+	+		
2	Καλαμπ.	♂	28-11-36	3 1/2 »	Π. Τρικαλα Μ. Κεφαλληνία		Π. +	31.500	19	3,6 - 2,0	2	+	+		
3	Σγ.	♂	1935	5 »	Π. Πάρος Μ. Σμύρνη		Π. +++ Γρ.	26.000	57	3,4 - 1,0	2	+	+		
4	Χαρ.	♂	10- 7-36	9 »	Π. Θήβαι Μ. Σαλαμίς		άπεβίωσε	11.400	16	3,4 - 1,8	2	+	+		
5	Βεθ.	♂	31- 3-36	14 »	Κάρυστος			15.600	12	3,4 - 2,2		+	+		
6	Ανμπ.	♂	2-12-35	7 »	Άρχαδία	4 τέχνα	Π. +++ Γρ.	16.400	18	3,6 - 2,0	2	+	+		
7	Παΐς.	♂	23-11-35	4 »	Κέρκυρα	3 τέχνα		21.200	16	3,4 - 2,0		+	+		
8	Κορδ.	♂	16-12-35	11 »	Κέα		Π. +	4.800	11	3,8 - 2,2		+	+		
9	Δημητρ.	♂	7- 8-35	5 »	Ήπειρος	2 τέχνα	άπεβίωσε	19.600	39	3,8 - 2,4	2	+	+		
10	Ίσαο.	♂	18- 9-35	12 »	Π. Θήβαι Μ. Χαλκίς		Π. +	9.700	50	3,8 - 2,0	4	+	+	Μογγο- λική κη- λιάς	
11	Βιάβ.	♂	15- 4-36	3 1/2 »	Π. Σάμος Μ. Σμύρνη		Π. +	11.100	26	3,4 - 2,0	4	+	+		
12	Περιβ.	♂	10- 8-35	21 »	Κρήτη	άνεψιά και θεία									
13	»	♂	10- 8-35	23 »	Κρήτη										
14	Μιγελ.	♂	5- 1-36	16 »	Κρήτη		Π. ++	19.700	16	3,4 - 2,0	4	+	+		

**ΠΙΝΑΚΑ Α'.** (συνέχεια).

**Β'. — 'Αναμία Έρυθροβλαστική μετ' άτελουσ μογγολοειδουσ προσώπου ('Αναμία Γεωργάων).**

Αριθμός	Όνομα άσθενούσ	Φύλον	Ήμερομηνία άντι- νογραφικήσ εξέτασεωσ	Ήλικία	Καταγωγή	Οικογενήσ εμφάνισις τήσ νόσου	Εξελίξις	'Αλλοιώσεισ των όστων του κρανίου	'Αριθμόσ λευκών αίμασφαί- ρίων	'Εκτίμησ ης 100 λευκών	'Αντοχή έρυθρών αίμασφαίρειών	Ομάδεσ αίματουσ	ΧΑΡΑΚΤΗΡΕΣ ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΚΟΙ		ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ
													Μορφολογικήσ	Μορφολογικήσ	
15	Παυλ.	♀	18-10-35	13 έτων	Κέα			Π. + Δ. Ε.	11.800	48	3,8 - 2,0	4	-	-	
16	Χαράλ.	♀		7 »	'Αγρίνιον			Π. + Δ. Ε.	17.000	20	3,2 - 2,0	4	-	-	
17	Παιμ.	♀	15- 9-36	4 »	Π. Κων/πολισ Μ. Σμύρνη	άδελφοί		όστεοπόρωσις μόνον εις τα άλλα όστά	52.800	80	3,6 - 2,0	2	-	-	
18	»	♀	15- 9-36	7 »	»	»		Δ. Ε.	8.700	2	3,2 - 2,0	4	-	-	
19	'Αγγελον.	♂	26- 3-37	8 »	Π. Κρήτη Μ. 'Αττική			Π. +	14.000	14	3,2 - 2,0	4	-	-	
20	Δραγ.	♂		4 »	Κρήτη		άπεβίωσε								
21	Γατ.	♂	15- 4-26		Χαλκις			Π. + Δ. Ε.	14.400	21				+	
22	Μαΐσ.	♂	Αύγ. 1936	6 »	Κρήτη		βελτίωσις	Π. + Δ. Ε.	13.100	18	3,4 - 2,0	4	-	-	
23	Μαΐσ.	♂	» »	1 1/2 »	»	άδελφοί	άπεβίωσε	Π. + Δ. Ε.	22.400	28	3,2 - 2,4	4	-	-	
24	Ζαχαρ.	♀	1- 9-36	5 »	Π. Σμύρνη Μ. Κων/πολισ			Π. + Δ. Ε.	23.300	4	3,2 - 2,0		-	-	
25	Καπούδ.	♀	1935		'Αϊδίνιον			Δ. Ε.					-	+	



### IIIINAE A. (συνέχεια).

Γ'. — Άναμια έρυθροβλαστική, περιπτώσεις βρεφικής ηλικίας.

Αριθμός	Όνομα ασθενούς	Σεξ	Ήμερομηνία άπεινογρανικής εξέτασεως	Ηλικία	Καταγωγή	Οικογενής έμφάνιση τής νόσου	Εξέλιξις	Άλλοιώσεις των δατών του κρανίου	Αριθμός λευκών αίμοσφαιρίων	Έκταση έρυθρά επί 100 λευκά	Άντοχή έρυθρών αίμοσφαιρίων	Όγκος αίματος	ΧΑΡΑΚΤΗΡΕΣ ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΚΟΙ		ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ
													Μεγιστός πρόσκον	Μεγιστός όφθαλμός	
26	Μαν.	♂	16-9-36	20 μηνών	Π. Αιδίνιον Μ. Ρόδος		άπεβίωσε		16.800	34	2,8 - 2,0	2			
27	Χοιστ.	♀	28-8-36	6 »	Ναύπακτος	4 τέκνα	»		40.000	18	3,2 - 1,8	2			
28	Σούλ.	♀	13-10-36	5 »	Ζάκυνθος	2 τέκνα	»		20.000	70	3,4 - 2,0	4			
29	Σκούλ.	♀	14-10-36	7 »	Κρήτη				26.700	15	3,6 - 2,0	3			
30	Παπαν.	♂	4-1-36	15 »	Άργος		άπεβίωσε		76.750	112	3,4 - 2,0	4			
31	Μαγαν.	♀	27-2-36	11 »	Κεφαλληνία		»		40.750	60		4			
32	Μαμαρ.	♀	10-10-35	5 »	Δωρις	2 τέκνα	»		19.600	35		4			
33	Καραμ.	♂	15-4-37	3½ »	Πύργος		»		59.800	188	3,6 - 2,0	4			
34	Δημητρ.	♂	28-10-35	11 »	Ήπειρος	άδελφός του άσθενούς ύπ' άριθ. 3.	»	Π + Γρ.	14.900	36	3,6 - 2,2	2			
35	Σκούλ.	♀	1937	3 »	Π. Κύπρος Μ. Νάξος		»		66.400	87	3,4 - 2,0				

Δ'. — Άναμια μετ' άτελους τύπου δρεπανομόρφων έρυθρών.

36	Έργάζογ.	♀	17-12-35	6 ετών	Π. Φόσσαλα Μ. Βουλγαρία				16.000	4	3,6 - 2,0	4				
----	----------	---	----------	--------	-------------------------	--	--	--	--------	---	-----------	---	--	--	--	--

## III N A E A'. (συνέχεια).

### Ε' — Άναιμία ιωμένη.

Αριθμός	Όνομα ασθενούς	Φύλον	Ημερομηνία άπεινογραφικής εξέτασης	Ηλικία	Καταγωγή	Οικογενής εμφάνιση της νόσου	Εξέλιξις	Άλλοιόσσεις των όστων του κρανίου	Άριθμός λευκών αιμοσφαιρίων	Κιτάρια έρυθρά επί 100 λευκών	Άνοχη έρυθρων αιμοσφαιρίων	Όμιλος άμιατος	ΧΑΡΑΚΤΗΡΕΣ ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΚΟΙ		ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ
													Μορφολογία πρόσκων	Μορφολογία όρθωτής	
37	Καμπ.	♀	10- 6-36	5 ετών	Π. Βουλγαρία Μ. Πελονησος		ΐασις	Δ.Ε.;	14.500	2	4,0 - 2,8	4			
38	Μπουγ.	♂	1932	2 »	Κάροστος	2 τέχνα	»	Δ.Ε.;	22.000	6	3,8 - 2,8	4			
39	Παοδ.	♂	1932	2 »	Άτιική		»			4					
40	Καρούσ.	♀	1937	11 μηνών	Π. Νάξος Μ. Κύπρος		άσθνενα εν έξελίξει		17.900	2	4,2 - 3,0				

### ς' — Άναιμία άκαθορίστου τύπου.

41	Μαντζ.	♀	3- 1-36	2 μηνών	Π. Κοι/πολις Μ. Κρήτη		εν έξελίξει		17.900	4	3,8 - 3,0	4			
42	Κωνστ.	♀	30- 9-36	5 ετών	Μ. Άσία		»	πάχυνσις τεραστιά των όστων κνήμης	14.800	6	3,6 - 2,8	4			
43	Παπαδ.	♀	22-11-35	7 »	»		»					2			

### Ζ' — Οικογενής αιμολυτικός ίκτερος.

44	Τεός.	♀	5- 5-36	22 ετών	Ναύπλιον	Μήτηρ, 1 άδελφή, 1 άδελφός, άσθενείς	άπερίσσειν 1937	Π. ++	8.900		5,2 - 3,4	3		+	+
45	Ρίτα	♀	1936	36 »	Άθήναι	2 άδελφοί					5,4 - 4,0			+	+

### IIIINA E A. (συνέχεια).

#### Η' — 'Αναιμία μετ' έωσινοφίλων.

'Αριθμός	'Όνομα ασθενούς	Φύλον	'Ημερομηνία άκτινογραφικής εξέτασως	'Ηλικία	Καταγωγή	Οικογενής εμφάνις της νόσου	'Εξελίξις	'Αλλοιώσεις των όστων του κρανίου	'Αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων	'Επένδρην κ έρυθρά επί 100 λευκών	'Αντοχή έρυθρών αιμοσφαιρίων	'Ομάδες αίματος	ΧΑΡΑΚΤΗΡΕΣ ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΚΟΙ		ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ
													Μορφασμός	Μορφασμός	
46	'Αγγελ.	♂	5-5-36	1 έτους	Χίος			E. Δ.;	22.600	2	3,2 - 2,0	4	—	—	
47	Πουλ.	♂	15-12-36	1 μηνός	Θήβαι				11.400	7	4,0 - 3,0		—	—	
48	'Εμμαν.	♂	19-3-36	7 1/2 »	'Αθήναι				8.800		4,0 - 2,8		—	—	

#### Θ' — 'Αναιμία Συφιλιδική.

Γρ. = γορμιώσεις δυσανωταί.  
 Π. = Πάχυνσις.  
 Π + = Μετρία πάχυνσις.  
 Π ++ = Μεγάλη πάχυνσις.  
 Π +++ = Τεραστία πάχυνσις.  
 Δ. Ε. = Δακτυλικά έντυλώματα.  
 ♂ = "Αρρεν φύλον.  
 ♀ = "Θήλυ »

Ἴνα ὑπογραμμισθῶσιν οἱ ἰδιαίτεροι κλινικοὶ καὶ ἐργαστηριακοὶ χαρακτηῆρες τῆς νόσου εἰς ἐκάστην περίπτωσιν, ὡς καὶ αἱ σχέσεις μεταξὺ τῶν διαφόρων περιπτώσεων, τὰς ὁποίας περιλαμβάνομεν εἰς τὸν πίνακα Α, σημειοῦμεν ἐν αὐτῷ δι' ἕκαστον ἀσθενῆ, τὴν ἡλικίαν, τὴν καταγωγὴν, τὴν ὑπαρξιν ἢ μὴ μογγολοειδοῦς προσώπου καὶ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ, τὸ ἀποτέλεσμα τῆς αἱματολογικῆς καὶ τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως τῶν ὀστέων, τὴν ἐξέλιξιν τῆς νόσου καὶ τὴν οἰκογενῆ ἐμφάνισιν αὐτῆς.

Ὁ σημαντικὸς ἀριθμὸς τῶν περιπτώσεων τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, τὰς ὁποίας ἔχομεν ἐξετάσει, ἐπέτρεψε νὰ καθορίσωμεν τοὺς κοινούς χαρακτηῆρας τῆς νόσου καὶ συγχρόνως τοὺς ἔχοντας διαγνωστικὴν ἀξίαν ἐξ αὐτῶν. Ὡς ἐκ τούτου θεωροῦμεν χρήσιμον ὅπως δώσωμεν σύντομον περιγραφὴν πάντων τῶν ἰδιαζόντων τούτων χαρακτηῆρων τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας ἐπὶ τῇ βάσει τῶν ἡμετέρων περιπτώσεων.

---

## Α'. — Οἱ Κλινικοὶ χαρακτηῆρες τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας

Τὸ *Μογγολοειδὲς πρόσωπον*. Εἰς ἰκανὸν ἀριθμὸν μεταξὺ τῶν πασχόντων ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας κατὰ τὴν πρώτην καὶ δευτέραν παιδικὴν ἡλικίαν ἀνευρίσκειται ἔκσημος προπέτεια τῶν μετωπιαίων ὀστέων, τῶν μῆλων καὶ τῶν ζυγωματικῶν, εἰσέχουσα ρίζα τῆς ῥινός, ἀνάπτυξις ὑπέρομετρος τῆς ἄνω σιαγόνος καὶ ἰδίᾳ τοῦ κατωτέρω τμήματος αὐτῆς, ἡ ὁποία ἐξικνεῖται εἰς τινὰς ἀσθενεῖς μέχρι τοιοῦτου βαθμοῦ, ὥστε ἐπέρχεται μεγάλη διαστολὴ τῶν χειλέων καὶ τοῦ στόματος, ἀποκαλύπτουσα τοὺς προσθίους ὀδόντας καὶ δὴ περισσότερον τοὺς τῆς ἄνω σιαγόνος. Τέλος παρατηροῦνται ὀγκώματα ἀνίσου μεγέθους τῶν μετωπιαίων καὶ βρεγματικῶν ὀστέων. Ἐκτὸς τῶν ἀνωτέρω παραμορφώσεων ἀνεύρομεν εἰς τινὰς περιπτώσεις καὶ ἄλλας χαρακτηριστικὰς, αἵτινες ἐκ πρώτης ὄψεως δὲν ὑποπίπτουσιν εἰς τὴν ἀντίληψιν. Αὗται εἶναι ὁ *ἐπίκανθος* καὶ ἡ *λοξότης τῆς βλεφαρικῆς σχισμῆς*, ἥτοι ὁ *μογγολικὸς ὀφθαλμὸς*, πραγματικὸς χαρακτηρὸς τῆς μογγολικῆς φυλῆς. Αἱ ἀνωτέρω ἰδιάζουσαι τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας παραμορφώσεις τοῦ προσώπου, ἐν συνδυασμῶ μετὰ τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ, προσδίδουσιν ἰδιαιτέραν ἔκφρασιν εἰς τοὺς ἀσθενεῖς, ἡ ὁποία προσομοιάζει πρὸς τὴν ὄψιν Μογγόλων καὶ ἐν γένει τῶν Σινομογγολικῆς φυλῆς ἀτόμων, μὲ μόνην τὴν διαφορὰν ὅτι τὰ ὀγκώματα τοῦ προσώπου εἶναι ἀνισομεγέθη ἐν ἀντιθέσει πρὸς τοὺς Μογγόλους.

Ἡ μογγολοειδὴς φυσιογνωμία τῶν ἀσθενῶν τούτων ἔχει τελείως διαπλασθῆ εἰς τὸ τέλος τοῦ δευτέρου περιόπου ἔτους, ὡς δυνάμεθα νὰ βεβαιώσωμεν ἐκ τῆς παρακολουθήσεως τῶν ἡμετέρων ἀσθενῶν.

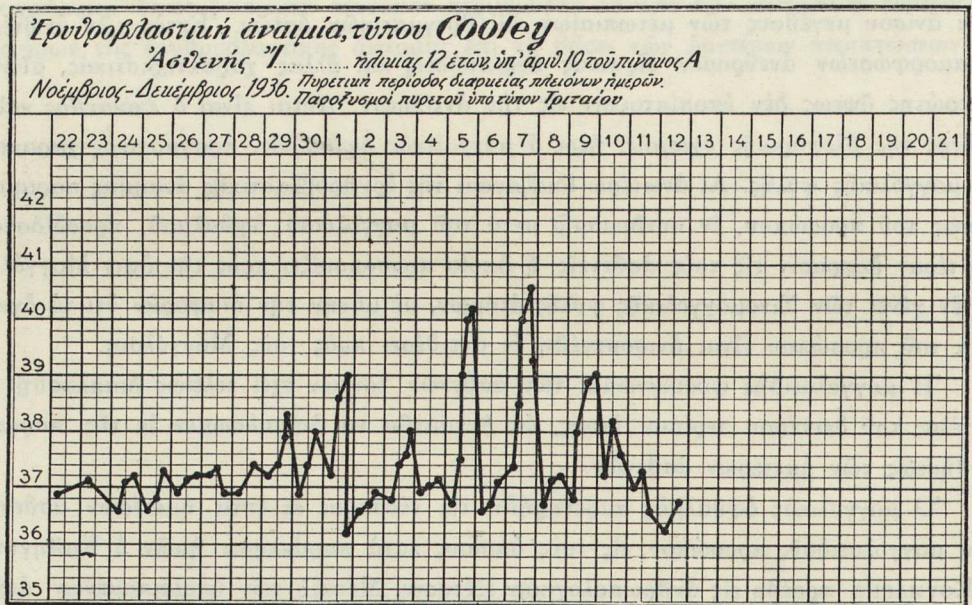
Ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς παρατηρήθη εἰς τέσσαρας ἐξ ἑπτὰ ἡμετέρων ἀσθενῶν μετὰ μογγολοειδοῦς προσώπου, εἰς τοὺς ὁποίους κατὰ παράκλησιν ἡμῶν ὁ Καθηγητῆς κ. ΚΟΥΜΑΡΗΣ προέβη εἰς ἀνθρωπολογικὴν ἐξέτασιν. Μεταξὺ τῶν ὑπολειπομένων ἀσθενῶν, ἑπτὰ ἐπίσης τὸν ἀριθμὸν, εἰς ἕξ παρατηρήσαμεν τὸν μογγολικὸν ὀφθαλμὸν, ἥτοι οὗτος παρατηρήθη ἐν ὄλῳ δεκάκις ἐπὶ 14 ἀσθενῶν μετὰ μογγολοειδοῦς προσώπου· ἐνῶ ἐπὶ 11 ἀσθενῶν ἄνευ σαφοῦς μογγολοειδοῦς προσώπου δύο μόνον ἐπαρουσίαζον τὸν μογγολικὸν ὀφθαλμὸν.

Εἰς τοὺς γονεῖς ἢ ἀδελφοὺς τῶν ἀσθενῶν δὲν παρατηροῦνται γενικῶς παραμορφώσεις τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου τόσον ἐκδηλοί, ὥστε νὰ ὑποπίπτωσιν ἐκ πρώτης ὄψεως εἰς τὴν ἀντίληψιν. Ἐν τούτοις ἡ προσεκτικὴ ἐξέτασις ἀποκαλύπτει καὶ εἰς αὐτούς, εἰς τινὰς περιπτώσεις, μογγολικὰ στοιχεῖα ὑποτυπώδη καὶ οὕτω παρατηρεῖται ὁμοιότης εἰς τὴν φυσιογνωμίαν αὐτῶν καὶ τῶν ἀσθενῶν. Ἡ ὁμοιότης δὲ αὕτη δὲν ὀφείλεται εἰς ἄλλους χαρακτηῆρας οἰκογενειακοὺς ἀλλ' εἰς τὴν ὑπαρξιν τῶν μογγολικῶν χαρακτηῆρων, ἥτοι τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ, τῆς προπετείας τῶν ζυγωματικῶν καὶ τῶν μῆλων, κτλ.

Διὰ νὰ γίνῃ καταφανὲς τὸ γεγονός τοῦτο παραθέτομεν πρὸς ἀντιπαραβολὴν τὰς

φωτογραφίας ασθενῶν καὶ τῶν γονέων καὶ ἀδελφῶν αὐτῶν. Ἡ ὑπαρξίς τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ εἰς τοὺς ἀσθενεῖς ὡς καὶ τῶν μογγολικῶν χαρακτηριστικῶν μεταξὺ τῶν γονέων αὐτῶν, σημειοῦται τὸ πρῶτον ὑφ' ἡμῶν καὶ ὡς θὰ ἴδωμεν κατωτέρω, τὸ γεγονός τοῦτο ἐνέχει μεγάλην σημασίαν διὰ τὴν αἰτιολογίαν τοῦ μογγολοειδοῦς προσώπου τῶν πασχόντων ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.

**Παιδομορφισμὸς - Ὑπογεννητισμὸς** (Ἄειπαιδία). Εἰς τὰς περιπτώσεις τῆς δευτέρας παιδικῆς ἡλικίας εἶναι καταφανὴς ὁ παιδομορφισμὸς. Τὸ ἀνάστημα τῶν ἀσθενῶν κατὰ κανόνα ὑπολείπεται κατὰ πολὺ τοῦ ἀντιστοιχοῦντος εἰς τὴν ἡλικίαν ταύτην.

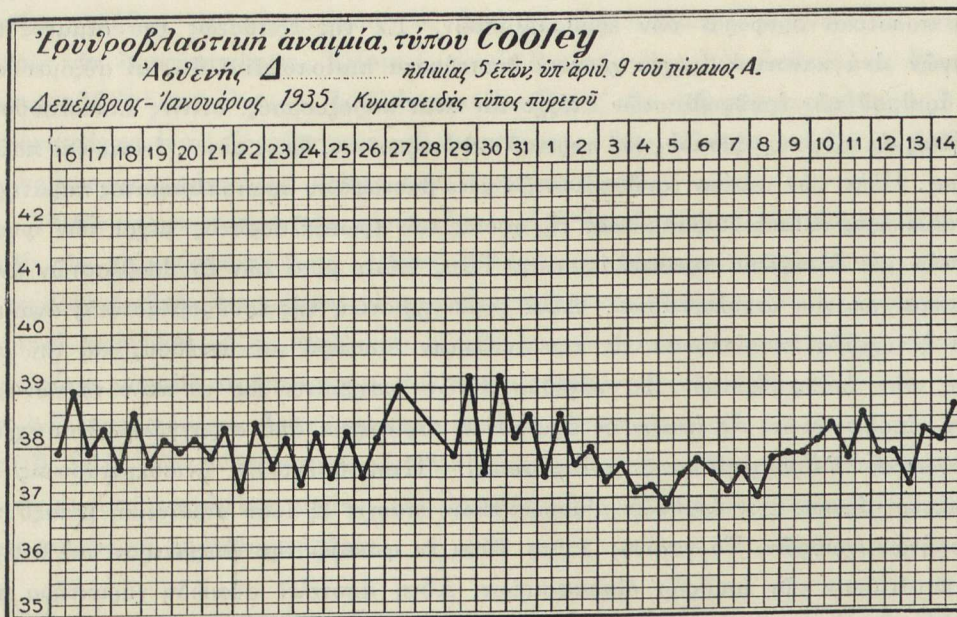


Θερμομετρικὸν διάγραμμα ὑπ' ἀριθ. 1.

Τὰ κάτω ἄκρα εἶναι βραχύτερα τοῦ κανονικοῦ, ἀτροφικὰ καὶ ἡ περίμετρος τοῦ θώρακος μικρότερα. Ἡ ἐλαττωματικὴ ἀνάπτυξις τοῦ σώματος ὑποπίπτει ἀμέσως εἰς τὴν ἀντίληψιν ἐκ τῆς ἀντιθέσεως πρὸς τὴν κεφαλὴν, τῆς ὁποίας αἱ διαστάσεις ἔχουν ἐξαιρετικῶς ἀξιοθῆ ὡς καὶ ἐκ τῆς ἰδιαζούσης μογγολοειδοῦς ὄψεως τοῦ προσώπου. Ὁ παιδομορφισμὸς τέλος συνοδεύεται καὶ ὑπὸ σημαντικῆς καθυστερήσεως τῆς ἀναπτύξεως τῶν γεννητικῶν ὀργάνων τόσο εἰς τοὺς ἄρρενας ὅσον καὶ εἰς τοὺς θήλειους.

**Μεγαλοσπληνία, Ἡπατομεγαλία καὶ πορεία τοῦ πυρετοῦ.** Ἡ διόγκωσις τοῦ σπληνός, μετὰ τῆς ὁποίας συμβαδίζει καὶ διόγκωσις τοῦ ἥπατος, ἀπαντᾷ σταθερῶς καὶ ἐμφανίζεται πρῶτως. Ὁ πυρετός, ὅστις εἶναι τὸ πρωταρχικὸν σύμπτωμα τῆς νόσου, ἐξελιίσεται γενικῶς κατὰ παροξυσμοὺς διαρκείας ἀπὸ 4-8 καὶ ἔτι πλέον ἡμε-

ρων, οΐτινες ἐπέρχονται καὶ ἐπαναλαμβάνονται ἀνὰ μακρὰ ὡς τὸ πολὺ χρονικὰ διαστήματα ὑπὸ κυματοειδῆ ἢ ὑπόστροφον τύπον. Εἷς τινὰς ὅμως περιπτώσεις ὁ πυρετὸς ἐξελίσσειται ὑπὸ τύπον συνεχῆ μετ' ἐξάρσεων ὑψηλῶν ἑσπερινῶν (ᾧρα θερμομετρικὰ διαγράμματα ὑπ' ἀριθ. 1, 2, 3, 4 καὶ 5). Αὐξομειώσεις τοῦ ὄγκου τοῦ σπληνός, αὐξήσεις κατὰ τοὺς πυρετικούς παροξυσμοὺς καὶ ἐλάττωσις κατὰ τὴν ὕφεσιν τοῦ πυρετοῦ,



Θερμομετρικὸν διάγραμμα ὑπ' ἀριθ. 2.

ὅπως συμβαίνει εἰς τὸν αἰμολυτικὸν ἕκτερον, ἥτοι «Rate en accordéon», δὲν παρατηρεῖται εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν. Μόνον αὐξομειώσεις τοῦ ἀριθμοῦ τῶν ἐρυθροβλαστῶν καὶ τοῦ ποσοῦ τῆς χολερυθρίνης παρατηροῦνται κατὰ τὰς διακυμάνσεις τοῦ πυρετοῦ.

### Β'. — Οι αιματολογικοί χαρακτήρες τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας

**Ἐρυθροβλασθαιμία.** Ἡ παρουσία ἐρυθροβλαστῶν εἰς τὸ περιφερικὸν αἷμα ἀποτελεῖ πρωτεύοντα χαρακτήρα τῆς νόσου. Ὁ ἀριθμὸς αὐτῶν εἶναι διάφορος εἰς ἕκαστον ἄρρωστον ὡσαύτως κατὰ τὴν ἐξέλιξιν τῆς νόσου παρατηροῦνται ἐπὶ τοῦ ἰδίου ἄρρώστου ποσοτικαὶ διαφοραὶ τῶν ἐρυθροβλαστῶν. Ἐκ τῆς ἐξετάσεως τοῦ αἵματος τῶν ἀσθενῶν ἀνὰ κανονικὰ βραχέα χρονικὰ διαστήματα πιστοποιεῖται ὅτι, αἱ ἀξομειώσεις τοῦ ἀριθμοῦ τῶν ἐρυθροβλαστῶν ἐπέρχονται κατὰ παροξυσμούς, οἷτινες ἐπακολουθοῦσι συνήθως εἰς τοὺς παροξυσμούς τοῦ πυρετοῦ καὶ διαρκοῦσιν, ὅπως αὐτοί, ἐνίοτε ἐπὶ πολλὰς ἡμέρας. Πλὴν τῶν τελείων ἐρυθροβλαστῶν μετὰ βασηοφίλου πρωτοπλάσματος παρατηρεῖται ὀλόκληρος κλιμαῖ διαβαθμίσεως τῆς χροιάς τοῦ πρωτοπλάσματος μέχρι τῶν φυσιολογικῶν μετ' ὀξεοφίλου πρωτοπλάσματος. Τέλος ἐνίοτε μετὰ τῶν ἐρυθροβλαστῶν ἀνευρίσκονται σπάνιοι μεγαλοβλάσται. Ἀλλὰ χαρακτηριστικὴ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας εἶναι ἡ εὐχερῶς ὑποπίπτουσα εἰς τὴν ἀντίληψιν διαφορὰ τοῦ μεγέθους καὶ τοῦ σχήματος τῶν ἐρυθροβλαστῶν. Τὸ μέγεθος αὐτῶν ὑπερβαίνει ὡς τὸ πολὺ τὸ τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων, εἰς ἱκανὸν δὲ ἀριθμὸν ἢ περιφέρεια ἀπὸ στρογγύλη εἶναι σχεδὸν πολυγωνική. (*Ἐρυθροβλάστης πολυγωνικός*). Ἦτοι ἡ ἔντονος ἀνισοκυττάρωσις καὶ ποικιλοκυττάρωσις τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων ὑπάρχει ἕξ ἴσου σημαντικὴ μεταξὺ τῶν ἐμπτυρῆων ἐρυθρῶν. Τὸ γεγονὸς τοῦτο θέτει ἐν φανερῷ τὴν ὑπέμετρον καὶ ἀνώμαλον κατάτησιν τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων. Αὕτη ἀποτελεῖ οὐσιώδη χαρακτήρα τῶν αἰμολυτικῶν ἀναιμιῶν ἐν γένει καὶ εἰς τὴν περίπτωσιν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας πραγματοποιεῖται κατὰ τὸν COOLEY<sup>(20)</sup> εἰς τὸ περιφερικὸν αἷμα, δὲν ὀφείλεται ὅμως εἰς ἐπίδρασιν τοῦ σπληνὸς ὅπως συμβαίνει εἰς τὸν αἰμολυτικὸν ἕκτερον. Ἡ φαγοκυττάρωσις τέλος τῶν συντριμμάτων τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων πιθανῶς συσχετίζεται μὲ τὴν ἀπόθεσιν τῆς χρωστικῆς εἰς τὰ σπλάγχνα, ἢ ὁποία παρατηρήθη ὑπὸ τοῦ WHIPPLE εἰς νεκροψίας ἀσθενῶν ἕξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας<sup>(21)</sup>.

Εἰς τὸν αὐτὸν ἄλλως τε μηχανισμόν δέον νὰ ἀποδοθῇ ἡ ὑπερβολικὴ ποσότης τῆς χολερυθρίνης ἐν τῷ αἵματι εἰς τὸ εἶδος τοῦτο τῆς ἀναιμίας, εἰς τὴν ὁποίαν ἐν ἀντιθέσει πρὸς τὸν αἰμολυτικὸν ἕκτερον τὰ ἐρυθρὰ αἰμοσφαίρια εἶναι ἐξαιρετικῶς ἀνθεκτικὰ εἰς τὰ ὑποτονικὰ διαλύματα χλωριούχου νατρίου ὡς καὶ εἰς τὴν ἐπίδρασιν τῶν λιπαρῶν ὀξέων. Κοκκώδη ἐρυθρὰ αἰμοσφαίρια ἢ δικτυοκύτταρα, ἐρυθρὰ μετὰ βασηοφίλου στίξεως ὡς καὶ μετὰ δακτυλίων τοῦ CABOT εὐρίσκονται εἰς μεγάλην ἀναλογίαν, κατόπιν εἰδικῆς ἐμβίου χρώσεως διὰ κεκορησμένου οἰνοπνευματούχου διαλύματος τοῦ Bleu de

<sup>(20)</sup> T. COOLEY and P. LEE. Role of erythrocyte fragmentation in the genesis of anemia. *J. Pediat.*, July 1933.

<sup>(21)</sup> WHIPPLE and BRADFORD. Racial or familial anemia in children. *Am. J. Dis. Chil.*, 1932.



Crésyl Brillant. Γενικῶς ὅμως ὁ ἀριθμὸς αὐτῶν εἶναι μικρότερος ἢ εἰς τὸν οἰκογενῆ αἰμολυτικὸν ἕκτερον.

**Λευκοκυτταρική ἀντίδρασις.** Ἀνάλογοι ἀξομειώσεις, ἀλλὰ μικροτέρου βαθμοῦ πρὸς τὰς τῶν ἐρυθροβλαστῶν, παρατηροῦνται εἰς τὸν ἀριθμὸν τῶν λευκῶν, ὅστις εἶναι πάντοτε ἠϋξημένος σημαντικῶς, ὡς καὶ εἰς τὸ εἶδος αὐτῶν. Ὁ λευκοκυτταρικός τύπος δεικνύει συνήθως σχετικὴν μείωσιν τοῦ ἀριθμοῦ τῶν πολυμορφοπυρήνων καὶ μετρίαν ἀΐξισιν τῶν λυμφοκυττάρων. Ἐνίοτε ὅμως εἰς ἓνα καὶ τὸν αὐτὸν ἀσθενῆ, ὡς ἥδη ἔχει παρατηρηθῆ ὑπὸ τοῦ COOLEY, ἐναλλάσσεται ἡ ἀΐξις τῶν πολυμορφοπυρήνων καὶ τῶν λυμφοκυττάρων ἐντὸς βραχείου χρονικοῦ διαστήματος, ἤτοι ἄλλοτε προεξάρχει ὁ ἀριθμὸς τῶν πολυμορφοπυρήνων καὶ ἄλλοτε τῶν λυμφοκυττάρων.

Ἰδιάζοντα χαρακτηριστὰ τῆς νόσου ἀποτελεῖ ἡ ἐμφάνισις πολλῶν ἀώρων μορφῶν μεταξὺ τῶν πολυμορφοπυρήνων. Ἰδιαιτέραν πράγματι ἐντύπωσιν προξενεῖ ἡ παρουσία εἰς μεγάλον ἀριθμὸν διπυρήνων καὶ σπανιώτερον τριπυρήνων λευκῶν κυττάρων, εἰς τὰ ὁποῖα αἱ πυρήνικαί μᾶζαι συνδέονται μεταξὺ των διὰ λεπτοτάτου νηματίου. Αἱ ἀνώμαλοι αὗται μορφαὶ περιγράφονται διὰ πρώτην φορὰν εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν, ἐνῶ μέχρι σήμερον ἦσαν γνωσταὶ μόνον εἰς τὴν περίπτωσιν τῆς κακοήθους ἀναιμίας<sup>(22)</sup>. Πλὴν τῶν ἀνωτέρω μορφῶν ἀπαντῶσιν μεταμυελοκύτταρα εἰς ἱκανὸν ἀριθμὸν ἐνῶ τὰ μυελοκύτταρα εἶναι σπάνια. Ὁ ἀριθμὸς τῶν μεγάλων μονοπυρήνων δὲν ὑπερβαίνει σαφῶς τὰ φυσιολογικὰ ὅρια.

**Μυελόγραμμα καὶ σπληνόγραμμα.** Τὴν ἐξέτασιν τοῦ περιφερικοῦ αἵματος ἔχομεν συμπληρώσει εἰς πάντας τοὺς ἀσθενεῖς ἡμῶν ἄνευ ἐξαιρέσεως διὰ τῆς κυτταρολογικῆς ἐξετάσεως τοῦ πολφοῦ τοῦ σπληνὸς καὶ τοῦ μυελοῦ τοῦ στέρνου. Τὴν παρακέντησιν τοῦ σπληνὸς συνδυάζομεν γενικῶς μετὰ τῆς παρακέντησεως τοῦ στέρνου εἰς πᾶσαν περίπτωσιν χρονίας ἥπατοσπληνομεγαλίας, Καλὰ - Ἀζάρ, λευχαιμίας, ἐλονοσίας, συνδρόμου BANTI κτλ. Τοιοῦτοτρόπως εἴχομεν τὴν εὐχέριαν νὰ προβῶμεν εἰς τὴν κυτταρολογικὴν μελέτην τοῦ πολφοῦ τοῦ σπληνὸς καὶ τοῦ μυελοῦ τοῦ στέρνου εἰς τὰς περιπτώσεις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας συγκριτικῶς πρὸς περιπτώσεις τῶν ἀνωτέρω νόσων τοῦ αἱμοποιητικοῦ συστήματος.

Ἐκ τῆς μελέτης ταύτης ἀπεδείχθησαν δύο στοιχεῖα ὡς ἰδιάζοντα τῆς κυτταρολογικῆς εἰκόνας τοῦ πολφοῦ τοῦ σπληνὸς καὶ ἰδίως τοῦ μυελοῦ τοῦ στέρνου εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν. Πρῶτον ὁ μέγας ἀριθμὸς τῶν ἀώρων κυττάρων τῆς ἐρυθρᾶς σειρᾶς, μεγαλοβλαστῶν, ἐρυθροβλαστῶν, φυσιοβλαστῶν καὶ τῶν ἐνδιαμέσων μορφῶν αὐτῶν καὶ δευτέρον, ἡ παρουσία ἐπίσης εἰς ἱκανὸν ἀριθμὸν ἀώρων μορφῶν τῆς μυε-

(22) O. NAEGELI. Allgemeine Konstitutionslehre in naturwissenschaftlicher und medizinischer Betrachtung. Springer, Berlin 1934.

λοειδοῦς σειρᾶς τοῦ λευκοποιητικοῦ συστήματος, μυελοκυττάρων, μεταμυελοκυττάρων, διπυρήνων καὶ κυττάρων τοῦ δικτυοενδοθηλιακοῦ συστήματος.

Ἡ ἐξέτασις τοῦ πολφοῦ τοῦ μυελοῦ τοῦ στέρνου ἀποκαλύπτει προσβεβλημένην σὺν τῇ ἐρυθρᾷ σειρᾷ τὴν μυελοειδῆ, ἐνῶ εἰς τὸ περιφερικὸν αἷμα δὲν ἐκδηλοῦται εἰς τοιοῦτον βαθμὸν ἢ βλάβη αὕτη τοῦ λευκοποιητικοῦ συστήματος. Δι' ὃ καὶ ὁ κυτταρολογικὸς τύπος τοῦ πολφοῦ τοῦ μυελοῦ ἀποτελεῖ σημαντικώτερον στοιχεῖον διὰ τὴν διαφορικὴν διάγνωσιν ἢ ὁ κυτταρολογικὸς τύπος τοῦ περιφερικοῦ αἵματος. Ἡ παρατήρησις αὕτη εἶναι ἐν ἀκόμῃ παράδειγμα τῆς ἀξίας τῆς ἐξετάσεως τοῦ μυελοῦ τῶν ὀστέων εἰς τὰς νόσους τοῦ αἰμοποιητικοῦ συστήματος, εἰς τὰς ὁποίας δύναται νὰ παραμῆνη κεκρυμμένη εἰς τὸν μυελὸν ἢ βλάβη μιᾶς ἢ πλείονων κυτταρολογικῶν σειρῶν, χωρὶς νὰ ἐκδηλοῦται αὕτη εἰς τὸ περιφερικὸν αἷμα.

Ἡ παρακέντησις τοῦ στέρνου διὰ τὴν λήψιν πολφοῦ τοῦ μυελοῦ ἀποβαίνει ἐξαιρετικῶς εὐχερῆς καὶ ἀπλῆ ἀρκεῖ νὰ χρησιμοποιηθῇ βελόνη, τύπου ὀσφουνοτιαίας παρακεντήσεως, τῆς ὁποίας ἡ αἰχμὴ νὰ εἶναι βραχεῖα καὶ τὸ ἐντὸς τοῦ αὐλοῦ αὐτῆς σύρμα στερεόν.

Αἱ εἰδικῶς διὰ τὴν παρακέντησιν τοῦ στέρνου κατασκευασθεῖσαι σύριγγες, ὡς ἀποδεικνύεται ἐν τῇ πράξει, καθιστῶσιν, ἀντιθέτως πρὸς τὸν ἐπιδιωχθέντα σκοπὸν τὴν ἐπέμβασιν πολύπλοκον.

Τὴν ὡς ἄνω βελόνην ἐμπηγνύομεν ἰσοῦψῶς τοῦ 3 ἢ 4 μεσοπλευρίου διαστήματος, εἴτε καθέτως πρὸς τὸ μέσον τοῦ προσθίου τοιχώματος τοῦ στέρνου, εἴτε πλαγίως πρὸς τὸ ἔξω τοίχωμα αὐτοῦ καὶ ὠθοῦμεν αὐτὴν βραδέως. Τοιοῦτοτρόπως γίνεται αἰσθητὴ μετὰ τὴν διάτρησιν τοῦ στερεοῦ ὀστέου τοιχώματος τοῦ στέρνου ἢ εἴσοδος τῆς αἰχμῆς τῆς βελόνης ἐντὸς τῆς μαλθακῆς μάζης τοῦ μυελοῦ. Εὐθὺς τότε προωθοῦμεν κατ' ἐπανάληψιν τὸ ἐντὸς τοῦ αὐλοῦ τῆς βελόνης σύρμα, τὸ ὁποῖον προέχει τοῦ ὀπισθίου ἄκρου αὐτῆς καὶ τοῦτο, ἵνα ἀποπέσῃ τὸ τεμάχιον τοῦ ὀστέου, τὸ ὁποῖον συνήθως ἀποσπᾶται ὑπὸ τῆς βελόνης καὶ φράσσει τὸ στόμιον αὐτῆς. Μετὰ ταῦτα ἐξάγομεν τὸ σύρμα καὶ προσαρμόζομεν εἰς τὴν βελόνην σύριγγα τινὰ μετ' ἐμβόλου καλῶς ἐφηρμοσμένου, κατὰ προτίμησιν σύριγγα Record, καὶ δι' ἀναρροφήσεως κατορθοῦμεν νὰ ληφθῇ μεγάλη ποσότης πολφοῦ τοῦ μυελοῦ.

Ἐν τούτοις εἶναι προτιμότερον νὰ μὴ ἐξασκηθῇ ἰσχυρὰ ἀναρρόφησις, διότι τότε θραύονται τὰ ἀγγεῖα καὶ λαμβάνεται ἀνάμικτος μετὰ τοῦ πολφοῦ μεγάλη ποσότης αἵματος· ἐὰν ὅμως τοῦτο ὀπωσδήποτε συμβῇ, ρίπτομεν τὸν αἱματηρὸν πολφὸν ἐπὶ ἀντικειμενοφόρου πλακῶς καὶ τότε εἶναι εὐκόλον νὰ ληφθῶσι, πρὸς ἐκτέλεσιν παρασκευασμάτων, τὰ τεμάχια τοῦ μυελοῦ, τὰ ὁποῖα διακρίνονται ἐκ τῆς στιλπνῆς σὺτῶν χροιάς ἐντὸς τῆς μάζης τοῦ αἵματος.

**Χολερυθριναιμία.** Τὸ ποσὸν τῆς χολερυθρίνης ἀνευρίσκεται κατὰ κανόνα ἠΰξημένον εἰς τὴν ἕμμεσον ἐξέτασιν κατὰ τὴν μέθοδον τοῦ HYMANS VAN DEN BERG. Κατὰ τοὺς παροξυσμοὺς δὲ τῆς νόσου, ὅτε καὶ ἡ καταστροφὴ τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιριῶν ἀποβαίνει μεγαλυτέρα, τὸ ποσὸν τῆς χολερυθρίνης ἀνέρχεται εἰς ὑψηλότερα ὄρια, συνήθως εἰς τὸ πενταπλάσιον καὶ δεκαπλάσιον τοῦ φυσιολογικοῦ, ὅπως ἐπίσης συμβαίνει εἰς τὸν οἰκογενῆ αἰμόλυτικὸν ἕκτερον. Ἡ οὖροχολίνη εὐρίσκεται ὁμοίως σταθερῶς ἠΰξημένη εἰς τὰ οὖρα, ἐνῶ χολικά ἄλατα καὶ χολοχρωστικαὶ ἐλλείπουσι τελείως. Ἐνταῦθα θὰ μνημονεύσωμεν ὅτι τὸ ποσὸν τοῦ ἀσβεστίου καὶ τῆς χολεστερόλης τοῦ αἵματος κυμαίνεται περὶ τὰ φυσιολογικὰ ὄρια.

**Ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων.** Αὕτη εἶναι σταθερὸν στοιχεῖον εἰς πάσας τὰς περιπτώσεις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, ὅπως καὶ τῆς ἀναιμίας μετὰ δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν. Ἡ αἰμόλυσις ἄρχεται μόλις εἰς  $3,8 \frac{0}{100}$  ἢ  $3,6 \frac{0}{100}$  ἐνίοτε καὶ χαμηλότερον, εἶναι δὲ ἀτελής ἀκόμη καὶ εἰς διάλυμα χλωριούχου νατρίου  $1 \frac{0}{100}$ . Πᾶσα ἐξαίρεσις πρέπει νὰ θέτῃ ἐν ἀμφιβόλῳ τὴν διάγνωσιν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. Ἐξ ὅλων τῶν περιπτώσεων τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, αἵτινες περιεγράφησαν ὑπὸ τοῦ COOLEY, εἰς δύο μόνον εἶχεν εὐρεθῆ, ὡς ἐμνημονεύσαμεν ἀνωτέρω, ἡλαττωμένη ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων. Ὡς δὲ ἀπεδείχθη βραδύτερον διὰ τῆς πληρεστέρας ἐξετάσεως τούτων ὑπὸ τοῦ αὐτοῦ ἐρευνητοῦ, ἡ διάγνωσις ἦτο ἐσφαλμένη καὶ ἐπρόκειτο τοῦλάχιστον εἰς τὸν ἓνα ἀσθενῆ περὶ οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἱκτέρου.

Τὸ τελευταῖον τοῦτο γεγονός, συνδυαζόμενον μὲ τὴν προσωπικὴν ἡμῶν πείραν, βασιζομένην ἐπὶ μεγάλου ἀριθμοῦ περιπτώσεων, ἐπιτρέπει ὅπως ἐπιμεινάμεν ἐπὶ τῆς ἀπολύτου ἀξίας τῆς ἐξετάσεως τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς τὴν διάγνωσιν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. Ἐκ τῆς ἀντιπαραβολῆς τῶν ἀποτελεσμάτων τῆς ἐξετάσεως τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς τὰς περιπτώσεις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας καὶ τῶν ἄλλων μορφῶν ἀναιμίας ὡς καὶ τοῦ οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἱκτέρου, τὰς ὁποίας περιλαμβάνομεν εἰς τὸν **πίνακα Α**, ἡ αὔξησις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν ἀποκαλύπεται ὡς ὁ οὐσιώδης χαρακτὴρ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. Τοῦτο δὲ βεβαιοῦται ἀπολύτως ἀφ' ὅτου ἐπιστοποιήσαμεν ὅτι ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν εὐρίσκειται ἠὺξημένη καὶ μεταξὺ τῶν γονέων, ἀδελφῶν καὶ ἐν γένει τῶν ἀνιόντων καὶ πλαγίων συγγενῶν τῶν ἀσθενῶν, εἰς τοὺς ὁποίους οὐδὲν ἔκδηλον παθολογικὸν σύμπτωμα παρατηρεῖται. Συγκριτικῶς πρὸς τὰ περιλαμβανόμενα εἰς τὸν **πίνακα Α** εἶδη ἀναιμίας, ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν ἐξητάσθη εἰς περιπτώσεις Καλά - Ἀζάρ, ἐλώδους καχεξίας, συνδρομοῦ τοῦ BANTI, λευχαιμῶν, συγγενοῦς συφιλίδος, ὡς καὶ εἰς τὴν λοιμώδη ἀλλεργικὴν ἀφροδισίαν νόσον τοῦ NICOLAS et FAVRE (βουβωνικὴν ἀδενίτιδα καὶ ὀρθίτιδα). Εἰς τὸν παρατιθέμενον **πίνακα Β** παρέχομεν ἀναλυτικῶς τὰ ἀποτελέσματα τῆς ἐξετάσεως τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς τὰς νόσους ταύτας καὶ ὡς συνάγεται ἐκ τῆς μελέτης αὐτοῦ εἰς οὐδεμίαν παρατηρήθη αὔξησις τῆς ἀντιστάσεως. Τὸ πλεῖστον τῶν ἀσθενῶν τούτων ὑπεβλήθη εἰσέτι εἰς ἀκτινογραφικὴν ἐξέτασιν τοῦ σκελετοῦ, καὶ τοῦτο διότι, ὡς θὰ ἴδωμεν κατωτέρω, ὑπεστηρίχθη ἐν Ἑλλάδι ὑπὸ συναδέλφων ἢ ὑπαρξίς ἀλλοιώσεων τῶν ὀστέων τύπου ὀστεοπορωτικοῦ, ἀναλόγου πρὸς τὸν εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν παρατηρούμενον, εἰς πάσχοντας ἐκ Καλά - Ἀζάρ καὶ ἐλονοσίας. Τὸ ἀποτέλεσμα τῆς ἐξετάσεως κατὰ κανόνα ἀρνητικὸν περιλαμβάνεται εἰς ἰδιαίτηραν στήλην εἰς τὸν ἀνωτέρω **πίνακα** παραπλεύρως τῆς ἀφιερωμένης εἰς τὴν ἀντίστασιν τῶν ἐρυθρῶν (1).

(1) Διὰ τὸν προσδιορισμὸν τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων ἀπέναντι ὑποτονικῶν διαλυμάτων χλωριούχου νατρίου ἐφαρμόζομεν τὴν ἐν κοινῇ χρήσει τεχνικὴν τοῦ Hamburger καὶ Viola. Κατὰ κανόνα προβαίνομεν εἰς τὴν ἐξέτασιν, ἀφ' ἑνὸς μὲν αὐτουσίου αἵματος, ἅμα τῇ λήψει αὐτοῦ ἐκ τῆς φλεβὸς διὰ σύριγγος ἀπηλλαγμένης τελείως ὑγρασίας, ἀφ' ἑτέρου δὲ αἰμοσφαιρίων

άνευ τοῦ πλάσματος. Ἐν τούτοις εἰς τὸν ὄρον τοῦ αἵματος τῶν πασχόντων ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας δὲν ὑπάρχουσιν αὐτοσυγκολλητῖναι ἢ αἰμολυσῖναι καὶ ὡς ἐκ τούτου ἀποφεύγουμεν τὴν προσθήκην ἀντιπηκτικῶν οὐσιῶν τοῦ αἵματος καὶ τὴν πλύσιν τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων διὰ φυσιολογικοῦ ὄρου κατόπιν φυγοκεντρήσεως.

Ἡ προσθήκη χημικῶν οὐσιῶν, αἱ πλύσεις διὰ φυσιολογικοῦ ὄρου τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων καὶ φυσικοὶ παράγοντες, ὡς ἡ φυγοκέντρωσις, ἐπιδρῶν ἐπ' αὐτοῦ τούτου τοῦ κυττάρου, ἦτοι τῆς φυσικοχημικῆς καταστάσεως αὐτοῦ καὶ ὡς ἐκ τούτου ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν ἀπέναντι τῶν ὑποτονικῶν διαλυμάτων ἀναγκαιῶς μεταβάλλεται καὶ τὸ ἀποτέλεσμα τῆς ἐξετάσεως ἀποβαίνει ἐσφαλμένον.

Τὰ χρησιμοποιούμενα ὑποτονικὰ διαλύματα χλωριούχου νατρίου περιλαμβάνονται μεταξὺ 5 ‰ καὶ 2 ‰ καὶ διαφέρουσιν ἀπ' ἀλλήλων κατὰ 0,2 ‰. Ἦτοι παρασκευάζομεν σειρὰν ἐκ 16 σωλῆνων διαλυμάτων χλωριούχου νατρίου, φθίνουσιν κατὰ 0,2 ‰.

Πρὸς τοῦτο χρησιμοποιοῦμεν διάλυμα χημικῶς καθαροῦ χλωριούχου νατρίου 7 ‰ καὶ ἀπεσταγμένον ὕδωρ. Διὰ τὰ ἐπιτύχωμεν τὴν ἀνωτέρω σειρὰν τῶν διαλυμάτων τοῦ χλωριούχου νατρίου πρᾶττομεν ὡς ἑξῆς :

Εἰς τὸν πρῶτον σωλῆνα ἐγγέομεν 50 σταγόνας ἐκ τοῦ διαλύματος 7 ‰ τοῦ χλωριούχου νατρίου, εἰς τὸν δεῦτερον 48, εἰς τὸν τρίτον 46, ἦτοι δύο σταγόνας ὀλιγώτερον εἰς ἕκαστον ἐπόμενον σωλῆνα, οὕτως ὥστε εἰς τὸν τελευταῖον ἐγγέομεν 20 σταγόνας. Εἶτα ἀρχόμενοι πάλιν ἐκ τοῦ πρώτου σωλῆνος προσθέτομεν εἰς ἕκαστον σωλῆνα τόσας σταγόνας ἀπεσταγμένου ὕδατος, ὅσαι χρειάζονται διὰ τὰ συμπληρωθῆναι εἰς 70 ὁ ὀλικὸς ἀριθμὸς τῶν σταγόνων. Ἦτοι προσθέτομεν τὸ ἀπεσταγμένον ὕδωρ κατ' ἀντίστροφον ἀκριβῶς σειρὰν πρὸς τὸ διάλυμα τοῦ χλωριούχου νατρίου, ἦτοι εἰς τὸν πρῶτον σωλῆνα 20 σταγόνας ἀπεσταγμένου ὕδατος, εἰς τὸν δεῦτερον 22 σταγόνας, εἰς τὸν τρίτον 24 καὶ οὕτω καθεξῆς, ὥστε εἰς τὸν τελευταῖον σωλῆνα προσθέτομεν 50 σταγόνας. Τοιοῦτοτρόπως εἰς τὸν πρῶτον σωλῆνα τῆς κλίμακος πραγματοποιοῦμεν διάλυμα χλωριούχου νατρίου εἰς ἀναλογίαν 5 ‰, εἰς τὸν δεῦτερον 4,8 ‰, εἰς τὸν τρίτον 4,6 ‰, εἰς τὸν τέταρτον 4,4 ‰, ἦτοι εἰς ἕκαστον ἐπόμενον σωλῆνα τὸ διάλυμα εἶναι κατὰ 0,2 ‰ ἀραιότερον τοῦ προηγουμένου καὶ εἰς τὸν τελευταῖον εἶναι 2 ‰.

Εἰς τινὰς περιπτώσεις ἐπεκτείνουμεν τὴν ἀνωτέρω κλίμακα ἄνω τοῦ 5 ‰ ἢ πέραν τοῦ 2 ‰, ἀκολουθοῦντες τὴν αὐτὴν τεχνικὴν.

Διὰ τὴν κατανομήν τοῦ διαλύματος τοῦ χλωριούχου νατρίου καὶ τοῦ ἀπεσταγμένου ὕδατος προτιμῶμεν νὰ μεταχειριζώμεθα τὸ αὐτὸ σιφώνιον. Φροντίζομεν δ' ἀπλῶς νὰ ἀποπλύνωμεν αὐτὸ ἐπιμελῶς δι' ἀπεσταγμένου ὕδατος μετὰ τὴν προσθήκην τοῦ διαλύματος τοῦ χλωριούχου νατρίου.

Τὸ ἐξεταζόμενον ποσὸν τοῦ αἵματος δὲν εἶναι ἀνάγκη νὰ ὑπερβαίη τὰς 2-3 σταγόνας δι' ἕκαστον σωλῆνα. Εἰς τὰς περιπτώσεις ὅμως τῆς ἀναιμίας, ὅπου τὰ αἰμοσφαίρια εἶναι ὑπόχρωμα, προσθέτομεν 4 ἢ 5 σταγόνας.

Εἰς τὴν ἀνάγνωσιν τοῦ ἀποτελέσματος τῆς ἐξετάσεως προβαίνομεν μετὰ δύο ἕως τέσσαρας ὥρας ἀπὸ τῆς προσθήκης τοῦ αἵματος, ὅποτε ἔχει ἤδη προχωρήσει ἡ καθίζησις τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων εἰς τὰ πρῶτα διαλύματα τῆς κλίμακος καὶ εἰς τὴν ὑπερκειμένην στήλην τοῦ ὕρου ἢ τυχὸν ἐπελθούσα αἰμόλυσις ἀποβαίνει ἐμφανῆς. Πλὴν τῆς ἐνάρξεως τῆς αἰμολύσεως (ἐλαχίστη αἰμόλυσις ἢ ἐλαχίστη ἀντίστασις) καὶ τῆς πλήρους αἰμολύσεως (μεγίστη αἰμόλυσις, μεγίστη ἀντίστασις) σημειοῦμεν καὶ τὸ ποσὸν τοῦ ἰζήματος τῶν ἐρυθρῶν εἰς τοὺς ἐν τῷ μεταξὺ αὐτῶν περιλαμβανομένους σωλῆνας. Τοιοῦτοτρόπως πᾶσα διαφορὰ τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν τοῦ πρὸς ἐξέτασιν αἵματος ἀπὸ τῶν φυσιολογικῶν ὀρίων, τὰ ὁποῖα περιλαμβάνονται μεταξὺ 4,2 ‰ καὶ 3 ‰, γίνεται εὐχερῶς ἀντιληπτὴ καὶ γενικῶς ὁ προσδιορισμὸς τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἶναι ἀκριβῆς.

Ἡ αὔξησις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων, προκειμένου περὶ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, γίνεται ἐκ πρώτης ὄψεως ἐμφανῆς διὰ τῆς ἐπεκτάσεως τοῦ τίτλου τῆς μεγίστης αἰμολύσεως, ἦτοι τῆς μεγίστης ἀντιστάσεως καὶ τῆς ἐνάρξεως σαφοῦς ἰζήματος ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων εἰς τὰ λίαν ὑποτονικὰ διαλύματα τοῦ χλωριούχου νατρίου καὶ τῆς καταβίβασεως τοῦ τίτλου, ἦτοι τῆς αὔξεσεως, τῆς ἐλαχίστης ἀντιστάσεως. Ἡ αἰμόλυσις ἀρχεται εἰς διάλυμα 3,8 ἢ καὶ κατωτέρω, ἦτοι κάτω τῶν ὀρίων τῆς ἐνάρξεως τῆς αἰμολύσεως φυσιολογικοῦ αἵματος.

Γ'. — Αἱ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν

Εἰς τὰς περιπτώσεις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας ἀνευρίσκονται διὰ τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως, ἰδίως εἰς τὰ μακρὰ ὀστᾶ τοῦ σκελετοῦ, ἀλλοιώσεις, αἱ ὁποῖαι ἐνδιαφέρουσι τὸν συμπαγῆ ὀστίτην ἴστόν, ὡς καὶ τὴν μυελώδη οὐσίαν. Αἱ προσδίδουσαι ὅμως ἰδιάζουσιν εἰκόνα εἰς τὸ σύνολον τῶν ἀλλοιώσεων τούτων εἶναι αἱ ἀλλοιώσεις τοῦ μυελοῦ. Αἱ δοκίδες αὐτοῦ παχύνονται καὶ σχηματίζουσι πλέγμα κενοτοπίων καθ' ὅλην τὴν ἔκτασιν τοῦ μυελοῦ, ἀκανονίστου σχήματος καὶ διαφόρου μεγέθους, τὰ ὁποῖα ὑπενθυμίζουν τὴν εἰκόνα κενοτοπίων σπόγγου. Τὸ εἶδος τοῦτο τῶν ἀλλοιώσεων τῶν ὀστέων, γνωστὸν ὑπὸ τὸ ὄνομα ὀστεοπόρωσις, ἀπαντᾷ μᾶλλον ἐκσεσημασμένον εἰς τὰ ὀστᾶ τῆς λεκάνης, τοῦ ὤμου ὡς καὶ εἰς τὰ μετατόρσια, τὰ μετακάρπια καὶ τὰς φάλαγγας τῶν δακτύλων, ἐνῶ εἰς τὰ μακρὰ ὀστᾶ (μηριαῖον κτλ.) προεξάρχει ἡ διεύρυνσις τοῦ αὐλοῦ αὐτῶν. Ἡ ἐσωτερικὴ ἐπιφάνεια τοῦ αὐλοῦ τῶν μακρῶν ὀστέων δὲν προβάλλει κατὰ τὴν μεσότητά τῆς διαφύσεως, ὅπως συμβαίνει εἰς τὸ φυσιολογικὸν ὄστον, ἀλλ' εἶναι σχεδὸν εὐθεία καὶ ὁ αὐλὸς τοῦ ὄστου παρουσιάζεται κυλινδρικός. Τὸ εἶδος τῆς βλάβης ταύτης τῶν μακρῶν ὀστέων, ἐν συνδυασμῷ μετὰ τῆς ἐντόνως διαγραφομένης ὀστεοπορώσεως εἰς τὰ πλατέα ὀστᾶ ἀποτελεῖ ἰδιάζουσαν καὶ χαρακτηριστικὴν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας βλάβην, ἡ ὁποία οὐδέποτε ἀπαντᾷ εἰς ἄλλας πρωτοπαθεῖς ἢ δευτεροπαθεῖς παθήσεις τοῦ αἰμοποιητικοῦ συστήματος, ὡς δύναται τις νὰ κρίνῃ ἐκ τῆς συγκρίσεως τῶν κατωτέρω παρατιθεμένων φωτογραφιῶν τῶν μακρῶν ὀστέων εἰς περιπτώσεις ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, λευχαιμίας, Καλὰ — Ἀζᾶρ καὶ δευτεροπαθοῦς ἰωμένης ἀναιμίας.

Ἡ μᾶλλον ὅμως χαρακτηριστικὴ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας βλάβη τῶν ὀστέων παρατηρεῖται εἰς τὰ ὀστᾶ τοῦ κρανίου. Εἰς ταῦτα ἡ ὀστεοπόρωσις προσλαμβάνει ἴδιον τύπον, τοῦτο μὲν ἕνεκα τοῦ γεγονότος ὅτι αἱ ἀλλοιώσεις δὲν εἶναι τοῦ αὐτοῦ βαθμοῦ καὶ δὲν ἔχουσι τὴν αὐτὴν ἐντόπισιν εἰς ὅλα τὰ ὀστᾶ τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου, τοῦτο δὲ ἕνεκα τῆς ἰδιαζούσης ἀρχιτεκτονικῆς τῶν ὀστέων τῆς κεφαλῆς.

Εἰρήσθω ὅμως ὅτι ἐνίοτε αἱ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου ἐλλείπουσι καὶ εἰς προκεχωρημένα ἔτι στάδια τῆς νόσου καὶ γενικῶς ὅτι ἐμφανίζονται βραδύτερον ἢ αἱ ἀλλοιώσεις εἰς τὰ ἄλλα ὀστᾶ τοῦ σκελετοῦ. Γενικῶς πρῶιμότερον ἐμφανίζονται αἱ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων τῶν μετατόρσιων καὶ μετακάρπιων. Εἰς ταῦτα τὸ περίσσειον παρουσιάζει συνήθως ἀνώμαλον λέπτυνσιν καὶ κατὰ τόπους μάλιστα ἐλλείπει ὡς ἐὰν εἶχε ξεσθῆ.

Δι' ὃ ἐπιβάλλεται εἰς πᾶσαν περίπτωσιν ἀναιμίας νὰ μὴ περιορίζεται ἡ ἀκτινογραφικὴ ἐξέτασις εἰς τὸ κρανίον, ἀλλὰ νὰ ἐπεκτείνεται εἰς πλείονα ὀστᾶ τοῦ σκελετοῦ καὶ ἰδιαίτερος, τὰ ὀστᾶ τῆς λεκάνης καὶ τῶν ἄκρων.

Διὰ τῆς ἀναλυτικῆς ἐξετάσεως τῶν ἀλλοιώσεων τοῦ κρανίου τῶν ἀσθενῶν, τοὺς

ὁποίους παρουσιάζομεν, εὐχερῶς διακρίνομεν, ἀναλόγως τοῦ εἴδους, τοῦ βαθμοῦ καὶ τῆς ἐντοπίσεως αὐτῶν, πλείονας κατηγορίας.

1) Εἰς τὴν πλαγίαν ἀκτινογραφίαν τοῦ κρανίου παρατηρεῖται μικρὰ πάχυνσις τῆς διπλῆς τοῦ θόλου, ἐνίοτε μάλιστα περιορισμένη εἰς τινα μόνον ὀστᾶ. Ἐκ πρώτης ὁμοῦ ὄψεως ὑποπίπτουσιν εἰς τὴν ἀντίληψιν ἡμῶν καθ' ὅλην τὴν ἔκτασιν τῶν ὀστέων τοῦ θόλου τοῦ κρανίου ἢ μόνον κατὰ τόπους κοιλάνσεις, σχεδὸν κανονικοῦ στογγύλου σχήματος, συνεχόμεναι καὶ παρέχουσαι τὴν ἐντύπωσιν *δακτυλικῶν ἐντυπωμάτων*. Τὸ εἶδος τοῦτο τῶν ἀλλοιώσεων ἀπαντᾷ κυρίως εἰς μεγάλην ἀναλογίαν εἰς τὴν ἰδιαιτέραν μορφήν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας μετ' ἀτελοῦς μογγολοειδοῦς προσώπου, τὴν ὁποίαν ἔχομεν περιγράψει ὑπὸ τὸ ὄνομα *ἀναιμία τῶν γεωφάγων* (Καμινόπετρος, loc. cit.).

2) Εἰς τὴν πλαγίαν ἀκτινογραφίαν παρατηρεῖται πάχυνσις πορώδης τῆς διπλῆς, ἄλλοτε μὲν ἔκσημος εἰς ἓν ὀστοῦν, ἄλλοτε δὲ εἰς πλείονα ὀστᾶ τοῦ θόλου τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου. Κατὰ σειρὰν συχνότητος ἡ πάχυνσις ἐνδιαφέρει τὰ μετωπιαῖα καὶ τὰ βρεγματικά ὀστᾶ.

3) Παρατηρεῖται πορώδης πάχυνσις καθολικὴ μεγάλου βαθμοῦ τῆς διπλῆς εἰς τὰ ὀστᾶ τοῦ θόλου τοῦ κρανίου, ὅπως καὶ εἰς τὰ ὀστᾶ τοῦ προσώπου. Αὕτη μεγαλυτέρου βαθμοῦ εἰς τὸ μέσον ἐκάστου ὀστοῦ βαίνει ἐλαττωμένη πρὸς τὰς ῥαφάς, οὕτως ὥστε εἰς τὴν πλαγίαν ἀκτινογραφίαν παρατηροῦνται *δύο ὀγκώματα δίκην ὕβων*, ἀντιστοίχως τοῦ μετωπιαίου καὶ βρεγματικοῦ ὀστοῦ (*Εἰκῶν δάχεως καμήλου*). Εἰς πολλὰς περιπτώσεις, πλὴν τῆς μεγάλης διευρύνσεως τῆς διπλῆς τῶν ὀστέων τοῦ θόλου τοῦ κρανίου, παρατηρεῖται κατὰ μῆκος τῆς *μετωποβρεγματικῆς* ῥαφῆς ταινία συμπαγῆς καὶ συγχρόνως πάχυνσις τοῦ ἔσω φύλλου τῆς διπλῆς καθ' ὅλην τὴν ἔκτασιν τοῦ θόλου τοῦ κρανίου ἐνῶ τὸ ἔξω φύλλον αὐτῆς ἔχει τόσον λεπτυνθῆ ὥστε μόλις διακρίνεται εἰς τὴν ἀκτινογραφίαν. Ἡ ὑπερπλασία αὕτη τοῦ συμπαγοῦς ὀστίτου ἴστοῦ δύναται νὰ ἐξηγηθῆ ὡς ἀντισταθμιστικὴ ἐπεξεργασία ἐὰν ληφθῆ ὑπ' ὄψει ὅτι τὸ ὀστοῦν λόγῳ τῆς μεγάλης ἀναπτύξεως τῆς διπλῆς θὰ ἀπέβαινε ἐξαιρετικῶς εὐθραστον ἄνευ ταύτης. Τὰ δύο ταῦτα εἶδη τῶν ἀλλοιώσεων τῶν ὀστέων τοῦ θόλου τοῦ κρανίου ἀποκαλύπτουσι δρῶντας ἀντιθέτως δύο παράγοντας, τὸν ἓνα ἐπιφέροντα τὴν καταστροφὴν τῆς μυελώδους οὐσίας καὶ τὸν ἄλλον τείνοντα ν' αὐξήσῃ τὴν μάζαν τοῦ συμπαγοῦς ὀστίτου ἴστοῦ. Τελείως ἀνάλογοι ἐπεξεργασίαι ἔχουσι περιγραφῆ εἰς περιπτώσεις ἀναιμίας μετὰ δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν ἐπὶ Νέγρων ἐν Ἀμερικῇ<sup>(23)</sup>. Πλὴν τῆς παχύνσεως τοῦ ἔσω φύλλου τῆς διπλῆς εἰς τινὰς περιπτώσεις μετὰ μεγάλου βαθμοῦ ὀστεοπορώσεως παρατηροῦνται πυκνοτέρας συστάσεως γραμμώσεις, αἵτινες βαίνουσιν ἀκτινοειδῶς, δίκην θυσάνου, ἐκ τῶν κατωτέρων τμημάτων τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου πρὸς τὴν περιφέρειαν τοῦ ἰνιακοῦ καὶ τοῦ

(23) L. DIGGS, H. N. PULLIAN and G. C. KING. Bone changes in Sickle cell anemia. Περίληψις εἰς *Journ. of American Med. Association*, April 1937, p. 1376.

μετωπιαίου ἢ τοῦ βρεγματικοῦ ὀστοῦ. Αὐταὶ προφανῶς ὀφείλονται εἰς ἰδιάζουσαν ἐπεξεργασίαν πρὸς ἀντιρρόπησην τῆς ὑπερπλασίας τῆς σπογγειώδους οὐσίας διὰ παραγωγῆς συμπαγοῦς ὀστίτου ἰστοῦ. Εἰς τὰς ἀνωτέρω περιπτώσεις τῆς καθολικῆς πορώδους παχύνσεως τῶν ὀστῶν τοῦ θόλου τοῦ κρανίου συνυπάρχει διεύρυνσις μεγάλου βαθμοῦ τῶν ὀστῶν τοῦ προσώπου καὶ τοιουτοτρόπως διαπλάσσεται ἡ χαρακτηριστικὴ μογγολοειδῆς ὄψις τοῦ προσώπου τῶν ἀσθενῶν εἰς τὰς χρόνίας περιπτώσεις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.

Δ'. — Αἱ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων εἰς τὸν οἰκογενῆ αἰμολυτικὸν ἵκτερον, τὰς  
 λευχαιμίας καὶ τὰς χρονίας λοιμώξεις τοῦ αἰμοποιητικοῦ συστήματος  
 (Καλὰ - Ἀζάρ, Ἐλονοσίαν, Σύνδρομον Banti)

Μέχρι σήμερον ἔχομεν ὑποβάλει εἰς τὴν ἀκτινογραφικὴν ἐξέτασιν τοῦ σκελετοῦ δύο πάσχοντας ἐξ οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἵκτερου. Πρόκειται περὶ γυναικῶν, 20 καὶ 36 ἐτῶν, εἰς τὰς ὁποίας ἡ νόσος βαρείας μορφῆς ἐχρονολογεῖτο ἀπὸ τῆς παιδικῆς ἡλικίας. Ἐνὰ βραχέα χρονικὰ διαστήματα ἐπήρχοντο πυρετὸς καὶ ἵκτερος, ἐνῶ συγχρόνως διωκοῦτο περισσότερον ὁ σπλήν. Τὸ πρόσωπον ἀμφοτέρων ἦτο σαφῶς μογγολοειδές, παρατηρεῖτο προπέτεια ἔκσημος τῶν μῆλων τοῦ προσώπου καὶ ἡ ῥίζα τῆς ρινὸς εἰσείχεν, ἀλλὰ τὰ ὀστᾶ τοῦ θόλου τοῦ κρανίου ἦσαν ὁμαλά, ἤτοι δὲν ὑπῆρχον ἀσύμμετρα ὀγκώματα, ὅπως σημειοῦται εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν. Ἡ ἀκτινογραφικὴ ἐξέτασις τοῦ κρανίου ἀπέδειξεν ὁμοίομορφον πορώδη πάχυνσιν τῆς διπλῆς μετροῦ βαθμοῦ, ἐνῶ εἰς τὰ ὀστᾶ τῆς λεκάνης δὲν ἀνευρέθη βλάβη τις ἐκδηλος. (Ἔρα πλαγίαν ἀκτινογραφίαν κρανίου τῆς ἀσθενοῦς ἡλικίας 20 ἐτῶν ὑπ' ἀριθ. 44 τοῦ πίνακος Α).

Ἀντιθέτως εἰς τὴν περίπτωσιν τῆς λευχαιμίας (λυμφογενοῦς καὶ μυελογενοῦς), τοῦ Καλὰ - Ἀζάρ καὶ τῆς ἐλώδους καχεξίας ἡ ἀκτινογραφικὴ ἐξέτασις τοῦ σκελετοῦ (μακρῶν ὀστέων, λεκάνης, κρανίου) δὲν ἀπέδειξε τὴν ὑπαρξιν ἀλλοιώσεων, προσομοίων τῶν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.

Περιπτώσεις Καλὰ - Ἀζάρ ἐξητάσαμεν ἐν ὄλῳ 15 καὶ εἰς ταύτας σημειωτέον ἡ νόσος διήρκει ἀπὸ ἔτους καὶ πλέον. Μία μάλιστα τούτων (ὑπ' ἀριθ. 4 τοῦ πίνακος Β) ἀφορᾷ περίπτωσιν ἀντιμονιάντοχον παιδίσκης, πασχούσης ἀπὸ τετραετίας ἐκ Καλὰ - Ἀζάρ, ἡ ὁποία ἀναφέρεται εἰς τὴν εἰσήγησίν μου ἐπὶ τοῦ Καλὰ - Ἀζάρ εἰς τὸ Διεθνὲς Συνέδριον τῆς Συγκριτικῆς Παθολογίας<sup>(24)</sup>. Περιπτώσεις ἐλώδους καχεξίας ἐνηλίκων καὶ συνδρόμου BANTI ἐξητάσαμεν 7, ἐκ τῶν ὁποίων δύο παρουσίαζον παιδομορφισμόν μεγάλου βαθμοῦ, λευχαιμίας λυμφογενοῦς 4, ἐπὶ παίδων ἡλικίας 2 ἕως 5 ἐτῶν, καὶ μυελογενοῦς λευχαιμίας μίαν, ἐπὶ γυναικὸς ἡλικίας 30 ἐτῶν (Ἔρα Πίνακα Β').

Εἰς ἀντίθεσιν πρὸς τὰ ἡμέτερα ἀποτελέσματα ἔρχονται τὰ δημοσιευθέντα ὑπὸ τοῦ παιδίατρου κ. ΣΠΗΛΙΟΠΟΥΛΟΥ, ὅστις ὑπεστήριξεν ὅτι ἀνεῦρεν εἰς περιπτώσεις ἐλονοσίας καὶ Καλὰ - Ἀζάρ παίδων ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων, προσομοίας πρὸς τὰς τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας<sup>(25)</sup>. Ὡς ὅμως ἐκ τῆς μελέτης τῆς ἐργασίας αὐτοῦ προκύπτει, ἡ ἀκτινο-

<sup>(24)</sup> J. CAMINOPETROS. *Le Kala - Azar*. Recherches épidémiologiques et expérimentales sur son mode de transmission. III<sup>e</sup> Congrès International de Pathologie comparée, Athènes 1936.

<sup>(25)</sup> Γ. ΣΠΗΛΙΟΠΟΥΛΟΣ. Περὶ τῆς φύσεως τῶν εἰς τὴν ἀναιμίαν τύπου Von JAKSCH - COOLEY παρατηρουμένων ἀλλοιώσεων τοῦ σκελετοῦ, *Ἰατρικὰ Χρονικά*, Φεβρουάριος 1936, σ. 67 καὶ III<sup>e</sup> Congrès International de Pathologie Comparée. Athènes 1936, p. 285.



## ΠΙΝΑΞ Β'.

**Άποτελέσματα τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως τοῦ σκελετοῦ καὶ τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς ἄλλας νόσους τοῦ αἰμοποιητικοῦ συστήματος.**

Ἀσθένεια	Ἀριθ.	Ὄνομα ἀσθενῶν	Ἡλικία	Λευκά αἵμοσφαίρια	Ἀντίστασις Ἐρυθρῶν αἵμοσφαιρίων	Ὅμαδες αἵματος	Ἀλλοιώσεις ὀστέων
Ἐλονοσία » Σύνδρομον Banti » » » » » » » »	1	Χατζηϊωαννίδ.	3, 1/2 ἐτῶν	6.500	—	—	0
	2	Φιλίππιδης	5 »	11.700	4,4 - 3,4	—	0
	1	Μυλωνᾶς	19 »	15.600	4,4 - 3,4	—	0
	2	Λυμπερίου	20 »	2.900	—	—	—
	3	Ὀῦγιαρίδης	52 »	5.000	4,2 - 3,0	—	0
	4	Καραγάλιος	16 »	2.000	—	—	0
	5	Μαστίχης	24 »	—	4,2 - 3,0	—	0
	6	Κεντέρης	36 »	3.000	4,2 - 2,8	—	—
	7	Μανουιλίδου	44 »	4.000	—	—	—
8	Χαροκόπου	20 »	3.300	—	—	—	
9	Κοψιδᾶς	36 »	5.100	4,2 - 3,0	—	—	
Λυμφογενὴς Λευχαιμία » » »	1	Μπονάτσου	3 ἐτῶν	118.400	—	4	0
	2	Ταμπουράκη	4 »	40.000	—	—	0
	3	Μουτάφη	5 »	24.200	—	—	—
	4	Ξυλουράκης	2 »	—	—	—	—
Μυελογενὴς Λευχαιμία	1	Ξένου Μ.	30 »	370.000	4,6 - 4,0	—	—
Καλά - Ἀζάρ » » » » » » » » » » » » » » »	1	Γιούλης Γ.	2 ἐτῶν	—	—	4	—
	2	Μανήσαρλης	2, 1/2 »	—	—	2	—
	3	Γαβριήλ	2 »	5.900	—	4	Μογγολικὴ κηλὶς (Κινεζικῆς καταγωγῆς)
	4	Ἀθανασίου	5 »	—	—	—	0
	5	Κουτσουλέλος	3 »	7.700	4,6 - 3,8	—	0
	6	Στρούζας	4 »	—	—	4	0
	7	Ραφτόπουλος	28 μηνῶν	—	—	2	0
	8	Φλωρᾶτος	13 »	5.000	—	2	0
	9	Χατζηγεωργίου	2 ἐτῶν	—	—	2	0
	10	Σακελλαρίου	3 »	3.300	—	—	0
	11	Σοῦρλος	3 »	—	4,2 - 3,0	—	—
	12	Μοραμπίτου	4 »	—	4,2 - 3,0	4	—
	13	Ἀνδρέα Ἀλίκη	23 μηνῶν	—	4,2 - 2,8	—	—
	14	Λυγέρης	—	—	4,2 - 3,0	—	—
	15	Ἀναγνωστοπούλ.	18 »	—	4,2 - 3,4	—	—
Οἰκογενὴς αἱμολυ- τικὸς ἱκτερός » Ἰκτερός βαρῦς νεογνῶν » Σύφιλις συγγενῆς » »	1	Δανάη	20 ἐτῶν	8.900	5,2 - 3,4	3	Πάχυνσις ὀστέων κρανίου ὀστεοπόρωση
	2	Ρίτα	36 »	—	5,4 - 4,0	—	—
	1	Λέτσου μήτηρ	30 »	—	4,0 - 3,0	—	—
	2	Λέτσης πατὴρ	36 »	—	5,4 - 3,4	—	Πάχυνσις μετρία ὀστέων κρανίου
	3	Λέτσης υἱὸς	—	—	4,0 - 3,2	—	—
	1	Πουλ.	2 »	11.400	4,0 - 2,8	—	—
2	Ἐμμανουήλ (ἀσθ.)	7, 1/3 μηνῶν	8.800	4,0 - 3,0	—	—	
3	» μήτηρ	30 ἐτῶν	—	3,8 - 2,8	—	—	
Ἀφροδισία νόσος τοῦ Nicolas-Favre » » » » » » »	1	Μαυροειδογενῆς	20 ἐτῶν	—	4,2 - 3,2	2	—
	2	Διαμαντόπουλος	38 »	—	4,2 - 3,4	—	—
	3	Ράσσος Β.	35 »	—	4,2 - 2,6	—	—
	4	Σαμαρᾶς	28 »	—	4,4 - 3,0	—	—
	5	Σταματέας	36 »	—	4,0 - 3,0	—	—
	6	Καψώτης	30 »	—	4,2 - 2,8	—	—
	7	Καραλῆς	28 »	—	4,2 - 2,8	—	—

γραφική εξέταση περιωρίσθη εἰς τὰ μακρὰ ὀστᾶ καὶ τὴν λεκάνην· εἰς οὐδεμίαν περίπτωσιν ἐγένετο ἀκτινογραφία τοῦ κρανίου. Εἰς τὰς δημοσιευμένας δὲ ὑπ' αὐτοῦ ἀκτινογραφίας τῆς λεκάνης καὶ τῶν μακρῶν ὀστέων, ἐκτὸς ἴσως λεπτύνσεώς τινος τῆς συμπαγοῦς οὐσίας τῶν μακρῶν ὀστέων, ἢ ὁποία παρατηρεῖται εἰς πᾶσαν ἀναιμίαν, οὐδὲ πρόωθεν δύναται νὰ ὑποστηριχθῇ ὅτι ὑπάρχει ὀστεοπόρωση μετὰ τῆς χαρακτηριστικῆς τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας διευρύνσεως τοῦ αὐλοῦ τῶν μακρῶν ὀστέων. Παρὰ ταῦτα βασιζόμενος ὁ αὐτὸς συγγραφεὺς ἐπὶ τῆς γνώμης ὅτι αἱ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας ἀνευρίσκονται καὶ εἰς ἄλλας νόσους, καὶ δὴ λοιμώδεις, κατέληξε βραδύτερον μετὰ τοῦ καθηγητοῦ κ. Χωρέμη νὰ ὑποστηρίξῃ ἄμεσον ἢ ἕμμεσον σχέσιν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας πρὸς ἐλονοσιακὴν μόλυνσιν συγγενῆ ἢ ἐπίκτητον<sup>(26)</sup>.

Ἐτερον στοιχεῖον, ἐπὶ τοῦ ὁποίου ἐστήριξαν τὴν τοιαύτην ἄποψιν αὐτῶν, ἦτο ἡ ἀνεύρεσις δακτυλίων τριταίου κακοήθους εἰς τρεῖς περιπτώσεις βαρείας ἀναιμίας παίδων, εἰς τοὺς ὁποίους ἐν τούτοις ὑπῆρχον παραμορφώσεις τοῦ κρανίου ἔκσημοι καὶ κατὰ τὴν ἐξέτασιν τοῦ αἵματος ἀνευρίσκετο μέγας ἀριθμὸς ἐρυθροβλαστῶν μετὰ ὑπερλευκοκυτταρώσεως (12,600-52,400-18,600 λευκῶν εἰς τὸ κυβ. χιλιοστ.).

Κατόπιν τῶν ἀνωτέρω δυνάμεθα νὰ συμπεράνωμεν ὅτι αἱ ἀλλοιώσεις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας ἐξαρτῶνται κατὰ πρῶτον λόγον ἐκ τῆς φύσεως αὐτῆς τῆς νόσου καὶ ὅτι εἶναι ἴδιαι τῶν συγγενῶν παθήσεων τοῦ αἰμοποιητικοῦ συστήματος. Ἀνάλογοι ἀλλοιώσεις εἶναι μόνον γνωσταὶ εἰς τὴν περίπτωσιν τοῦ οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἰκτέρου καὶ τῆς μετὰ δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν ἀναιμίας τῶν Νέγρων, νόσου ἐπίσης συγγενοῦς καὶ ἐπὶ πλέον φυλετικῆς.

<sup>(26)</sup> Κ. ΧΩΡΕΜΗΣ καὶ Γ. ΣΠΗΛΙΟΠΟΥΛΟΣ. Περὶ τῆς αἰτιολογίας καὶ θεραπείας τῆς ἀναιμίας τύπου Von JAKSCH - COOLEY, Ἱατρικὰ Χρονικά, Φεβρουάριος 1936, σελ. 8.

## Ε'. — Οικογενής εμφάνις της ἐρυθροβλαστικής ἀναιμίας

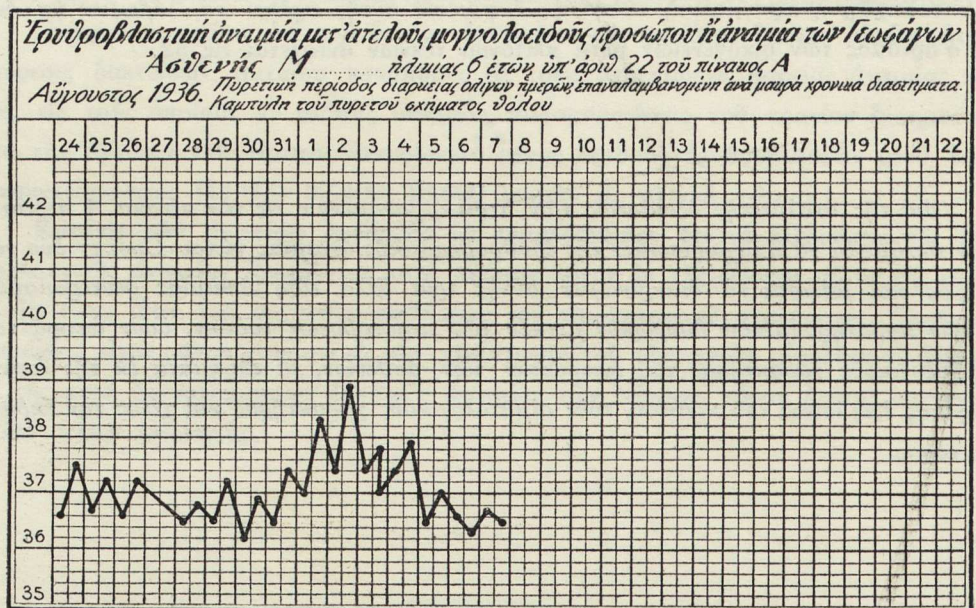
Ταύτην ἐπεζητήσαμεν ἰδιαιτέρως ὅπως καταστήσωμεν ἀντιληπτὴν, σημειοῦντες εἰς ἰδιαιτέραν στήλην τοῦ πίνακος Α ἀντιστοίχως ἐκάστου ἀσθενοῦς, τὸν ἀριθμὸν τῶν προσβληθέντων τέκνων τῆς αὐτῆς οἰκογενείας. Ἐκ τῆς μελέτης τῆς στήλης ταύτης προκύπτει ὅτι, ἐπὶ 36 βεβαίων περιπτώσεων ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, εἰς πέντε ὑπῆρχον 2 ἀδελφοὶ προσβληθέντες ὑπὸ τῆς νόσου, εἰς μίαν ὑπῆρχον 3, εἰς δύο 4, ἤτοι ἐν συνόλῳ ἡ οἰκογενής ἐμφάνις τῆς νόσου ἐβεβαιώθη εἰς 11 περιπτώσεις ἐκ τῶν 36. Ἀλλὰ διὰ νὰ καταδειχθῇ ἡ πραγματικὴ οἰκογενής ἐμφάνις αὐτῆς πρέπει νὰ λάβωμεν ὑπ' ὄψει ὅτι, ὁ ἀριθμὸς τῶν οἰκογενειῶν μετὰ πλειόνων τέκνων ἀνέρχεται εἰς 32.

\*  
\* \*

Διὰ τῆς ἀναλυτικῆς ἐξετάσεως τῶν περιλαμβανομένων εἰς τὸν πίνακα Α περιπτώσεων δυνάμεθα νὰ ἀποχωρίσωμεν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας τύπου COOLEY δύο νέας μορφὰς καὶ μάλιστα νὰ διακρίνωμεν αὐτῆς τρία ἄλλα εἴδη ἀναιμίας δευτεροπαθοῦς ἐκ τῶν παρατηρουμένων διαφορῶν μεταξὺ τῶν περιπτώσεων τούτων, ὅσον ἀφορᾷ τοὺς μορφολογικοὺς χαρακτήρας τοῦ προσώπου τῶν ἀσθενῶν, τὰ εὐρήματα ἐκ τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως τοῦ κρανίου, τοὺς αἱματολογικοὺς χαρακτήρας καὶ τέλος τὴν ἔκβασιν τῆς νόσου.

Γ'. - 'Αναιμία ἐρυθροβλαστική μετ' ἀτελοῦς μογγολοειδοῦς προσώπου  
ἢ 'Αναιμία τῶν Γεωφάγων

Ὑπὸ τὸ ὄνομα τοῦτο περιγράφομεν τὰς περιπτώσεις τῶν ἀσθενῶν ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας τῆς δευτέρας παιδικῆς ἡλικίας, εἰς τοὺς ὁποίους παρατηροῦνται μὲν παραμορφώσεις ἐκσημοὶ τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου, ἐλλείπει ὅμως τὸ τυπικὸν μογγολοειδὲς πρόσωπον καὶ τοῦτο ἐνῶ ἡ νόσος διαρκεῖ ἀπὸ μακροῦ χρόνου. Ἡ ἀκτινογραφικὴ ἐξέτασις τοῦ κρανίου τῶν ἀσθενῶν τούτων ἀποκαλύπτει ἰδιαιτέρου τύπου ἀλλοιώσεις, αἵτινες συνίστανται εἰς κοιλότητας τῶν ὀστέων τῆς κάψης τοῦ κρανίου

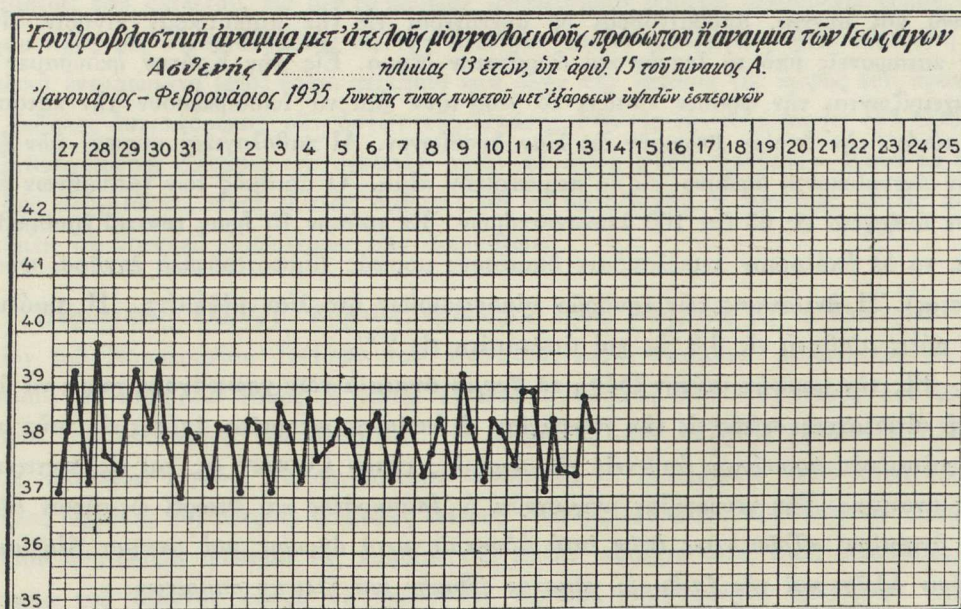


Θερμομετρικὸν διάγραμμα ὑπ' ἀριθ. 3.

ὑπὸ μορφήν δακτυλικῶν ἐντυπωμάτων. Ταῦτα σχεδὸν κανονικοῦ σχήματος συνέχονται πρὸς ἄλληλα, οὕτως ὥστε ἡ προέχουσα περιφέρεια αὐτῶν ἀπεργάζεται εἶδος πλέγματος μετὰ ἰσομεγέθων περίπου βροχίδων. Πλὴν αὐτῶν ὑπάρχει ἐνίοτε πάχυνσις τῆς διπλῆς τῶν ὀστέων τοῦ θόλου καὶ τοῦ προσώπου μετρίου βαθμοῦ. Αἱ ἀλλοιώσεις ὅμως τῶν ὀστέων τοῦ σκελετοῦ δὲν παραλάσσουσιν ἀπὸ τὰς τῶν περιπτώσεων μετὰ τυπικοῦ μογγολοειδοῦς προσώπου. Εἰς ταῦτα παρατηρεῖται ἐπίσης ὀστεοπόρωση, περιορισμένη ἢ μὴ. Αἱ περιπτώσεις τῆς ομάδος ταύτης ἀνέρχονται εἰς 11. Εἰς πάσας, ὡς ἐμφαίνεται εἰς τὸν πίνακα Α, ἀνευρίσκονται οἱ λοιποὶ χαρακτῆρες τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, κλινικοὶ καὶ ἐργαστηριακοί, ὡς καὶ ἡ οἰκογενὴς ἐμφάνισις τῆς νόσου.

Εἰς τὸν τύπον τοῦτον τῆς ἀναιμίας περιλαμβάνεται ὁ ὑπ' ἀριθ. 22 τοῦ πίνακος Α παῖς, ἡλικίας 6 ἐτῶν, πάσχων ἐκ τυπικῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, ὡς μαρτυρεῖται

διὰ τῶν ἀποτελεσμάτων τῆς αἱματολογικῆς καὶ ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως τοῦ σκελετοῦ καὶ τοῦ τύπου τοῦ πυρετοῦ (ὄρα πυρετικὸν διάγραμμα αὐτοῦ). Εἰς τοῦτον, ἐν ἔτος μετὰ τὴν ἐφαρμογὴν ἀναπλαστικῆς τοῦ αἵματος θεραπείας, ἰδίᾳ ἐνδοφλεβίων ἐνέσεων γλωριούχου μαγγανίου, ἐλαίου ὑδνοκάρπου καὶ μετὰ τὴν μετάδοσιν εἰς αὐτὸν ἐλονοσίας δι' ἐνέσεως αἵματος ἐλονοσοῦντος, παρατηρήθη σχεδὸν τελεία ἐξάλειψις τῆς διογκώσεως τοῦ ἥπατος καὶ τοῦ σπληνός ὡς καὶ σημαντικὴ μείωσις τοῦ ἀριθμοῦ τῶν ἐρυθροβλαστῶν (19 ἀπὸ 63 τῆς πρώτης ἐξετάσεως), μετρία ἀνισοκυττάρωσις καὶ ἐν γένει βελτίωσις τῆς ἀναιμίας. Εἰς τὰς ἀλλοιώσεις ὅμως τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου καὶ τῶν ἄκρων δὲν παρατηρήθη ἀξία λόγου μεταβολή.



Θερμομετρικὸν διάγραμμα ὑπ' ἀριθ. 4.

Ἡ προσκειμένη περίπτωσις παρουσιάζεται ἐνδιαφέρουσα καὶ ἀπὸ ἄλλης ἀκόμη πλευρᾶς, τῆς οἰκογενοῦς ἐμφανίσεως τῆς νόσου. Εἰς τὸν ἀδελφὸν αὐτοῦ, ὅστις εἰς ἡλικίαν δύο μηνῶν ἐξετασθεὶς παρ' ἡμῶν εὐρέθῃ ὑγιῆς καὶ κανονικῆς ἀναπτύξεως, ἐπιστοποιήσαμεν μετὰ τέσσαρας μῆνας βαρεῖαν ἀναιμίαν ἐρυθροβλαστικὴν (περίπτωσις ὑπ' ἀριθμ. 23) μετὰ τεραστίας διογκώσεως τοῦ ἥπατος καὶ τοῦ σπληνός.

Εἰς τινὰς περιπτώσεις ἢ ἐναρξίς τῆς νόσου δὲν γίνεται ἐνωρὶς ἀντιληπτὴ ὑπὸ τῶν γονέων τῶν ἀσθενῶν καὶ τοῦτο ἔνεκα τῆς ἡπίας πορείας τῆς νόσου εἰς αὐτάς. Ἡ κλινικὴ εἰκὼν τῆς νόσου εἰς τὰς περιπτώσεις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας μετ' ἀτελοῦς μογγολοειδοῦς προσώπου ἔχει περίπου ὡς εἰς τὴν κατωτέρω περίπτωσιν, ἀφορῶσαν παιδίσκην, ἡλικίας 13 ἐτῶν, ἐκ Κέας.

Εἰς αὐτὴν ἡ ἀναιμία ἦτο ἐντονωτάτη. Τὸ πρόσωπον αὐτῆς ἦτο οἰδαλέον, ὑπῆρχον δὲ ἔκσημοι παραμορφώσεις τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου (ἄνισα ὀγκώματα τῶν βρεγματικῶν ὀστέων, ῥίζα τῆς ῥινὸς πεπλατυσμένη) ἀλλ' ἄνευ σαφοῦς μογγολοειδοῦς ὄψεως. Ἡ ἔναρξις τῆς νόσου, κατὰ τὴν ὁμολογίαν τῶν γονέων αὐτῆς, ὑπῆρξεν ὄψιμος. Ταύτην δὲ ἀπέδιδον οἱ γονεῖς τῆς εἰς συνήθειαν αὐτῆς νὰ τρώγῃ χῶμα. Ὁ σπλήν, μετρίως διωγκωμένος, προεῖχε τέσσαρας δακτύλους τῶν νόθων πλευρῶν, τὸ δὲ ἥπαρ περιπυκνωμένον ἦτο. Ἡ γενικὴ κατάστασις τῆς ἀσθενοῦς ἔδιδε τὴν ἐντύπωσιν βαρείας νόσου. Ἡ ἔξασθῆνησις αὐτῆς ἦτο μεγάλη. Ὑπῆρχον ἐκτεταμένα οἰδήματα εἰς τοὺς πόδας. Παρετηρεῖτο ταχυσφυγμία (σφύξεις 106) καὶ ὁ πυρετὸς σχεδὸν συνεχῆς παρουσίαζεν ὑψηλὰς ἐσπερινὰς ἔξαρσεις (ὄρα θερμομετρικὸν διάγραμμα αὐτῆς). Αἱ σφύξεις τῆς καρδιάδος, ἔντονοι καὶ συχναί, ἀποβαίνουσαι δὲ συχνότεραι εἰς τὴν παραμικρὰν κίνησιν, εἶναι λίαν καταφανεῖς ὑπὸ τὸ λεπτὸν καὶ ὠχρότατον δέρμα. Εἰς τὴν Κρήτην ἠκούσαμεν νὰ μεταχειρίζονται τὴν φράσιν «παίξει τὸ λακί του» διὰ νὰ ὑποδηλώσουν τὴν κατάστασιν αὐτῆν, τὴν ὁποίαν θεωροῦν ὡς λίαν δυσοίωνον. Αἱ παθολογικαὶ μορφαὶ τῶν ἐρυθρῶν ἀνευρίσκοντο ἄφθονοι εἰς τὸ περιφερικὸν αἷμα. Ὁ ἀριθμὸς τῶν ἐμπυρῆνων ἐρυθρῶν ἀνήρχετο εἰς 63 ἐπὶ 100 λευκοκυττάρων. Ἐκ τούτων 15 ἦσαν τυπικοὶ ἐρυθροβλάσται, τὸ δὲ ὑπόλοιπον περιελάμβανε διαμέσους μορφὰς (ἀμφοτερόφιλα ἐρυθρά, φυσιολογικά). Ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων ἦτο λίαν ἠϋξημένη. Ἡ αἰμόλυσις ἦτο μόλις αἰσθητὴ εἰς 3,8‰ καὶ ἀτελεστάτη εἰς 2‰.

Εἰς τὴν μορφήν ταύτην ἐδόθη τὸ *ὄνομα ἀναιμία τῶν γεωφάγων*, χωρὶς νὰ ἀποδοθῇ αἰτιολογικὴ σχέσις εἰς τὴν γεωφαγίαν, ἡ ὁποία παρατηρεῖται ἐπίσης εἰς τοὺς μετὰ μογγολοειδοῦς προσώπου ἀσθενεῖς τῆς ἀναιμίας τύπου COOLEY ὡς καὶ εἰς δευτεροπαθεῖς ἀναιμίας. Τὴν γεωφαγίαν μνημονεύει ὁ *Ἱπποκράτης* καὶ θεωρεῖ ὡς αἷτιον αὐτῆς τὴν ἀναιμίαν «*Τοῖσι νέοις ἐτῶν ἐπὶ ἀδυναμίῃ μετὰ ἀχροΐης καὶ πνεῦμα ἀλιζόμενον ἐντῆσιν ὁδοῖσι καὶ γῆς ἐπιθυμίῃ, αἵματος φθορῆν καὶ ἔκλυσιν σημαίνει*».

Συνήθως οἱ ἀσθενεῖς τρώγουσι τὸ ἐξ ἀσβέστου ἐπίχρισμα τῶν τοίχων τῆς οἰκίας αὐτῶν, τὸ ὁποῖον λαμβάνουσι ξέοντες αὐτοῦς, ἔξ οὗ καὶ ἡ συνήθεια αὕτη τῶν ἀσθενῶν σπανίως διαφεύγει τὴν ἀντίληψιν τῶν γονέων αὐτῶν.

## Ζ'.— Έρυθροβλαστική αναιμία μετ' άτελοῦς τύπου δρεπανομόρφων έρυθρῶν

Ἐπὶ έξαετοῦς παιδίσκης, πασχούσης έξ αναιμίας τύπου γεωφάγων, παρατηρήθη κατὰ τὴν έξέτασιν τοῦ αἵματος τὸ φαινόμενον τῆς παρουσίας δρεπανομόρφων έρυθρῶν, άτελοῦς τύπου (περίπτωσης ὑπ' άρ. 36 τοῦ πίνακος Α). Προσομοία περίπτωσης περιεγράφη τὸ πρῶτον ὑπὸ τοῦ COOLEY ἔν έτει 1929 ἐπὶ Ἑλληνόπαιδος ἡλικίας 4 ἐτῶν, γεννηθέντος ἐν Ἀμερικῇ ἐκ γονέων καταγομένων ἐκ Πύργου τῆς Ἡλείας<sup>(27)</sup>. Ἡ μόνη διαφορὰ μεταξὺ αὐτῶν εἶναι ὅτι, εἰς τὴν ἡμετέραν περίπτωσιν διὰ τῆς άκτινογραφικῆς έξετάσεως τοῦ σκελετοῦ, εἰς μὲν τὸ κρανίον άνευρέθησαν βαρεῖαι άλλοιώσεις τύπου αναλόγου πρὸς τὰς άνευρισκομένας εἰς τὴν αναιμίαν τύπου γεωφάγων, ἤτοι εὐμεγέθη δακτυλικά ἐντυπώματα (ένὸς ὑφεκ. περίπου) καθ' ὅλην τὴν έκτασιν τῆς κάψης τοῦ κρανίου, καὶ έκδηλος ὀστεοπόρωση τῶν ὀστῶν τῆς λεκάνης, ἐνῶ εἰς τὴν περίπτωσιν τοῦ COOLEY ἡ άκτινογραφικὴ έξέτασις τοῦ σκελετοῦ οὐδὲν τὸ παρὰ φύσιν απέδειξεν. Κατὰ τὰ άλλα αἱ δύο περιπτώσεις εἶναι τελείως ὅμοιαι. Διὰ νὰ καταδειχθῇ ἡ ὁμοιότης αὐτῶν παραθέτομεν τὰ ἱστορικά άμφοτέρων τῶν άρρώστων.

**Περίπτωσης Cooley.** Κάρολος, ἡλικίας 4 ἐτῶν, ὠδηγήθη εἰς τὸ έξωτερικὸν Ἰατρεῖον τοῦ Νοσοκομείου Παίδων τοῦ DETROIT, λόγῳ αναιμίας, μεγαλοσπληνίας καὶ ἰκτέρου. Ἡ παρούσα νόσος, ἡ ὁποία ἐγένετο άντιληπτὴ ἀπὸ ένὸς έτους καὶ πλέον, ἤρξατο μετ' αδυναμίας καὶ άνορεξίας. Ἡ διόγκωσις τοῦ σπληνὸς ἐγένετο άντιληπτὴ μόλις πρὸ τινῶν μηνῶν. Εἰς τὴν έξέτασιν αὐτοῦ τῇ 12 Δεκεμβρίου 1928 παρατηρεῖται έκδηλος ὠχρότης καὶ μετρίας έντάσεως ἰκτερος. Ἀτελῆς ανάπτυξις τῶν ὀδόντων. Μετρίου βαθμοῦ συστολικὸν φύσημα τῆς καρδίας. Ὁ σπλὴν προέχει κατὰ τρεῖς δακτύλους. Ἡ έξέτασις τοῦ αἵματος ἔδειξε τὰ ακόλουθα. Ἐρυθρὰ αἰμοσφαίρια 2,640,000. Λευκὰ 11.200. Πολυμορφοπύρρηνα 38, μεγάλα μονοπύρρηνα 18, μικρὰ μονοπύρρηνα 35, ἐωσινόφιλα 1 καὶ φυσιολάσται 8. Σημαντικὴ άνισοκυττάρωσις καὶ ποικιλοκυττάρωσις. Μετρία άχρωμία. Λίαν ἐκσεσημασμένη πολυχρωματοφιλία καὶ κοκκιώδη έρυθροκύτταρα (reticulocytes) 30%. Ἡ αντίστασις τῶν έρυθρῶν ἔδειξεν έναρξιν αἰμολύσεως εἰς 3<sup>0</sup>/<sub>100</sub> καὶ λίαν άτελῆ αἰμόλυσιν εἰς 2<sup>0</sup>/<sub>100</sub>. Ἡ άμεσος αντίδρασις κατὰ VAN DEN BERGH ὑπῆρξεν άρνητικὴ, ἐνῶ ἡ ἔμμεσος ἦτο έντόνως θετικὴ.

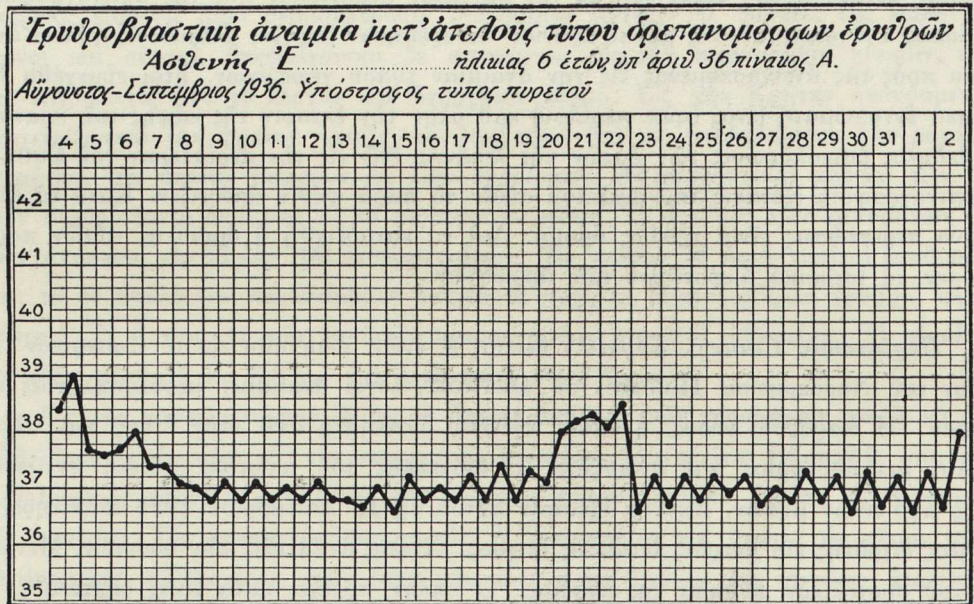
Εἰς νωπὰ παρασκευάσματα αἵματος άνευρίσκοντο άνευ δυσκολίας ἡμισεληνοειδῆ έρυθρά. Ἡ άνάλυσις τοῦ γαστρικοῦ ὑγροῦ ἔδειξεν ἔλλειψιν ὕδροχλωρικοῦ ὀξέος. Τὰ οὔρα περιεῖχον ἴχνη οὔροχολίνης. Ἀκτινογραφίαι τοῦ σκελετοῦ καὶ τῶν μακρῶν ὀστῶν οὐδεμίαν άλλοίωσιν ἔδειξαν.

(27) T. B. COOLEY. Sickle Cell Anemia in a Greek Family. *American Journal of Diseases of Children*, July 1929, Vol. 38, p. p. 103 - 106.

Τὸ αἷμα τῶν λοιπῶν μελῶν τῆς οἰκογενείας ταύτης ἐξητάσθη προσέτι διὰ δρεπανόμορφα ἐρυθρά. Τοῦ πατρὸς καὶ τῆς ἀδελφῆς τὸ ἀποτέλεσμα τῶν ἐξετάσεων ὑπῆρξεν ἀρνητικόν, ἀλλὰ τὸ αἷμα τῆς μητρὸς καὶ τοῦ ἐτέρου ἀδελφοῦ, ἡλικίας 14 ἐτῶν, ἔδειξε μικρὰν καὶ ἀτελῆ ἀνάπτυξιν δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν.

Ἡ ἡμετέρα περίπτωσις ἔχει ὡς ἑξῆς :

**Κατῆ Ε.** 6 ἐτῶν, μόνον τέκνον ὑγιῶν γονέων, κατοίκων Ἀθηνῶν. Ὁ πατήρ, ἡλικίας 45 ἐτῶν, κατάγεται ἐκ Βουλγαρίας, ἡ δὲ μήτηρ, 42 ἐτῶν, κατάγεται ἐκ Φαρσάλων Θεσσαλίας.



Θερμομετρικὸν διάγραμμα ὑπ' ἀριθ. 5.

Ἡ ἀσθενὴς εἰς ἡλικίαν 8 μηνῶν προσεβλήθη ἐξ ἐντερικῶν, (3-4 κενώσεις τὴν ἡμέραν μετὰ βλέννης καὶ αἵματος). Τὰ ἐντερικὰ ἐνοχλήματα ἐσυνεχίσθησαν ἐπὶ μακρὸν καὶ συνοδεύοντο ὑπὸ πυρετοῦ μετρίως ἐντάσεως. Κατὰ τὸν Σεπτέμβριον 1932 παρουσιάσεν ὑψηλὸν πυρετόν, ὅστις διήρκεσεν ἐπὶ 8 ἡμέρας. Ἐπηκολούθησεν ὕφεις τοῦ πυρετοῦ διαρκείας 23 ἡμερῶν, ὅποτε ἀποτόμως εἰσέβαλεν ἐκ νέου ὑψηλὸς πυρετός, διαρκείας ὅμως βραχυτέρας τὴν φορὰν ταύτην, 3-4 ἡμερῶν. Ἡ πορεία τοῦ πυρετοῦ ἐξακολουθεῖ εἰσέτι ὑπὸ τὸν αὐτὸν ὑπόστροφον τύπον, ἀλλ' οἱ παροξυσμοὶ ἐπέρχονται κατ' ἀραιότερα διαστήματα (ὄρα θερμομετρικὸν διάγραμμα ὑπ' ἀριθ. 5). Κατὰ τὴν ἐξέτασιν τῆς ἀσθενοῦς, γενομένην τῇ 17 Δεκεμβρίου 1935, ὁ σπλὴν εὐρέθῃ προέχων 4 δακτύλους τοῦ ὑποχονδρίου, σκληρὸς καὶ παχύς, τὸ δὲ ἥπαρ περὶ τοὺς τρεῖς δακτύλους. Ἡ ὠχρότης αὐτῆς εἶναι μεγάλη ἀλλὰ δὲν παρουσιάζει ἀπίσχανισιν. Τὸ πρόσωπον τῆς ἀσθενοῦς δὲν εἶναι μογγολοειδές, ἀν καὶ ὑπάρχουσιν ὀγκώματα μετρίου βαθμοῦ



των ὀστέων τοῦ κρανίου, ἡ δὲ ρίζα τῆς ῥινὸς εἶναι πεπλατυσμένη καὶ εἰσέχει πολὺ. Διὰ τῆς ἐξετάσεως τῶν κοπράνων ἀπεκλείσθη οἰαδῆποτε λοίμωξις τοῦ ἐντέρου. Ἡ ἀντίδρασις Wassermann, γενομένη εἰς τὴν ἀσθενῆ καὶ τὴν μητέρα αὐτῆς, ὑπῆρξεν ἀρνητική, ὡς καὶ ἡ ὀροδιαγνωστικὴ διὰ μελιταῖον. Ἡ ἐξέτασις τοῦ αἵματος ἔδωσε τὰ ἑξῆς ἀποτελέσματα: Ἀριθμὸς λευκῶν 16,000, ἐρυθρῶν 4,000,000. Σπανιώτατοι ἐρυθροβλάσται, ὀλίγοι φυσιολάσται. *Λευκοκυτταρικὸς τύπος*: Πολυμορφοπύρηννα 66, μεγάλα μονοπύρηννα 1, λυμφοκύτταρα 33, ἐρυθροβλάσται 2, φυσιολάσται 9 ἐπὶ 100 λευκῶν.

Εἰς τὰ νωπὰ παρασκευάσματα παρουσία ἐρυθρῶν, ἅτινα ἔχουσι λίαν ἐπίμηκες σχῆμα, ἡμισελήνοειδές. Εἰς τὰ ξηρὰ παρασκευάσματα ἀνευρίσκονται ἐπίσης ἐπιμήκεις μορφαὶ ἐρυθρῶν, αἵτινες ὑποπίπτουσιν ἀμέσως εἰς τὴν ἀντίληψιν. Παρὰ τὴν ἀνισοκύτταρῶσιν καὶ ποικιλοκυττάρῶσιν δὲν ὑπάρχουσιν ἀπιοειδεῖς μορφαὶ καὶ ἐν γένει δὲν παρατηρεῖται μεγάλη κατάτμησις τῶν ἐρυθρῶν. Αἱ ἰδιαιτέρας αὗται μορφαὶ τῶν ἐρυθροκυττάρων εἶναι τελείως ὅμοιαι πρὸς τὰς δημοσιευομένας ὑπὸ τοῦ COOLEY. Ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν εἶχεν ὡς ἑξῆς: Ἡ αἰμόλυσις ἤρξατο εἰς διάλυμα 3,8‰ καὶ ἦτο ἀτελής εἰς 2‰. Εἰς τὰ οὖρα παρατηρήθη αὐξήσις τῆς οὐροχολίνης, εἰς δὲ τὸ αἷμα ἡ χολερυθρίνη τοῦ αἵματος κατὰ τὴν ἕμμεσον ἐξέτασιν ἦτο τριπλασία τοῦ φυσιολογικοῦ.

Κατὰ τὴν ἐξέλιξιν τῆς νόσου παρατηρήθη ὁ ἀκόλουθος ἰδιάζων σημαντικῆς ἀξίας χαρακτήρ τῆς νόσου. Ὁ ἀριθμὸς τῶν δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν παρουσίαζεν αὐξομειώσεις καὶ ἦτο, κατὰ μὲν τὴν περίοδον τοῦ πυρετικοῦ παροξυσμοῦ, μεγαλύτερος, κατὰ δὲ τὴν ὑφεσιν αὐτοῦ μικρότερος.

## Η'. — 'Αναιμία ιωμένη

Ὁ τύπος οὗτος τῆς ἀναιμίας χαρακτηρίζεται διὰ τῆς ὑπάρξεως φυσιοβλαστώσεως ἀντὶ τῆς ἐρυθροβλαστώσεως, ἡ ὁποία συνοδεύεται δι' ἀντιδράσεως τοῦ λευκοποιητικοῦ συστήματος τύπου ψευδολευχαιμικοῦ.

Ὁ ἀριθμὸς τῶν λευκῶν κυμαίνεται ἀπὸ 14 χιλιάδων ἕως 25 χιλιάδων καὶ σχεδὸν γενικῶς ἀπὸ ἀπόψεως εἶδους τῶν λευκοκυττάρων παρατηρεῖται αὔξις τοῦ ἀριθμοῦ τῶν λυμφοκυττάρων. Ὁ ἀριθμὸς τῶν φυσιολιστῶν δὲν ὑπερβαίνει συνήθως τοὺς 5-10 ἐπὶ ἑκατὸν λευκῶν.

Εἰς τὸν πίνακα Α περιλαμβάνομεν τέσσαρας τυπικὰς περιπτώσεις. Ἡ νόσος ἐκδηλοῦται ἀπὸ τῶν πρώτων μηνῶν τῆς ζωῆς καὶ ὑποπίπτει συνήθως ἔνωρὶς εἰς τὴν ἀντίληψιν τῶν γονέων τῶν ἀσθενῶν λόγῳ τοῦ πυρετοῦ, ὅστις ἐμφανίζεται ἐξ ἀρχῆς ὑψηλὸς καὶ συνεχίζεται εἰς ὑψηλὰ ὄρια ἄνευ μεγάλων διακυμάνσεων. Ἰδιαιτέρον ἐπίσης χαρακτηρεῖται τῆς νόσου ἀποτελεῖ ἡ πρώϊμος αὔξις τοῦ ὄγκου τοῦ ἥπατος καθ' ὅλην τὴν διάρκειαν αὐτῆς, ἐνῶ ὁ σπλὴν μόνον πολὺ βραδύτερον αὐξάνει τὸν ὄγκον ἀλλὰ πάντως εἰς βαθμὸν μικρότερον ἀπὸ τὸ ἥπαρ. Ἡ διάρκεια τῆς νόσου εἶναι περίπου δύο ἐτῶν. Ἐν τούτοις ἡ κλινικὴ εἰκὼν τῆς νόσου παρουσιάζεται βαρεῖα καὶ ἡ διάγνωσις αὐτῆς ἀποβαίνει δύσκολος ἄνευ ἐμπεριστατωμένης αἱματολογικῆς ἐξετάσεως. Κατὰ τὴν ἀκμὴν ἄλλωστε τῆς νόσου ἡ φυσιογνωμία τῶν ἀσθενῶν διαφέρει ἐλάχιστα τῆς τῶν πασχόντων ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας ἐν τῇ βρεφικῇ ἡλικίᾳ. *Τὸ πρόσωπον εἶναι οἰδαλέον καὶ ἐπὶ πλέον εἰς τὰ ὀστᾶ τοῦ κρανίου παρατηροῦνται ὀγκώματα ἀσύμμετρα καὶ ἐν γένει μέτρια παραμορφώσεις τῆς κεφαλῆς.* Εἰς τὴν παρατιθεμένην φωτογραφίαν τοῦ ἀσθενοῦς ὑπ' ἀριθ. 38 εἶναι ἐκδηλοὶ αἱ παραμορφώσεις τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου. Ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν, ἐν ἀντιθέσει πρὸς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν, εἶναι περίπου εἰς φυσιολογικὰ ὄρια, τόσον εἰς τοὺς ἀσθενεῖς ὅσον καὶ εἰς τοὺς γονεῖς αὐτῶν. Καὶ ὡς ἐκ τούτου δι' αὐτῆς ἐν συνδυασμῷ μετὰ τῆς φυσιοβλαστώσεως ἡ διαφορικὴ διάγνωσις τῆς μορφῆς ταύτης τῆς ἀναιμίας ἀπὸ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας καθίσταται εὐχερεστάτη.

Ἐτερον διακριτικὸν στοιχεῖον τῆς νόσου ἀπὸ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας εἶναι ἡ μὴ ἀνεύρεσις ἀλλοιώσεων τῶν ὀστῶν διὰ τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως, παρὰ τὴν ὑπαρξιν παραμορφώσεων τῶν ὀστῶν τῆς κεφαλῆς, ὅπως εἰς τὸν ἀνωτέρω ἀσθενῆ, τοῦ ὁποίου παραθέτομεν τὴν φωτογραφίαν.

Ὁ τύπος οὗτος τῆς ἀναιμίας ὀφείλεται εἰς διάφορα αἷτια καὶ ἰδίᾳ εἰς τὴν φυματίωσιν καὶ ὡς ἐκ τούτου πρόκειται περὶ δευτεροπαθοῦς ἀναιμίας.

Πρὸς ταύτην προσομοιάζει λίαν ἡ ἀναιμία τύπου Von JAKSCH - HAYEM. Πράγματι μεγάλη ἀναλογία παρατηρεῖται μετὰ τῶν κλινικῶν καὶ αἱματολογικῶν εὐρημάτων τῶν περιπτώσεων τῆς μορφῆς ταύτης τῆς ἀναιμίας καὶ τῆς ἐξ συγγενοῦς συφιλίδος προερχομένης ἀναιμίας, ὡς καὶ τῶν περιγραφομένων ἐν Εὐρώπῃ περιπτώσεων ἀναιμίας τύπου Von JAKSCH - HAYEM.

Θ'. - Περιπτώσεις άκαθορίστου τύπου άναιμίας

Ός τοιαύτας περιγράφομεν τὰς έπομένας τέσσαρας περιπτώσεις. Ἡ μία άφορᾷ παιδίσκην 5 έτῶν, έκ γονέων καταγομένων έκ Μικρᾶς Ἀσίας (άσθενής ύπ' άρθ. 42 τοῦ Πίνακος Α). Αὕτη διαφέρει τῶν περιπτώσεων τῆς τελευταίας ομάδος τῆς ίωμένης άναιμίας μόνον κατά τὸ άποτέλεσμα τῆς άκτινογραφικῆς εξέτάσεως τοῦ σκελετοῦ. Εἰς τὰ ὀστᾶ τῆς περόνης καὶ τῆς κνήμης παρετηρήθη τεραστία πάχυνσις τοῦ ὀστίτου συμπαγοῦς ἰστοῦ καὶ ἀντιθέτως σμίκρυνσις τοῦ αὐλοῦ αὐτῶν, ένῶ εἰς τὰ ὀστᾶ τοῦ κρανίου μόλις διαγράφονται δακτυλικά τινα έντυπώματα.

Τοιοῦτου εἴδους ἀλλοιώσεις ἔχουσι περιγραφῆ μέχρι σήμερον μόνον εἰς μίαν περίπτωσιν άναιμίας μετὰ δρεπανομόρφων έρυθρῶν ἐπὶ Νέγρου έν Ἀμερικῇ ύπὸ τοῦ SCHERWOOD (28).

Ἡ *δευτέρα* περίπτωσις εἶναι επίσης προσομοία πρὸς τὰς τῆς ίωμένης άναιμίας, διαφέρει ὁμως αὐτῶν διὰ τῆς παρουσίας έωσινοφίλων πολυμορφοπυρήνων εἰς ἀναλογίαν 19 ἔως 25 %. Πρόκειται περὶ μικρᾶς κόρης, γεννηθείσης έν Ἀθήναις, (ύπ' άριθ. 46 τοῦ Πίνακος Α) τετάρτου τέκνου ὑγιῶν γονέων. Κατὰ τὴν εξέτασιν αὐτῆς, γενομένην τὸν Μάρτιον 1936, πλὴν τῆς μεγάλης ὠχρότητος, ἡ πάσχουσα παρουσίαζε μικρὰν διόγκωσιν τοῦ σπληνὸς καὶ τοῦ ἥπατος, συνοδευομένην ύπὸ μετρίου πυρετοῦ. Ἡ ἀνάλυσις τοῦ αἵματος ἔδειξε 22.600 λευκά καὶ τὰς ἐξῆς ἀναλογίας τῶν διαφόρων εἰδῶν αὐτῶν : 47 πολυμορφοπύρηνα, 19 πολυμορφοπύρηνα έωσινόφιλα, 21 μικρὰ καὶ μέσα μονοπύρηνα, 6 μεγάλα μονοπύρηνα, καὶ 7 μεταβατικὰς μορφάς. Ἄλλαι εξέτάσεις αἵματος, κοπράνων κ.τ.λ. δέν ἀπεκάλυψαν λοίμωξιν τινα. Μόνον ἡ διὰ φυματίνης δερμοαντίδρασις ἔδωσε, κατ' επανάληψιν δοκιμασθεῖσα, θετικὸν άποτέλεσμα.

Ἡ άσθενής παρέμεινεν ύπὸ παρατήρησιν μέχρι σήμερον, ὁπότε ἡ γενικὴ κατάσταση αὐτῆς ἔχει σημαντικῶς βελτιωθῆ καὶ ἡ αἱματολογικὴ εἰκὼν εἶναι σχεδὸν φυσιολογικὴ. Προσομοίαν περίπτωσιν παρετήρησεν ὁ LEHNDORFF, τῆς ὁποίας ἔδωσε λεπτομερῆ περιγραφὴν. Αὕτη διαφέρει τῆς ἡμετέρας μόνον κατά τὸ άποτέλεσμα τῆς ἀντιστάσεως τῶν έρυθρῶν, τὸ ὁποῖον εύρέθη έν ἀντιθέσει πρὸς τὴν ἡμετέραν εἰς ὄρια κάτω τοῦ φυσιολογικοῦ (29).

Ἡ *τρίτη* περίπτωσις άφορᾷ παιδίσκην ἡλικίας 7 έτῶν (ύπ' άρ. 43 τοῦ Πίνακος Α), εἰς τὴν ὁποίαν μετὰ τῆς μετρίου βαθμοῦ άναιμίας παρατηρεῖται ἰδιότυπος ὄψις. Τὸ πρόσωπον αὐτῆς εἶναι ὡς γρᾶις, ἡ δὲ ἀνάπτυξις τοῦ σώματος αὐτῆς ὕστερεῖ κατά

(28) DR. SCHERWOOD. American Journal of Roentgenology and Radium Therapy, 1930, Vol. 23, p. 628.

(29) HEINRICH LEHNDORFF. Hämolytische Anämie mit persistierender Eosinophilie. Sonderabdruck aus der Wiener Klinischen Wochenschrift, 1932, No 39/40.

πολὺ τοῦ φυσιολογικοῦ. Αἱ παραμορφώσεις τῶν ὀστέων τοῦ προσώπου εἶναι λίαν ἔκρημοι, ἐντούτοις ἡ ἀκτινογραφικὴ ἐξέτασις τοῦ κρανίου ὡς καὶ τῶν ποδῶν καὶ τῆς λεκάνης οὐδεμίαν ἀλλοίωσιν ἔδειξεν.

Ἡ ἐξέτασις αὐτῆς κατὰ συστήματα καὶ ἡ ἀνάλυσις τοῦ αἵματος, τῶν οὐρῶν, αἱματοκαλλιέργειαι, οὐροκαλλιέργειαι, ἡ ἐξέτασις κοπράνων κ.τ.λ., γενόμεναι κατ' ἐπανάληψιν, δὲν ἀπεκάλυψαν λοίμωξιν τινα.

Ἡ *τετάρτη* περίπτωσις ἀφορᾷ θῆλυ βρέφος, εἰς τὸ ὁποῖον περὶ τὸ τέλος τοῦ δευτέρου μηνὸς παρετηρήθη ὑπὸ τῆς ἰατροῦ Δδος Ἀνδρουτσέλη, προϊσταμένης τοῦ Παιδοκομικοῦ Ἰατρείου τοῦ Πατριωτικοῦ Ἰνστούτου, διόγκωσις τοῦ ἥπατος καὶ τοῦ σπληνός, διὰ τὴν ὁποίαν καὶ ἀπεστάλη εἰς ἡμᾶς τῇ 3-1-36 πρὸς καθορισμὸν τῆς φύσεως τῆς νόσου αὐτοῦ (ἀσθενῆς ὑπ' ἀριθ. 41 τοῦ πίνακος Α).

Εἰς τὴν ἐξέτασιν αὐτοῦ ἀνεύρομεν τὸ ἥπαρ διωγκωμένον περὶ τοὺς τρεῖς δακτύλους, τὸν δὲ σπλῆνα σκληρὸν καὶ ἐπιμήκη, ἐξικνούμενον μέχρι τῆς ἄνω λαγονίου ἀκρολοφίας. Παρὰ ταῦτα ἡ θρέψις αὐτοῦ παρουσιάζετο καλή. Εἰς τὴν ἐξέτασιν τοῦ αἵματος ὡς μόνον παθολογικὸν στοιχεῖον εὐρέθη σημαντικὴ ὑπερλευκοκυττάρωσις μετὰ τινων φυσιολογικῶν, ἐνῶ ποικιλοκυττάρωσις ἢ πολυχρωματοφιλία δὲν παρετηρεῖτο. Τέλος ἂν καὶ κατ' ἐπανάληψιν ἐθερμομετρήθη ἐνώπιον ἡμῶν οὐδέποτε εὐρέθη ἰσχυρῶς πυρέσσον. Ὁ πυρετός του ἐκυμαίνεται περὶ τοὺς 37°,2 - 37°,8.

Ἡ μικρὰ ἀσθενὴς παρέμεινε μέχρι σήμερον ὑπὸ τὴν παρατήρησιν ἡμῶν, ἦτοι ἐπὶ ἔν καὶ ἡμισυ ἔτος. Καὶ παρὰ τὴν ἥπατοσπληνομεγαλίαν, ἣτις παρέμεινε σταθερὰ εἰς τὰ αὐτὰ περίπου ὅρια, ἡ ἀνάπτυξις αὐτῆς ἐσυνεχίζετο ὁμαλῆ. Τὸ βάρους αὐτῆς ηὔξανε κανονικῶς. Μόνον ἐσχάτως προσεβλήθη ὑπὸ ὑψηλοῦ πυρετοῦ, ὅστις διήρκεσε ἐπὶ 8 ἡμέρας. Ἡ ἀσθενὴς ἔχασε περίπου ἓν χιλιόγραμμα τοῦ βάρους αὐτῆς καὶ ἡ ὄψις αὐτῆς ἀπέβη ὀλίγον τι ὠχρά. Εἰς τὴν ἐξέτασιν τοῦ αἵματος παρετηρήθη διὰ πρῶτην φορὰν ἀνισοκυττάρωσις καὶ πολυχρωματοφιλία μετρίου βαθμοῦ. Ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν, τόσον εἰς τὴν ἀσθενῆ ὅσον καὶ εἰς τοὺς γονεῖς αὐτῆς, εὐρέθη εἰς φυσιολογικὰ ὅρια καὶ ἡ ἀκτινογραφικὴ ἐξέτασις οὐδεμίαν βλάβην τῶν ὀστέων ἀπεκάλυψε.

Ἡ σύφιλις ἀπεκλείσθη καὶ ὡς μόνη πιθανὴ διάγνωσις παρουσιάζεται ἡ ὑπαρξίς φυματιώδους ἐπεξεργασίας ἂν καὶ εἰς τὸ βρέφος εἶχε χορηγηθῆ B. C. G. κατὰ τὰς πρῶτας ἡμέρας τῆς γεννήσεώς του.

## Γ'. - 'Αναιμία ἐκ συγγενοῦς συφιλίδος

Μέχρι σήμερον ἔχομεν παρατηρήσει δύο περιπτώσεις ἀναιμίας, ὀφειλομένας εἰς συγγενῆ συφιλίδα καὶ ἀφορώσας ἐν βρέφος ἡλικίας 6 μηνῶν καὶ ἐν ἕτερον 7½ μηνῶν. Τὸ πρῶτον, μόνον τέκνον γονέων καταγομένων ἐκ Θηβῶν, παρουσίασεν ὑψηλὸν πυρετόν, ἓνα μῆνα μετὰ τὴν γέννησιν αὐτοῦ. Ὁ πυρετὸς ἐξηκολούθησεν ἔκτοτε κυμαινόμενος περίξ 38° 6. Ἡ ὠχρότης αὐτοῦ ἦτο μεγάλη καὶ κατὰ τὴν ἐξέτασιν αὐτοῦ ὁ μὲν σπλὴν εὐρέθη ὀλίγον διωγκωμένος, ὅσον περίπου δύο δακτύλους, τὸ δὲ ἥπαρ διπλασίως. Ἡ ἀριθμησις τῶν λευκῶν ἔδωσε 11,400 κατὰ κυβ. χιλιοστ. ὁ δὲ λευκοκυτταρικός τύπος τὰς ἐξῆς ἀναλογίας: πολυμορφοπύρηννα 53, λυμφοκύτταρα 40, μέσα μονοπύρηννα 2, ἑωσινόφιλα 4, βασεόφιλα 1. Ἡ ἀνισοκυττάρωσις καὶ πολυχρωματοφιλία ἦσαν ἐξαιρετικῶς ἔντονοι. Ἡ παρουσία φυσιοβλάστῶν ἦτο ἀμέσως ἀντιληπτὴ καὶ ἀνευρέθησαν φυσιοβλάσται εἰς ἀναλογίαν 10 ἐπὶ 100 λευκῶν. Ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν τοῦ ἀσθενοῦς, ἐξετασθεῖσα κατ' ἐπανάληψιν, εὐρέθη εἰς φυσιολογικὰ ὅρια ὡς καὶ εἰς τοὺς γονεῖς αὐτοῦ. Κατὰ τὴν ἐξέτασιν τῶν γονέων οὐδὲν παθολογικὸν σημεῖον εὐρέθη, ἀλλ' ἡ ἀντίδρασις Wassermann ὑπῆρξε θετικὴ εἰς ἀμφοτέρους.

Εἰς τὸ δεύτερον βρέφος, τὸ ὁποῖον ἐπύρεσεν ἀπὸ τοῦ πέμπτου μηνός, παρατηρήθη ἐξάνθημα κηλιδοβλατιδῶδες καθολικόν. Τὸ ἥπαρ ἦτο διωγκωμένον περὶ τοὺς τέσσαρας δακτύλους ὡς καὶ ὁ σπλὴν. Ὁ ἀριθμὸς τῶν λευκοκυττάρων ἀνήρχετο εἰς 8,800 κατὰ κυβ. χιλ. καὶ ὁ λευκοκυτταρικός τύπος ἔδειξε τὰς ἐξῆς ἀναλογίας: πολυμορφοπύρηννα 43, λυμφοκύτταρα 41, μέσα μονοπύρηννα 2, ἑωσινόφιλα 4, βασεόφιλα 1, μυελοκύτταρα 1, μεταμυελοκύτταρα 7, Rieder 1, ἐμπύρηννα ἐρυθρά, ἦτοι φυσιοβλάσται 8 ἐπὶ 100 λευκῶν.

\*  
\* \*

Ὁ ἀριθμὸς τῶν περιπτώσεων τῆς ἀναιμίας, τὰς ὁποίας ἔχομεν περιλάβει εἰς τὸν πίνακα Α, ἐν ὄλῳ 47, κατανέμεται ὡς ἐξῆς μετὰ τῶν κυριωτέρων εἰδῶν ἀναιμίας, ἅτινα περιγράφονται ἀνωτέρω.

- 1) Ἀναιμία ἐρυθροβλαστικὴ τύπου Cooley μετὰ τελείου μογγολοειδοῦς προσώπου, 14 ἀσθενεῖς ἡλικίας ἀπὸ 4-24 ἐτῶν καὶ 10 ἀσθενεῖς τῆς βρεφικῆς ἡλικίας.
- 2) Ἀναιμία ἐρυθροβλαστικὴ μετ' ἀτελοῦς μογγολοειδοῦς προσώπου, Ἀναιμία γεωφάγων, 11 ἀσθενεῖς.
- 3) Ἀναιμία ἐρυθροβλαστικὴ μετ' ἀτελοῦς τύπου δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν, εἰς ἀσθενῆς.
- 4) Ἀναιμία ἰωμένη, δευτεροπαθῆς, τύπου Von Jaksch - Hayem 4 ἀσθενεῖς.
- 5) Ἀναιμία ἰωμένη μετ' ἑωσινοφίλων, εἰς ἀσθενῆς.
- 6) Ἀναιμία ἐκ συγγενοῦς συφιλίδος, δύο ἀσθενεῖς.
- 7) Ἀναιμία ἀκαθορίστου τύπου, τρεῖς ἀσθενεῖς.

### ΤΑ ΑΝΘΡΩΠΟΛΟΓΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΗΣ ΕΡΥΘΡΟΒΛΑΣΤΙΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ

Ὡς προκύπτει ἐκ τῶν ἀνωτέρω ἐκτεθέντων πορισμάτων τῆς μελέτης τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας τίθενται δύο προβλήματα ἀνθρωπολογικῆς φύσεως πρὸς ἐξέτασιν ὑπὸ τῶν ἰδιαζόντων χαρακτήρων αὐτῆς:

1. Ἡ αἰτιολογία τοῦ μογγολοειδοῦς προσώπου.
2. Ὁ φυλετικὸς χαρακτήρ τῆς νόσου.

Πρὸς μελέτην τοῦ πρώτου προέβημεν εἰς τὴν ἀνθρωπολογικὴν ἐξέτασιν τῶν ἀσθενῶν ἡμῶν, τὴν ὁποίαν εἶχε τὴν εὐγενῆ καλωσύνην νὰ ἀναλάβῃ ὁ Καθηγητὴς τῆς Ἀνθρωπολογίας ἐν τῇ Ἰατρικῇ Σχολῇ κ. ΚΟΥΜΑΡΗΣ καὶ εἰς τὴν ἀκτινογραφικὴν ἐξέτασιν τοῦ κρανίου τῶν ἀσθενῶν μετὰ σαφοῦς καὶ μὴ μογγολοειδοῦς προσώπου.

Πρὸς τοῦτο ἐξητάσαμεν προσέτι ἐπὶ ἱκανοῦ ἀριθμοῦ τῶν ἀσθενῶν ἡμῶν τὴν ἐξέλιξιν τοῦ μογγολοειδοῦς προσώπου κατὰ τὴν πορείαν τῆς νόσου. Τὰ ἀποτελέσματα τῆς μελέτης ταύτης ἔχουσιν ἐν συντόμῳ ὡς ἑξῆς:

1) Ἡ ἐξέλιξις τῶν παραμορφώσεων τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου παρουσιάζει διάφορον πορείαν μεταξὺ τῶν ἀσθενῶν, οὕτως ὥστε εἰς ἄλλους εἶναι ταχεῖα καὶ καθολικὴ, εἰς ἄλλους δὲ βραδεῖα καὶ περιορίζεται εἰς τινὰ ὀστᾶ τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου.

2) Τὸ μογγολοειδὲς πρόσωπον ἐπίσης διαφέρει ἀπὸ τοῦ ἐνὸς ἀσθενοῦς εἰς τὸν ἄλλον. Μεταξὺ τῶν διαφόρων παραλλαγῶν αὐτοῦ διακρίνονται δύο τύποι, ἥτοι ἄλλοι μὲν ἀσθενεῖς παρουσιάζουν διωγκωμένα τὰ ὀστᾶ τοῦ μετώπου καὶ τῶν μῆλων, ἐνῶ εἰς ἄλλους ἀντιθέτως ἔχει περισσότερον διευρυνθῆ ἢ ἄνω σιαγών, ἰδίᾳ εἰς τὸ κατώτερον τμήμα αὐτῆς. Εἰς τὴν τελευταίαν περίπτωσιν τὰ χεῖλη δὲν ἐφάπτονται ἀλλήλων, ἀλλ' ἔχουσιν ἀπωθηθῆ καὶ τὰ οὖλα μένουσιν ἀκάλυπτα, ὡς καὶ οἱ πρόσθιοι ὀδόντες, οὕτως ὥστε ὁ ἀσθενὴς δυσκόλως κατορθώνει νὰ φέρῃ εἰς ἐπαφὴν τὰ χεῖλη αὐτοῦ.

3) Ἐὰν ἡ ἀκτινογραφικὴ εἰκὼν τοῦ κρανίου ἐξετασθῆ, ἐν συγκρίσει πρὸς τὰ χαρακτηριστικὰ τοῦ προσώπου τῶν ἀσθενῶν, πιστοποιεῖται ὅτι αἱ παραμορφώσεις τῆς κεφαλῆς ἐξαρθῶνται ἐκ τῆς ἐντοπίσεως καὶ τοῦ βαθμοῦ τῆς βλάβης τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου. Τὴν σύγκρισιν ταύτην καθιστῶσι δυνατὴν μετὰ μεγάλης ἀκριβείας αἱ φωτογραφίαι τῆς κεφαλῆς τῶν ἀσθενῶν εἰς πλαγίαν καὶ κατὰ μέτωπον στάσιν, ὡς καὶ αἱ ἀκτινογραφίαι τοῦ κρανίου εἰς πλαγίαν θέσιν.

4) Τὸ μογγολοειδὲς πρόσωπον παρουσιάζεται σαφῶς ὡς ἀποτέλεσμα τῆς ἐντοπίσεως τῆς βλάβης εἰς τὰ ὀστᾶ τοῦ προσώπου καὶ ἰδιαιτέρως τοῦ μετώπου καὶ τῆς ἄνω γνάθου. Ὅμοίως αἱ διαφοραί, αἵτινες παρατηροῦνται μεταξὺ τῶν ἀσθενῶν μετὰ μογγο-

λοειδοῦς προσώπου, ὀφείλονται εἰς διαφορὰς βαθμοῦ τῆς παχύνσεως τῶν ὀστῶν τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου.

Πρὸς πληρεστέραν μελέτην τοῦ ζητήματος τῆς αἰτιολογίας τοῦ μογγολοειδοῦς προσώπου εἴμεθα ἠναγκασμένοι νὰ ἐξετάσωμεν προσέτι τὴν ὄψιν τῶν πασχόντων ἐξ οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἰκτέρου, νόσου συγγενοῦς καὶ κληρονομικῆς, ὡς καὶ εἰς τοὺς ἐκδηλοῦντας τὴν μογγολοειδῆ ἰδιωτίαν, ἐπίσης συγγενῆ νόσον καί, ὡς ὑποστηρίζεται ἔσχατως, κληρονομικὴν. Εἰς τούτους παρατηρεῖται ὡσαύτως μογγολοειδὲς πρόσωπον, τὸ ὁποῖον ἀποτελεῖ θεμελιώδη χαρακτῆρα τῆς νόσου μετὰ τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ (ἐπίκανθος, λοξότης τῆς βλεφαρικῆς σχισμῆς).

Μέχρι σήμερον ἔχομεν ἐξετάσει πέντε πάσχοντας ἐξ οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἰκτέρου, ἐξ ὧν οἱ τέσσαρες ἀπετέλουν μέλη μιᾶς οἰκογενείας. Ἡ μήτηρ ἡλικίας 52 ἐτῶν, καὶ τρία ἐκ τῶν τεσσάρων τέκνων αὐτῆς, δύο κόραι, ἡλικίας 24 καὶ 20 ἐτῶν καὶ εἷς υἱὸς 18 ἐτῶν. Εἰς πάντας ὑπῆρχον σαφεῖς μογγολικοὶ χαρακτῆρες τοῦ προσώπου, προπέτεια τῶν μῆλων, ῥίζα τῆς ῥινὸς εἰσέχουσα καὶ ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς. Ἐκ τῶν περιπτώσεων τούτων περιλαμβάνομεν εἰς τὸν **Πίνακα Α** μόνον τὴν περίπτωσιν τῆς κόρης ἡλικίας 20 ἐτῶν, εἰς τὴν ὁποίαν ἐγένετο πλήρης ἀκτινογραφικὴ ἐξέτασις τοῦ σκελετοῦ. Εἰς τὸν πέμπτον ἀσθενῆ, γυναῖκα 36 ἐτῶν, ὑπῆρχεν ἐπίσης τυπικὸν μογγολοειδὲς πρόσωπον, ὡς ἔχομεν ἀνωτέρω μνημονεύσει.

Διὰ τῆς ἀντιπαραβολῆς τῆς ἀκτινογραφίας τῶν ἀσθενῶν τούτων πρὸς τὰς τῶν πασχόντων ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, παρατηροῦμεν ὅτι καὶ εἰς τὴν περίπτωσιν τοῦ οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἰκτέρου ἢ μογγολοειδῆς ὄψις τῶν ἀσθενῶν ὀφείλεται ἐπίσης εἰς ὑπερπλασίαν τῶν ὀστῶν τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου. Ἀντιθέτως εἰς τὴν μογγολοειδῆ ἰδιωτίαν, τὸ μογγολοειδὲς πρόσωπον παρουσιάζεται ὡς ἀποτέλεσμα τῆς ὑποπλασίας τῶν ὀστῶν τοῦ κρανίου καὶ τοῦ προσώπου.

Ἐν Ἑλλάδι τὴν πρώτην περίπτωσιν μογγολοειδοῦς ἰδιωτείας περιέγραψεν ὁ παιδίατρος κ. Κλ. ΒΟΥΔΟΥΡΗΣ εἰς ἀνακοίνωσιν αὐτοῦ ἐν τῇ Ἱατρικῇ Ἐταιρείᾳ Ἀθηνῶν κατὰ τὴν συνεδρίαν τῆς 29 Φεβρουαρίου 1927. Ἐσχατως ἡ ἰδιάζουσα καὶ ἀκαθορίστου φύσεως αὕτη νόσος ἐξητάσθη γενικώτερον εἰς μονογραφίαν, διατριβὴν ἐπὶ διδακτορίᾳ, τοῦ παιδίατρου κ. Σπ. ΜΠΑΡΤΖΟΚΑ, ὅστις περιγράφει ἑννέα τυπικὰς περιπτώσεις<sup>(30)</sup>.

Καὶ ἡμεῖς ἔχομεν παρατηρήσει τρεῖς πάσχοντας ἐκ μογγολοειδοῦς ἰδιωτείας, ἡλικίας ἐπτὰ μηνῶν, δύο ἐτῶν καὶ τεσσάρων ἐτῶν, τὸν ἕνα δὲ τούτων μετὰ τοῦ κ. Σολ. ΒΕΡΑ καὶ ἔχομεν ἐπιληφθῆ τῆς μελέτης τῆς νόσου ἐν συνεργασίᾳ μετὰ τῶν κ. κ. Σ. ΒΕΡΑ καὶ Ι. ΣΤΑΥΡΙΔΟΥ. Καὶ ἤδη δυνάμεθα νὰ βεβαιώσωμεν ὅτι ἡ θεραπεία δι' ἐκχυλισμάτων ἀδένων ἐνδοκρινῶν, συνεχιζομένη ἐπὶ μακρὸν χρόνον καὶ εἰς δόσεις καταλλήλως καθοριζομένας ἔξασκει εὐνοϊκὴν ἐπίδρασιν ἐπὶ τῆς ἐξελίξεως τῆς νόσου.

<sup>(30)</sup> Σ. ΜΠΑΡΤΖΟΚΑ. Συμβολὴ εἰς τὴν μελέτην τῆς μογγολοειδοῦς ἰδιωτείας. Διατριβὴ ἐπὶ διδακτορίᾳ, 1935.

Τὰ ἀνωτέρω γεγονότα τείνουν νὰ ἀποκλείσουν τὴν φυλετικὴν αἰτιολογίαν τοῦ μογγολοειδοῦς προσώπου εἰς τοὺς ἀσθενεῖς τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, ἤτοι τὴν ὑπαρξίν κληρονομικῆς μεταβιβάσεως φυλετικοῦ χαρακτῆρος τῆς μογγολικῆς φυλῆς, ὡς καὶ εἰς τὰς δύο ἄλλας νόσους τὸν οἰκογενῆ ἴκτερον καὶ τὴν μογγολοειδῆ ἰδιοτεϊάν. Ἀντιθέτως παρουσιάζουσι τὴν μογγολοειδῆ φυσιογνωμίαν τῶν ἀσθενῶν ὡς ἀποτέλεσμα τῶν βλαβῶν τῶν ὀστέων καὶ τὰς παρατηρουμένας διαφορὰς μεταξὺ τῶν τριῶν ἀνωτέρω νόσων, εἰς τὰς ὁποίας ὑπάρχει μογγολοειδὲς πρόσωπον, ὡς ἀποτέλεσμα διαφόρου νοσηρᾶς ἐπεξεργασίας τῶν ὀστέων.

Τὴν ὑπαρξίν φυλετικῆς αἰτιολογίας ἀποκλείει ἐπίσης ὁ Καθηγητὴς κ. ΚΟΥΜΑΡΗΣ, εἰς ἀνακοίνωσίν του ἐν τῇ Ἀνθρωπολογικῇ Ἑταιρείᾳ, εἰς τὴν ὁποίαν οὗτος περιγράφει τὰ ἀποτελέσματα τῆς ἀνθρωπολογικῆς ἐξετάσεως 17 ἡμετέρων ἀσθενῶν, βασιζόμενος εἰς τὸ παλαιὸν ἀνθρωπολογικὸν ἀξιῶμα ὅτι, «*ἡ ἐμφάνισις ἐνὸς ἢ καὶ εὐαρίθμων χαρακτηριστικῶν ξένης συνδρομῆς δὲν σημαίνει ὑποχρεωτικῶς καὶ φυλετικὴν τινα σχέσιν. Διότι γνωρίζομεν ὅτι ὁ ἄνθρωπος ἐγκλείει ἐν τῇ κληρονομικῇ του μάζῃ τὴν ἰκανότητα τῆς ἐμφανίσεως ταύτης τῆς παραλλαγῆς, χωρὶς νὰ ὑπάρχῃ ἀνάγκη ἀποδόσεως εἰς συγγενείαν τινα*»<sup>(31)</sup>.

Ἐν τούτοις, ὡς ἐμφαίνεται ἐκ τοῦ πίνακος Α, εἰς τὸν ὁποῖον σημειοῦμεν τὴν ὑπαρξίν ἢ μὴ τῶν μογγολοειδῶν χαρακτηριστικῶν τοῦ προσώπου καὶ τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ εἰς τοὺς ἀσθενεῖς ἡμῶν, ὁ ἀριθμὸς τῶν ἀσθενῶν, εἰς τοὺς ὁποίους εὐρέθη ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς εἶναι σημαντικὸς, δέκα ἐπὶ 14 ἀσθενῶν μετὰ μογγολοειδοῦς προσώπου καὶ δύο ἐπὶ 11 ἀσθενῶν ἄνευ μογγολοειδοῦς προσώπου.

Κατόπιν τῶν τελευταίων τούτων παρατηρήσεων ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς τοῦλάχιστον ἐκ τῶν μογγολικῶν χαρακτηριστικῶν τῶν ἀσθενῶν, πρέπει νὰ ἀποδοθῆ εἰς φυλετικὴν σχέσιν, ἀνεξαρτήτως πάσης σχέσεως μετὰ τῆς νόσου καὶ κατὰ μείζονα λόγον ἔνεκα τῶν κάτωθι γεγονότων, τὰ ὁποῖα δύνανται νὰ ἐρμηνευθῶσιν, εἴτε ὡς ἐμφαινόμενα φυλετικὴν σχέσιν αὐτῆς τῆς νόσου, εἴτε ὡς ἀπλῆ σύμπτωσις κληρονομικῆς μεταβιβάσεως ξένου χαρακτῆρος.

1) Εἰς πολλὰς περιπτώσεις παρατηρεῖται, ὡς ἤδη ἔχομεν ἀναφέρει, μεγάλη ὁμοιότης τῆς φυσιογνωμίας τῶν μετὰ μογγολοειδῶν χαρακτηριστικῶν ἀσθενῶν καὶ ἐνὸς τῶν γονέων αὐτῶν, ὀφειλομένη εἰς τὴν παρουσίαν τῶν τοιούτων χαρακτηριστικῶν καὶ εἰς τοὺς γονεῖς αὐτῶν.

2) Εἰς μίαν περίπτωσιν πάσχοντος ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας τύπου COOLEY εὐρέθη ἐκτεταμένη μογγολικὴ κηλὶς εἰς τὴν ἱεροκοκκυγικὴν μεσογλουτιαίαν χώραν καὶ ἐβεβαιώθη μογγολικὴ ἐπιμιξία τῆς οἰκογενείας αὐτοῦ.

<sup>(31)</sup> Ι. ΚΟΥΜΑΡΗΣ. Πρακτικὰ τῆς ἀνθρωπολογικῆς ἐταιρείας. Ἱατρικὰ Χρονικά, Μάρτιος 1937 Φυλλάδιον ἀρ. 3.



Καὶ εἰς τὴν μητέρα αὐτοῦ ἀνευρίσκεται λίαν ἔκσημος ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς, ὡς πιστοποιεῖται ἐκ τῆς παρατιθεμένης φωτογραφίας τοῦ προσώπου αὐτῆς.

3) Μεταξὺ τῶν Ἑλλήνων τῆς Μικρᾶς Ἀσίας ἰδιαιτέρως παρατηρήσαμεν ἄτομα, παρουσιάζοντα τὸν μογγολικὸν ὀφθαλμὸν, τὰ ὁποῖα ὠμολόγησαν μογγολικὴν ἐπιμιξίαν τῶν προγόνων αὐτῶν.

Αἱ περιπτώσεις αὗται, τὸ πρῶτον παρατηρηθεῖσαι ὑφ' ἡμῶν ἐν Ἑλλάδι, ἔχουσιν ὡς ἑξῆς:

### I. — Περιπτώσεις μογγολικῆς ἐπιμιξίας Ἑλλήνων.

**Περίπτωσης 1η.** Πρόκειται περὶ τοῦ ἀσθενοῦς ὑπ' ἀριθ. 11 τοῦ πίνακος Α ἡλικίας 3½ ἐτῶν, πάσχοντος ἐκ τυπικῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. Εἰς τοῦτον παρατηρεῖται ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς καὶ τὸ πρόσωπον αὐτοῦ ἔχει τελείαν μογγολικὴν ὄψιν, ὡς πιστοποιεῖται ἐκ τῆς παρατιθεμένης φωτογραφίας αὐτοῦ. Ἐπὶ πλέον ἀνεύρομεν εἰς αὐτὸν μεγάλην μογγολικὴν ὑποκύανον κηλίδα εἰς τὴν μεσογλουτιαίαν χώραν. Ὁ πατὴρ αὐτοῦ κατάγεται ἐκ Σμύρνης καὶ ἔχει μελαψὴν χροιάν, ἀλλὰ τὰ χαρακτηριστικὰ αὐτοῦ εἶναι τοῦ Ἑλληνικοῦ τύπου. Εἰς τὴν μητέρα ὅμως αὐτοῦ, ἡ ὁποία κατάγεται ἐκ Σμύρνης, παρατηρεῖται ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς ὡς καὶ εἰς τὴν ἐκ μητρὸς μάμμην αὐτοῦ. Κατὰ τὴν ὁμολογίαν τῆς τελευταίας ὁ πάππος αὐτῆς ἦτο Μογγόλος ἐκ τοῦ ἐσωτερικοῦ τῆς Μικρᾶς Ἀσίας.

**Περίπτωσης 2<sup>α</sup>.** Παῖς Γεώργιος Φιλίπ. ἐτῶν 5, γεννηθεὶς ἐν Καλογρέζα, δευτέρου τέκνον γονέων ἀμφοτέρων προσφύγων. Τὸ πρῶτον, κόρη, εἶναι ἡλικίας 7 ἐτῶν. Ὁ πατὴρ αὐτῶν κατάγεται ἐκ Κανκάσου, ἡ δὲ μήτηρ ἐκ Προποντίδος. Τὸν μικρὸν υἱὸν τῶν ὠδήγησεν εἰς ἡμᾶς ἡ μήτηρ αὐτοῦ, κατὰ σύστασιν τοῦ συναδέλφου κ. ΒΕΡΑ πρὸς διάγνωσιν τῆς ἥπατοςπληνομεγαλίας, τὴν ὁποίαν παρουσιάζει ἀπὸ ἔτους. Διὰ τῶν γενομένων ἐξετάσεων, κατόπιν παρακεντήσεως τοῦ σπληνὸς καὶ τοῦ στέρνου, ἐβεβαιώθη ὅτι ἡ ἥπατοςπληνομεγαλία ὠφείλετο εἰς ἐλονοσίαν τύπου τριταίου κακοήθους. Διὰ τῆς ἐφαρμογῆς κινινούχου θεραπείας ἐν συνδυασμῷ μετ' ἀρσενικοῦ ὁ ἀσθενὴς ἐθεραπεύθη τελείως.

Ἀπὸ τῆς πρώτης ἐξετάσεως προσεῖλκυσε τὴν προσοχὴν ἡμῶν ἡ ὄψις τοῦ ἀσθενοῦς, ἡ ὁποία εἶναι σαφῶς μογγολικὴ. Πλὴν τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ, τῶν προεχόντων μῆλων, ὑπάρχουσι πλείονα μογγολικὰ χαρακτηριστικὰ τοῦ προσώπου (ρίζα τῆς ῥινὸς πλατεῖα καὶ εἰσέχουσα) προσδίδοντα τελείαν μογγολικὴν ὄψιν εἰς τὸν μικρὸν τοῦτον παῖδα (βλ. φωτογραφίαν αὐτοῦ). Ἡ μόνη διαφορὰ ἀπὸ τοῦ μογγολικοῦ τύπου ἦτο τὸ λίαν μελαψὸν τοῦ δέματός αὐτοῦ. Ἐνεκα αὐτῆς μάλιστα προφανῶς, ἐν συνδυασμῷ μετὰ τῶν μογγολικῶν χαρακτήρων αὐτοῦ, ἐπονομάζεται ὁ ἀσθενὴς, ὡς ὠμολόγησεν ἡ

μήτηρ του, ὑπὸ τῶν οἰκείων τοῦ χάριν παιδιᾶς Hailé Selassié. Οὐδέποτε ὁμως ἐγεννήθη εἰς τὴν μητέρα του ὑποψία περὶ μογγολικῆς καταγωγῆς αὐτοῦ. Καὶ μόνον κατόπιν τῆς ἐπιμονῆς μου ὅπως λάβω ἀκριβεῖς πληροφορίες περὶ τῆς φυλετικῆς καταγωγῆς τῶν προγόνων αὐτοῦ, ἡ μήτηρ αὐτοῦ ἐπληροφορεῖτο θετικῶς παρὰ τῆς πενθερᾶς αὐτῆς, ὅτι ἡ μήτηρ τῆς τελευταίας ἦτο γνησία μογγόλος ἐκ Μογγολίας, νυμφευθεῖσα ἐν Καυκάσῳ Ἑλληνα.

Καὶ ὡς βραδύτερον ἐπιστοποιήσαμεν ὁ πατήρ καὶ ἡ ἐκ πατρὸς μάμμη τοῦ ἀσθενοῦς παρουσιάζουν ἀμφοτέροι μογγολικὸν ὄφθαλμόν, ἐκτὸς ὁμως αὐτοῦ καὶ μικρᾶς τιнос προεξοχῆς τῶν μῆλων, οὐδὲν ἄλλο σωματικὸν στοιχεῖον ἐπρόδιδε τὴν μογγολικὴν καταγωγὴν αὐτῶν. Ἀντιθέτως, εἰς τὴν ἀδελφὴν τοῦ ἀσθενοῦς τὰ χαρακτηριστικὰ τοῦ προσώπου, προσομοία πρὸς τὰ τῆς μητρὸς, ἦσαν ἀμιγοῦς Μεσογειακοῦ τύπου (*Βλ. φωτογραφίας πατρὸς καὶ μάμμης τοῦ ἀσθενοῦς*).

**Περίπτωσης 3η.** Παιδίσκη, Α. Γαβριήλ, ἡλικίας δύο ἐτῶν, πάσχουσα ἐκ Καλᾶ-Ἀζάρ. Μόνον τέκνον, γεννηθὲν ἐν Ἀθήναις ἐκ πατρὸς, καταγομένου ἐξ Ἀλεξανδρείας καὶ μητρὸς ἐκ τῆς νήσου τῶν Κυκλάδων Ἀμοργοῦ. Τὸ πρόσωπον τῆς ἀσθενοῦς ἐκ πρώτης ὄψεως φαίνεται μογγολικοῦ τύπου. Κατὰ τὴν ἐξέτασιν δὲ αὐτῆς πείθεται τις ἀπολύτως, διὰ τῆς ἀνευρέσεως ὄλων τῶν χαρακτηριστικῶν τοῦ μογγολικοῦ προσώπου. *Ἐπὶ πλέον ἀνεύρομεν εἰς τὴν ἱεροκοκκυρικὴν καὶ μεσογλουτιαίαν χώραν μεγάλην μογγολικὴν κηλίδα κνανῆς χροιάς.* Ἀντίθεσιν καταφανῆ πρὸς τὸ πρόσωπον τῆς ἀσθενοῦς παρουσίαζε τὸ πρόσωπον τῆς μητρὸς, τελείως κανονικόν, τύπου Ἑλληνικοῦ. Μόνον κοινὸν χαρακτηριστικὸν εἶχον τὴν μελαψὴν χροιάν τοῦ δέρματος.

Ἡ ἀναγνώρισις ὑφ' ἡμῶν τοῦ μογγολικοῦ προσώπου τῆς ἀσθενοῦς ἠνάγκασε τὴν μητέρα αὐτῆς, κατόπιν ἐπιμονῆς ἡμῶν ὅπως λάβωμεν πληροφορίες περὶ τῆς καταγωγῆς αὐτῶν, νὰ ὁμολογήσῃ ὅτι ὁ πατήρ τῆς ἀσθενοῦς εἶναι υἱὸς Κινέζου, ἐκ Πεκίνου, νυμφευθέντος Ἑλληνίδα ἐν Ἀλεξανδρείᾳ.

Κατὰ τὴν ἐξέτασιν τοῦ πατρὸς τῆς ἀσθενοῦς ἐπιστοποιήσαμεν τὴν τελείαν ὁμοιότητα τούτου καὶ τοῦ τέκνου του. Οἱ ὄφθαλμοὶ αὐτοῦ ἦσαν μογγολικοῦ τύπου ὡς καὶ ἡ ρίς καὶ τὰ μῆλα. Ἡ ὑποκιτρίνη χροιά τοῦ δέρματος ὑπεγράμμιζε περισσότερον τὴν μογγολικὴν ὄψιν αὐτοῦ. Οὗτος ἔχει τρεῖς ἀδελφάς, μονίμως κατοικοῦσας ἐν Ἀλεξανδρείᾳ, καὶ κατὰ τὴν ὁμολογίαν αὐτοῦ τὸ μογγολικὸν πρόσωπον εἶναι περισσότερον ἐκδηλον εἰς αὐτάς. Ἐξαίρεσιν ἔκαμεν ὁ μόνος ἀδελφός του, εἰς τὸν ὁποῖον οὐδὲν μογγολικὸν χαρακτηριστικὸν παρετηρεῖτο.

II. — *Ἡ συχνότης τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ καὶ τῶν μογγολικῶν χαρακτηριστικῶν τοῦ προσώπου μεταξὺ τῶν Ἑλλήνων ἐκ Μικρᾶς Ἀσίας.*

Μεταξὺ τῶν προσφύγων ἐκ Μικρᾶς Ἀσίας, οἵτινες εἶναι ἐγκατεστημένοι εἰς τὰ περίεξ τῶν Ἀθηνῶν, οὐχὶ σπανίως παρατηροῦνται ἄτομα, τὰ ὁποῖα παρουσιάζουν τὸν μογγολικὸν ὀφθαλμόν. Αἱ οἰκογένειαι αὐτῶν προέρχονται ἐκ τοῦ ἐσωτερικοῦ τῆς Μικρᾶς Ἀσίας, ἐκ περιοχῶν, εἰς τὰς ὁποίας, ὡς γνωρίζομεν ἐκ τῆς Ἀνθρωπογεωγραφίας, οἱ ἰθαγενεῖς κάτοικοι ἀνήκουσιν εἰς φυλάς, προερχομένας ἔξ ἐπιμιξίας μετὰ τῆς μογγολικῆς φυλῆς (*Τουρκομᾶνοι, Σελδζουγκίδαί, Κιργίσιοι, Καραμᾶνοι κτλ.*).

Ἄξια πολλοῦ λόγου εἶναι ἡ παρουσία τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ εἰς τρεῖς κατὰ σειράν γενεᾶς μιᾶς οἰκογενείας καταγομένης ἐκ Πισιδίας. Κατὰ τὴν πρώτην γενεάν ἡ μογγολικὴ ἐπιμιξία ἐβεβαιώθη εἰς τὸν σύζυγον, ὅστις παρουσίαζεν τυπικὸν μογγολικὸν ὀφθαλμόν, ἐνῶ ἡ σύζυγος αὐτοῦ ἦτο τελείου μεσογειακοῦ τύπου, καὶ οὐδεμία ὑποψία ὑπῆρχε περὶ προὑπαρξάσης μογγολικῆς ἐπιμιξίας εἰς τὴν οἰκογένειαν αὐτῆς. Ἐκ τῶν ἑπτὰ τέκνων αὐτῶν εἰς πέντε ὑπῆρχε τυπικὸς μογγολικὸς ὀφθαλμός, εἰς δὲ τὴν τρίτην γενεάν μεταξὺ τῶν τεσσάρων τέκνων ἑνὸς ἐκ τῶν τελευταίων τῆς δευτέρας γενεᾶς μετὰ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ τὰ τρία παρουσίαζον τέλειον τὸν μογγολικὸν ὀφθαλμόν. Ἐξ αὐτῶν παραθέτομεν τὴν φωτογραφίαν τοῦ τελευταίου παιδὸς ἡλικίας 10 ἐτῶν. Εἰς τούτους εἶναι ἔκδηλος ὁ ἐπίκανθος καὶ ἡ λοξότης τῆς βλεφαρικῆς σχισμῆς, ἥτοι οἱ ἰδιάζοντες χαρακτῆρες τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ. Ἡ παρουσία καὶ ἡ συχνότης τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ μεταξὺ τῶν μελῶν τριῶν κατὰ σειράν γενεῶν οἰκογενείας, τῆς ὁποίας ἐβεβαιώθη ἡ μογγολικὴ ἐπιμιξία, μαρτυρεῖ σαφῶς ὅτι ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς ἀποτελεῖ φυλετικὸν χαρακτῆρα, ὅστις μεταβιβάζεται κληρονομικῶς ὑπὸ ἐπικρατοῦντα τύπον κατὰ τὸν νόμον τοῦ Mendel, ἥτοι ὅτι, ἔξ ὅλων τῶν μογγολικῶν χαρακτήρων κατὰ τὴν μίξιν αὐτῶν μετὰ χαρακτήρων ἄλλης τινος φυλῆς, ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς μεταβιβάζεται ἀναλλοίωτος ἀπὸ μιᾶς γενεᾶς εἰς ἄλλην.

Χάρις εἰς τὴν ιδιότητα ταύτην τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ εἶναι δυνατὴ ἡ ἀνακάλυψις μογγολικῆς ἐπιμιξίας εἰς οἰκογένειάν τινα καὶ μετὰ πάροδον ἔτι πολλῶν γενεῶν. Εἶναι δὲ ἰδιαιτέρας σημασίας τὸ γεγονὸς τοῦτο, προκειμένου περὶ τῆς φυλετικῆς μελέτης λαοῦ τινος.

### ΙΑ'. — Γεωγραφική κατανομή τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας

Ἐὰν ληφθῆ ἀπλῶς ὑπ' ὄψιν ὁ τόπος τῆς γεννήσεως τῶν ἀσθενῶν, οὗτοι κατανέμονται μεταξὺ διαφόρων περιοχῶν τῆς Στερεᾶς καὶ Νοτίου Ἑλλάδος, τῶν Νήσων Κυκλάδων, Ἰονίων, Κρήτης. Δύο μόνον μεγάλαι περιοχαί, ἡ Μακεδονία καὶ Θράκη, δὲν ἀντιπροσωπεύονται, ἐνῶ ἐκ τῆς Βορείου Ἡπείρου ἔχομεν δύο ἀσθενεῖς ἀδελφούς.

Εἰς τὴν παρατήρησιν ὁμοῦς ταύτην δὲν εἶναι δυνατόν νὰ δοθῆ ἰδιαιτέρα σημασία, δεδομένου ὅτι ἐξαιρετικῶς σπανίως προσέρχονται εἰς Ἀθήνας ἀσθενεῖς ἐκ τῶν περιοχῶν τούτων.

Πλὴν τῆς ἐξακριβώσεως τοῦ τόπου τῆς γεννήσεως τῶν ἀσθενῶν, ἐπεμείναμεν ἰδιαιτέρως, ὡς ἔδει, εἰς τὸν καθορισμὸν τοῦ τόπου τῆς γεννήσεως τῶν γονέων αὐτῶν καὶ τοῦτον ἀποκλειστικῶς ἀναφέρομεν εἰς ἰδιαιτέραν στήλην τοῦ πίνακος τῶν ἀσθενῶν. Ἐπὶ τῶν 36 ἀσθενῶν εἰς 8 εὐρέθη, ὅτι ὁ εἰς ἢ ἀμφοτέρω τῶν γονέων τῶν εἶχον γεννηθῆ ἐν Μικρᾷ Ἀσίᾳ ἢ ἐν Κωνσταντινουπόλει. Τὸ γεγονός τοῦτο θέτει τὸ ζήτημα τῆς ὑπάρξεως τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας μεταξὺ τῶν Τούρκων καὶ γενικῶς τῶν κατοίκων τῆς Μικρᾶς Ἀσίας. Ἐπὶ τῇ εὐκαιρίᾳ ταύτῃ ὀφείλομεν νὰ παρατηρήσωμεν ὅτι, ἂν καὶ πολλοὶ Ἀρμένιοι ἔχουσιν ἐγκατασταθῆ ἐν Ἀθήναις, οὐδεμίαν περιπτώσιν ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας ἔχομεν παρατηρήσει μεταξὺ αὐτῶν. Αὐτόχθονες περιπτώσεις ἐν Ἀρμενίᾳ δὲν ἔχουσιν ἐπίσης περιγραφῆ. Ἐν τούτοις ἐν Ἀμερικῇ ἔχουσι παρατηρηθῆ ἐπὶ τέκνων Ἀρμενίων περιπτώσεις ἀναιμίας ἐρυθροβλαστικῆς.

Ἡ ἔρευνα μεταξὺ τῶν κατοίκων τῆς Μικρᾶς Ἀσίας πιθανῶς προώρισται νὰ προωθήσῃ τὸ ζήτημα τῆς φυλετικῆς ἐμφανίσεως τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. Πράγματι δὲν θὰ εἶναι ἄνευ σημασίας ἡ ὑπαρξὶς τῆς νόσου μεταξὺ τῶν Τούρκων, οἵτινες ἀποτελοῦσι φυλὴν μιγάδα Μογγόλων καὶ Ἀλπίνων, ὅπως καὶ πολλοὶ ἄλλοι φυλαὶ τῆς Μικρᾶς Ἀσίας (*Κιργίσιοι, Τουρκομᾶνοι, Τάταροι*), αἵτινες εἶναι μογγολικῆς καταγωγῆς.

## IB'. — Ἡ φυλετικὴ ἐμφάνισις τῆς νόσου

Πᾶσαι αἱ μέχρι σήμερον γνωσταὶ περιπτώσεις περιλαμβάνουσι τέκνα Ἰταλῶν, Ἑλλήνων καὶ Σύρων. Εἰς τοὺς τελευταίους δὲ πάντες οἱ ἀσθενεῖς εἶναι τέκνα μεταναστῶν ἐν Ἀμερικῇ· αὐτόχθονες περιπτώσεις ἐν Συρίᾳ δὲν ἔχουν εἰσέτι περιγραφῆ. Τὸ γεγονός τοῦτο μαρτυρεῖ πόσον εὐκόλως ἡ νόσος διέρχεται ἀπαρατήρητος καὶ τοῦτο διότι ἡ διαφορικὴ διάγνωσις αὐτῆς ἀπὸ τοῦ οἰκογενοῦς αἰμολυτικοῦ ἰκτέρου, τῆς ἐλώδους καχεξίας, εἶναι, ὡς ἔχομεν ἤδη μνημονεύσει, ἀρκετὰ δύσκολος. Ὡς ἐκ τούτου, ἂν καὶ ἐξ ὄσων μέχρι σήμερον γνωρίζομεν, ἡ νόσος περιορίζεται εἰς τοὺς λαοὺς τῶν χωρῶν τῆς Ἀνατολικῆς Μεσογείου, ἐν τούτοις εἶναι ἀνάγκη νὰ ἀναζητηθῆ καὶ μεταξὺ τῶν λαῶν τῶν βορείων χωρῶν τῆς Εὐρώπης. Δὲν ἀποκλείεται ἡ σποραδικὴ ἐμφάνισις αὐτῆς μεταξὺ τούτων διὰ τῆς ἐπιμιξίας μετὰ τινος φορέως τῶν παθολογικῶν κληρονομικῶν στοιχείων, προερχομένου ἐκ τῶν χωρῶν τῆς ἀνατολικῆς Μεσογείου. Ἡ ὕπαρξις ἀφανῶν φορέων παθολογικῶν κληρονομικῶν στοιχείων ἔχει βεβαιωθῆ ὑφ' ἡμῶν, ὡς θέλομεν κατωτέρω ἀποδείξει.

Κατ' ἀναλογίαν πρὸς ἄλλας φυλετικὰς καὶ κληρονομικὰς νόσους, αἵτινες δύνανται νὰ ἐξαπλωθῶσι δι' ἐπιμιξίας εἰς ἄλλον λαὸν διὰ τινος πάσχοντος ἢ ἀφανοῦς φορέως τῆς νόσου, δυνάμεθα νὰ ὑποθέσωμεν ὅτι ἡ ἐρυθροβλαστικὴ ἀναιμία εἰσήχθη εἰς τὰς χώρας τῆς ἀνατολικῆς λεκάνης τῆς Μεσογείου ἐξ ἄλλης χώρας, ἐν τῇ ὁποίᾳ προὔπηρχεν ἑστία τῆς νόσου.

Ὅπωςδὴποτε ἀξία λόγου διὰ τὴν αἰτιολογίαν τῆς νόσου παρουσιάζεται ἡ ἀναζητήσις αὐτῆς μεταξὺ τῶν φυλῶν, τῶν ἀνηκουσῶν εἰς τὸ Μογγολικὸν δένδρον καὶ ἰδίᾳ τῶν λαῶν τῆς Μικρᾶς Ἀσίας, εἰς τοὺς ὁποίους εὐχερῶς πιστοποιεῖται ἡ μογγολικὴ ἐπιμιξία. Ἐκ τῆς Ἀνθρωπογεωγραφίας εἶναι γνωστὸν ὅτι μογγολικὰ φῖλα διέδραμον κατ' ἐπανάληψιν τὴν Ἀνατολικὴν Εὐρώπην καὶ ὡς ἀνωτέρω διελάβομεν ἡ μογγολικὴ ἐπιμιξία ὑπεισέρχεται πιθανῶς εἰς τὴν αἰτιολογίαν τῆς νόσου.

Πρὸ τῆς ἐρεῦνης ταύτης ἡ γεωγραφικὴ ἐξάπλωσις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας δὲν εἶναι δυνατὸν νὰ θεωρηθῆ γνωστὴ καὶ ἄρα δὲν εἶναι ὀρθὸν ὅπως γίνῃ παραδεκτὴ ἡ ὑπὸ τοῦ WHIPPLE δοθεῖσα εἰς τὴν νόσον ὀνομασία, **Θαλασσαναιμία ἢ ἀναιμία τῆς Μεσογείου**, διὰ τῆς ὁποίας προδικάζεται ἡ ἐμφάνισις τῆς νόσου ἀποκλειστικῶς μεταξὺ λαῶν τῆς Μεσογείου.

### ΙΓ'. – Αιτιολογία και παθογονία τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας

Ἡ πρώϊμος ἐκδήλωσις τῆς νόσου ἐβεβαιώθη ἀπὸ τῶν πρώτων ἤδη περιπτώσεων καὶ ἔνεκα τοῦ χαρακτῆρος τούτου ἡ ἐρυθροβλαστικὴ ἀναιμία ἐθεωρήθη ὑπὸ τοῦ COOLEY ὡς συγγενῆς νόσος.

Ἄλλὰ παρὰ τὴν οἰκογενῆ ἐμφάνισιν αὐτῆς ἀπεκλείετο ἡ ἄμεσος κλινικὴ κληρονομικότης καὶ τοῦτο διότι οἱ μὲν ἀσθενεῖς θνήσκουν ἔνωρις πρὸ τῆς ἐφηβικῆς ἡλικίας, οἱ δὲ γονεῖς αὐτῶν οὐδὲν παθολογικὸν σύμπτωμα ἐμφανίζουν. Διὰ τὴν ἐξηγήσιν δὲ οὗτος τὴν φυλετικὴν ἐμφάνισιν τῆς νόσου, ὡς καὶ τὴν περιορισμένην συχνότητα αὐτῆς, ἤχθη εἰς τὴν ὑπόθεσιν ὅτι ὑπάρχουσιν ἄτομα ἔχοντα λανθάνουσαν προδιάθεσιν εἰς τὴν νόσον <sup>(32)</sup>.

Διὰ τὴν παθογονίαν τῆς νόσου ὁ COOLEY διατυπώνει τὴν ἀκόλουθον γνώμην ὅτι, «αὕτη ἐξαρτᾶται ἐκ συγγενοῦς ἐλαττωματικότητος, ἐκ τῆς ὁποίας προέρχονται ἐρυθρὰ αἰμοσφαίρια ἀτελοῦς ὑφῆς, καταστρεφόμενα μετ' ἀνωμάλου ταχύτητος ἐν τῇ κυκλοφορίᾳ. Ἡ τοιαύτη δ' ἀτελής ὑφῆ τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων δυνατὸν νὰ προέρχεται ἐκ διαταραχῆς τῆς φυσιολογικῆς λειτουργίας τοῦ μυελοῦ ἢ ἐξ ἐλαττωματικότητος τοῦ μεταβολισμοῦ, ὅστις ἐμποδίζει τὴν προσκομιδὴν εἰς τὸν μυελὸν τῶν ἀναγκαίων ὑλικῶν διὰ τὴν λειτουργίαν αὐτοῦ. Ἡ ὑπέρμετρος καταστροφή τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων ἐν τῇ κυκλοφορίᾳ δύναται νὰ θεωρηθῆ ὡς ἀποτέλεσμα μᾶλλον τῆς ἐντάσεως τῆς φυσιολογικῆς κατατμήσεως τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων καὶ οὐχὶ ὡς ἀποτέλεσμα ἐπενεργείας τοῦ σπληνός, ὡς συμβαίνει εἰς τὸν αἰμολυτικὸν ἕκτερον. Ἡ τελικὴ φαγοκυττάρωσις μεγάλης ποσότητος ὑπολειμμάτων ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων δύναται νὰ συσχετισθῆ μετὰ τῆς ὑπὸ τοῦ WHIPPLE περιγραφείσης ἀποθέσεως αἰμοχρωστικῶν εἰς τὰ σπλάγγχνα» <sup>(33)</sup>.

Ὁ διάσημος αἱματολόγος WHIPPLE καὶ οἱ συνεργάται αὐτοῦ διετύπωσαν παραπλησίαν γνώμην πρὸς τὴν ἀνωτέρω. Οὗτοι ὑποστηρίζουν μᾶλλον τὴν συγγενῆ ἐλάττωματικότητα τοῦ μυελοῦ καὶ δὲν θεωροῦσι τοιοῦτοτρόπως τὰς ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων, λόγῳ τοῦ ἰδιάζοντος χαρακτῆρος αὐτῶν, ὡς δευτεροπαθεῖς, ἤτοι ὀφειλομένας ἀπλῶς εἰς ὑπερλειτουργίαν τοῦ μυελοῦ, συμφώνως πρὸς τὴν δοξασίαν τοῦ COOLEY, ἀλλ' ὅτι αὗται προέρχονται ἐξ οὐσιώδους ἐλαττωματικότητος τοῦ μεταβολισμοῦ, ὅστις δύναται νὰ εἶναι ἀποτέλεσμα ἐνδοκρινοῦς βλάβης ἢ ἄλλης τινος ἐλαττωματικότητος ἐνδιαμέσου μεταβολισμοῦ.

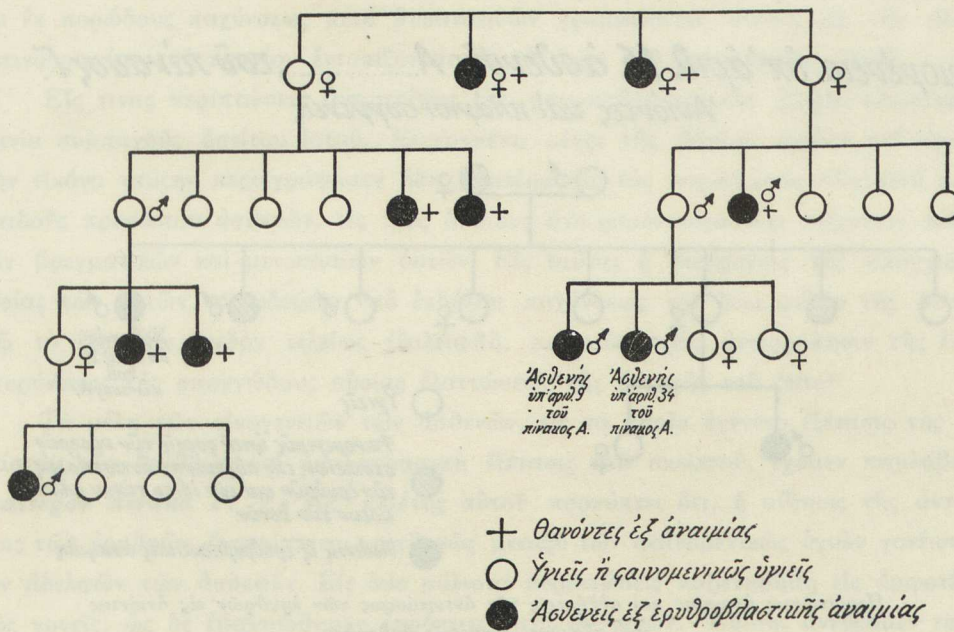
Τὴν ὑπόθεσιν τῆς ὑπάρξεως μιᾶς λανθανούσης αἱματικῆς προδιαθέσεως παραδέ-

<sup>(32)</sup> T. B. COOLEY and PEARL LEE. Erythroblastic Anemia. Additional comments. *Amer. J. of Dis. of Children*, March 1932, vol. 43, p. 705 - 708.

<sup>(33)</sup> THOMAS B. COOLEY. Erythroblastic Anemia, *Estratto dal Volume di Scritti Medici in onore di R. Jemma*. Cromotipia, Ettore Sormani, Milano, 1934.

χεται επίσης ο γνωστός αιματολόγος LEHNDORFF εν Βιέννη<sup>(34)</sup> και δὴ ἔνεκα τοῦ γεγονότος ὅτι, ἡ νόσος ἐκδηλοῦται ἐνίοτε ὀψίμως παρὰ τὴν ὑπαρξιν συγγενοῦς ἀνωμαλίας τοῦ αἰμοποιητικοῦ συστήματος. Ἐνταῦθα ὀφείλομεν νὰ ὑπομνήσωμεν τὰς δοξασίας τοῦ LEHNDORFF περὶ τῆς παθογονίας τῶν ἐρυθροβλαστικῶν ἀναιμιῶν. Ἡ ὑπέρμετρος παραγωγή τῶν ἐρυθροβλαστῶν καὶ ἡ παραμονὴ αὐτῶν εἰς τὴν κυκλοφορίαν δὲν θεωρεῖται ὑπ' αὐτοῦ ἀναγεννητικὴ ὑπερλειτουργία, ὡς πρεσβεύεται γενικῶς, ἀλλ' ἀντιθέτως

*Οἰογένεια ὑπ' ἀριθ. 10, ἀδελφῶν ΚΔ καὶ ΧΔ, τοῦ πίνακος Γ.  
Ἀνιόντες καὶ πλάγιοι συγγενεῖς*



Περιπτώσεις ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας εἰς ἀνιόντας καὶ πλάγιους συγγενεῖς ἀσθενῶν.

ἐκδήλωσις βλάβης τῆς ἐρυθροποιίας ἐκ βιολογικῆς μεταλλαγῆς (*Mutatio*), τὴν ὁποίαν θεωρεῖ ἰδιοσυστατικὴν καὶ κληρονομικὴν τοῦ ἐρυθροποιητικοῦ παρεγχύματος. Ἐξ αὐτῆς δὲ ἀκριβῶς τῆς βλάβης, τὸ παρεγχυμα ἔχει τὴν τάσιν πρὸς σχηματισμὸν ἀώρων ἐρυθρῶν καὶ ἀποτέλεσμα τούτου εἶναι ἡ ἀναιμία.

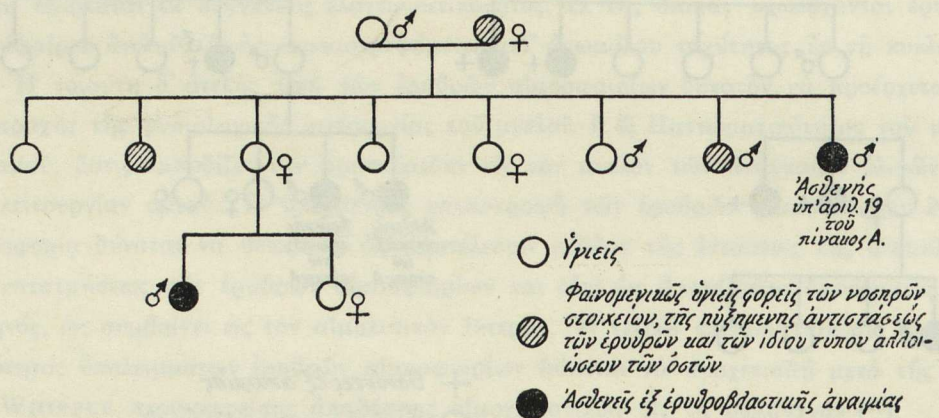
Μέχρι σήμερον ὅμως δὲν εἶχε παρατηρηθῆ παθολογικὸν στοιχεῖον τῆς νόσου εἰς τοὺς γονεῖς, τοὺς ἀνιόντας ἐν γένει ἢ τοὺς πλάγιους συγγενεῖς τῶν ἀσθενῶν, οὔτε ἀναφέρεται ἄλλωστε περίπτωσις κλινικῆς ἐκδήλωσεως τῆς νόσου εἰς αὐτούς.

(34) H. LEHNDORFF. Les maladies érythroblastiques. *Le Sang*, 1935, T. IX, p. 206 - 212.

Παρατηρήσεις τῆς νόσου εἰς ἀνιόντας καὶ πλαγίους συγγενεῖς τῶν ἀσθενῶν ἀναφέρονται τὸ πρῶτον τὰς κάτωθι, αἵτινες *ἐν συνόλῳ εἶναι τέσσαρες, αἱ ἐξῆς:*

Εἰς τὴν πρώτην, ἀφορῶσαν τοὺς δύο ἀδελφοὺς ἀσθενεῖς ὑπ' ἀριθ. 9 καὶ 34 τοῦ πίνακος Α, ἡ νόσος παρατηρήθη εἰς τὸν ἀδελφὸν τοῦ πατρὸς αὐτῶν καὶ εἰς δύο ἀδελφὰς τῆς ἐκ πατρὸς μάμμης. Τέλος ἡ νόσος μετεβίβασθη εἰς τρεῖς κατὰ σειρὰν γενεὰς ἑτέρας ἀδελφῆς τῆς μάμμης, ἡ ὁποία κατὰ 20 ἔτη πρεσβυτέρα αὐτῆς ἦτο φαινομενικῶς ὑγιής. Μεταξὺ τῶν ἕξι τέκνων τῆς τελευταίας δύο ἔθανον εἰς ἡλικίαν 8 καὶ 15 ἔτων. Εἰς υἱὸς αὐτῆς, πρῶτος μεταξὺ τῶν τεσσάρων ἐπιζησάντων καὶ φαινομενικῶς ὑγιής, ἔσχε τρία τέκνα. Ἐκ τούτων τὰ δύο ἀπεβίωσαν κατὰ τὴν δευτέραν παιδικὴν

*Οἰογένεια ὑπ' ἀριθ. 16, ἀσθενοῦς Α....., τοῦ πίνακος Γ.  
Ἀνιόντες καὶ πλαγίοι συγγενεῖς*



*Περιπτώσεις ἀναιμίας καὶ αὐξήσεως τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς ἀνιόντας καὶ πλαγίους συγγενεῖς ἀσθενῶν.*

ἡλικίαν ἕξι ἀναιμίας. Ἐπέζησε δὲ μόνον μία κόρη, ἡ ὁποία ἀπέκτησε τέσσαρα τέκνα. Τὸ πρῶτον ἡλικίας σήμερον ἑννέα ἔτων πάσχει ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας καὶ παρουσιάζει ἔκδηλον μογγολικὴν ὄψιν (ὄρα πρῶτον διάγραμμα γενεαλογικοῦ δένδρου). Εἰς τὴν δευτέραν περιπτῶσιν ἡ νόσος παρατηρήθη εἰς τὴν ἀδελφὴν τῆς μητρός, ὡς καὶ τὴν ἀδελφὴν τοῦ πατρὸς τῆς ἀσθενοῦς ὑπ' ἀριθ. 1, καταγομένης ἐκ Κρήτης, εἰς τὴν τρίτην ἀνευρέθη συγχρόνως πάσχων μετὰ τοῦ ἀσθενοῦς ὑπ' ἀριθ. 19 ὁ υἱὸς τῆς ἀδελφῆς αὐτοῦ (ὄρα δεύτερον διάγραμμα γενεαλογικοῦ δένδρου). Εἰς τὴν τετάρτην 6 ἀδελφοὶ τοῦ πατρὸς τοῦ ἀσθενοῦς ὑπ' ἀριθ. 33 ἀπεβίωσαν ἐξ ἀναιμίας κατὰ τὴν πρώτην καὶ δευτέραν παιδικὴν ἡλικίαν.

Τέλος διὰ πρώτην φορὰν διεπιστώσαμεν τὴν ὑπαρξίν παθολογικῶν στοιχείων μεταξὺ τῶν φαινομενικῶς ὑγιῶν γονέων καὶ ἀδελφῶν τῶν ἀσθενῶν καὶ δὴ τοὺς ἰδιά-



ζοντας χαρακτηῖρας τῆς νόσου, ἤτοι τὴν αὔξισιν τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων καὶ συγχρόνως τὰς ἰδιαζούσας εἰς τὴν νόσον ἀλλοιώσεις τῶν ὀστῶν τοῦ κρανίου. Εἰς μίαν οἰκογένειαν τοῦ ἀσθενοῦς ὑπ' ἀριθ. 19 ἀνευρέθη εἰς τρεῖς κατὰ σειρὰν γενεὰς ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν ἠῤῥημένη. Πλὴν τῶν κεκρυμμένων τούτων παθολογικῶν στοιχείων ἐσημειώσαμεν τὴν παρουσίαν καὶ σωματικῶν χαρακτηῖρων, γιγαντισμὸν εἷς τινὰς περιπτώσεις καὶ συνηθέστερον παραμορφώσεις τοῦ προσώπου, ὡς καὶ τὸν τυπικὸν μογγολικὸν ὀφθαλμὸν, οἷτινες ὑπενθυμίζουν τὴν μογγολικὴν ὄψιν τῶν ἀσθενῶν. Ἡ αὔξισις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων ἀπαντᾷ σταθερῶς ἐν ἀντιθέσει πρὸς τὰς ἀλλοιώσεις τῶν ὀστῶν, αἷτινες ἐντοπίζονται εἰς τὰ βρεγματικά ἢ μετωπιαῖα ὀστᾶ καὶ ἐν γένει τὰ ὀστᾶ τοῦ θόλου τοῦ κρανίου. Αὗται γενικῶς συνίστανται ἐκ πορώδους παχύνσεως μετὰ θυσανοειδῶν γραμμώσεων, αἷτινες εἰς τὴν πλαγίαν ἀκτινογραφίαν τοῦ κρανίου ἐντοπίζονται εἰς τὰ ἄκρα τοῦ βρεγματικοῦ ὀστοῦ.

Εἷς τινὰς περιπτώσεις ἀντιστοίχως τῆς μετωποβρεγματικῆς ἑαφῆς παρατηρεῖται ταινία συμπαγοῦς ὀστίτου ἴστοῦ, ἐξικνουμένη μέχρι τῆς βάσεως σχεδὸν τοῦ κρανίου. Τὴν εἰκόνα ταύτην περιεγράψαμεν ἤδη ἀνωτέρω εἰς τὰς περιπτώσεις τῶν μετὰ μογγολοειδοῦς προσώπου ἀσθενῶν, εἰς τοὺς ὁποίους ἀνεύρομεν τεραστίαν πάχυνσιν πορώδη τῶν βρεγματικῶν καὶ μετωπιαίων ὀστῶν. Εἰς ταύτας ἡ διεύρυνσις τῆς σπογγώδους οὐσίας τῶν ὀστῶν συνωδεύετο ὑπὸ ἐκδήλου παχύνσεως τοῦ ἔσω φύλου τῆς διπλῆς, ἐνῶ τὸ ἔξω εἶχε σχεδὸν τελείως ἐξαλειφθῆ, πιθανῶς πρὸς ἀντιρρόπησιν τῆς ἐκ τῆς διευρύνσεως τῆς σπογγώδους οὐσίας ἐλαττώσεως τῆς ἀντοχῆς τοῦ ὀστοῦ.

Τὰ μέλη τῶν οἰκογενειῶν τῶν ἀσθενῶν, εἰς τὰ ὁποῖα ἐγένετο ἐξέτασις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν καὶ ἀκτινογραφικὴ ἐξέτασις τοῦ σκελετοῦ, ἔχομεν περιλάβει εἰς *ἰδιαίτερον πῖνακα Γ*. Ἐκ τῆς μελέτης αὐτοῦ προκύπτει ὅτι, ἡ αὔξισις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν ἀνευρίσκειται σταθερῶς μετὰ τῶν φαινομενικῶς ὑγιῶν γονέων καὶ τῶν ἀδελφῶν τῶν ἀσθενῶν. Εἰς δύο μάλιστα περιπτώσεις παρατηρήθη εἰς ἀμφοτέρους τοὺς γονεῖς, ὡς δὲ ἐβεβαιώθημεν ἐπρόκειτο περὶ συγγενῶν. Ἐπίσης ἀνεύρομεν ταύτην ἠῤῥημένην εἰς τρεῖς κατὰ σειρὰν γενεὰς καὶ γενικῶς εἰς πλείονας ἀδελφοὺς τῶν ἀσθενῶν. Τὰ γεγονότα ταῦτα συνηγοροῦσιν ὑπὲρ τῆς παραδοχῆς τῆς κληρονομικῆς μεταβιβάσεως τοῦ παθολογικοῦ τούτου στοιχείου. Ἡ μόνη δὲ δυνατὴ ἐξήγησις ταύτης εἶναι ἡ ὑπαρξίς βλάβης τῆς αἰμοποιίας, ἰδιοπαθοῦς καὶ κληρονομικῆς. Ἐκ τούτου καὶ αὐτὴ ἡ νόσος πρέπει νὰ θεωρηθῆ κληρονομικῶς μεταβιβαζομένη καὶ δὴ κατὰ τὸν ὑπολειπόμενον χαρακτηῖρα συμφώνως πρὸς τὸν νόμον τοῦ MENDEL, ὡς μαρτυρεῖται διὰ τῆς μεταβιβάσεως αὐτῆς ὑπὸ φαινομενικῶς ὑγιῶν ἀτόμων.

Ὅπως δὲ ἴσως καὶ ἂν ἔχη τὸ ζήτημα τῆς μεταβιβάσεως τῆς νόσου, εἴτε ὑπὸ ἐπικρατοῦντα εἴτε ὑπὸ ὑπολειπόμενον χαρακτηῖρα, εἶναι προφανῆς ὁ ἕξ αὐτῆς κίνδυνος, ἀρκεῖ νὰ ληφθῆ ὑπ' ὄψιν ἡ σχετικῶς μεγάλη συχνότης τῆς νόσου, ἡ παρουσία αὐτῆς εἰς πάσας τὰς περιοχὰς τῆς Ἑλλάδος καὶ τέλος ὁ τρόπος τῆς μεταβιβάσεως τοῦ οὐσιώδους παθολογικοῦ στοιχείου τῆς νόσου, τῆς αὔξήσεως τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν.

Ἡ ἐπέκτασις δὲ τοιαύτης φύσεως νόσου δύναται νὰ θέσῃ ἐν κινδύνῳ αὐτὴν ταύτην τὴν ὑπόστασιν ἐνὸς λαοῦ. Ἐν Ἀμερικῇ ἐπιστοποιήθη διὰ τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως κρανίων νεκρῶν, ἀνηκόντων εἰς μίαν παλαιὰν φυλὴν Maya Indian, ἡ ὁποία ἔχει πρὸ πολλοῦ ἐκλείπει, ἢ ὑπαρξίς ὀστεοπορώσεως, τελείως ἀναλόγου πρὸς τὴν εἰς τὰς περιπτώσεις ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας παρατηρουμένην. Καὶ ὡς ἦτο εὐλόγον ἢ ἐξάλειψις τῆς φυλῆς ταύτης συνεσχετίσθη μὲ τὴν ὑπαρξίαν συγγενοῦς ἀναιμίας εἰς αὐτήν<sup>(35)</sup>.

---

(35) R. R. NEWELL. *Amer. Journ. of Roentgenology and Radium Therapy*, 1930, Vol. XXIII, page 629.

**ΠΙΝΑΚ Γ'.**

**Αί αλλοιώσεις τῶν ὀστῶν τοῦ κρανίου καὶ ἡ αὐξησις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς τοὺς ἀσθενεῖς καὶ τὰ μέλη τῶν οἰκογενειῶν αὐτῶν.**

Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία, τύπου Cooley. Οἰκογένειαι ἀσθενῶν μετὰ Μογγολοειδοῦς προσώπου	Ἡλικία	Ἀκτινογραφικαὶ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστῶν τοῦ κρανίου	Ἀντίστασις ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων	Ὁμάδες αἵματος
1. Μιχελ. Ἐλευθέριος (ἀσθενής)	16 ἐτῶν	τεραστία πάχυνσις	<b>3,4 - 2,0</b>	4
Στυλιανὸς	30 »	σαφῆς πάχυνσις βρεγματικῶν ὀστῶν	3,8 - 2,8	2
Μιχαήλ	20 »		4,0 - 3,2	2
Ἀδελφή	40 »		4,0 - 3,0	2
Μήτηρ	62 »		4,0 - 3,0	2
2. Βερούχ. Δημήτριος (ἀσθενής)	14 »	τεραστία πάχυνσις βρεγματικῶν	<b>3,4 - 2,2</b>	—
3. Παυλ. Εὐαγγελία (ἀσθενής)	4 »		<b>3,6 - 2,0</b>	4
Πατὴρ			<b>3,6 - 2,4</b>	2
Μήτηρ			4,0 - 2,8	—
Ἀδελφὸς πατρὸς				2
4. Καλαμ. Καίτη (ἀσθενής)	3½ »	πάχυνσις μεγάλη	<b>3,6 - 2,0</b>	2
Πατὴρ			4,2 - 3,0	2
Μήτηρ		ἀλλοιώσεις	<b>4,0 - 2,4</b>	2
5. Σιγ. Καλλιόπη (ἀσθενής)	5 »	ἀλλοιώσεις θυσανωταὶ	<b>3,4 - 1,0</b>	2
Πατὴρ		μικραὶ ἀλλοιώσεις ἐντυπώματα	<b>3,4 - 2,0</b>	2
Μήτηρ			4,0 - 3,2	4
Βρέφος			3,6 - 2,8	2
6. Χατζ. Μαρία (ἀσθενής)	9 »		<b>3,4 - 1,8</b>	2
Μήτηρ			4,8 - 2,6	2
7. Παιζ. Διονύσιος (ἀσθενής)	4 »		<b>3,4 - 2,0</b>	—
Πατὴρ	48 »		4,0 - 2,8	
Μήτηρ	40 »		<b>3,6 - 2,2</b>	
Ἀδελφή	19 »		<b>3,6 - 2,4</b>	
8. Λυμπ. Γεωργία (ἀσθενής)	7 »	θυσανωτὸν	<b>3,6 - 2,0</b>	2
Βάσω	16 »	πάχυνσις	<b>3,4 - 2,2</b>	2
Δημήτριος	11 »		4,4 - 3,2	4
Πατὴρ	50 »	μικρὰ πάχυνσις	<b>3,6 - 2,4</b>	2
Μήτηρ	45 »		3,8 - 2,8	4
Πάππος ἐκ πατρὸς	72 »		3,8 - 2,8	4

## ΠΙΝΑΞ Γ'. (συνέχεια).

Οικογένεια ασθενῶν μετὰ Μογγολοειδοῦς προσώπου	Ἡλικία	Ἀκτινογραφικαὶ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου	Ἀντίστασις ἐρυθρῶν αἱ- μοσφαιρίων	Ὁμάδες αἵματος
9. Κορδ. Τασία (ἀσθενής)	11 ἐτῶν	πάχυνσις σαφῆς μετω- πιαίων καὶ βρεγματικῶν	3,8 - 2,2	—
10. Δημητ. Κωστάκης (ἀσθενής)	5 »	ἐλαφρὰ πάχυνσις ὀστεοπόρωσις ἄκρων	3,8 - 2,4	2
Χαράλαμ. (ἀσθενής)	11 μηνῶν	θυσανοειδεῖς ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου	3,6 - 2,2	2
Μήτηρ	27 ἐτῶν		4,0 - 3,0	2
Πατὴρ	32 »		3,8 - 2,0	2
Μάμη ἐκ πατρὸς	65 »			2
11. Ἰσαρ. Σωτηρία (ἀσθενής)	12 ἐτῶν	πάχυνσις	3,8 - 2,0	4
Στέλιος	19 »	τεράστιον κρανίον πάχυνσις	3,2 - 2,0	4
Πατὴρ	45 »		3,6 - 2,4	4
Μήτηρ	35 »		4,0 - 2,8	4
12. Βάλβ. Ἀντώνιος (ἀσθενής)	3½ »	μεγάλῃ πάχυνσις	3,4 - 2,0	4
Πατὴρ	30 »		3,8 - 2,4	4
Μήτηρ	22 »		4,0 - 2,6	4
Μάμη ἐκ πατρὸς				2
Ἀδελφὸς μητρὸς	21 »		4,6 - 3,6	4
<b>Ἐρυθροβλαστικὴ ἀναιμία (τύπος Γεωφάγων). Οἰκογένεια ἀσθε- νῶν μετ' ἀτελοῦς Μογγολο- ειδοῦς προσώπου.</b>				
13. Πατρ. Κοῦλα (ἀσθενής)	13 ἐτῶν		3,8 - 2,0	4
14. Χαράλ. Μαρία (ἀσθενής)	8 »	μεγάλῃ πάχυνσις ὀστέων μετώπου καὶ βρεγματικῶν	3,2 - 2,0	4
Ἀδελφὸς	7 »		4,0 - 3,4	4
Μήτηρ	40 »		3,8 - 2,8	4
15. Παμπ. Ἀρίστη (ἀσθενής)	4 »	ὀστᾶ κρανίου φυσιολογικά ὀστεοπ/σις ὀστέων ἄκρων πολλαπλᾶ ἐντυπώματα τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου	3,6 - 2,0	2
Κική »	7 »		3,2 - 2,0	4
Μήτηρ	36 »	Ο	3,6 - 2,2	3
16. Ἀγκαν. Ἐλευθέριος (ἀσθενής)	8 »	μικρὰ πάχυνσις καὶ ψαθύ- ρωσις μετωπιαίων ὀστέων δακτυλικά ἐντυπώματα	3,2 - 2,0	4
Εὐάγγελος	11 »		3,6 - 2,2	4
Γεώργιος	16 »		4,0 - 3,0	4
Πατὴρ	45 »	ἀλλοιώσεις	3,4 - 2,4	4
Μήτηρ	42 »		4,0 - 3,0	4
Ἐλένη ἔγγαμος	22 »		3,4 - 2,2	4
Σοφία	19 »		4,0 - 2,6	4

**ΠΙΝΑΞ Γ'. (συνέχεια).**

Οικογένειαι ασθενών μετ' άτελοῦς Μογγολοειδοῦς προσώπου	Ἡλικία	Ἀκτινογραφικαὶ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστῶν τοῦ κρανίου	Ἀντίστασις ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων	Ὁμάδες αἵματος
17. <i>Μαῖο.</i> Γεώργιος (ἀσθενής)	5½ ἐτῶν	μικρὰ πάχ. καὶ ὀστεοπόρ. βρεγματικῶν ὀστῶν	3,4 - 2,0	4
Νίκος »	1½ »	πάχ., δακτυλ. ἐντυπώματα	3,2 - 2,4	4
Πατὴρ	42 »	πάχυνσις	3,8 - 2,0	4
Μήτηρ	35 »		4,4 - 3,2	3
Μάμμη ἐκ πατρὸς			5,0 - 4,0	2
<b>Οἰκογένειαι βρεφῶν μετ' ἀναιμίας ἐρυθροβλαστικῆς</b>				
18. <i>Μαν.</i> Βασίλειος (ἀσθενής)	20 μηνῶν		2,8 - 2,0	4
Σταματία	3½ ἐτῶν		3,6 - 2,4	4
Εὐθύμιος	10 ἐτῶν		3,4 - 2,0	3
Γεώργιος	5 »		3,8 - 3,0	4
Πατὴρ	34 »		3,8 - 2,6	4
Μήτηρ	30 »	πορώδης τεραστία πάχυνσις	3,4 - 2,4	2
19. <i>Καρ.</i> Ἀσθενής	3½ μην.		3,6 - 2,0	2
Μήτηρ	27 ἐτῶν	πορώδης μεγάλη πάχυνσις		2
Πατὴρ	34 »			4
Σοφία	5 »			2
Στυλιανή	1½ »			2
20. <i>Χρισ.</i> Εὐαγγελία (ἀσθενής)	6 μηνῶν		3,2 - 1,8	2
Δημήτριος	11 ἐτῶν	μικρὰ πάχυνσις	4,0 - 2,8	2
Βασιλική	13 »	μεγάλῃ πάχυνσις	3,6 - 2,4	2
Μήτηρ	38 »	μετρία πάχυνσις	3,2 - 2,0	2
Πατὴρ	42 »	» »	3,6 - 2,2	4
21. <i>Σούλ.</i> Τασία (ἀσθενής)	5 μηνῶν		3,4 - 2,0	4
Πατὴρ	36 ἐτῶν	μεγάλῃ πάχυνσις	3,8 - 2,4	4
Μήτηρ	40 »	ὀστεοπόρωσις	3,4 - 2,6	4
22. <i>Σκουλ.</i> Κατίνα (ἀσθενής)	7 μηνῶν		3,6 - 2,0	3
Πατὴρ		ἐντυπώματα, θυσανοειδεῖς ἀλλοιώσεις βρεγματικῶν	3,4 - 2,0	3
Μήτηρ		Ο	3,8 - 2,8	4
Μήτηρ μητρὸς		Ο	4,0 - 2,8	3
23. <i>Παπαν.</i> Τάκης (ἀσθενής)	15 μηνῶν		3,4 - 2,0	4
Πατὴρ	50 ἐτῶν			3
Μήτηρ	35 »			4
24. <i>Μαριν.</i> Βαρβάρα	11 μηνῶν			4
Μήτηρ	25 ἐτῶν		3,8 - 2,6	2

## ΠΙΝΑΞ Γ'. (συνέχεια).

Οικογένειαι βρεφῶν μετ' ἀναιμίας ἐρυθροβλαστικής	Ἡλικία	Ἀκτινογραφικαὶ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου	Ἀντίστασις ἐρυθρῶν αἱμοσφαιρίων	Συνολικὸς ὀστέος αἴματι
25. <i>Μαμαρ.</i> Μαρία (ἀσθενής) Βασιλική Πατήρ Μήτηρ Πόπη Ἑλενίτσα	5 μηνῶν		—	— 3 4 1 2 3
26. <i>Καραμ.</i> Ἀβάπτιστον (ἀσθεν.) Πατήρ Μήτηρ Βαρβάρα Βάσω	3½ » 5 ἐτῶν 2 »	πάχυνσις	3,6 - 2,0 3,8 - 2,2 4,2 - 3,0 4,2 - 3,0 4,2 - 2,8	4 4 2
27. <i>Οἶκον.</i> Ἀβάπτιστον (ἀσθεν.) Πατήρ Μήτηρ Αἰκατερίνη	4 μηνῶν 29 ἐτῶν 21 » 7 »	ὀστεοπόρωση	3,4 - 2,4 4,0 - 2,8 3,4 - 2,2 4,2 - 3,0	
<b>Οικογένειαι ἀσθενῶν ἰωμένης ἀναιμίας.</b>				
28. <i>Καμπ.</i> Βενετία (ἀσθενής) Μήτηρ Πατήρ	5 ἐτῶν	ἐντυπώματα; πάχυνσις;	4,0 - 2,8 4,4 - 3,4 4,2 - 3,0	4 4 4
29. <i>Βουγ.</i> Δημήτριος (ἀσθενής) Πατήρ Μήτηρ Ἀδελφὸς μητρὸς Σοφία Βρέφος	2 »	πιθηκοειδὴς ὄψις, ἐντυπώματα;	3,8 - 2,8 3,8 - 2,8	4 2 4 4 2 4
30. <i>Μαντζ.</i> Μαργαρ. (ἀσθενής) Πατήρ Μήτηρ	2½ μην. 28 ἐτῶν 23 »		3,8 - 3,0 4,2 - 3,2 4,6 - 3,0	4 3 4
31. <i>Καρ.</i> Νίκος (ἀσθενής) Μήτηρ Πατήρ	11 μηνῶν		4,2 - 3,0 4,2 - 3,0 4,0 - 2,8	

**ΠΙΝΑΚ Γ'. (συνέχεια).**

Οικογένειαι ασθενών. 'Αναιμία μετ' άτελοῦς τύπου έρυθρων δρεπανομόρφων	Ἡλικία	'Ακτινογραφικαὶ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστῶν τοῦ κρανίου	'Αντίστασις έρυθρων αἱ- μοσφαιρίων	Ὁμάδες αἵματος
32. 'Εργάζ. Καίτη (ἀσθενής) Μήτηρ	6 ἐτῶν	πολλαπλᾶ καὶ βαθέα ἐντυπώματα	3,6 - 2,0	4
	45 »		4,4 - 3,0	4
<b>Οικογένειαι ασθενῶν. 'Αναιμία μετ' ἑωσινοφίλων.</b>				
33. 'Αγγελ. Δημητροῦλα (ἀσθεν.) Μήτηρ	1 »	0	3,2 - 2,0	4
				2
<b>Οικογένειαι ασθενῶν μετὰ συγγε- νοῦς συφιλιδικῆς ἀναιμίας.</b>				
34. Πουλ. Νίκος (ἀσθενής) Πατήρ Μήτηρ			4,0 - 3,0	
			4,0 - 2,8	
			4,2 - 3,0	
35. 'Εμμαν. 'Αβάπτιστον (ἀσθεν.) Μήτηρ	7½ μην.		4,0 - 3,0	
			3,8 - 2,8	
<b>Οικογένειαι ασθενῶν μετ' ἀναι- μίας ἀκαθορίστου τύπου.</b>				
36. Κωνστ. Μαρίτσα (ἀσθενής) Πατήρ Μήτηρ	5 ἐτῶν	τεραστία πάχυνσις κνημῶν	3,6 - 2,8	4
	38 »		4,0 - 2,8	
	30 »		4,6 - 3,0	
37. Παπαδ. Καίτη (ἀσθενής) Μήτηρ 'Αδελφὴ μητρὸς	7 »	μικραὶ ἀλλοιώσεις	—	4
				4
				4
<b>Οικογένειαι ασθενῶν μετ' οἰκογε- νοῦς αἰμολυτικοῦ ἰκτέρου.</b>				
38. Τ. Δανάη (ἀσθενής) Μαρία Γεώργιος 'Αθανάσιος Μήτηρ	22 »	πάχυνσις καὶ ὀστεοπόρωσις τῶν ὀστῶν τοῦ κρανίου	5,2 - 3,4	3
	24 »			3
	16 »			4
	32 »			3
				4
39. Ρίτα (ἀσθενής)	35 »		5,4 - 4,0	—
<b>Οικογένειαι ασθενῶν μετὰ βαρέος ἰκτέρου νεογνῶν.</b>				
40. Λέτ. υἱὸς Πατήρ Μήτηρ		πάχυνσις τῶν ὀστῶν τοῦ θόλου	4,2 - 3,0	
			5,4 - 3,4	
			4,4 - 3,0	

## ΙΔ'. - Προφύλαξις

Κατόπιν τῶν ἐκτεθέντων ἀνωτέρω γεγονότων δυνάμεθα νὰ βεβαιώσωμεν ὅτι ἡ ἐξέτασις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν ἀποτελεῖ ἀσφαλῆ μέθοδον διὰ τὴν ἀνεύρεσιν τῶν φαινομενικῶς ὑγιῶν ἀτόμων, ἅτινα ὑποκρύπτουσι τὴν ἰδιάζουσαν ταύτην παθολογικὴν κατάστασιν. Ἡ ἀνεύρεσις δὲ τῶν τοιούτων ἀτόμων εἰς τὴν οἰκογένειαν ἀσθενοῦς τινος θὰ ἔχη ἀσφαλῶς ὡς ἀποτέλεσμα τὸν περιορισμὸν τῆς περαιτέρω μεταβίβασεως τῆς νόσου. Διότι τὸ μόνον ἐνδεικνυόμενον μέτρον προφυλάξεως κατὰ τῆς νόσου, ἡ ἀπαγόρευσις τῆς τεκνογονίας, θὰ εἶναι δυνατὸν νὰ γίνῃ παραδεκτὴ, ἐφ' ὅσον μέλλει νὰ περιορισθῇ ἀποκλειστικῶς εἰς τοὺς ἀφανεῖς φορεῖς τῆς νόσου. Οὔτοι δυσκόλως θὰ παραβῶσι ταύτην, ἐφ' ὅσον θὰ γνωρίζωσι πλέον ὅτι αὐτοὶ θέλουσιν εἶσθαι ὑπαίτιοι διὰ τὴν μεταβίβασιν τῆς νόσου εἰς τὰ τέκνα των.

Ἐν συμπεράσματι ἡ ὑπαρξίς μεθόδου πρὸς εὔρεσιν τῶν κληρονομουμένων παθολογικῶν στοιχείων εἰς φαινομενικῶς ὑγιεῖς ἐπιτρέπει νὰ ληφθῇ κοινωρικὴ πρόνοια, τῆς ὁποίας ἡ νομικὴ ἐδραΐωσις ἐπιβάλλεται, προκειμένου περὶ τοιαύτης φύσεως κληρονομικῆς νόσου. Ὅσον ἀφορᾷ τὰ προκύπτοντα νομικῆς φύσεως ζητήματα, τὸ δυνατὸν τοῦ διαζυγίου κλπ., θὰ ἦτο εὐχῆς ἔργον διὰ τὴν πρόοδον τοῦ ζητήματος, ὅπως ἀπὸ τοῦδε γίνωσι ταῦτα ἀντικείμενον μελέτης ἐκ μέρους τῶν εἰδικῶν.



## ΙΕ'. — Περὶ τοῦ τρόπου μεταβιβάσεως τῶν ἐρυθροβλαστώσεων τῶν νεογνῶν

Κατόπιν τῶν ἀνωτέρω ἀποτελεσμάτων ἐνδείκνυται, ὅπως παραλληλισθῆ ἡ ἐρυθροβλαστική ἀναιμία τύπου COOLEY πρὸς τὰς ἐρυθροβλαστώσεις τῶν νεογνῶν καὶ ἰδιαίτερος πρὸς τὸν βαρὺν ἕκτερον τῶν νεογνῶν, αἱ ὁποῖαι θεωροῦνται ἐπίσης κληρονομικαὶ παθήσεις τοῦ αἰμοποιητικοῦ συστήματος. Πρὸς τοῦτο συνιστῶμεν τὴν μελέτην τῆς πλήρους μονογραφίας τοῦ καθηγητοῦ PÉHU ἐπὶ τῶν ἐρυθροβλαστώσεων τῶν νεογνῶν<sup>(36)</sup>. Εἰς τὴν περίπτωσιν ταύτην δὲν εἶναι γνωστὰ εἰς τοὺς γονεῖς, οἵτινες ἐπίσης εἶναι φαινομενικῶς ὑγιεῖς, παθολογικὰ στοιχεῖα. Ἡ ὑπόθεσις τῆς κληρονομικότητος εἰς τὸν βαρὺν ἕκτερον τῶν νεογνῶν στηρίζεται εἰς δύο μόνον παρατηρήσεις, εἰς τὰς ὁποίας μεταξὺ τῶν γονέων τῶν ἀσθενῶν ἀνευρέθη νόσος τοῦ αἵματος. Εἰς μὲν τὴν μίαν ἀναιμία τοῦ πατρὸς μετὰ δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν, εἰς δὲ τὴν δευτέραν αἰμολυτικός οἰκογενὴς ἕκτερος τῆς μητρός. Καὶ τέλος εἰς παρατηρήσεις δευτέρου γάμου γυναικῶν, κατὰ τὸν ὅποιον ὅλα τὰ ἐκ τούτου γεννηθέντα τέκνα ἐνεφάνισαν βαρεῖαν ἐρυθροβλάστωσιν ἐνῶ τὰ ἐκ τοῦ πρώτου ἦσαν ὑγιᾶ.

Διὰ πρώτην φορὰν ἀνευρέθη ὑφ' ἡμῶν εἰς τὸν πατέρα οἰκογενείας, τῆς ὁποίας δύο κατὰ σειρὰν τέκνα μετὰ ἓν πρῶτον ὑγιὲς ἔθανον ἐκ βαρέος αἰμολυτικοῦ ἕκτερου, ἡ ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν ἐξαιρετικῶς ἠλαττωμένη (Περίπτωσις τοῦ πίνακος Γ' ὑπ' ἀριθ. 40).

---

<sup>(36)</sup> M. PÉHU, P. TRILLAT, R. NOEL et M<sup>lle</sup> MOISESCO (de Lyon). Les érythroblastoses du fœtus et du nouveau-né à type familial. *Revue française de Pédiatrie*, Tome X, N° 4, 1934.

15' - Καθορισμός τῶν ομάδων αἵματος εἰς τὰς οικογενεῖας τῶν πασχόντων ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας

Εἰς τὸν καθορισμὸν τῶν ομάδων αἵματος προέβημεν γενικῶς εἰς τοὺς ἀσθενεῖς, τοὺς γονεῖς καὶ τοὺς ἀδελφοὺς αὐτῶν.

Καὶ τοῦτο διότι ἐνδιέφερε, προκειμένου περὶ νόσου ἰδιοσυστατικῆς καὶ κληρονομικῆς, νὰ ἐξετασθῇ ἐὰν αὕτη ἀκολουθῇ ὠρισμένην ομάδα αἵματος καὶ δεύτερον ἐὰν τὴν κληρονομικὴν μεταβίβασιν τῶν νοσηρῶν στοιχείων συνοδεύη ἢ μετάδοσις τῆς ομάδος αἵματος, ἥτοι ἐὰν ὑπάρχῃ ταυτότης ομάδος μεταξὺ τοῦ ἀσθενοῦς καὶ τοῦ φέροντος τὰ κεκρυμμένα νοσηρὰ στοιχεῖα ἐκ τῶν γονέων καὶ τῶν ἀδελφῶν αὐτοῦ.

Μέχρι σήμερον δὲν ἔχει γνωσθῇ περίπτωσις ἀμέσου σχέσεως μεταξὺ ομάδος αἵματος καὶ εὐπαθείας εἰς τινα νόσον, ἀλλ' οὔτε ἐμμέσου σχέσεως, ἥτοι συνδυασμοῦ κληρονομικοῦ <sup>(37)</sup>, <sup>(38)</sup>, <sup>(39)</sup>.

Εἰς τὸν Πίνακα Γ., εἰς τὸν ὁποῖον δίδονται τὰ ἀποτελέσματα τῆς ἐξετάσεως τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων καὶ τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου εἰς τοὺς ἀσθενεῖς καὶ τὰ μέλη τῶν οικογενειῶν τῶν ἀσθενῶν, περιλαμβάνονται καὶ τὰ τῆς ἐξετάσεως τῶν ομάδων αἵματος.

Ἐκ τῆς ἀναλυτικῆς μελέτης τοῦ πίνακος τούτου πιστοποιεῖται ὅτι δὲν ὑπάρχει συνδυασμὸς τῆς νόσου μεθ' ὠρισμένης ομάδος αἵματος, ἀνευρίσκειται ὅμως ταυτότης ομάδος μεταξὺ τῶν κληροδοτούντων τὰ νοσηρὰ στοιχεῖα ἀνιόντων καὶ τῶν κληρονομούντων αὐτὰ ἐκ τῶν ἀπογόνων αὐτῶν. Ἡ παρατήρησις αὕτη ἐπιστοποιήθη εἰς 14 οικογενεῖας, εἰς τὰς ὁποίας ἡ ἐξέτασις περιέλαβε τοὺς γονεῖς καὶ ὄλους τοὺς ἀδελφοὺς τῶν ἀσθενῶν.

Ἐν συνόλῳ ὁ καθορισμὸς τῶν ομάδων ἐγένετο εἰς 117 ἄτομα, ἐκ τῶν ὁποίων 34 εἶναι ἀσθενεῖς, 30 μητέρες, 23 πατέρες, 23 ἀδελφοὶ καὶ 7 πρόγονοι αὐτῶν. Ὁ μεγαλύτερος ἀριθμὸς τῶν περιπτώσεων τῶν ἀσθενῶν ἀντιστοιχεῖ εἰς τὴν τετάρτην ομάδα, ὡς καὶ τῶν γονέων αὐτῶν, ἐνῶ τῶν ὑγιῶν ἀδελφῶν τῶν ἀσθενῶν εἰς τὴν δευτέραν ομάδα. Γενικῶς ὅμως κατανέμονται μεταξὺ τῶν δύο συχνότερον ἀπαντωμένων ἐν Ἑλλάδι ομάδων αἵματος, τῆς δευτέρας καὶ τῆς τετάρτης, ὡς ἐμφαίνεται ἐκ τῆς μελέτης τοῦ παρατιθεμένου πίνακος Δ, εἰς τὸν ὁποῖον ἔχουσι, καθ' ομάδας αἵματος, κατανεμηθῆ τὰ μέλη τῶν ἐξετασθεισῶν οικογενειῶν τῶν ἀσθενῶν. Εἰς ὅλας τὰς περιπτώσεις ἐχρησιμοποιήθησαν συγκολλητικοὶ ὄροι τοῦ ὀρθοθεραπευτικοῦ Ἰνστιτούτου Βιέννης καὶ ὡς ἐκ τούτου ἀποκλείεται οἷονδήποτε τεχνικὸν σφάλμα.

<sup>(37)</sup> L. LATTE. *L'individualité du sang*. Masson et Cie 1929.

<sup>(38)</sup> R. RUGGLES GATES. *Heredity in man*. Constable and Company, London 1929.

<sup>(39)</sup> NAEGELI. *Allgemeine Konstitutionslehre*. Verlag von Julius Springer, Berlin 1934.

ΠΙΝΑΚ Α΄.

ΟΜΑΔΕΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

ΑΣΘΕΝΕΙΣ		ΑΔΕΛΦΟΙ				ΓΟΝΕΙΣ				ΕΚ ΠΑΤΡΟΣ				ΕΚ ΜΗΤΡΟΣ		ΑΔΕΛΦΟΙ ΓΟΝΕΩΝ								
						ΠΑΤΗΡ		ΜΗΤΗΡ		ΜΑΜΜΗ		ΠΑΠΠΟΣ		ΜΑΜΜΗ										
ΑΒ	Α	Β	Ο	ΑΒ	Α	Β	Ο	ΑΒ	Α	Β	Ο	ΑΒ	Α	Β	Ο	ΑΒ	Α	Β	Ο					
Ι	ΙΙ	ΙΙΙ	ΙV	Ι	ΙΙ	ΙΙΙ	ΙV	Ι	ΙΙ	ΙΙΙ	ΙV	Ι	ΙΙ	ΙΙΙ	ΙV	Ι	ΙΙ	ΙΙΙ	ΙV					
0	9	2	23	0	12	2	9	0	8	4	11	1	9	2	18	0	1	0	0	1	0	1	0	2
34		23				30				1				2		3								

Έν όλω 34 άσθενείς και 83 μέλη τών οικογενειών άδών

Ἡ ἑκατοστιαία ἀναλογία τῶν ομάδων αἵματος μεταξὺ τῶν Ἑλλήνων ἔχει συμφώνως πρὸς τὰς μέχρι σήμερον γενομένας πέντε στατιστικάς, εἰς τὰς ὁποίας περιλαμβάνονται περίπου 3500 ἄτομα, ὡς ἐξῆς: <sup>(40)</sup> καὶ <sup>(41)</sup>.

I	II	III	IV
AB	A	B	O
3,9	47,8	12,4	35,7

<sup>(40)</sup> I. ΔΙΑΜΑΝΤΟΠΟΥΛΟΣ. Ἐπὶ τῆς συχνότητος τῶν ομάδων αἵματος ἐν Ἑλλάδι. Ἀνθρωπολογικὴ Ἐταιρεία, 1928.

<sup>(41)</sup> I. ΚΟΥΜΑΡΗΣ. Ἀνθρωπολογικὴ Ἐταιρεία, 1930.

ΙΖ'. - Θερραπεία

Ἐγένετο εὐρεῖα χρῆσις φαρμακευτικῶν οὐσιῶν ἐνδεικνυομένων εἰς διαταραχὴν τῆς αἰμοποιίας, π. χ. χλωριούχου μαγγανίου εἰς ἐνδοφλεβίους ἐνέσεις, σιδήρου, ὀργανικῶν ἐνώσεων ἀρσενικοῦ, ἐλαίου τοῦ ὑδροκάρπου κ.τ.λ. Ἡ θεραπεία δι' ἐκχυλισμάτων ἥπατος, αἱ μεταγίσεις αἵματος γενικῶς ἠστόχησαν, ὅπως ἐπίσης ὁ ἀποκλεισμός τοῦ δικτυοενδοθηλιακοῦ συστήματος διὰ χρωστικῶν οὐσιῶν π. χ. ἐρυθροῦ τοῦ Congo, ὡς καὶ τέλος ἡ ἀκτινοθεραπεία. Μετὰ τὴν διευκρίνισιν τῆς παθογονίας τῆς νόσου, δηλαδή ὅτι ἡ ὑπερμετρος καὶ ἀνώμαλος λειτουργία τοῦ ἐρυθροποιητικοῦ συστήματος ὀφείλεται εἰς κληρονομικὴν βλάβην τῆς αἰμοποιίας, μόνη δυνατὴ θεραπευτικὴ ἐπίδρασις εἰς τὴν νόσον ἐνεφανίζετο ἡ ἀναστολὴ τῆς τοιαύτης ὑπερλειτουργίας διὰ τινος βιολογικοῦ ἢ ἄλλου μέσου. Ἐκ παρατηρήσεως, ἀφορώσης περίπτωσιν ἀσθενοῦς ἐκ τῶν ὑπὸ τὴν ἡμετέραν παρατήρησιν εὐρισκομένων, εἰς τὸν ὁποῖον τυχαία ἐλώδης μόλυνσις ἐπέφερε μακρᾶς διαρκείας ἀναστολὴν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀντιδράσεως, διείδομεν ὅτι ἡ ἐλονοσιοθεραπεία ἤτοι ἡ τεχνητὴ μετάδοσις ἐλονοσίας θὰ ἦτο λίαν κατάλληλον μέσον διὰ θεραπευτικὴν ἐπὶ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας ἐπίδρασιν.

Ἡ μετάδοσις τῆς ἐλονοσίας ἐπραγματοποιήθη εἰς ἑπτὰ ἐκ τῶν ἡμετέρων ἀσθενῶν μέχρι σήμερον καὶ ἐκ τῆς ἑξετάσεως αὐτῶν δυνάμεθα νὰ συναγάγωμεν τὰ ἑξῆς συμπεράσματα :

1) Ἡ πειραματικὴ μετάδοσις τῆς ἐλονοσίας πραγματοποιεῖται εἰς οἷονδῆποτε στάδιον τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, εἴτε εἰς τὴν πρώτην εἴτε εἰς τὴν δευτέραν παιδικὴν ἡλικίαν.

Τὸ γεγονός τοῦτο ἀρκεῖ διὰ ν' ἀποκλεισθῇ οἰαδῆποτε σχέσις ἄμεσος ἢ ἕμμεσος μεταξὺ τῆς ἐλονοσίας καὶ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. Καὶ ἄρα ἡ ὑπόθεσις περὶ τῆς ἐλώδους αἰτιολογίας τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, ὑποστηρικθεῖσα ὑπὸ τῶν κ. κ. ΧΩΡΕΜΗ καὶ ΣΠΗΛΙΟΠΟΥΛΟΥ<sup>(42)</sup> ἀποδεικνύεται ἀβάσιμος, εἴτε ὡς ἄμεσος εἴτε ὡς ἕμμεσος αἰτιολογία. Προσέτι ἡ διὰ κίνησις ὑπὸ τῶν ἰδίων συγγραφέων ἐφαρμοζομένη θεραπεία, ὡς ἄλλωστε δυνάμεθα νὰ κρίνωμεν ἐκ τῆς πορείας ἀσθενῶν αὐτῶν, ὑποβληθέντων εἰς τὴν θεραπείαν ταύτην καὶ οἱ ὁποῖοι ἔχουσιν προσφύγει εἰς ἡμᾶς, εἶναι ὄχι μόνον ἀστοχος ἀλλὰ καὶ ἐπιβαρύνει τὴν κατάστασιν τῶν ἀσθενῶν.

2) Κατὰ τὴν ἐξέλιξιν τῆς ἐλονοσίας, ἐφ' ὅσον διήρκεσεν ἐπὶ μῆνα τοῦλάχιστον, παρατηρεῖται ἀναστολὴ τῆς ὑπερμέτρου καὶ ἀνωμάλου παρουσίας τῶν ἐρυθροβλαστῶν εἰς τὸ αἷμα, συγχρόνως δὲ ἡ κατὰ κανόνα συνοδεύουσα αὐτὴν ὑπερλευκοκυττάρωσις ἀντικαθίσταται διὰ λευκοπενίας.

(42) Κ. ΧΩΡΕΜΗ καὶ Ι. ΣΠΗΛΙΟΪ ΟΥ Π  
τύπου Jaksch-Cooley. Ἱατρικὰ Χρονικά, σελὶς 83, Φεβρουάριος 1936.

Μένει νὰ ἐξετασθῇ ἡ διάρκεια τῶν ἀποτελεσμάτων τούτων μετὰ τὴν ἴασιν τῆς ἐλονοσίας. Ὅπως δὴποτε ἡ ἐφαρμογὴ τῆς ἐλονοσίας παρουσιάζει πολλὰς ἀναλογίας πρὸς τὴν ἀκτινοθεραπείαν εἰς τὰς λευχαιμίας. Δὲν κρίνομεν ἄσκοπον ὅπως ἀναφέρομεν ἐνταῦθα ὅτι, εἰς δύο περιπτώσεις ὀξείας λυμφογένοῦς λευχαιμίας παιδικῆς, ἐφηρομόσαμεν ἐπίσης ἐσχάτως τὴν ἐλονοσιοθεραπείαν καὶ τὰ ἀποτελέσματα τῆς ἐφαρμογῆς ταύτης εἶναι σημαντικά, ἀνάλογα πρὸς τὰ διὰ τῆς ἀκτινοθεραπείας ἐπιτυγχανόμενα. Ἡ κατωτέρω περιγραφή τῶν μεταβολῶν, αἵτινες παρατηρήθησαν εἰς τὸ περιφερικὸν αἷμα ἀσθενοῦς ἡλικίας 9 ἐτῶν, πασχούσης ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας μετ' ἐκσεσημασμένων ἀλλοιώσεων τῶν ὀστέων, ἀρκεῖ ἵνα θέσῃ ἐν φανερῶ τὴν βαθεῖαν ἐπίδρασιν τῆς ἐλώδους λοιμώξεως ἐπὶ τῆς ὑπερλειτουργίας τοῦ αἰμοποιητικοῦ συστήματος.

**Λευκοκυτταρικοὶ τύποι τῆς ὡς ἄνω ἀσθενοῦς πρὸ καὶ μετὰ τὴν μετάδοσιν τῆς ἐλονοσίας.**

A <sup>ON</sup>	B <sup>ON</sup>
Οὐδετερόφιλα . . . . . 57 %	50 %
Λυμφοκύτταρα καὶ μέσα μονοπύρηννα . . 35 %	38 %
Ἐωσινόφιλα . . . . . 1 %	1 %
Μεγάλα μονοπύρηννα . . . . . 1 %	5 %
Μεταβατικαὶ μορφαὶ . . . . . 1 %	1 %
Νεαραὶ μορφαὶ . . . . . 5 %	5 %
<b>Ἐμπύρηννα ἐρυθρὰ ἐπὶ 100 λευκῶν :</b>	τελεία ἀπουσία ἐμπυρήνων ἐρυθρῶν.
Φυσιοβλάσται . . . . . 9	
Ἐρυθροβλάσται . . . . . 8	
Μεγαλοβλάσται . . . . . 1	

3) Ἐντὸς ἡλλοιωμένων ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων (ὑποχρώμων, μικροῦ μεγέθους καὶ ἀκανονίστου σχήματος) ὡς καὶ τῶν ἁώρων ἐρυθρῶν οὐδέποτε ἀνευρίσκονται πλασμῶδια. Τὸ γεγονός τοῦτο ἀποκαλύπτει ὅτι ἡ εἴσδυσις τοῦ πλασμωδίου ἐξαρτᾶται ἐκ τῆς χημιοταξίας μεταξὺ αὐτῶν καὶ τῶν ἐρυθροκυττάρων καὶ ὅτι εἰς τὴν προκειμένην περίπτωσιν ἐπῆλθεν ἀλλαγὴ αὐτῆς. Εἰς τοιαύτην ἀλλαγὴν προφανῶς τῆς χημιοταξίας δεόν νὰ ἀποδοθῇ ἡ μὴ εἴσδυσις τῶν πλασμωδίων εἰς τὰ ἐμπύρηννα ἐρυθρὰ μετὰ βασηοφίλου καὶ μὴ πρωτοπλάσματος.

Ἡ ἀλλαγὴ δὲ τῆς χημιοταξίας προφανῶς ὀφείλεται εἰς ἰδιάζουσαν φυσικοχημικὴν κατάστασιν τῶν ἐρυθρῶν, ἐν τῇ ἐρυθροβλαστικῇ ἀναιμίᾳ, τὴν ὁποίαν μόνον ἡ αὔξησις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν μέχρι σήμερον ἀπεκάλυπτεν.

Ἐκ παραλλήλου πρὸς τὴν ἐλονοσιοθεραπείαν ἐπελήφθημεν τῆς συστηματικῆς ἐφαρμογῆς τῆς ὀποθεραπείας δι' ἐκχυλισμάτων ὑποφύσεως, θύμου, θυρεοειδοῦς καὶ παραθυρεοειδῶν, ὄρχεως καὶ διαφόρων ἄλλων ἀδένων, εἷς τινὰς ομάδας ἀσθενῶν καὶ τὰ ἀποτελέσματα αὐτῆς θὰ ἐκθέσωμεν βραδύτερον εἰς ἰδιαιτέραν δημοσίευσιν. (1) Τοὺς μεγαλύτερας ἡλικίας ἀσθενεῖς ἡμῶν ὑπεβάλομεν εἰς ἐνδοκρινολογικὴν ἐξέτασιν συστηματικῶς ὑπὸ τοῦ εἰδικοῦ ἱατροῦ κ. ΣΕΡΛΑΡΗ. Ἐκ ταύτης ἀρκούμεθα νὰ ἀναφέρωμεν ἐνταῦθα ὅτι ὅσον ἀφορᾷ τὴν πνευματικὴν καὶ ψυχικὴν κατάστασιν τῶν ἀσθενῶν δὲν παρατηρεῖται μειονεκτικότης τις εἰς αὐτούς.

Ἀντιθέτως μάλιστα οἱ ἀσθενεῖς δίδουν σαφῆ δείγματα ἀρτίας πνευματικῆς ἀναπτύξεως καὶ φυσιολογικῆς ψυχικῆς καταστάσεως. Ἰκανὸν ἀριθμὸν τῶν ἀσθενῶν ἡμῶν ὑπεβάλαμεν εἰς νευρολογικὴν καὶ καρδιολογικὴν ἐξέτασιν. Προέβημεν ὡσαύτως εἰς αἱματοκαλλιιεργείας καὶ κοπρολογικὰς ἐξετάσεις καὶ γενικῶς δὲν παρελείψαμεν τὴν ὀροαντίδρασιν Wassermann πρὸς διαπίστωσιν τυχόν συνυπάρξεως ἄλλης νόσου.

---

(1) Τὰ ἐκχυλίσματα τῶν ἀδένων ἐχορηγήθησαν εἰς ἡμᾶς ὑπὸ τοῦ ἐν Παρισίοις Οἴκου ΒΥΛΑ, διὰ τοῦ ἐν Ἀθήναις ἐπιστημονικοῦ ἀντιπροσώπου αὐτοῦ κ. ΓΚΑΝΑ. Θεωροῦμεν ὑποχρέωσιν ἡμῶν ὅπως ἐκφράσωμεν εἰς αὐτοὺς ἀπείρους εὐχαριστίας διὰ τὴν παρασχεθεῖσαν πολύτιμον συνδρομὴν εἰς τὴν μελέτην τοῦ πολυπλόκου ζητήματος τῆς ὀποθεραπείας.

### ΙΗ'. - 'Ανακεφαλαίωσις καὶ Πορίσματα τῶν ἐρευνῶν ἡμῶν ἐπὶ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας

Ἡ ἐρυθροβλαστικὴ ἀναιμία ἀποτελεῖ ἰδιάζουσαν νοσολογικὴν ὄντοτητα καὶ κατὰ τὰ μέγρι σήμερον γνωστὰ παρουσιάζεται ὡς ἰδιοπαθῆς τῶν λαῶν, τῶν οἰκούντων τὰς περὶ τὴν ἀνατολικὴν Μεσόγειον χώρας. Πρόκειται περὶ νόσου οἰκογενοῦς καὶ γενικῶς θανατηφόρου τῆς παιδικῆς ἡλικίας. Αἱ πρῶται περιπτώσεις περιεγράφησαν ὑπὸ τοῦ Ἀμερικανοῦ Ἱατροῦ COOLEY ἐπὶ τέκνων Ἑλλήνων, Ἱταλῶν καὶ Σύρων μεταναστῶν, τὰ ὅποια εἶχον γεννηθῆ ἔν Ἀμερικῇ. Παρὰ τὸν μικρὸν ἀριθμὸν τῶν περιπτώσεων αὐτοῦ, ἐν ὄλῳ 5, ἡ ἀναγνώρισις τῆς νοσολογικῆς ὄντοτικῆς τῆς νόσου ἐγένετο εὐχερῶς διὰ τῆς ἀνευρέσεως ἑνὸς νέου στοιχείου παθολογικοῦ, τῶν ἀλλοιώσεων τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου ὡς καὶ τῶν ἄλλων ὀστέων, τελείως ἰδιάζοντος τύπου, αἵτινες διεπιστώθησαν διὰ τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως τοῦ σκελετοῦ. Ἐκτοτε περιεγράφησαν καὶ ἄλλαι περιπτώσεις ἐν Ἀμερικῇ, πάντοτε μεταξὺ τῶν τέκνων μεταναστῶν Ἑλλήνων, Ἱταλῶν καὶ Σύρων. Ἡ παθογονία ὁμως καὶ ἡ αἰτιολογία τῆς νόσου παρέμεινε σκοτεινὴ. Ἐν Μεσογείῳ μόνον ἐσχάτως περιεγράφησαν βέβαιαι τινὲς περιπτώσεις τῆς νόσου καὶ ἰδίως ἐν Ἑλλάδι καὶ ἐν Ἱταλίᾳ. Ἐν Ἑλλάδι ὡς καὶ εἰς τὰς ἄλλας χώρας ἡ νόσος συνεχέτο μετὰ τῆς ψευδολευχαιμικῆς ἀναιμίας ὡς καὶ ἄλλων ἀναιμιῶν χρονιωτέρων, ὅπως ὁ οἰκογενῆς αἰμολυτικὸς ἕκτερος καὶ ἡ ἐλώδης καχεξία.

Μέγρι σήμερον δ' ἀτυχῶς δὲν ἐγένετο ἀντικείμενον εὐρυτέρας ἐρεῦνης, ὡς ὄφειλε, προκειμένου περὶ νόσου ἰδιαιτέρως ἀφορώσης τὴν χώραν ἡμῶν. Ἡ ἐπέκτασις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, δὲν δύναται νὰ εἶναι ἄνευ σημασίας, προκειμένου περὶ χώρας μετὰ μικροῦ πληθυσμοῦ. Διὰ τοὺς λόγους τούτους ἐθεωρήσαμεν ἐπείγουσαν τὴν μελέτην τῆς νόσου ταύτης ἐν Ἑλλάδι καὶ δὴ ἵνα καθορισθῆ ἡ συχνότης ταύτης, καὶ εἰ δυνατόν διευκρινισθῆ περαιτέρω ἡ παθογονία αὐτῆς. Αἱ ἐρευναι αὗται ἡμῶν διήρκεσαν ἐπὶ τρία συνεχῆ ἔτη καὶ δυνάμεθα νὰ εἴπωμεν σήμερον ὅτι δι' αὐτῶν προάγονται αἱ γνώσεις ἡμῶν ἐπὶ τῆς παθογονίας τῆς νόσου.

Ὁ ὀλικὸς ἀριθμὸς τῶν τυπικῶν περιπτώσεων τῆς νόσου, τὰς ὁποίας ἔχομεν πιστοποιήσει ἀπὸ τοῦ 1935 μέγρι σήμερον, ἀνέρχονται εἰς 36, ἀπέναντι 56 περιπτώσεων, αἵτινες ἐν ὄλῳ ἔχουσι μέγρι σήμερον περιγραφῆ καὶ τῶν ὁποίων 41 μὲν ἐν Ἀμερικῇ καὶ 7 μόνον ἐν Ἱταλίᾳ.

Τὰ διὰ τῶν ἐρευνῶν τούτων πιστοποιηθέντα νέα γεγονότα δύναται νὰ συνοψισθῶσιν ὡς ἑξῆς :

1) Μεταξὺ τῶν πρωτευόντων χαρακτῆρων τῆς νόσου, τοῦ μογγολικοῦ προσώπου καὶ τῶν βλαβῶν τῶν ὀστέων, ἡ ἀΐησις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων ἀποτελεῖ οὐσιώδη χαρακτῆρα τῆς νόσου, ὅστις ἀρκεῖ ἵνα θέσῃ τὴν διάγνωσιν αὐτῆς, ὡς εἰς τὸν αἰμολυτικὸν ἕκτερον ἀντιθέτως ἢ ἐλάττωσις τῆς ἀντιστάσεως.



2) Παρατηρήθη νέον είδος άλλιοώσεων διά τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου, τὸ ὁποῖον ἐπιτρέπει, ἐν συνδυασμῶ μετὰ τῆς ἐλλείψεως τελείου μογγολοειδοῦς προσώπου εἰς τοὺς παρουσιάζοντας τὰς άλλιοώσεις ταύτας ἀσθενεῖς, νὰ διακρίνωμεν μίαν νέαν μορφήν τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, τὴν ὁποίαν περιεγράψαμεν ὑπὸ τὸ ὄνομα *ἀναιμία τῶν γεωφάγων*. Ἐπὶ πλέον περιεγράφη καὶ δευτέρα μορφή τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, χαρακτηριζομένη ἐκ τοῦ ἐπιμήκους σχήματος τῶν ἐρυθρῶν, τὸ ὁποῖον ὑπενθυμίζει τὴν δρεπανόμορφον ὄψιν τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων τῆς φυλετικῆς ἀναιμίας τῶν Νέγρων. Τέλος ἐμελετήθη σειρὰ δευτεροπαθῶν ἀναιμιῶν, αἱ ὁποῖαι, ὡς ἀπεδείχθη ἐκ τῆς συγκριτικῆς μελέτης αὐτῶν μετὰ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, ὑπάγονται εἰς τὸν τύπον τῆς ἀναιμίας von JAKSCH-LUZET, διάφορον τελείως τῆς πρωτοπαθοῦς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.

3) Αἱ άλλιοώσεις τῶν ὀστέων εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν εἶναι τελείως ἰδιάζουσαι εἰς αὐτήν, μὴ ἀπαντῶμεναι εἰς ἄλλας χρονίας παθήσεις τοῦ αἱμοποιητικοῦ συστήματος, ὡς ἀπεδείχθη διὰ τῆς συγκριτικῆς μελέτης τοῦ σημαντικοῦ ἀριθμοῦ τῶν περιπτώσεων τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, τὰς ὁποίας ἔχομεν ἐξετάσει, καὶ πλείονων περιπτώσεων ἄλλων παθήσεων τοῦ αἱμοποιητικοῦ συστήματος, Καλὰ - Ἄζάρ, λευχαιμιῶν, συνδρόμου BANTI, ἐλώδους καχεξίας.

4) Αἱ παραμορφώσεις τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου ἀποδεικνύεται ὅτι εἶναι ἀποτέλεσμα τῆς νοσήσεως τῶν ὀστέων. Ἄλλ' ἢ παρατήρησις τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ, ὅστις ἀνευρέθη εἰς δέκα ἐκ τῶν ἀσθενῶν μετὰ μογγολοειδοῦς προσώπου καὶ δύο ἐκ τῶν ἀνευμογγολοειδοῦς προσώπου, ὀφείλεται πιθανῶς εἰς φυλετικὴν σχέσιν, ἥτοι τῆς μογγολικῆς φυλῆς.

Τὴν ἄποψιν ταύτην ὑποστηρίζουσιν ἡ παρατήρησις ἀσθενοῦς ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας μετὰ μογγολοειδοῦς προσώπου καὶ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ, εἰς τὸν ὁποῖον ἐβεβαιώθη ἡ ἐπιμιξία τῶν προγόνων αὐτοῦ μετὰ Μογγόλων ὡς καὶ ἡ συχνὴ ἀνεύρεσις ἀτόμων ὑγιῶν, μεταξὺ τῶν Ἑλλήνων, εἰς τὰ ὁποῖα ἀνευρίσκεται τὸ μογγολοειδὲς πρόσωπον καὶ ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς ἢ καὶ μόνον ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς, ὀφειλόμενα, ὡς ἐβεβαιώθη ἀπολύτως, εἰς μογγολικὴν ἐπιμιξίαν τῶν προγόνων αὐτῶν.

Ὁ μογγολικὸς ὀφθαλμὸς, ὡς μαρτυρεῖται διὰ τῆς παρατηρήσεως αὐτοῦ εἰς τρεῖς κατὰ σειρὰν γενεὰς μιᾶς οἰκογενείας καταγομένης ἐκ Μικρᾶς Ἀσίας, συμπεριφέρεται κατὰ τὴν κληρονομικὴν μεταβίβασιν αὐτοῦ ὡς ἐπικρατῶν χαρακτήρ κατὰ τὸν νόμον περὶ κληρονομικότητος τοῦ MENDEL. Ἡ ἰδιότης δ' αὕτη τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ ἐξηγεῖ τὴν συχνότητα αὐτοῦ μεταξὺ τῶν προσφύγων ἐκ Μικρᾶς Ἀσίας.

*Εἰς τὰ ὡς ἄνω γεγονότα δύο εἶναι αἱ δυναταὶ ἐρμηνεῖαι, ἢ ὅτι ἐμφαίνουσι ταῦτα φυλετικὴν σχέσιν αὐτῆς τῆς νόσου ἢ ὅτι πρόκειται περὶ ἀπλῆς συμπτώσεως κληρονομικῆς μεταβιβάσεως ξένου χαρακτῆρος. Ὅποισδήποτε τίθεται ζήτημα φυλετικῆς σχέσεως τῆς νόσου.*

5) Μεταξὺ τῶν προσφύγων ἐκ Μικρᾶς Ἀσίας ἡ νόσος εἶναι ὅπωςδῆποτε συχνὴ

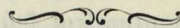
καὶ τὸ γεγονός τοῦτο ἐπιβάλλει ὅπως ἀναζητηθῇ αὕτη ἐν Μικρᾷ Ἀσίᾳ, εἰς τοὺς Τούρκους, καὶ ἐν γένει εἰς τοὺς διαφόρους ἐν αὐτῇ κατοικοῦντας λαούς, τῶν ὁποίων οἱ πλεῖστοι εἶναι μογγολικῆς καταγωγῆς.

6) Μεταξὺ τῶν φαινομενικῶς ὑγιῶν γονέων καὶ τῶν ἀδελφῶν τῶν ἀσθενῶν ἀνευρέθησαν φορεῖς κεκρουμένων παθολογικῶν στοιχείων, (αὔξησις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν καὶ αἰ ἰδιάζουσαι ἀλλοιώσεις τῶν ὀσπῶν), τὰ ὁποῖα ἀποτελοῦσιν ἰδιάζοντας χαρακτηριστικῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. Καὶ τὸ σπουδαιότερον ἀνευρίσκονται τοιοῦτοι μεταξὺ τῶν ἀνιόντων καὶ πλαγίων συγγενῶν τῶν ἀσθενῶν ἐκ τοῦ φέροντος τὰ νοσηρὰ στοιχεῖα γονέως αὐτῶν. Τὸ γεγονός τοῦτο ἀποδεικνύει τὴν ὑπαρξίν βλάβης τῆς αἱμοποιίας κληρονομικῶς μεταβιβαζομένης (1).

7) Ἡ ἐξέτασις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν ἀποτελεῖ ἀσφαλῆ μέθοδον πρὸς ἀνεύρεσιν τῶν φαινομενικῶς ὑγιῶν φορέων τῆς νόσου ἐν τῇ οἰκογενείᾳ τῶν ἀσθενῶν καὶ ἐπιτρέπει τὴν λῆψιν μέτρων κοινωνικῆς προνοίας. Ἡ ἀπαγόρευσις τῆς τεκνογονίας, τὸ μόνον ἐνδεικνυόμενον μέτρον προφυλάξεως ἀπὸ τῆς νόσου, ἀποβαίνει ἐφαρμόσιμον, διὰ τῆς ὑπάρξεως τοιαύτης μεθόδου, καθ' ὅσον θὰ περιορισθῇ μόνον εἰς τὰ μέλη τῆς οἰκογενείας τῶν ἀσθενῶν, τὰ φέροντα τὰ ἰδιάζοντα παθολογικὰ στοιχεῖα τῆς νόσου.

8) Ὁ καθορισμὸς τῶν ομάδων αἵματος εἰς τὰς οἰκογενείας τῶν ἀσθενῶν ἀποδεικνύει ὅτι δὲν παρατηρεῖται συνδυασμὸς τῆς νόσου μεθ' ὠρισμένης ομάδος αἵματος, ἀλλ' ὅτι ὑπάρχει ταυτότης ομάδος μεταξὺ τῶν κληροδοτούντων τὰ νοσηρὰ στοιχεῖα ἀνιόντων καὶ τῶν κληρονομούντων αὐτὰ ἐκ τῶν ἀπογόνων αὐτῶν ἕτερον γεγονός, τὸ ὁποῖον μαρτυρεῖ περὶ τῆς κληρονομικῆς μεταβιβάσεως τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.

**Καὶ τελευταῖον** ἡ ἐλονοσιοθεραπεία εἶναι ἡ μόνη θεραπευτικὴ μέθοδος, διὰ τῆς ὁποίας πραγματοποιεῖται ἀναστολὴ τῆς ἀνωμάλου καὶ ὑπερμέτρου λειτουργίας τοῦ αἱμοποιητικοῦ συστήματος. Ἡ παρατηρηθεῖσα ἔλλειψις θετικῆς χημιοταξίας τῶν παρασίτων τῆς ἐλονοσίας καὶ τῶν ἰσχυρῶν ἢ ἠλλοιωμένων ἀπὸ ἀπόψεως σχήματος καὶ χρώσεως ἐρυθρῶν αἱμοσφαιρίων ὀφείλεται πιθανῶς εἰς τὴν μεταβολὴν τῆς φυσικοχημικῆς καταστάσεως αὐτῶν, τὴν ὁποίαν μόνον ἡ ἐξέτασις τῆς ἀντιστάσεως αὐτῶν ἀπεκάλυπτε μέχρι σήμερον.



Ὡς συνάγεται ἐκ τῆς μελέτης ἡμῶν ἡ ἐρυθροβλαστικὴ ἀναιμία τύπου COOLEY εἶναι συχνὴ ἐν Ἑλλάδι. Ἐὰν δὲ μεταξὺ τῶν ἐξ ἀσθενῶν, οἱ ὁποῖοι περιεγράφησαν τὸ πρῶτον ὑπὸ τοῦ COOLEY, δύο μόνον ἦσαν τέκνα Ἑλλήνων μεταναστῶν, τοῦτο πρέπει

(1) Ἐσχάτως παρατηρήσαμεν ἐν Κερκύρα, Ἀθήναις καὶ Καλάμαις νέας περιπτώσεις ἀσθενῶν ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. Τὰ ἀποτελέσματα δὲ τῆς μελέτης τῶν γονέων καὶ λοιπῶν μελῶν τῆς οἰκογενείας αὐτῶν, τῶν ἀνιόντων καὶ πλαγίων συγγενῶν αὐτῶν, τὰ ὁποῖα μαρτυροῦσι σαφῶς ὑπὲρ τῆς κληρονομικῆς μεταβιβάσεως τῆς νόσου θὰ ἐκθέσωμεν προσεχῶς ἐν συνεργασίᾳ μετὰ τῶν συναδέλφων κ. κ. Σ. ΠΟΛΙΤΟΥ καὶ ΒΑΡΑΓΓΟΥΛΗ.

να αποδοθῆ, ὡς ὁ ἴδιος ὁ COOLEY παρατηρεῖ, εἰς τὸ γεγονὸς ὅτι οἱ Ἴταλοὶ ὑπερτεροῦν κατ' ἀριθμὸν τῶν Ἑλλήνων ἐν τῇ πελατείᾳ του. (T. B. COOLEY and PEAR LEE - Amer. Jour. of Dis. of Children, March 1932).

Καὶ ὡς εἶναι φυσικὸν γεννᾶται ἡ ἀπορία πῶς δὲν ἀνεγνωρίσθη τὸ πρῶτον ἐν Ἑλλάδι ἡ νοσηρὰ ὀντότης τῆς νόσου ἀλλ' ἐν Ἀμερικῇ παρὰ τὸν περιορισμένον μάλιστα ἀριθμὸν τῶν ἀσθενῶν.

Μία μόνη ἐξήγησις δύνатаι νὰ δοθῆ εἰς τὸ γεγονὸς τοῦτο.

Παρ' ἡμῖν ὡς καὶ εἰς τὰς λοιπὰς χώρας τῆς Μεσογείου, ἐν ἀντιθέσει πρὸς τὴν Ἀμερικὴν, ὑπάρχουσι πλείονα εἶδη χρονίων ἀναιμιῶν καὶ ἰδίως ἡ ἐλώδους φύσεως χρονία ἀναιμία μεθ' ἥπατοσπληνομεγαλίας (ἐλώδης καχεξία), εἰς τὴν ὁποίαν παρατηροῦνται ἐπὶ πλέον παραμορφώσεις τοῦ προσώπου καὶ παιδομορφισμός, ἔνεκα τῶν ὁποίων, ὡς καὶ σήμερον συμβαίνει, εὐκόλως συγχέεται κλινικῶς ἡ ἐρυθροβλαστικὴ ἀναιμία μετὰ τῆς ἐλώδους καχεξίας.

Παρὰ ταῦτα δὲν ἦτο ἀπίθανον νὰ εἶχε παρατηρηθῆ εἰς τῶν πρωτευόντων χαρακτηρῶν τῆς νόσου, τοῦλάχιστον δὲ τὸ μογγολοειδὲς πρόσωπον, τὸ ὁποῖον ἐκ πρώτης ὄψεως γίνεται εἰς πάντα ἀντιληπτὸν ἀλλὰ νὰ εἶχε θεωρηθῆ ὡς σύμπτωμα ἄλλης φύσεως ἀναιμίας. Ὅσάκις ἐπεδειξάμεν ἀσθενεῖς ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας ἐν τῇ Ἱατρικῇ Ἑταιρείᾳ δὲν παρέλειπον ἀφροδισιολόγοι νὰ ὑποψιάζωνται τὴν ὑπαρξίν συφίλιδος εἰς αὐτοὺς καὶ τοῦτο λόγῳ τῶν παραμορφώσεων τῶν ὀστέων τοῦ προσώπου καὶ τοῦ κρανίου.

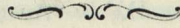
Ἐκ τῆς μελέτης ὅμως τῆς Ἑλληνικῆς Βιβλιογραφίας δὲν ἐπιβεβαιοῦται ἡ ἀνωτέρω ὑπόθεσις. Οὐδεμίαν περίπτωσιν ἥπατοσπληνομεγαλίας ἀνεύρομεν, εἰς τὴν ὁποίαν νὰ περιγράφεται τὸ μογγολοειδὲς πρόσωπον ἢ ἄλλος τις πρωτεύων χαρακτηρ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.

Ἀντιθέτως, ὡς ὑπὸ τοῦ BIASI ἀναφέρεται, τὸ μογγολοειδὲς πρόσωπον ἔχει ἤδη περιγραφῆ ἐν Ἱταλίᾳ ὑπὸ τοῦ CARONIA ἐν ἔτει 1914 εἰς μίαν περίπτωσιν παιδικῆς ἀναιμίας. (C. BRUNO DE BIASI. Anemia di COOLEY o anemia eritroblastica familiare dell'infanzia. *Scritti Medici in onore di R. Jemma*, Vol. 1 - 1934).

Ἀπὸ τοῦ 1905 εἶχεν ἤδη πιστοποιηθῆ ἐν Ἱταλίᾳ διὰ τῶν ἐργασιῶν τοῦ PIANESE ἡ παρουσία ἀναιμίας ἰδιοπαθοῦς τῆς πρώτης παιδικῆς ἡλικίας. Ἐκτοτε ἐδημοσιεύθησαν πλείοι μελέται ἐπὶ τῆς νόσου ταύτης καὶ ἐνωρὶς ἐβεβαιώθη ἡ οἰκογενὴς ἐμφάνισις αὐτῆς. Ἡ σχετικὴ βιβλιογραφία ἀναφέρεται ὑπὸ τοῦ LAVERAN εἰς τὴν ἐκδοθεῖσαν ἐν ἔτει 1917 μονογραφίαν αὐτοῦ ἐπὶ τῶν λεισμανιάσεων, εἰς τὸ κεφάλαιον τῆς διαφορικῆς διαγνώσεως τοῦ Καλὰ-αζάρ καὶ τῶν ἄλλων παιδικῶν ἀναιμιῶν. (PIANESE, 1908 καὶ 1909. PETRONE, Policlinico 1910 κ.τ.λ.).

Τὸ μογγολοειδὲς πρόσωπον περιγράφεται ἐκ νέου τὸ 1930 ἐπὶ παιδίσκης ἡλικίας 13 ἐτῶν, πασχούσης ἐξ αἰμολυτικῆς ἀναιμίας, ἀλλὰ χωρὶς ὅμως νὰ ταυτισθῆ ἡ περίπτωσις αὕτη πρὸς τὴν ἀναιμίαν τύπου COOLEY (CATALDO CASSANO - Anemie Emolitiche, forme pure e forme combinate - Bologna 1930).

Αἱ πρῶται περιπτώσεις αἰμολυτικῆς ἀναιμίας, αἵτινες ταυτίζονται πρὸς τὴν ἀναιμίαν COOLEY, περιγράφονται ἐν ἔτει 1934 ἐν Ἰταλίᾳ (GIULIO DONDI—Anemia splenomegalica emolitica con eritroblastosi tipo COOLEY. *L'Ospedale Maggiore di Novara, 1934*).



Θεωροῦμεν ἐπιβεβλημένον καθήκον ἡμῶν νὰ ἀναφέρωμεν τὴν ἐγκάρδιον συνεργασίαν τῶν συναδέλφων παιδιατρῶν κ. Σ. ΒΕΡΑ, τῆς Δ<sup>δ</sup>ος ΑΝΔΡΟΥΤΣΕΛΗ καὶ τῶν ἀκτινολόγων κ. κ. ΓΡΗΓΟΡΑΤΟΥ, ΚΙΝΥΡΑ, ΓΟΥΝΑΡΗ καὶ ΣΜΥΡΝΙΩΤΗ ἐκ Καΐρου. Εἰς τούτους ὡς καὶ εἰς τὸν βοηθὸν ἡμῶν κ. Σ. ΜΑΤΖΙΤΖΟΓΛΟΥ καὶ τὸν ἰατρὸν κ. ΡΟΜΠΟΚΟΝ τοῦ Πολεμικοῦ Ναυτικοῦ, διὰ τὴν πολύτιμον συνδρομὴν αὐτῶν, ἐκφράζομεν τὰς ἀπέριους εὐχαριστίας ἡμῶν.

---

ΕΛΛΗΝΙΚΟΝ ΙΝΣΤΙΤΟΥΤΟΝ PASTEUR

L'ANÉMIE ÉRYTHROBLASTIQUE

DES PEUPLES DE LA MÉDITERRANÉE ORIENTALE

L'ANÉMIE ÉRYTHROBLASTIQUE

DES PEUPLES DE LA MÉDITERRANÉE ORIENTALE

INDICATIONS DE L'EXISTENCE D'UN RAPPORT RACIAL

J. CARMINO

*« Où est l'obstacle que la maladie dont le père  
ou la mère a été affecté n'affecte aussi quelqu'un  
des enfants? Car le sperme venant de toutes les  
parties du corps, vient sain des parties saines,  
malade des parties malades ».*

(HIPPOCRATE, sur la maladie sacrée)



L'ANÉMIE ÉRYTHROBLASTIQUE  
DES PEUPLES DE LA MÉDITERRANÉE ORIENTALE

---

DEUX NOUVELLES FORMES DE LA MALADIE  
DÉMONSTRATION DE SON CARACTÈRE HÉRÉDITAIRE  
INDICATIONS DE L'EXISTENCE D'UN RAPPORT RACIAL

PAR

J. CAMINOPETROS

---

L'entité morbide de cette anémie, que le médecin américain COOLEY a décrite le premier en 1925 chez des enfants grecs, italiens et syriens, nés en Amérique du Nord, est bien établie aujourd'hui. L'étude de cette maladie mortelle de la première et seconde enfance, connue sous le nom *d'anémie de COOLEY* nous a préoccupé depuis 1935. Les premiers cas autochtones, signalés en Grèce, remontent seulement à cette époque. Il était intéressant de connaître la fréquence de cette maladie en Grèce et surtout de déterminer sa nature, laquelle avec son mode de transmission, demeuraient inconnus. Tout progrès aurait en même temps contribué à avancer nos connaissances sur la prophylaxie et le traitement de la maladie qui, à cause de son caractère familial et racial, peut s'étendre sur un grand nombre de familles et compromettre ainsi l'existence de tout un peuple.

L'exemple de l'extension de l'ictère hémolytique, maladie familiale également mais par contre relativement bénigne, vient à l'appui d'une telle conception. Sa transmission héréditaire, sous la forme de type prédominant a provoqué sa grande fréquence qui atteint le chiffre de 20% dans la campagne de plusieurs régions d'Europe. Pour la même raison, l'anémie des Nègres à héma-

ties falciformes, d'après les travaux de COOLEY et LEE (1925), se rencontre aujourd'hui dans la proportion de 7,5 % chez les Nègres de l'Amérique du Nord.

Nos recherches, dont certaines ont été déjà sommairement communiquées à la Société Médicale d'Athènes, sont telles qu'ils nous autorisent à soutenir que nos connaissances sur la maladie et surtout sur sa nature sont avancées (1), (2), (3), (4).

Ce sont leurs résultats que nous nous proposons de présenter ici. Parmi ces acquisitions nouvelles nous soulignons l'intérêt de l'application de la malarithérapie dans des cas aigus et chroniques, dans lesquels celle-ci s'est montrée capable de ralentir l'hyperactivité anormale du système hémopoïétique.

---

(1) J. CAMINOPETROS. Anémie érythroblastique, considérée comme idiopathique des races de la Méditerranée. L'anémie des mangeurs de terre. *Soc. Méd. d'Athènes*, 16 Novembre 1935.

(2) J. CAMINOPETROS. A propos d'une anémie spéciale semblable à l'anémie héréditaire, spéciale à la race Nègre, avec hématies falciformes. *Soc. Méd. d'Athènes*, 18 Janvier 1936.

(3) J. CAMINOPETROS. A propos de nouvelles acquisitions de laboratoire dans l'anémie érythroblastique. *Soc. Méd. d'Athènes*, 14 Novembre 1936.

(4) J. CAMINOPETROS. A propos de l'influence du paludisme sur l'anémie érythroblastique. *Soc. Méd. d'Athènes*, 6 Mars 1937.



### I. - L'entité morbide de l'anémie érythroblastique

Elle est basée sur l'ensemble des caractères suivants :

1°) Le passage et la persistance en grand nombre dans le sang périphérique d'érythroblastes, éléments cellulaires nucléés à protoplasma basophile et abondant.

2°) L'augmentation de la résistance des globules rouges aux solutions hypotoniques de chlorure de sodium.

3°) Un faciès mongolique des malades avec déformations des os du crâne et de la face.

4°) L'observation, à l'examen radiologique du squelette, d'altérations osseuses de caractère spécial.

5°) L'apparition exclusive de la maladie chez des enfants dont les parents sont Grecs, Italiens ou Syriens.

Néanmoins, il est nécessaire de faire remarquer dès à présent, qu'à part la réaction érythroblastique, l'augmentation de la résistance des globules rouges constitue le caractère essentiel de la maladie. En réalité il suffit, à lui seul, pour différencier cette anémie des autres anémies hémolytiques, telles que l'ictère hémolytique familial, qui est accompagné lui aussi de faciès mongolien et d'altérations osseuses (bien que celles-ci soient d'un degré beaucoup moindre), de même que pour la différencier des anémies secondaires type Von JAKSCH-HAYEM, fréquemment observées dans l'enfance.

Cette dernière remarque nous amène à examiner la question de l'entité morbide de l'anémie Von JAKSCH-HAYEM. Niée par COOLEY elle est par contre acceptée par LEHNDORFF<sup>(5)</sup> et par DI GUGLIELMO<sup>(6)</sup>. L'auteur italien la considère comme une myélose érythroleucémique idiopathique de la première enfance, représentée aussi chez le nouveau-né ainsi que dans l'âge adulte par des formes particulières d'anémie *M. eritroleucemica acutissima dei neonati o eritroleucoblastosi fetale* (GIERKE) et *M. eritroleucemica cronica dei adulti* (DI GUGLIELMO).

De nos recherches il ressort nettement que l'anémie de Von JAKSCH-

---

(5) HEINRICH LEHNDORFF. Die Erythroblastanämie. *Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde* - Berlin 1936.

(6) G. DI GUGLIELMO. Le eritremie (Mielosi eritremiche). *Hematologica Archivio* (Atti della società Italiana di Ematologia), fasc. VI, vol. XVII, 1936.

HAYEM-LUZET doit être classée dans le groupe des anémies secondaires qui se différencient par plus d'un caractère des anémies primitives et érythroblastiques.

L'anémie érythroblastique commence dans les premiers mois de la vie. Elle se manifeste par une augmentation du volume du foie et de la rate, par une grande pâleur de la peau et par des exacerbations fébriles à type ondulant ou récurrent. Ces exacerbations de la température s'accompagnent fréquemment de troubles intestinaux.

Pendant cette période et jusqu'à la deuxième année de la vie le diagnostic de la maladie est basé sur les deux caractères qui lui sont propres, soit 1<sup>o</sup>) la présence dans le sang périphérique d'un grand nombre d'érythroblastes, c'est-à-dire d'hématies nucléées à protoplasma basophile, avec augmentation du nombre des leucocytes, et 2<sup>o</sup>) l'augmentation de la résistance globulaire aux solutions hypotoniques de chlorure de sodium. Plus tard, le diagnostic est facilité par l'apparition de deux autres caractères particuliers de la maladie, c'est-à-dire le faciès mongolien des malades qui est accompagné de déformations des os crâniens, et l'observation, à l'examen radiologique, d'altérations spéciales des os du squelette. C'est en se basant sur ce dernier symptôme et aussi sur l'apparition familiale de la maladie, que COOLEY avait reconnu l'entité morbide à la suite de l'observation de cinq cas, concernant des enfants, âgés de 3 ans et  $\frac{1}{2}$ , 11 mois, 2 ans et  $\frac{1}{2}$ , 5 ans, 2 ans et 6 mois (<sup>7</sup>). Deux ans après il ajouta deux autres cas, l'un concernant une fillette d'Angleterre, âgée de 3 ans à faciès mongoloïde et le second un métis nègre. Mais ultérieurement il reconnut que pour ces deux cas, le diagnostic était faux et qu'il s'agissait, au moins pour l'un, celui à faciès mongoloïde, d'ictère hémolytique familial. Les premiers cas restaient concernaient exclusivement des enfants, nés en Amérique et issus d'émigrés Grecs, Italiens et Syriens. De ce fait, en relation avec deux autres, celui de la mort des malades avant l'âge adulte et l'absence chez leurs parents d'éléments morbides évidents, COOLEY, pour expliquer la transmission de la maladie, a soutenu l'existence d'individus avec diathèse latente vis-à-vis de la maladie tandis qu'il en excluait l'hérédité directe (<sup>8</sup>).

Le fait que des cas d'ictère hémolytique ont été décrits comme des cas d'anémie érythroblastique par COOLEY montrent assez combien il est difficile

---

(<sup>7</sup>) THOMAS B. COOLEY, E. R. WITTER and PEARL LEE. Anemia in Children with Splenomegaly and Peculiar bone changes. *Tr. Am. Ped. Soc.* 1935 and *Am. Jour. of Diseases of Children*, 1927.

(<sup>8</sup>) THOMAS B. COOLEY and PEARL LEE. Erythroblastic anemia (additional Comments) *Am. Journ. Dis. Child.*, March 1932.

de différencier ces deux maladies. Pour cette raison, dans une communication ultérieure, COOLEY essaya de faire ressortir les ressemblances et les différences entre elles comme aussi entre l'anémie des nègres. Préalablement il examina les rapports entre l'anémie érythroblastique et celle déjà connue sous le nom d'anémie de Von JAKSCH (pseudoleucemia infantum). Il conclut que l'existence d'entité morbide spéciale correspondant à la description de Von JAKSCH était douteuse. COOLEY considère l'anémie décrite en Allemagne par Von JAKSCH et en France par HAYEM et LUZET comme une anémie secondaire de courte durée et habituellement curable par les moyens thérapeutiques usuels, et dans laquelle de plus on ne rencontre pas d'altérations osseuses <sup>(9)</sup> et <sup>(10)</sup>. Notre expérience personnelle et l'étude de la littérature relative nous permettent d'affirmer que la différence essentielle entre l'anémie type COOLEY et l'ictère hémolytique familial est l'augmentation dans la première de la résistance globulaire et sa diminution dans la seconde. Dans l'ictère hémolytique on rencontre aussi le faciès mongolien et des altérations osseuses mais à un degré moindre que dans l'anémie érythroblastique. Dans les pays méditerranéens, en dehors de l'ictère hémolytique, le paludisme (et surtout les formes graves de la cachexie palustre, accompagnées d'infantilisme marqué et de déformations de la face, rappelant vaguement le faciès mongolien), peut aussi être confondu cliniquement avec l'anémie érythroblastique.

---

<sup>(9)</sup> T. B. COOLEY. Von Jaksch anemia. *Am. Journ. Dis. Childr.*, May 1928.

<sup>(10)</sup> T. B. COOLEY. Likenesses and contrasts in the Hemolytic Anemia of Childhood. *Am. J. Dis. Decemb.*, 1926.

*II. — Nombre de cas d'anémie érythroblastique observés en Amérique et dans les pays de la Méditerranée*

Jusqu'à l'année dernière, les cas typiques d'anémie type COOLEY rapportés dans la Littérature s'élèvent au nombre de 56 environ et leur répartition géographique d'après BLONDEL-CHIGHIN est celle-ci: Amérique 41 cas, Italie 7, Grèce 3, Suisse 1, Autriche 1, et France 2<sup>(11)</sup>. Tous les cas décrits en Amérique concernaient d'enfants d'émigrés grecs, italiens et syriens.

Déjà depuis plusieurs années on connaissait en Grèce des cas d'anémies du nourrisson, de forme clinique grave et à terminaison régulièrement fatale, décrits comme cas d'anémie type Von JAKSCH-HAYEM.

De même en Italie de nombreux cas d'anémie grave avaient été publiés soit sous le nom d'anémie type Von JAKSCH-HAYEM soit sous le nom d'anémie familiale (anemie con Splenomegalia a carattere familiare) par AURRICHIO 1928, B. BASILE 1931 et 1933, CERZA 1932, dans la Revue *Pediatria*.

Il serait possible de soutenir, surtout en ce qui concerne les cas à caractère familial, qu'il s'agit d'anémies type COOLEY, bien que les caractères particuliers de la maladie, c'est-à-dire les altérations osseuses et l'augmentation de la résistance globulaire, ne soient pas mentionnés. On pourrait en dire autant des cas publiés en Grèce ces dernières années, concernant surtout des nourrissons et des enfants du premier âge, par le Prof. Agrégé N. SPYROPOULOS 54 cas<sup>(12)</sup>, par P. MITROPOULOS 10 cas<sup>(13)</sup>, par N. ZERVOS<sup>(14)</sup> et surtout des 22 cas décrits par le Prof. G. MAKKAS et G. SPYLIPOULOS sous le titre «sur une maladie spéciale grave de l'érythropoïèse»<sup>(15)</sup>. Cependant comme la résistance des hématies, examinée dans 7 cas sur 22, a été trouvée entre 5 ‰ et 3 ‰ c'est-à-dire dans des limites plutôt inférieures à la normale, il est difficile, au moins pour ces 7 cas de les considérer comme appartenant au type de l'anémie de COOLEY, sauf si ces résultats soient dûs à des fautes

<sup>(11)</sup> D. BLONDEL-CHIGHIN. L'anémie infantile érythroblastique type COOLEY. Thèse de Lyon 1936.

<sup>(12)</sup> N. SPYROPOULOS. Contribution à l'étude de l'anémie pseudoleucémique infantile. *Asklépios*, Octobre 1934.

<sup>(13)</sup> P. MITROPOULOS. *Kliniki*, Septembre 1933.

<sup>(14)</sup> N. ZERVOS. *Kliniki*, Octobre 1933.

<sup>(15)</sup> G. MAKKAS et G. SPYLIPOULOS. Sur une maladie spéciale grave de l'érythropoïèse. *Kliniki*, Août 1933.

techniques dans l'examen de la résistance. Dans le cas contraire nous devons les considérer comme des anémies secondaires type Von JAKSCH-HAYEM, dans lesquelles, comme nous spécifions plus bas, la résistance globulaire se montre normale ainsi que dans d'autres anémies secondaires (cachexie palustre, syndrome de Banti) etc. Pour la même raison nous sommes obligés de rejeter les deux cas d'anémie chronique publiés par le prof. G. MAKKAS concernant deux frères âgés de 16 et 13 ans<sup>(16)</sup>.

Dans ces deux cas, comme on l'observe dans les formes typiques d'ictère hémolytique familial, la résistance globulaire a été relativement diminuée soit 4,9 ‰ à 3 ‰ pour le premier et 4,8 ‰ à 2,8 ‰ pour le second. De plus, malgré la grande chronicité de la maladie, on ne remarque pas chez ces deux malades, de déformations osseuses irrégulières de la face ou du crâne, comme on peut juger par l'examen de leurs photographies, mais leur faciès rappelle plutôt le faciès mongolien régulier des malades, atteints d'ictère hémolytique familial. Les mêmes remarques s'appliquent aussi au cas du pédiatre M. A. PERDIKOLOGOS, concernant un enfant âgé de 8 ans<sup>(17)</sup>.

Des cas typiques d'anémie type COOLEY représentent deux malades âgés de 16 et 20 ans, traités l'année dernière à la Clinique propédeutique de la Faculté de Médecine d'Athènes et mentionnés dans une revue du Professeur ARAVANTINOS sur la question des érythroblastoses<sup>(18)</sup>. Dans l'un de ces deux cas, l'examen cytologique de la rate et du sang nous a été confié. Le résultat de ces examens, le tableau clinique de la maladie, l'examen radiologique du crâne montrent que ces cas sont complètement semblables à ceux que nous avons décrit en 1935, qui sont parmi les premiers cas connus chez des adultes dans la littérature internationale. Deux cas seulement d'anémie érythroblastique ont été cités jusqu'à ce jour chez des malades adultes, l'un par STILLMAN en 1927 sous le nom d'anémie pseudoleucémique, l'autre par DALLA VOLTA en 1935<sup>(19)</sup>.

Enfin des cas d'hépatosplénomégalies chroniques de nature inconnue, sont mentionnés depuis de nombreuses années en Italie et en Tunisie. (PIANESE 1908, PETRONE 1910, CABBÌ 1912, NICOLLE 1912, A. LAVERAN)<sup>(20)</sup>. De même en Grèce

---

<sup>(16)</sup> G. MAKKAS. Deux cas d'érythroblastose spéciale. *Bull. de la Sté Pédiatrique Hellénique*, 3 Juillet 1935.

<sup>(17)</sup> M. PERDIKOLOGOS. Un cas persistant d'érythroblastose spéciale. *Bull. Soc. Ped. Hellénique*, 31 Juillet 1935.

<sup>(18)</sup> D. Prof. A. ARAVANTINOS. Erythroblastoses. *Iatriki Helliniki*, Salonique, fasc. 7, 1936.

<sup>(19)</sup> Dalla Volta. Cité, par EDUARDO STORTTI. *Haematologica Archivio*, Vol. 17, 1936, fasc. 5, p. 393.

<sup>(20)</sup> A. LAVERAN. Les leishmanioses, p. 257, 1917.

des cas chroniques d'anémie avec présence d'érythroblastes dans le sang périphérique de nature indéterminée, sont mentionnés par M. ARAVANTINOS dans sa communication de 1911 sur l'existence en Grèce du Kala - Azar. Plus tard, en 1912, M. KARDAMATIS avait décrit deux cas d'anémie avec nombreuses hématies nucléées mais sans augmentation du nombre des leucocytes, concernant deux enfants d'une même famille, âgés de 8 et de 5 ans, chez lesquels la maladie avait débuté tardivement et s'était terminée par la mort après une durée de deux ans et demi et de quatre ans. Il est possible de reconnaître dans ces cas des formes chroniques de la maladie de COOLEY, décrite par nous sous le nom d'anémie des Géophages, bien que les caractères particuliers de cette maladie ne soient pas décrits.

### III. — *L'anémie Von Jaksch-Hayem-Luzet représente-t-elle une entité morbide?*

Les documents bibliographiques que nous venons de signaler mettent en doute l'existence de la maladie de Von JAKSCH-HAYEM comme entité morbide. A l'inverse, nous devons mentionner les travaux de l'hématologiste italien G. DI GUGLIELMO (Loc. cit.), qui, contrairement à l'opinion de COOLEY, reconnaît la maladie de Von JAKSCH-HAYEM comme une entité spéciale, la classant dans un groupe particulier d'anémies, qu'il nomme *myéloses érythroleucémiques*, d'après le mode de réaction du système hémopoïétique.

Dans ces myéloses, il comprend la myélose érythroleucémique suraigüe des nourrissons (GIERKE) et la myélose érythroleucémique chronique des adultes (DI GUGLIELMO). DI GUGLIELMO considère l'anémie type COOLEY comme la forme chronique d'un autre groupe d'anémies, des myéloses érythémiques et reconnaît pour cela une forme spéciale des nourrissons, la myélose érythémique suraigüe des nourrissons (RAUTMANN) et pour la première enfance la myélose érythémique aigüe (DI GUGLIELMO).

Le classement des anémies selon DI GUGLIELMO se résume comme suit :

#### Mielosi

##### I. Mielosi eritremiche

- M. eritremica acutissima dei neonati o eritroblastosi fetale (*Rautmann*).
- M. eritremica acuta (*Di Guglielmo*).
- M. eritremica cronica (*Cooley*).

##### II. Mielosi eritroleucemiche

- M. eritroleucemica acutissima dei neonati o eritroleucoblastosi fetale (*Gierke*).
- M. eritroleucemica infantum (*Jaksch-Luzet*).
- M. eritroleucemica cronica degli adulti (*Di Guglielmo*).

Comme nous allons faire ressortir dans la suite par l'examen analytique des cas d'anémie, que nous avons étudiés, le classement des anémies sur le seul caractère de la réaction du système leucopoïétique ne paraît pas plausible.

En effet, nous pouvons rapporter des cas d'anémie érythroblastique avec

réaction anormale, à type pseudoleucémique, du système leucopoïétique, que Di GUGLIELMO considère du type VON JAKSCH, qui, au lieu d'évoluer vers l'érythroleucémie type Di GUGLIELMO, ont au contraire évolué vers l'anémie type COOLEY, avec faciès mongolien, c'est-à-dire vers la myélose érythémique chronique de Di GUGLIELMO. D'autre part, nous avons observé des cas d'anémies de la première enfance à type pseudoleucémique, évoluant au contraire vers la guérison. Dans ces cas il a été impossible, par la réaction du système leucopoïétique ou par le tableau clinique, aussi grave que dans les cas typiques d'anémie érythroblastique, de prévoir une telle issue. L'élément qui permet, au contraire, de différencier avec certitude ces cas des cas d'anémie érythroblastique, idiopathique à issue fatale, est l'absence d'érythroblastémie typique. En effet, le nombre d'hématies nucléées reste, en règle générale, peu élevé et comprend presque exclusivement des normoblastes et des hématies nucléées amphophiles. Enfin, chez ces malades et leurs parents, contrairement à ce qui se passe dans l'anémie érythroblastique type, la résistance globulaire se trouve en règle générale dans des limites normales. De même, à l'examen radiologique du squelette, on ne constate pas de lésions osseuses. Le nombre de cas de ce type d'anémie que nous avons étudiés jusqu'à ce jour monte à huit. Chez tous la marche de la maladie, les signes hématologiques étaient absolument identiques et la guérison la règle.

Personnellement, nous sommes conduits à admettre que la réaction du système leucopoïétique à type pseudoleucémique sans érythroblastose doit être considérée comme spéciale aux anémies secondaires et que l'anémie type VON JAKSCH-HAYEM doit être classée dans ces dernières qui finissent toujours par guérir.

Une telle conception est confirmée par ce que l'on sait de l'anémie de la syphilis congénitale, dans laquelle on constate aussi une réaction du système leucopoïétique à type pseudoleucémique, une normoblastose et une résistance globulaire normale chez les malades et leurs parents.

A côté des travaux de Di GUGLIELMO, nous devons mentionner ceux de l'hématologue viennois HEINRICH LEHDORFF (loc. cit.) qui, dans un travail récent sur l'érythroblastanémie dans lequel il présente avec précision toutes les acquisitions récentes sur ce genre d'anémie et admet l'existence d'une anémie idiopathique VON JAKSCH. Il y est amené par l'apparition familiale des cas d'anémie VON JAKSCH et par leur mauvais pronostic. Entre cette anémie idiopathique VON JAKSCH et l'anémie type COOLEY, cet auteur ne voit d'autres différences que l'absence dans la première de lésions osseuses et la présence de la maladie en dehors de la Méditerranée. Mais si vraiment il s'agissait de



formes semblables à l'anémie type COOLEY au point de vue de la réaction du système hémopoïétique, il est curieux que jusqu'aujourd'hui des cas d'anémie érythroblastique chronique de la seconde enfance avec faciès mongolien, ne soient pas connus dans les autres pays d'Europe. D'ailleurs l'apparition familiale n'est pas un élément suffisant pour soutenir la nature idiopathique de ces anémies, vu que, si, dans beaucoup de cas, il est impossible de bien définir leur étiologie, dans d'autres, au contraire, la tuberculose et la syphilis, c'est-à-dire des maladies à apparition familiale, sont en cause.

## NOS RECHERCHES SUR L'ANÉMIE ÉRYTHROBLASTIQUE

---

Nous avons observé les premiers cas typiques d'anémie type COOLEY en 1927 dans un village de 800 habitants, Kato Chorio d'Hiérapétra, de la Crète Orientale, sur un garçon de 14 ans et une fillette de 10 ans. Le souvenir de ces cas nous a conduit à rechercher de nouveau la maladie dans le courant de l'été 1935 au même village. Le résultat fut d'y retrouver trois nouveaux cas, dont deux dans la famille de la première malade. La fille de la sœur de la malade, âgée de 21 ans et la sœur du père de cette dernière malade, âgée de 23 ans. Le troisième cas concernait un garçon de 4 ans, dont les parents étaient originaires d'un village voisin. Le nombre total de cas d'anémie érythroblastique observés de 1927 à 1934 monte à 42 et sont répartis dans toute la Grèce sauf la Macédoine et la Thrace. La plupart de ces malades sont morts, au plus tard 2 ans après le premier examen. Après 1934 sept seulement ont survécu. Une fillette âgée, le 25-2-30, de six ans, dont le visage, petit à petit prit un aspect mongolien parfait (Malade N° 10 du tableau A.), et un petit garçon âgé, en Décembre 1932, de 18 mois et mort vers la fin de 1936, présentant des malformations nettes des os du crâne (malade N° 9). Chez le frère cadet de ce dernier, né en Décembre 1934, une anémie érythroblastique avancée a été vérifiée vers le quatrième mois de sa vie. Les 5 cas restant se rapportent à des nourrissons, qui, malgré la gravité de leur état, ont guéri en général dans un délai de deux ans environ après le début de leur maladie, laquelle chez tous avait débuté dès les premiers mois de la vie.

Le nombre total des cas d'anémie érythroblastique que nous avons observés en Grèce depuis 1935 est de 34. Ceux-ci représentent les seuls cas typiques de la maladie, constatés jusqu'ici en Grèce. Tous les autres cas publiés comme tels, sauf deux d'entre eux récemment observés par le Prof. A. ARAVANTINOS, sont à rejeter et ceci non seulement, comme le fait BLONDEL-CHICHIN (Loc. cit.), parce que leurs examens sont incomplets, mais parce que la résistance globulaire dans sept de ces cas, présentés comme typiques, est trouvée à des taux normaux. Tous nos cas nous les avons réunis dans *un tableau à part A*, dans lequel nous donnons, en même temps, quelques cas d'anémies secondaires et d'ictère hémolytique familial.

# TABLEAU A.

## TABLEAU DES CAS D'ANÉMIE ÉTUDIÉS DEPUIS 1935

I. — Anémie érythroblastique avec faciès mongolien complet (type COOLEY).

N°	Nom du malade	Sexe	Date de l'examen radiologique	Age	Origine	Apparition familiale de la maladie	Evolution	Altérations osseuses du crâne	Nombre des globules blancs	Globules rouges n- clés sur 100 blancs	Résistance des globules rouges	Groupes sanguins	CARACTÈRES MORPHOLOGIQUES		OBSERVATIONS
													Faciès mongolien	Oeil mongolique	
1	<i>Pavl.</i>	♀	1-3-37	4 ans	P. Smyrne M. Tinos			Ep. +	26.000	19	3,6 - 2,0	4	+	+	
2	<i>Calamp.</i>	♀	28-11-36	3 1/2 »	P. Tricala M. Cephalonie			Ep. +	31.500	19	3,6 - 2,0	2	+	+	
3	<i>Sig.</i>	♀	1935	5 »	P. Paros M. Smyrne			Ep.+++Str.	26.000	57	3,4 - 1,0	2	+	+	
4	<i>Chatzi</i>	♀	10-7-36	9 »	P. Thèbes M. Salamis		mort		11.400	16	3,4 - 1,8	2	+	+	
5	<i>Ver.</i>	♂	31-3-36	14 »	Carystos				15.600	12	3,4 - 2,2	2	+	+	
6	<i>Lymb.</i>	♀	2-12-35	7 »	Arcadie	4 enfants		Ep.+++Str.	16.400	18	3,6 - 2,0	2	+	+	
7	<i>Paüz.</i>	♂	23-11-35	4 »	Corfou	3 enfants			21.200	16	3,4 - 2,0	2	+	+	
8	<i>Cord.</i>	♀	16-12-35	11 »	Zia			Ep. +	4.800	11	3,8 - 2,2	2	+	+	
9	<i>Dimitr.</i>	♂	7-8-35	5 »	Épire	2 enfants	mort	Ep. +	19.600	39	3,8 - 2,4	2	+	-	
10	<i>Issari</i>	♀	18-9-35	12 »	P. Thèbes M. Chalkis			Ep. +	9.700	50	3,8 - 2,0	4	+	+	
11	<i>Valvis</i>	♂	15-4-36	3 1/2 »	P. Samos M. Smyrne			Ep. +	11.100	26	3,4 - 2,0	4	+	+	tache mongolique
12	<i>Perivol.</i>	♀	10-8-35	21 »	Crète	Niece et tante							+	-	
13	"	♀	10-8-35	23 »	»									+	-
14	<i>Michelak.</i>	♂	5-1-36	16 »	»			Ep. ++	19.700	16	3,4 - 2,0	4	+	+	

**TABIEAU A. (suite).**

**II. — Anémie érythroblastique avec faciès mongolien incomplet (anémie des Géophages).**

N°	Nom du malade	Sexe	Date de l'examen radiologique	Age	Origine	Apparition familiale de la maladie	Evolution	Altération osseuses du crâne	Nombre des globules blancs	Globules rouges nucléés sur 100 gl. blancs	Résistance des globules rouges	Groupes sanguins	CARACTÈRES MORPHOLOGIQUES		OBSERVATIONS
													Faciès mongolien	Oeil mongolique	
15	<i>Patin.</i>	♀	18-10-35	13 ans	Zia			Ep. + E. D.	11.800	48	3,8 - 2,0	4	-	-	
16	<i>Char.</i>	♀		7 »	Agrinion			Ep. + E. D.	17.000	20	3,2 - 2,0	4	-	-	
17	<i>Pamp.</i>	♀	15- 9-36	4 »	Const/ple Smyrne	} Sœurs		ostéoporose des autres os seulement	52.800	80	3,6 - 2,0	2	-	-	
18	"	♀	15- 9-36	7 »				E. D.	8.700	2	3,2 - 2,0	4	-	-	
19	<i>Angon.</i>	♂	26- 3-37	8 »	Crète Attiki			Ep. +	14.000	14	3,2 - 2,0	4	-	-	
20	<i>Drag.</i>	♂		4 »	Crète		mort								
21	<i>Gat.</i>	♂	15- 4-26		Chalkis			Ep. + E. D.	14.400	21				+	
22	<i>Maïssis</i>	♂	Aug. 1936	6 »	Crète		amélioration	Ep. + E. D.	13.100	18	3,4 - 2,0	4	-	-	
23	"	♂	» »	1 1/2 »	»	frère	mort	Ep. + E. D.	22.400	28	3,2 - 2,4	4	-	-	
24	<i>Zachar.</i>	♀	1- 9-36	5 »	Smyrne Const/ple			Ep. + E. D.	23.300	4	3,2 - 2,0		-	-	
25	<i>Cap.</i>	♀	1935		Aïdinion			E. D.					-	+	

## TABLEAU A. (suite).

### III. — Anémie érythroblastique chez les nourrissons.

N°	Nom du malade	Sexe	Date de l'examen radiologique	Age	Origine	Apparition familiale de la maladie	Evolution	Altérations osseuses du crâne	Nombre des globules blancs	Globules rouges numérés sur 100 gl. blancs	Résistance des globules rouges	Groupes sanguins	CARACTÈRES MORPHOLOGIQUES		OBSERVATIONS
													Facès mongolien	Oeil mongolique	
26	<i>Mavis</i>	♂	16-9-36	20 mois	P. Aidinion M. Rodos		mort		16.800	34	2,8 - 2,0	2			
27	<i>Christ.</i>	♀	28-8-36	6 »	Naupacte	4 enfants	»		40.000	18	3,2 - 1,8	2			
28	<i>Souli</i>	♀	13-10-36	5 »	Zanthe	2 enfants	»		20.000	70	3,4 - 2,0	4			
29	<i>Scoul.</i>	♀	14-10-36	7 »	Crète				26.700	15	3,6 - 2,0	3			
30	<i>Papanic.</i>	♂	4-1-36	15 »	Argos		mort		76.750	112	3,4 - 2,0	4			
31	<i>Marinaki</i>	♀	27-2-36	11 »	Céphalonie		»		40.750	60		4			
32	<i>Mamar.</i>	♀	10-10-35	5 »	Doris	2 enfants	»		19.600	35					
33	<i>Caram.</i>	♂	15-4-37	3 1/2 »	Pyrgos		»		59.800	188	3,6 - 2,0	4			
34	<i>Dimitr.</i>	♂	28-10-35	11 »	Epire	frère du malade No 9	»	Ep. + Str.	14.900	36	3,6 - 2,2	2			
35	<i>Seylakti</i>	♀	1937	3 »	P. Chypre M. Naaxos		»		66.400	87	3,4 - 2,0				

### IV. — Anémie avec type incomplet des globules rouges falciformes.

36	<i>Ergazog.</i>	♀	17-12-35	6 ans	P. Pharsala M. Bulgarie				16.000	4	3,6 - 2,0	4			
----	-----------------	---	----------	-------	----------------------------	--	--	--	--------	---	-----------	---	--	--	--

**TABBLEAU A. (suite).**

**V. — Anémie curable.**

N°	Nom du malade	Sexe	Date de l'examen radiologique	Age	Origine	Apparition familiale de la maladie	Evolution	Altérations osseuses du crâne	Nombre des globules blancs	Globules rouges n-Clés sur 100 gl. blancs	Résistance des globules rouges	Groupes sanguins	CARACTÈRES MORPHOLOGIQUES		OBSERVATIONS
													Facès mongolien	Oeil mongoloïde	
37	<i>Cabour</i>	♀	10- 6-36	5 ans	P. Bulgarie M. Péloponèse		guérison	E. D. ?	14.500	2	4,0 - 2,8	4			
38	<i>Boug.</i>	♂	1932	2 »	* Carystos	2 enfants	»	E. D. ?	22.000	6	3,8 - 2,8	4			
39	<i>Parth.</i>	♂	1932	2 »	Attique		»			4					
40	<i>Carous.</i>	♀	1937	11 mois	P. Naxos M. Cyre		maladie en évolution		17.900	2	4,2 - 3,0				

**VI. — Anémie de type indéterminé.**

41	<i>Mantzav.</i>	♀	3- 1-36	2 mois	P. Const/ple M. Crète		en évolution		17.900	4	3,8 - 3,0	4			
42	<i>Const.</i>	♀	30- 9-36	5 ans	Asie Min.		»	épaississement énorme des os des jambes	14.800	6	3,6 - 2,8	4			
43	<i>Papad.</i>	♀	22-11-35	7 »	»		»					2			

**VII. — Ictère hémolytique familial.**

44	<i>Terz.</i>	♀	5- 5-36	22 ans	Nauplie	Mère, 1 sœur, 1 frère, malades	Ep. ++		8.900		5,2 - 3,4	3		+	+
45	<i>Rita</i>	♀	1936	36 »	Athènes	2 frères	morte 1937				5,4 - 4,0		+	+	

# TABLEAU A. (suite).

## VIII. — Anémie avec éosinophiles.

N°	Nom du malade	Sexe	Date de l'examen radiologique	Age	Origine	Apparition familiale de la maladie	Evolution	Altérations osseuses du crâne	Nombre des globules blancs	Globules rouges nucléés sur 100 gl. blancs	Résistance des globules rouges	Groupes sanguins	CARACTÈRES MORPHOLOGIQUES		OBSERVATIONS
													Racés mongoliens	Oeil mongolique	
46	<i>Angel.</i>	♀	5-5-36	1 an	Chios			E. D. ?	22.600	2	3,2 - 2,0	4	—	—	

## IX. — Anémie syphilitique.

47	<i>Poul.</i>	♂	15-12-36	1 mois	Thèbes				11 400	7	4,0 - 3,0		—	—	
48	<i>Emman.</i>	♂	19-3-36	7 1/2 »	Athènes				8.800		4,0 - 2,8		—	—	

Str. = Striations.

Ep. = Epaissement.

Ep. + = » moyen.

Ep. ++ = » très grand.

Ep. +++ = » énorme.

E. D. = Empreintes digitales.

♂ = Sexe masculin.

♀ = » féminin.

*Pour souligner les caractères particuliers de ces cas et en même temps les ressemblances et les différences entre eux, nous notons pour chaque cas, l'âge, l'origine, l'existence ou non du faciès mongoloïde et de l'œil mongolique, les résultats des examens hématologiques et de l'examen radiologique des os, l'évolution de la maladie ainsi que son apparition familiale.*

Le nombre considérable des cas d'anémie érythroblastique que nous avons étudiés nous a permis de bien délimiter leurs caractères communs et aussi de reconnaître ceux qui possèdent une valeur diagnostique. Pour cela nous croyons nécessaire, en nous basant sur nos cas, de donner d'abord une description sommaire de tous les caractères particuliers à l'anémie érythroblastique.

---



### 1. - Les caractères cliniques de l'anémie érythroblastique.

*Le faciès mongolien.* Chez un grand nombre de nos malades de la première et de la seconde enfance, atteints d'anémie érythroblastique, on est frappé, à première vue, par les déformations particulières de la face, une saillie nette des os du front, des pommettes et des os malaïres en même temps qu'un affaissement de la racine du nez et un élargissement très prononcé de la mâchoire supérieure, spécialement à sa partie inférieure, de sorte que les lèvres sont écartées laissant à découvert les dents antérieures. A part ces déformations nous en avons observé, dans quelques cas, d'autres qui, non moins caractéristiques, peuvent passer inaperçues. Ce sont le repli de la paupière supérieure et l'obliquité de la fente palpébrale, rappelant l'œil mongolique, caractère réel de la race jaune. Les déformations des os de la face, jointes à l'œil mongolique, donnent aux malades une physionomie spéciale, ressemblant à celle des Mongols et en général à celle des individus de la race sinomongolique, mais différent d'elle par l'asymétrie de ces déformations.

Le faciès mongoloïde des malades est définitivement constitué, comme nous avons pu juger par l'observation suivie de nos cas, vers la fin de la deuxième année. L'œil mongolique a été observé chez quatre malades parmi sept avec faciès mongolien dont le Professeur M. KOUMARIS a entrepris, à notre demande, l'examen anthropologique. Au total, l'œil fut observé dans dix cas sur 14 malades avec faciès mongolien, tandis que sur 11 malades sans faciès mongolien deux seulement présentaient l'œil mongolique. Chez les parents et les frères des malades on ne constate pas de déformations marquées des os du crâne et de la face. Cependant l'examen attentif révèle chez eux, dans certains cas, des traits mongoloïdes assez esquissés, de sorte que leur ressemblance avec les malades est mise en évidence. Pour faire ressortir ce fait, nous donnons à comparer des photographies des malades et de leur parents et frères.

La présence de l'œil mongolique chez les malades et des caractères mongoliens chez leurs parents, constatée par nous pour la première fois, est, comme nous le verrons plus tard, d'une importance capitale pour l'étiologie du faciès mongolien des malades atteints d'anémie érythroblastique.

*Retard de croissance, hypogénitalisme.* Chez les malades de la deuxième enfance l'infantilisme est très apparent. La taille des malades est, en règle générale, de beaucoup inférieure à la taille normale de leur âge. Les membres inférieurs sont plus courts que normalement et atrophiques, le péri-

mètre du thorax est petit. Le développement défectueux de leur corps fait contraste avec leur tête dont les dimensions sont énormes. Enfin l'infantilisme est accompagné d'hypogénitalisme d'un degré élevé, aussi bien chez les garçons que chez les filles.

*Splénomégalie et Hépatomégalie. Evolution de la fièvre.* Un symptôme précoce et constant de la maladie est l'augmentation du volume de la rate qui va de pair avec celle du foie, ainsi que la fièvre qui évolue le plus souvent par des accès de 4 à 8 jours de durée, entrecoupés par de longs intervalles d'apyréxie. Dans d'autres cas, la fièvre revêt le type ondulant ou devient, dans les cas graves, continue. En somme la marche de la fièvre ne peut pas être distinguée de celle des cas d'ictère hémolytique. Dans l'anémie érythroblastique, contrairement à ce qui s'observe dans l'ictère hémolytique, on ne voit pas d'augmentation du volume de la rate pendant l'accès fébrile, suivie de diminution pendant l'apyréxie. (*Rate en accordéon*). Mais le nombre des érythroblastes et la quantité de la bilirubine présente de grandes oscillations au cours de la fièvre.

## 2. - Caractères hématologiques

*Bilirubinémie.* La bilirubine est en général toujours augmentée. Mais le taux le plus élevé est atteint pendant l'accès fébrile, allant d'habitude jusqu'à 5 fois au dessus du taux normal.

*Erythroblastémie.* La présence d'érythroblastes dans le sang circulant est un caractère essentiel de la maladie. Leur nombre varie, pendant la marche de la maladie, chez le même sujet et il est variable d'un malade à l'autre. Par des examens du sang, répétés à de courts intervalles réguliers, on constate que le nombre des érythroblastes subit des hauts et des bas par crises, qui accompagnent d'habitude les exacerbations thermiques et qui durent comme elles souvent plusieurs jours.

A part les érythroblastes typiques à protoplasma basophile, on remarque toute une gamme dans la teinte du protoplasma jusqu'aux normoblastes à protoplasma acidophile. Enfin quelques fois, à côté des érythroblastes, on trouve de rares mégalo-blastes. Des oscillations analogues mais d'un degré moindre s'observent dans le nombre des globules blancs qui restent toujours très augmentés, de même que dans les différentes formes des globules blancs. Celles-ci varient souvent dans de courts intervalles chez le même malade. Mais d'habitude ce sont les polynucléaires qui sont augmentés. L'existence en nombre assez grand de formes jeunes parmi les polynucléaires constitue un caractère particulier de la maladie. Ces cellules sont à deux noyaux, réunis par un filament très fin. Ces formes anormales de globules blancs, décrites pour la première fois dans l'anémie érythroblastique, étaient jusqu'à ce jour connues dans l'anémie pernicieuse<sup>(2)</sup>. Enfin on rencontre un grand nombre de métamyélocytes. Par contre les grands mononucléaires se trouvent dans des limites normales.

*Myélogramme et spléno-gramme.* Chez tous nos malades sans exception nous avons complété l'examen du sang périphérique par celui de la pulpe de la rate et de la moelle osseuse du sternum. Dans tous les cas d'hépatosplénomégalies chroniques, Kala-Azar, Leucémies, Paludisme, syndromes de Banti etc. nous combinons généralement la ponction de la rate avec celle du sternum.

---

(<sup>2</sup>) NÆGELI. Allgemeine Konstitutionslehre in Naturwissenschaftlicher und Medizinischer Betrachtung. Springer, Berlin 1934.

De cette façon, nous avons eu l'occasion de comparer la formule cytologique de la pulpe de la rate et de la moelle du sternum dans les cas d'anémie érythroblastique, avec celle des cas de maladies du système hémopoïétique susmentionnées. Par cette étude, on met en évidence deux éléments particuliers de l'image cytologique de la pulpe de la rate et spécialement de la moelle du sternum dans l'anémie érythroblastique. Ce sont, d'une part, le grand nombre de cellules immaturées de la série rouge, mégalo blastes, érythro blastes, normo blastes et de leurs formes intermédiaires, et d'autre part, la présence en grand nombre aussi, de formes jeunes de la série myéloïde du système leucopoïétique, myélocytes, métamyélocytes, cellules à deux noyaux et grandes cellules du système réticuloendothélial.

Ainsi, l'examen de la pulpe de la rate et de la moelle du sternum, révèle la lésion de la série myéloïde qui n'est pas apparente dans le sang périphérique. C'est pourquoi la formule cytologique de la pulpe de la rate et de la moelle osseuse constitue, pour le diagnostic différentiel, un élément de beaucoup plus important que celle du sang périphérique. Cette observation souligne encore une fois la valeur de l'examen cytologique de la moelle osseuse et de la pulpe de la rate dans les maladies du système hémopoïétique, dans lesquelles la lésion d'une ou de plusieurs séries cytologiques peut être cachée dans le sang périphérique et être au contraire apparente dans la moelle osseuse.

La ponction du sternum, pour le prélèvement de la pulpe de la moelle, est extrêmement facile et simple. Il suffit pour cela d'utiliser une aiguille de gros calibre (N° 1) à biseau court et munie d'un mandrin solide.

Les différentes seringues, fabriquées spécialement pour la ponction sternale, rendent le plus souvent, contrairement au but désiré, l'intervention difficile.

Nous enfonçons donc l'aiguille à la hauteur du 3° ou 4° espace intercostal, soit perpendiculairement au milieu de la face antérieure du sternum, soit obliquement sur la surface externe, et nous poussons lentement. De cette façon, le passage de la pointe de l'aiguille dans la masse molle de la moelle, après avoir traversé la couche osseuse compacte, est nettement perçu. Nous donnons de suite au mandrin quelques mouvements de va et vient afin de déboucher la lumière de l'aiguille du petit fragment osseux qui d'habitude est détaché de l'os et bouche la lumière de l'aiguille. Ensuite, nous enlevons le mandrin et après avoir adapté à l'aiguille une seringue ordinaire à piston bien ajusté, seringue Record de préférence, nous obtenons par une légère aspiration une assez grande quantité de pulpe de la moelle.

Il est préférable de ne pas faire une forte aspiration car une grande quantité de sang, provenant des vaisseaux sanguins rompus, vient se mélanger à la pulpe.

Si cela arrive quand même, nous projetons cette pulpe sanguinolente sur une lame et il alors est facile de prélever les particules de moelle qui se distinguent dans la masse du sang par leur aspect luisant.

*Résistance globulaire.* Dans tous les cas d'anémie érythroblastique, l'augmentation de la résistance globulaire est un élément constant. L'hémolyse commence à peine à 3,8‰ ou 3,6‰ et est encore incomplète à 1 pour 1000. Toute exception doit mettre en doute le diagnostic de l'anémie. Parmi les cas d'anémie érythroblastique, décrits par COOLEY, la résistance globulaire fut trouvée diminuée dans deux cas seulement. Or il a été démontré ultérieurement, que dans ces deux cas il s'agissait en réalité pour l'un au moins d'ictère hémolytique familial.

Ce dernier fait, joint à ceux de notre expérience personnelle, basée sur le nombre le plus considérable de cas d'anémie érythroblastique, nous mène à insister sur la valeur absolue de l'examen de la résistance globulaire pour le diagnostic de l'anémie érythroblastique. La comparaison en effet des résultats de l'examen de la résistance globulaire dans des cas d'anémie érythroblastique et d'autres anémies ainsi que dans l'ictère hémolytique que nous donnons dans le tableau A., le prouve suffisamment.

Mais de plus l'étude de la résistance globulaire peut mettre en évidence des tares morbides cachées, chez les parents et les collatéraux des malades atteints d'anémie érythroblastique.

La résistance globulaire recherchée dans des cas de splénomégalie chronique, Kala-Azar, Paludisme, Leucémie, Syphilis congénitale, ou dans des infections chroniques allergiques, comme la maladie vénérienne de Nicolas-Favre, fut toujours trouvée dans des limites normales (*Voir tableau B.*).

### 3. - Les altérations osseuses dans l'anémie érythroblastique.

Dans les cas d'anémie érythroblastique, l'examen radiologique du squelette révèle des lésions osseuses, intéressant le tissu osseux compact aussi bien que la substance médullaire. Mais dans l'ensemble, ce sont les lésions de la substance médullaire qui sont très caractéristiques. Les travées de la moelle sont épaissies et forment dans toute l'étendue de la cavité médullaire un réseau dont les mailles, de formes irrégulières et de dimensions inégales, rappellent la forme lacunaire de l'éponge. Ces altérations, connues sous le nom d'ostéoporose, sont plus apparentes aux os du bassin, de l'épaule, aux métatarsiens, métacarpiens, aux phalanges et aux doigts. Aux os longs l'attention est surtout attirée par l'élargissement de la cavité médullaire. La substance compacte de l'os, qui normalement est très épaisse à la diaphyse de l'os et prend une forme en sablier, devient ici mince, presque rectiligne, de sorte que la lumière de l'os apparaît cylindrique. Ce genre de lésions des os longs d'une part et l'ostéoporose nettement apparente aux os plats d'autre part, constituent un ensemble d'altérations particulières à l'anémie érythroblastique qu'on ne rencontre jamais dans d'autres maladies primitives ou secondaires du système hémopoïétique, comme on peut juger par comparaison avec des cas de leucémie, de Kala-Azar, d'anémie secondaire curable et de Paludisme chronique. Néanmoins les altérations osseuses les plus caractéristiques de l'anémie érythroblastique sont observées sur les os du crâne. Là le processus ostéoporotique prend un type vraiment particulier.

Dans quelques rares cas pourtant les lésions osseuses du crâne font défaut, même à un stade avancé de la maladie, d'autres fois elles apparaissent après l'apparition des lésions aux autres os du squelette. Quelques fois aux os des extrémités des membres (tarse et carpe) on constate un amincissement inégal et irrégulier du périoste comme si celui-ci était raclé.

L'examen analytique des lésions du crâne des malades que nous avons examinés, permet de distinguer quant à leurs localisation, degré et genre, plusieurs variétés.

1) A la radiographie du crâne de profil, on constate un léger épaississement de la diploë de la voûte, circonscrite ou non. A cette lésion s'ajoute une autre, intéressant toute l'étendue des os de la voûte crânienne ou quelques parties seulement, constituée par des excavations de forme circulaire, à dimensions régulières, accolées l'une à l'autre, donnant l'impression d'empreintes digitales. Ces lésions se rencontrent en très grande proportion *dans une forme*

*spéciale de l'anémie érythroblastique avec faciès mongolien incomplet que nous avons décrite sous le nom d'anémie des géophages.* (Caminopetros, loc. cit.).

2) Dans une seconde variété, on constate un épaississement poreux de la diploë, intéressant tantôt un os, tantôt plusieurs os de la voûte et de la face. Par ordre de fréquence, l'épaississement intéresse les os frontaux d'abord, puis les pariétaux.

3) Une troisième variété consiste en un épaississement poreux diffus, de degré avancé, de la diploë des os de la voûte et des os de la face.

L'épaississement de la diploë, plus accentué au milieu de l'os, va en décroissant vers les sutures, de sorte qu'à la radiographie de profil, on constate deux bosses séparées, correspondant à l'os frontal et pariétal (*image en dos de chameau*). Dans plusieurs cas avec ostéoporose prononcée on observe tout le long de la suture frontopariétale une bande de tissu compact en même temps qu'un épaississement de la table interne sur toute l'étendue de la cavité crânienne. Cette hyperplasie du tissu compact est une réaction de compensation contre le grand développement de la diploë. Il y a donc dans ces lésions osseuses deux processus contraires, l'un rendant l'os fragile par la distension de la diploë et l'amincissement de la table externe et l'autre contrebalançant un tel état par le développement de la table interne.

Des altérations tout à fait superposables ont été décrites dans des cas d'anémie à hématies falciformes chez les nègres d'Amérique<sup>(22)</sup>. En plus de l'épaississement de la table interne, on observe la formation de travées constituées aussi de tissu osseux compact, allant de la base du crâne vers la périphérie, tantôt vers l'occipital, tantôt vers le pariétal et le frontal.

Dans ces cas, il existe en même temps une augmentation considérable de la masse des os de la face et surtout de la mâchoire supérieure (prognathisme).

---

<sup>(22)</sup> L. DIGGS, M. N. PULLIAM and G. KING. Bone changes in Sickle Cell anemia. *Journ. of Amer. Medical Association*, April 1937, p. 1376.

**4. - Les lésions osseuses dans l'ictère hémolytique familial, la leucémie et dans les infections chroniques du système hémopoïétique, (Kala-Azar, Paludisme, Syndrome de Banti etc.)**

Deux cas d'ictère hémolytique familial ont été soumis par nous à un examen radiologique du squelette. Il s'agissait de deux femmes, âgées l'une de 22 et l'autre de 36 ans, chez lesquelles la maladie revêtait une forme très grave. Chez les deux le faciès était nettement mongoloïde mais les os de la voûte du crâne ne présentaient pas de déformations pareilles à celles observées dans l'anémie érythroblastique. L'examen radiologique du crâne a montré un léger épaissement uniforme de la diploë tandis que nulle lésion n'a été constatée aux os du bassin ou des extrémités. Un épaissement analogue de la diploë a été observé par nous pour la première fois chez le père d'une famille dont deux enfants avaient succombé à l'ictère grave des nouveaux-nés.

Par contre dans des cas de leucémie, de Kala-Azar et de cachexie palustre, l'examen radiologique n'a pas révélé de lésions osseuses. Jusqu'à présent nous avons examiné 15 cas de Kala-Azar, évoluant depuis plus d'un an. Chez l'un d'eux, il s'agissait d'un cas stibiorésistant qui évoluait depuis 4 ans<sup>(23)</sup>. De même, deux cas de cachexie palustre avec infantilisme très prononcé et 5 cas de syndrome de Banti ont été soumis à l'examen radiologique, sans résultat. Nous ajouterons encore 4 cas de leucémie lymphoïde et un cas de leucémie myéloïde, chez une femme âgée de 30 ans, pour lesquels l'examen radiologique fut pareillement négatif (V. Tableau B.).

En contradiction avec nos résultats viennent les observations de G. SPILIOPOULOS qui a soutenu avoir retrouvé des lésions osseuses semblables à celles de l'anémie érythroblastique dans des cas de paludisme et de Kala-Azar chez des jeunes enfants<sup>(24)</sup>. Mais, comme il résulte de l'étude de sa communication, l'examen radiologique s'est limité aux os longs et au bassin; dans aucun cas il n'a été pratiqué de radiographie du crâne. C'est d'ailleurs avec très grande difficulté qu'on pourrait admettre, à l'examen des radiographies communiquées par lui, un léger amincissement de la corticale des os, mais dans aucun cas on n'observe la lésion d'ostéoporose avec élargissement de la

---

<sup>(23)</sup> J. CAMINOPETROS. *Le Kala-Azar*. Recherches épidémiologiques et expérimentales sur son mode de transmission. IV<sup>e</sup> Congrès International de Pathologie Comparée, Athènes 1936.

<sup>(24)</sup> G. SPILIOPOULOS. De la nature des lésions observées sur le squelette dans l'anémie type Von JAKSCH-COOLEY. *Iatrika Chronika*, Févr. 1936.



**TABLEAU B.**

**Résultats de l'examen radiologique du squelette et de la résistance des globules rouges dans d'autres maladies du système hémopoïétique**

Maladie	N°	Nom de malades	Age	Globules blancs	Résistance globulaire	Groupes sanguins	Lésions osseuses
Paludisme	1	Chatzi.	3, 1/2 ans	6.500	—	—	0
»	2	Philip.	5 »	11.700	4,4 - 3,4	—	0
S. de Banti	1	Mylonas	19 »	15.600	4,4 - 3,4	—	0
»	2	Lymber.	20 »	2.900	—	—	—
»	3	Ougiar.	52 »	5.000	4,2 - 3,0	—	0
»	4	Karachalios	16 »	2.000	—	—	0
»	5	Mastich.	34 »	—	4,2 - 3,0	—	0
»	6	Kenter.	36 »	3.000	4,2 - 2,8	—	—
»	7	Manouïl.	44 »	4.000	—	—	—
»	8	Charok.	20 »	3.300	—	—	—
»	9	Kopsid.	36 »	5.100	4,2 - 3,0	—	—
Leucémie Lymphoïde	1	Bonats.	3 ans	118.400	—	4	0
»	2	Tambour.	4 »	40.000	—	—	0
»	3	Moutafi	5 »	24.200	—	—	—
»	4	Xylourakis	2 »	—	—	—	—
Leucémie Myéloïde	1	Xenou	30 »	370.000	4,6 - 4,0	—	—
Kala - Azar	1	Gioulis	2 ans	—	—	4	—
»	2	Manisar.	2, 1/2 »	—	—	2	—
»	3	Gabriel	2 »	5.900	—	4	Tache mongolienne
»	4	Athanas.	5 »	—	—	—	0
»	5	Koutsouel.	3 »	7.700	4,6 - 3,8	—	0
»	6	Strouz.	4 »	—	—	4	0
»	7	Raftop.	28 mois	—	—	2	0
»	8	Florat.	13 »	5.000	—	2	0
»	9	Chatzig.	2 ans	—	—	2	0
»	10	Sakel.	3 »	3.300	—	—	0
»	11	Sourlos	3 »	—	4,2 - 3,0	—	—
»	12	Morambitou	4 »	—	4,2 - 3,0	4	—
»	13	Andr. Alice	23 mois	—	4,2 - 2,8	—	—
»	14	Avgeris	—	—	4,2 - 3,0	—	—
»	15	Anagnostop.	18 »	—	4,2 - 3,4	—	—
Ictère hémolytique familial	1	Terz.	22 ans	8.900	5,2 - 3,4	3	Épaississement poreux
»	2	Rita	36 »	—	5,4 - 4,0	—	—
Ictère grave des nouveaux - nés	1	Léts. mère	30 »	—	4,0 - 3,0	—	—
»	2	Léts. père	36 »	—	5,4 - 3,4	—	Épaississement poreux
»	3	Léts. fils	—	—	4,0 - 3,2	—	—
Syphilis congénitale	1	Poulakis	2 mois	11.400	4,0 - 2,8	—	—
»	2	Emman. enfant	7, 1/2 »	8.800	4,0 - 3,0	—	—
»	3	» mère	30 ans	—	3,8 - 2,8	—	—
Maladie de Nicolas - Favre (Bubon climatique)	1	Mauroïd.	20 ans	—	4,2 - 3,2	2	—
»	2	Diamant.	38 »	—	4,2 - 3,4	—	—
»	3	Bassos	35 »	—	4,2 - 2,6	—	—
»	4	Samaras	28 »	—	4,4 - 3,0	—	—
»	5	Stamat.	36 »	—	4,0 - 3,0	—	—
»	6	Kapsot.	30 »	—	4,2 - 2,8	—	—
»	7	Karal.	28 »	—	4,2 - 2,8	—	—

cavité médullaire, caractéristique de l'anémie érythroblastique. Malgré cela cet auteur soutient que des lésions osseuses superposables à celles de l'anémie érythroblastique se retrouvent aussi dans les infections ci-dessus et, par ce fait, il a fini par conclure plus tard avec le professeur CHORÉMIS que l'anémie érythroblastique est due à l'infection paludéenne congénitale ou acquise<sup>(25)</sup>. Un autre élément, sur lequel ces auteurs ont basé cette conception sur la nature de la maladie, fut la soi-disant constatation d'anneaux de tierce maligne chez trois enfants atteints d'anémie grave avec hyperleucocytose et présentant des déformations des os du crâne (12.600-52.400-18.000 globules blancs par m. m<sup>3</sup>).

Après ce qui précède nous pouvons donc conclure que les lésions observées dans l'anémie érythroblastique lui sont bien spéciales. Des lésions analogues ne sont connues jusqu'ici que dans les maladies familiales du système hémopoïétique, telles que l'ictère hémolytique et l'anémie des nègres à hématies falciformes.

---

<sup>(25)</sup> C. CHORÉMIS et G. SPILIOPOULOS. De l'étiologie et du traitement de l'anémie type-Von JAKSCH-COOLEY. *Iatrika Chronika*, Févr. 1936, p. 8.

### 5. - Apparition familiale de l'anémie érythroblastique

Nous avons essayé de la faire ressortir, en notant dans une colonne spéciale du Tableau A le nombre d'enfants atteints d'anémie érythroblastique dans la même famille.

Par l'examen de cette colonne nous constatons que chez 11 familles sur 32 avec plusieurs enfants, deux enfants au moins furent atteints d'anémie érythroblastique.

\*  
\* \*  
S

*L'étude analytique des cas d'anémie, réunis dans le tableau A, nous a permis de reconnaître deux nouvelles formes d'anémie érythroblastique et en plus de différencier d'elle les anémies secondaires que nous avons identifiées avec le type Von JAKSCH-HAYEM. Nous nous basons pour cela sur des différences observées entre ces cas quant aux caractères morphologiques du faciès des malades, aux résultats de l'examen radiologique du crâne, aux caractères hématologiques, à l'issue de la maladie, à l'apparition familiale etc.*

---

### 6. - Anémie érythroblastique à faciès mongolien incomplet ou anémie des géophages

Sous ce nom nous avons groupé, dans le tableau A, les cas d'anémie érythroblastique de la seconde enfance, dans lesquels les déformations des os du crâne et de la face n'évoluent jamais vers la formation d'un faciès mongolien, malgré la longue durée de la maladie. De plus, les altérations des os constatées à l'examen radiologique du crâne sont d'un type tout particulier. Celles-ci consistent en petites excavations circulaires des os de la calotte du crâne, ayant la forme d'empreintes digitales, de dimensions inégales, accolées les unes contre les autres et formant ainsi un réseau étendu. Ces lésions sont souvent accompagnées d'un épaissement peu marqué de la diploë de type poreux des os de la voûte du crâne et de la face. Dans les autres os, les lésions ne diffèrent pas de celles observées dans les cas d'anémie avec faciès mongolien complet. Les autres caractères d'anémie érythroblastique existent aussi tous dans les cas de ce groupe dont le nombre total s'élève à 11.

Dans ce type d'anémie nous classons un cas, (n° 22 du tableau A), concernant un garçon de 6 ans qui, (un an après l'application d'un traitement réparateur du sang par injections intraveineuses de chlorure de manganèse et d'huile de Chaulmoogra et par l'administration per os de vitamines), a présenté une régression presque totale de la splénomégalie et de l'hépatomégalie ainsi qu'une diminution très forte du nombre des érythroblastes (19 contre 63 du premier examen), et en général une amélioration nette de l'anémie, tandis que les lésions des os du crâne et des os longs ont continué à évoluer. Ce cas est aussi intéressant à un autre point de vue, celui de l'apparition familiale de la maladie. En effet chez son frère, que nous avons examiné et trouvé sain et normalement développé à l'âge de 2 mois, nous avons constaté, 4 mois après, une anémie érythroblastique grave avec splénomégalie et hépatomégalie énormes.

Le début de la maladie semble être, dans quelques cas, tardif, néanmoins il est possible que la marche lente de la maladie dissimule son début et fasse que les parents des malades ne se rendent compte que très tardivement du changement survenu dans la santé de leur enfant.

Le tableau clinique et l'évolution de la maladie sont, à quelques degrés près, les mêmes que dans le cas suivant, concernant une fillette originaire de l'île de Zia (Cyclades). Chez cette malade l'anémie était très prononcée, mais son visage bouffi, accentué par des déformations des os du crâne, n'avait pas pourtant l'aspect nettement mongolien.

Le début de la maladie, au dire des parents, fut tardif. Ceux-ci attribuaient la maladie de leur fille à son habitude de manger de la terre. La rate était peu augmentée de volume, de même que le foie. Malgré cela l'état général de la malade était nettement beaucoup plus grave que dans certains cas d'anémie à faciès mongolien complet.

Elle présentait des œdèmes des jambes très marqués. Le pouls était très rapide (106 pulsations), tandis que la fièvre oscillait entre 37,5 et 39 avec des intervalles d'apyrexie très courts. Le nombre des hématies nucléées était considérable: 63 sur 100 globules blancs. La résistance globulaire était très augmentée, l'hémolyse à peine apparente à 3,8‰ était très incomplète à 2‰.

A cette forme d'anémie nous avons donné antérieurement le nom *d'anémie des Géophages*, parceque tous les enfants qui sont atteints sont géophages, mais sans vouloir par cela attribuer des rapports étiologiques à l'habitude qu'ont les malades de manger de la terre. Cette habitude est d'ailleurs encore observée chez les malades avec faciès mongolien parfait ainsi que dans les anémies secondaires. La géophagie, mentionnée déjà par HIPPOCRATE dans une maladie de la seconde enfance qu'on ne peut pas s'empêcher de rapprocher de la forme de l'anémie que nous venons de décrire, signifie d'après lui la corruption du sang. C'est à dire la géophagie est considérée comme consécutive à la maladie du sang.

*“A l'âge de sept ans, de l'adynamie avec décoloration, une respiration pressée pendant la marche, et le désir de manger de la terre, signifient la corruption du sang et la résolution,,. (HIPPOCRATE).*

### 7. - Anémie érythroblastique à hématies falciformes de type incomplet

Il s'agit du cas d'une fillette de six ans, atteinte d'anémie des Géophages, chez laquelle à l'examen du sang nous avons observé des hématies falciformes d'un type incomplet en assez grand nombre. (Malade n° 36 du tableau A). Ce phénomène fut observé pour la première fois par COOLEY en 1929 chez un enfant grec, âgé de 4 ans et né en Amérique de parents originaires de Pyrgos d'Elide<sup>(26)</sup>. La seule différence entre ces deux cas consiste en ce que dans le nôtre nous avons observé à l'examen radiologique du crâne des lésions osseuses accentuées, du type d'empreintes digitales et une ostéoporose également avancée des autres os du squelette, tandis que dans le cas de COOLEY l'examen radiologique des os n'a rien montré d'anormal. A part ces différences les deux cas sont absolument superposables. La résistance des globules rouges fut trouvée très augmentée dans les deux cas.

Pour prouver cette identité nous allons faire précéder la description sommaire de notre cas par celle de l'observation de COOLEY.

*Cas de Cooley.* - Charles, âgé de 4 ans, est conduit à la consultation externe de l'Hôpital des enfants de Détroit, pour anémie, splénomégalie et ictère. La maladie actuelle remarquée depuis plus d'un an avait commencé par de la faiblesse et de l'inappétence. La splénomégalie avait été constatée à peine depuis quelques mois. À l'examen, pratiqué le 12 décembre 1928, on constate une pâleur prononcée avec ictère de faible intensité. La dentition est en retard. Souffle systolique du cœur. La rate est augmentée de volume, dépassant le rebord costal de trois travers de doigt.

L'examen du sang a donné: hématies 2.640.000, leucocytes 11.200, polynucléaires 38, gros mononucléaires 18, lymphocytes 35, éosinophile 1, normoblastes 8. Anisocytose, poikilocytose notable. Achromie légère. Polychromatophilie très importante et réticulocytes 30%. Résistance globulaire très augmentée, début d'hémolyse à 3‰, hémolyse très incomplète à 2‰. Réaction de *Van den Bergh* négative à l'examen direct, fortement positive à l'examen indirect. A l'examen du sang à l'état frais on trouvait sans difficulté des hématies en forme de croissant. A l'analyse du suc gastrique il y avait absence d'acide

(26) T. B. COOLEY. Sickle Cell anemia in a Greek family. *Am. Journal of Diseases of Children*, July 1929, Vol. 88, p. 103 - 106.

chlorhydrique. Les urines contenaient des traces d'urobiline. La radiographie du crâne et des os longs n'a rien montré d'anormal.

Les examens du sang des autres membres de la famille pour des hématies falciformes ont été négatifs pour le père et une sœur et positifs pour la mère et un autre frère âgé de 14 ans. Mais il est à faire remarquer la forme incomplète des hématies falciformes et leur petit nombre.

*Notre cas est le suivant.* Ketty E., six ans, enfant unique de parents bien portants, habitant Athènes. Le père, âgé de 45 ans est originaire de Bulgarie; la mère, âgée de 42 ans, est native de Farsalla (Thessalie). La malade à l'âge de 8 mois aurait souffert d'entérite, 3 à 4 selles par jour avec glaires sanguinolentes. Les crises d'entérite se répétèrent souvent accompagnées de fièvre légère. En Septembre 1932 elle aurait eu pendant 8 jours une fièvre élevée. Cette hausse de la température a fait place à 23 jours d'apyrexie et puis subitement il s'est produit une nouvelle élévation thermique mais de durée moindre cette fois (3 à 4 jours). Depuis la fièvre a pris le type récurrent, les crises thermiques se répétant à des intervalles plus espacés.

L'examen de la malade, pratiqué le 17 décembre 1935, révèle une rate dure et grosse débordant de 4 travers de doigt le rebord costal. Le foie également augmenté de volume, déborde le rebord costal presque de 3 travers de doigt. La pâleur de la malade est très prononcée, mais elle n'est pas maigre. Le faciès est à peine modifié. En dehors de quelques bosses aux os du crâne et de l'affaissement de la racine du nez, aucune autre déformation n'est apparente. L'examen des selles a exclu toute infection intestinale. La réaction de Bordet-Wassermann chez la malade et sa mère fut négative ainsi que la séroréaction pour mélitococcie. *L'examen du sang a donné les résultats suivants.* Leucocytes 16.000, hématies 4.000.000. Très rares érythroblastes, quelques normoblastes. Formule leucocytaire: polynucléaires 66, grand mononucléaire 1, lymphocytes 33, érythroblastes 2, normoblastes 9 sur 100 leucocytes.

A l'examen du sang à l'état frais on voit des hématies à forme très allongée. Sur des frottis colorés on trouve aussi des formes allongées d'hématies. Malgré l'anisocytose et la poïkilocytose on ne voit pas de formes en poire et en général la fragmentation des hématies est peu prononcée.

Ces formes spéciales d'hématies sont absolument semblables à celles constatées dans les photographies reproduites par COOLEY.

La résistance globulaire fut trouvée très augmentée: L'hémolyse débute à 3,8 ‰ et est incomplète à 2 pour 1000. Dans les urines, augmentation de

l'urobiline; dans le sang la quantité de bilirubine, à l'examen indirect, a été trois fois supérieure à la normale.

L'observation suivie de la malade nous a permis de mettre en évidence un caractère de grande valeur particulier à la maladie. Le nombre des hématies falciformes présente de grandes oscillations au cours des périodes fébriles; le chiffre le plus élevé correspondant à la période fébrile et le moins grand à la période d'apyrexie.

---



### 8. - Anémie curable

Dans ce type d'anémie on retrouve aussi l'hyperleucocytose type pseudo-leucémique, observée dans les cas d'anémie érythroblastique, mais pas la réaction particulière à celle-ci, c'est-à-dire la persistance d'érythroblastes en grand nombre dans le sang périphérique. Elle est remplacée par la présence de normoblastes. De plus la résistance des globules rouges ne dépasse en aucun cas les limites normales et l'examen radiologique du squelette reste négatif jusqu'à la fin de la maladie. Chez cinq cas, observés jusqu'ici, la guérison s'est installée définitivement, au bout de deux ans, malgré l'allure grave de la maladie. Un caractère clinique particulier à ce type d'anémie est la grande hépatomégalie qui l'accompagne, tandis que le volume de la rate n'est qu'à peine augmenté, même dans le stade avancé de la maladie.

Par l'ensemble de ses caractères, nous tendons à considérer ce type d'anémie comme secondaire et relevant de causes diverses, le plus souvent de l'infection tuberculeuse et en même temps à l'identifier à l'anémie type Von JAKSCH-HAYEM. Les rapports des symptômes cliniques et hématologiques entre les cas de cette forme d'anémie et les cas d'anémie syphilitique congénitale, ainsi qu'avec les cas d'anémie, décrits en Europe sous le nom de Von JAKSCH-HAYEM sont encore un fait qui vient à l'appui de notre point de vue.

Du groupe précédent nous devons séparer trois cas d'anémie dont l'un se distingue par la présence de lésions osseuses particulières, l'autre par une éosinophilie élevée et persistante (19 à 25 %) et le troisième par un faciès tout à fait spécial, d'aspect vieillot (malade N° 43 du Tableau A).

Les lésions osseuses observées dans le premier cas consistent en un épaississement énorme de la substance compacte des os des deux jambes et un rétrécissement très grand de la cavité médullaire. Aux os de la tête existent des lésions du type d'empreintes digitales.

De telles lésions sont signalées par SCHERWOOD dans un cas d'anémie à globules rouges falciformes chez un nègre d'Amérique du Nord<sup>(27)</sup>.

---

(27) SCHERWOOD. *American Journal of Roentgenology and radium Therapy*, 1930, Vol. 23, p. 628.

## PROBLÈMES ANTHROPOLOGIQUES RELATIFS À L'ÉTUDE DE L'ANÉMIE ÉRYTHROBLASTIQUE

---

Les caractères essentiels de l'anémie érythroblastique posent deux problèmes de nature anthropologique à résoudre.

1. L'étiologie du faciès mongolien.

2. L'apparition raciale de la maladie.

Pour l'étude du premier nous avons utilisé.

1°) Les résultats de l'examen anthropologique des malades dont M. COUMARIS professeur d'Anthropologie a bien voulu se charger (17 de nos malades ont été examinés par lui).

2°) L'examen radiologique du crâne des malades avec ou sans faciès mongolien.

3°) De plus nous avons suivi chez un grand nombre de nos malades, l'évolution du faciès mongolien. La durée relativement longue de l'observation de nos malades nous a permis une telle étude.

Les résultats de ces recherches sont en résumé les suivants ;

1) Le degré et l'évolution des déformations des os du crâne et de la face diffèrent d'un malade à l'autre. Chez les uns les lésions intéressent tous les os de la tête et leur évolution est rapide, tandis que chez les autres les lésions sont limitées à quelques os et leur évolution est très lente.

2) Le faciès mongolien est de type variable ; en général on peut distinguer deux types : Dans l'un l'épaississement des os du front et des pommettes prédomine et dans l'autre l'épaississement est plus accusé à la partie inférieure de la mâchoire supérieure. Dans ce dernier cas les lèvres se sont écartées l'une de l'autre et laissent voir les gencives et les dents antérieures.

3) La comparaison de l'image radiologique du crâne avec les caractères morphologiques de la face des malades montre que les déformations de la tête en général dépendent de la localisation et du degré des altérations des os du crâne et de la face.

La photographie de face et de profil de la tête ainsi que la radiographie de profil du crâne des malades rendent cette comparaison possible et de grande précision.

Ainsi le faciès mongolien se présente comme le résultat de la localisation des lésions aux os de la face et spécialement au front et à la mâchoire

supérieure. De même les différences observées dans le faciès mongolien d'un malade à l'autre, sont dues à des différences de degré de l'épaississement des os.

Afin que notre étude sur la question de l'étiologie du faciès mongolien soit plus complète, nous avons été amenés à examiner le faciès mongolien dans l'ictère hémolytique familial, maladie congénitale et héréditaire ainsi que dans l'idiotie mongoloïde, maladie familiale aussi et comme on l'a soutenu dernièrement congénitale.

Dans ces maladies existent de même un faciès dit mongolien et l'œil mongolique. Nous avons jusqu'à présent observé 5 cas graves d'ictère hémolytique familial, dont 4 dans la même famille (la mère, âgée de 52 ans et trois de ses 4 enfants dont deux filles, âgées de 24 et de 22 ans et un fils de 18 ans). Tous présentaient des caractères mongoliens nets (pommettes saillantes, racine du nez affaissée, obliquité de la fente palpébrale). Le cas de la fille de 20 ans est seul compris dans le tableau A, car chez elle seule la radiographie du squelette fut pratiquée.

Le 5ème cas concernait une femme de 36 ans qui présentait un faciès mongolien typique.

Les faits ci-dessus tendent à exclure l'étiologie raciale du faciès mongolien chez les malades atteints d'anémie érythroblastique, c'est-à-dire la transmission héréditaire d'un caractère appartenant à la race mongole. Ils permettent au contraire de considérer le faciès mongolien et en général les déformations des os de la tête, de même que dans l'ictère hémolytique avec faciès mongolien, comme dus au processus morbide particulier à la maladie, la *réaction hyperplastique des os*. Dans l'idiotie mongoloïde, le faciès mongoloïde des malades serait dû à un processus inverse, la *réaction hypoplastique des os*.

Le professeur M. COUMARIS à la suite de l'examen anthropologique de 17 de nos malades, nie l'existence de l'étiologie raciale, même en ce qui concerne l'apparition de l'œil mongolique et il se base pour cela sur le vieil axiome anthropologique "que l'apparition d'un ou plusieurs caractères d'un syndrome étranger ne signifie pas obligatoirement un rapport racial. Nous savons en effet, que l'homme renferme dans sa masse héréditaire le pouvoir d'apparition d'une variation sans qu'il y ait besoin de l'attribuer à quelque ascendant,"<sup>(28)</sup>. Cependant comme on peut le voir dans le tableau A, (dans lequel nous notons la présence ou non du faciès mongolien et de l'œil mongolique chez nos ma-

---

<sup>(28)</sup> J. COUMARIS. Société Anthropologique d'Athènes. *Iatrika Chronika*, Fasc. 3, p. 283, Mars 1937.

lades), le nombre des malades qui présentent l'œil mongolique est important, 10 sur 14 malades avec le faciès mongolien et 2 sur 11 malades sans le faciès mongolien.

*D'après ces dernières observations, on devrait attribuer du moins l'œil mongolique, trouvé si fréquemment et même en l'absence de faciès mongolien, à un rapport racial, indépendamment de toute relation avec la maladie elle-même. Et à plus forte raison à cause des faits suivants, qui peuvent être interprétés, soit comme un rapport racial de la maladie elle-même, soit comme une simple coïncidence de transmission d'un caractère étranger.*

1) Dans quelques cas, nous avons constaté la présence chez les parents, frères ou sœurs des malades à faciès mongolien, des caractères morphologiques et en particulier de l'œil mongolique, évoquant le faciès des malades.

2) Chez la famille d'un de nos malades avec faciès mongolien et tache mongolique interfessière très large, l'existence de mélange mongolique a été constatée.

3) L'observation, parmi les Grecs originaires d'Asie Mineure, d'individus présentant l'œil mongolique, chez lesquels l'existence dans leur ascendance d'un mélange avec la race mongole a été vérifiée.

La grande fréquence de l'œil mongolique que nous avons observée parmi les membres de trois générations successives est en faveur de la transmission de ce caractère sous forme dominante. Nous sommes le premier à avoir observé de pareils faits.

#### *I. — Cas de mélange avec la race mongole parmi les Grecs.*

##### *Premier cas concernant un enfant atteint d'anémie érythroblastique.*

Il s'agit du malade N° 11 du tableau A, âgé de 3 $\frac{1}{2}$  ans et atteint d'anémie érythroblastique. Il a l'aspect mongolien complet et, en plus, on remarque chez lui tous les caractères de l'œil mongolique. A son examen nous avons trouvé une grande tache bleutée mongolienne de la région interfessière. Son père originaire de Smyrne a le teint brun, mais les caractères morphologiques de sa face sont du type grec. Chez la mère au contraire, originaire aussi de Smyrne, comme chez la mère de celle-ci, on observe l'œil mongolique. D'après l'aveu de la grand'mère, le bisailleul maternel du malade était mongol.

*Deuxième cas.* Georges Phil., âgé de 5 ans. Né à Kalogreza (Athènes), deuxième enfant de parents réfugiés. Le premier enfant, une fille, est âgé de

7 ans. Le père est originaire du Caucase, la mère de Marmara. La mère nous a amené l'enfant, pour déterminer la nature de l'hépatosplénomégalie qu'il avait depuis un an. Les examens pratiqués après ponction de la rate et du sternum nous ont révélé que la splénomégalie était due à la fièvre tierce maligne. Un traitement quininique et arsénical a amené sa guérison définitive au bout de quelques mois. Le faciès du malade a attiré, dès le premier examen, notre attention. En plus de l'œil mongolique et des pommettes saillantes, on remarque chez lui plusieurs caractères du visage qui lui donnent un aspect mongolien complet.

La seule différence avec le type mongolien est le teint très brun des téguments du malade. C'est à cause de son teint et des caractères mongoliens de son visage que le malade, au dire de sa mère, est surnommé par les siens *Heilé Sélassiè*. Jamais pourtant une origine mongolienne n'a été soupçonnée chez lui. Mon insistance pour obtenir des renseignements exacts sur l'origine raciale des parents du malade a conduit sa mère à apprendre, pour la première fois, de sa belle mère, que la mère de cette dernière (c'est-à-dire la grand-mère maternelle du père du malade) était une mongole pure, de Mongolie, mariée avec un grec du Caucase.

L'examen du père et de la grand-mère paternelle du malade, approuvait en effet l'existence d'un œil mongolique chez eux. Mais à part l'œil mongolique et une légère saillie des pommettes, nul autre élément corporel ne trahissait leur origine mongolienne. La sœur du malade, ressemblant à leur mère, était d'un type méditerranéen pur.

*Troisième cas.* Fillette Gabriel, âgée de deux ans, atteinte de Kala - Azar. Née à Athènes, enfant unique, de père originaire d'Alexandrie et de mère originaire d'Amorgos, île des Cyclades. Le faciès de la malade paraît à première vue mongolien et après examen on en est convaincu. Tous les caractères du faciès mongolien s'y retrouvent; de plus la malade porte à la région sacro-coccygienne et interfessière une grande tache bleue mongolique. La face de la malade présente un contraste frappant avec celle de sa mère, complètement régulière, du pur type grec. Le seul trait commun est le teint brun des téguments. La reconnaissance par nous du faciès mongolien de la malade et notre insistance pour obtenir des renseignements sur l'origine de ses parents, ont obligé sa mère à nous avouer que le père de la malade était le fils d'un chinois de Pékin, marié à une grecque originaire d'Alexandrie.

Nous avons constaté la ressemblance absolue de la malade avec son père par l'examen de ce dernier. Ses yeux, son nez et ses pommettes étaient du

type mongol. Le teint jaunâtre de sa peau soulignait d'avantage cet aspect mongol. Il a trois sœurs, habitant Alexandrie, chez lesquelles le faciès mongolien, à ses aveux, est encore plus apparent. Son unique frère faisait exception, n'ayant dans son aspect rien de mongolien.

*II. — Fréquence de l'œil mongolique et des caractères mongoliens de la face parmi certains groupes de réfugiés, installés à Athènes.*

Parmi les réfugiés d'Asie Mineure, installés actuellement aux environs d'Athènes, il n'est pas rare d'observer des individus, chez lesquels on retrouve l'œil mongolique. Ces individus appartiennent à des familles provenant de l'intérieur d'Asie Mineure, c'est-à-dire de régions dont les habitants, d'après les données anthropogéographiques, appartiennent à des races issues de mélange avec la race mongole (*Turcomans, Seldjoukides, Kirghiz, Karamans etc.*).

L'observation de l'œil mongolique dans trois générations successives chez une famille originaire de Pisidie est intéressante. Dans la première génération c'est le mari qui a l'œil mongolique. Dans la seconde, l'œil mongolique typique est observé chez 5 sujets sur 7, et parmi les 4 enfants de la troisième génération, le premier a un faciès méditerranéen presque parfait tandis que les trois autres présentent l'œil mongolique typique. Nous présentons dans ce travail la photographie du dernier fils de la troisième famille, âgé de 10 ans, chez lequel on distingue l'œil mongolique, c'est-à-dire le repli de la paupière supérieure et l'obliquité de la fente palpébrale.

La fréquence de l'œil mongolique parmi les membres de trois générations successives montre avec certitude qu'il est transmis à la façon d'un caractère dominant d'après la loi de MENDEL.

C'est sûrement à cette propriété de l'œil mongolique qu'est due sa fréquence parmi les réfugiés, provenant de régions dont les habitants sont d'origine mongolique.

### 9. - Répartition géographique et apparition raciale de l'anémie érythroblastique

Dans le tableau A nous avons tenu à noter l'origine des parents de nos malades. Parmi les 36 malades étudiés, 8 fois l'un ou les deux parents étaient originaires d'Asie Mineure. Dans les autres cas toutes les régions presque de la Grèce Continentale et Insulaire étaient représentées. Ce fait pose la question de la présence de l'anémie érythroblastique parmi les Turcs, et en général les habitants d'Asie Mineure, dont la majorité est issue du mélange de la race mongole et de la race alpine (*Kirghiz, Turcomans, Tatares*).

De même l'apparition de la maladie dans des régions de l'Europe du Nord est possible par le fait, qui va être démontré plus bas, de l'existence de porteurs d'éléments pathologiques, cachés et héréditaires, de l'anémie. Ces porteurs d'éléments morbides héréditaires, mariés à des individus sains, transmettent la maladie à leurs descendants et peuvent ainsi créer un foyer de la maladie dans une autre région. Enfin la recherche de la maladie parmi les races appartenant à l'arbre mongolique serait d'une importance capitale pour l'étiologie de l'anémie érythroblastique.

---

### 10. - Étiologie et Pathogénie de l'anémie érythroblastique

L'apparition précoce de la maladie a été constatée dès les premières observations. C'est par ce caractère que l'anémie érythroblastique a été considérée par COOLEY comme une maladie congénitale. Mais malgré sa fréquente apparition familiale, l'hérédité directe est exclue par lui, parce que les malades meurent tôt avant leur puberté et parce que leurs parents ne présentent aucun symptôme pathologique. Pour expliquer l'apparition familiale et raciale de la maladie, COOLEY a admis que la maladie pouvait exister à l'état de diathèse latente chez des individus sains<sup>(29)</sup>.

En ce qui concerne la pathogénie de la maladie, COOLEY est arrivé à formuler l'opinion suivante. «Elle dépend d'une défectuosité congénitale qui provoque la production de globules rouges de structure imparfaite, détruits avec une rapidité anormale dans la circulation. Cette structure imparfaite des globules rouges peut résulter d'un trouble morbide de la moelle osseuse ou d'un défaut de métabolisme qui empêche la moelle de recevoir les matériaux nécessaires pour son fonctionnement. La destruction exagérée des globules rouges dans la circulation est l'effet plutôt d'une exagération du processus normal de la fragmentation que d'une influence de la rate, comme dans l'ictère hémolytique. La phagocytose d'un grand nombre de fragments de globules rouges détruits peut être en rapport avec le dépôt de pigment dans les organes hémopoïétiques (foie, rate etc.), constaté par WHIPPLE».

De cette conception de la pathogénie de la maladie il faut rapprocher celle de WHIPPLE et de ses collaborateurs. Ceux-ci sont enclins à supposer une défectuosité congénitale de la moelle osseuse. Ainsi, les lésions osseuses ne sont pas considérées comme secondaires, dues simplement à l'hyperactivité de la moelle osseuse, hypothèse soutenue par COOLEY, mais qu'elles résulteraient d'une défectuosité essentielle du métabolisme qui pourrait être d'origine endocrinienne ou consécutive à une perturbation d'un métabolisme intermédiaire<sup>(30)</sup>.

L'hématologiste connu H. LEHDORFF de Vienne admet aussi l'hypothèse d'un état latent de diathèse hématique surtout parce que la maladie, d'après lui, apparaît quelques fois tardivement malgré l'existence d'anomalie familiale

---

<sup>(29)</sup> T. B. COOLEY and PEARL LEE. Erythroblastic anemia. (Additional comments). *American Journal of Diseases of Children*, March 1932, Vol. 43, p. 705.

<sup>(30)</sup> WHIPPLE and BRADFORD. Racial or familial anemia of Children. *Amer. Journ. of Child.*, 44 - 336, August 1932.



du système hémopoïétique. Nous devons ici mentionner les opinions de LEHNDORFF sur la pathogénie des anémies érythroblastiques. La production démesurée d'érythroblastes et leur persistance dans la circulation n'est pas pour lui un hyperfonctionnement réparateur, comme il est généralement admis, mais au contraire le résultat d'une altération fondamentale de l'érythropoïèse, d'une modification biologique, d'une mutation, qu'il considère comme constitutionnelle et héréditaire du parenchyme érythropoïétique. A cause de cette altération justement le parenchyme a une tendance à former des formes jeunes d'hématies d'où résulte l'anémie<sup>(31)</sup>.

Mais jusqu'à présent on n'avait pas observé d'élément morbide caché ni la maladie elle-même, chez les parents et en général les ascendants des malades.

Les premières observations de la maladie chez des ascendants de malades ont été constatées pour la première fois par nous. Ces observations concernent 4 familles et chez l'une la maladie fut trouvée à trois générations successives.

Pour la première fois aussi nous avons constaté l'existence de tares morbides parmi les ascendants et collatéraux, d'apparence sains, des malades. Chez ceux-ci nous avons retrouvé les caractères essentiels de la maladie, c'est-à-dire l'augmentation de la résistance des globules rouges, ainsi que les altérations des os du crâne.

L'augmentation de la résistance des globules rouges est en général très nette; moins accusées sont les altérations des os du crâne. En général elles consistent en épaissement poreux des os pariétaux et frontaux. Sur la radiographie de profil du crâne des parents ou des collatéraux des malades, on observe, souvent aux deux extrémités de l'os pariétal, des striations assez profondes avec destruction de la table externe de la diploë, rappelant l'image en brosse des lésions du crâne dans les cas très avancés de la maladie. Ces éléments sont trouvés constamment parmi les parents, les frères et les collatéraux de nos malades.

Dans quelques cas on observe une bande de tissu osseux compact correspondant à la suture frontopariétale et arrivant presque à la base du crâne. Nous avons décrits plus haut cette image chez les malades à faciès mongolien, porteurs d'un épaissement poreux énorme des pariétaux et du frontal. L'élargissement de la substance spongieuse des os va de pair, chez ces malades avec un épaissement net de la table interne de la diploë et la formation de tissu osseux à la place de la moelle, en forme de striations longues donnant l'image

(31) HEINRICH LEHNDORFF. Les maladies érythroblastiques. *Le Sang*, T. IX, 1935, p. 206.

en brosse du crâne, tandis que la table externe a presque complètement disparu. L'épaississement de la table interne et les striations de tissu osseux compact se produisent probablement pour équilibrer la diminution de la résistance de l'os par suite du grand élargissement de la couche spongieuse et la destruction de la moelle osseuse. En somme on peut voir dans ces lésions un processus analogue à celui de la cicatrisation conjonctive des tissus nobles lésés. Nous comprenons dans un *Tableau spécial (C)* les membres des familles des malades, chez lesquels nous avons recherché les deux éléments morbides particuliers à la maladie, la résistance globulaire et les altérations osseuses. Comme il résulte de l'étude analytique de ce tableau, l'augmentation de la résistance globulaire se retrouve constamment parmi les parents et les frères des malades sains en apparence. Dans deux cas cette augmentation fut trouvée chez les deux parents à la fois et il s'agissait, comme nous nous sommes renseignés, de très proches parents. Nous avons enfin trouvé une augmentation de la résistance globulaire parmi les membres sains de deux générations successives de la famille d'un malade. Et fait important, les éléments morbides sont toujours sans exception trouvés chez les collatéraux des malades, qui sont du côté du parent porteur de ces éléments. Toutes ces données prouvent que ces éléments pathologiques sont transmissibles héréditairement. La seule explication possible de cette propriété est l'existence d'une altération constitutionnelle et héréditaire de l'hématopoïèse, d'où la maladie même doit être considérée transmissible héréditairement, probablement sous le type de caractère récessif d'après la loi de MENDEL, comme sa transmission par des individus en apparence sains le prouve.

Et par ce fait son extension peut mettre en danger l'existence même d'un peuple. En Amérique, par des examens radiologiques de crânes appartenant à des individus d'une ancienne race autochtone (Maya Indian), disparue depuis longtemps, on a constaté dernièrement l'existence de lésions graves du type d'ostéoporose absolument identique à celle des cas d'anémie érythroblastique. Et très naturellement la disparition de cette tribu a été rapportée à l'existence chez elle d'une anémie congénitale<sup>(32)</sup>.

---

(<sup>32</sup>) R. R. NEWELL. *Amer. Journ. of Roentgenology and Radium Therapy* 1930, Vol. XXIII, p. 629.

**TABLEAU C.**

**Les lésions osseuses du crâne et l'augmentation de la résistance  
globulaire aux malades et aux membres de leurs familles**

<b>Anémie érythroblastique type Cooley. Familles de malades à faciès mongolien</b>	<b>A g e</b>	<b>Lésions osseuses du crâne</b>	<b>Résistance globulaire</b>	<b>Groupes sanguins</b>
1. <i>Mich.</i> Eléftère (malade)	16 ans	épaississement énorme	<b>3,4 - 2,0</b>	4
Stylianos	30 »	épaississement net des os pariétaux	3,8 - 2,8	2
Mikaïl	20 »		4,0 - 3,2	2
Sœur	40 »		4,0 - 3,0	2
Mère	62 »		4,0 - 3,0	2
2. <i>Ver.</i> Dimitrios (malade)	14 »	énorme épaississement des pariétaux	<b>3,4 - 2,2</b>	—
Frère du père	4 »		<b>3,6 - 2,0</b>	4
3. <i>Paul.</i> Evangelia (malade)			<b>3,6 - 2,4</b>	2
Père			4,0 - 2,8	—
Mère				2
4. <i>Cal.</i> Kety (malade)	3½ »	grand épaississement	<b>3,6 - 2,0</b>	2
Père			4,2 - 3,0	2
Mère		lésions	<b>4,0 - 2,4</b>	2
5. <i>Sig.</i> Calliopi (malade)	5 »	lésions en image en brosse	<b>3,4 - 1,0</b>	2
Père		lésions légères empreintes	<b>3,4 - 2,0</b>	2
Mère			4,0 - 3,2	4
Nourrisson			3,6 - 2,8	2
6. <i>Chatzi.</i> Marie (malade)	9 »		<b>3,4 - 1,8</b>	2
Mère			4,8 - 2,6	2
7. <i>Paiz.</i> Dionissios (malade)	4 »		<b>3,4 - 2,0</b>	—
Père	48 »		4,0 - 2,8	
Mère	40 »		<b>3,6 - 2,2</b>	
Sœur	19 »		<b>3,6 - 2,4</b>	
8. <i>Lymb.</i> Georgia (malade)	7 »	image en brosse	<b>3,6 - 2,0</b>	2
Vasso	16 »	épaississement	<b>3,4 - 2,2</b>	2
Dimitrios	11 »		4,4 - 3,2	4
Père	50 »	petit épaississement	<b>3,6 - 2,4</b>	2
Mère	45 »		3,8 - 2,8	4
Grand-père paternel	72 »		3,8 - 2,8	4

**TABLEAU C. (suite).**

Familles de malades avec faciès mongolien	Age	Lésions osseuses du crâne	Résistance globulaire	Groupes sanguins
9. <i>Kord.</i> Tassia (malade)	11 ans	épaississement net des frontaux et pariétaux	3.8 - 2.2	—
10. <i>Dimir.</i> Costakis (malade)	5 »	léger épaississement; ostéoporose des extrémités	3.8 - 2.4	2
Charalambos (malade)	11 mois	lésions en image en brosse	3.6 - 2.2	2
Mère	27 ans		4.0 - 3.0	2
Père	32 »		3.8 - 2.0	2
Grand'mère paternelle	65 »			2
11. <i>Isar.</i> Sotiria (malade)	12 »	épaississement	3.8 - 2.0	4
Stelios	19 »	crâne énorme	3.2 - 2.0	4
Père	45 »	épaississement	3.6 - 2.4	4
Mère	35 »		4.0 - 2.8	4
12. <i>Valv.</i> Antonios (malade)	3 <sup>1</sup> / <sub>2</sub> »	grand épaississement	3.4 - 2.0	4
Père	30 »		3.8 - 2.4	4
Mère	22 »		4.0 - 2.6	4
Grand'mère paternelle				2
Frère maternel	21 »		4.6 - 3.6	4
<b>Anémie érythroblastique (type anémie des géophages). Familles de malades à faciès mongolien incomplet.</b>				
13. <i>Patin.</i> Coula (malade)	13 ans		3.8 - 2.0	4
14. <i>Char.</i> Marie (malade)	8 »	grand épaississement des frontaux et pariétaux	3.2 - 2.0	4
Frère	7 »		4.0 - 3.4	4
Mère	40 »		3.8 - 2.8	4
15. <i>Pamp.</i> Aristi (malade)	4 »	os du crâne normaux; ostéopor. des os des membres.	3.6 - 2.0	2
Kiki »	7 »	multiples empreintes des os du crâne	3.2 - 2.0	4
Mère	36 »	O	3.6 - 2.2	3
16. <i>Angan.</i> Eleftère (malade)	8 »	petit épaississement; ostéoporose des os frontaux	3.2 - 2.0	4
Évangelos	11 »	empreintes digitales	3.6 - 2.2	4
Georges	16 »		4.0 - 3.0	4
Père	45 »	lésions	3.4 - 2.4	4
Mère	42 »		4.0 - 3.0	4
Hélène (mariée)	22 »		3.4 - 2.2	4
Sophie	19 »		4.0 - 2.6	4

**TABEAU C. (suite).**

Familles de malades à faciès mongolien incomplet	Age	Lésions osseuses du crâne	Résistance globulaire	Groupes sanguins
17. <i>Mais.</i> Georges (malade)	5½ ans	épaississement modéré et ostéoporose des os pariét. empreintes digitales épaississement	3.4 - 2.0	4
Nicolas »	1½ »		3.2 - 2.4	4
Père	42 »		3.8 - 2.0	4
Mère	35 »		4.4 - 3.2	3
Grand'mère maternelle			5.0 - 4.0	2
<b>Familles de nourrissons atteints d'anémie érythroblastique.</b>				
18. <i>Man.</i> Basile (malade)	20 mois	énorme épaississement poreux	2.8 - 2.0	4
Stamatia	3½ ans		3.6 - 2.4	4
Efthimios	10 »		3.4 - 2.0	3
Georges	5 »		3.8 - 3.0	4
Père	34 »		3.8 - 2.6	4
Mère	30 »		3.4 - 2.4	2
19. <i>Car.</i> Malade	3½ mois	grand épaississement poreux	3.6 - 2.0	2
Mère	27 ans			2
Père	34 »			4
Sophie	5 »			2
Styliani	1½ »			2
20. <i>Christ.</i> Evangelia (malade)	6 mois	grand épaississement épaississement modéré » »	3.2 - 1.8	2
Dimitrios	11 ans		4.0 - 2.8	2
Vassiliki	13 »		3.6 - 2.4	2
Mère	38 »		3.2 - 2.0	2
Père	42 »		3.6 - 2.2	4
21. <i>Soul.</i> Tassia (malade)	5 mois	grand épaississement ostéoporose	3.4 - 2.0	4
Père	36 ans		3.8 - 2.4	4
Mère	40 »		3.4 - 2.6	4
22. <i>Scoul.</i> Catina (malade)	7 mois	empreintes, lésions en image en brosse des pariétaux O O	3.6 - 2.0	3
Père			3.4 - 2.0	3
Mère			3.8 - 2.8	4
Grand'mère maternelle			4.0 - 2.8	3
<i>Papan.</i> Takis (malade)	15 mois		3.4 - 2.0	4
Père	50 ans			3
Mère	35 »			4
24. <i>Marin.</i> Varvara	11 mois			4
Mère	25 ans		3.8 - 2.6	2

**TABEAU C. (suite).**

Familles de nourrissons atteints d'anémie érythroblastique	Age	Lésions osseuses du crâne	Résistance globulaire	Groupes sanguins
25. <i>Mam.</i> Marie (malade)	5 mois		—	—
Vassiliki				3
Père				4
Mère				1
Popi				2
Hélène				3
26. <i>Car.</i> Non baptisé (malade)	3½ »		<b>3,6 - 2,0</b>	4
Père		épaississement	<b>3,8 - 2,2</b>	4
Mère			4,2 - 3,0	2
Varvara	5 ans		4,2 - 3,0	
Vasso	2 »		4,2 - 2,8	
27. <i>Oecon.</i> Non baptisé (malade)	4 mois		<b>3,4 - 2,4</b>	
Père	29 ans		4,0 - 2,8	
Mère	21 »	ostéoporose	<b>3,4 - 2,2</b>	
Cathérine	7 »		4,2 - 3,0	
<b>Familles de malades atteints d'anémie curable.</b>				
28. <i>Camb.</i> Venetia (malade)	5 ans	empreintes ?	4,0 - 2,8	4
Mère		épaississement ?	4,4 - 3,4	4
Père			4,2 - 3,0	4
29. <i>Voug.</i> Dimitrios (malade)	2 »	aspect simiesque	3,8 - 2,8	4
Père		empreintes ?	3,8 - 2,8	2
Mère				4
Frère de la mère				4
Sophie				2
Nourrisson				4
30. <i>Mantz.</i> Marguerite (malade)	2½ mois		3,8 - 3,0	4
Père	28 ans		4,2 - 3,2	3
Mère	23 »		4,6 - 3,0	4
31. <i>Car.</i> Nicolas (malade)	11 mois		4,2 - 3,0	
Mère			4,2 - 3,0	
Père			4,0 - 2,8	

**TABLEAU C. (suite).**

<b>Familles de malades atteints d'anémie à hématies falciformes de type incomplet.</b>	A g e	Lésions osseuses du crâne	Résistance globulaire	Groupes sanguins
32. <i>Ergaz.</i> Kéty (malade) Mère	6 ans 45 »	empreintes multiples et profondes	<b>3,6 - 2,0</b> 4,4 - 3,0	4 4
<b>Familles de malades atteints d'anémie à éosinophiles.</b>				
33. <i>Aggel.</i> Dimitroula (malade) Mère	1 ans	0	<b>3,2 - 2,0</b>	4 2
<b>Familles de malades atteints d'anémie syphilitique congénit.</b>				
34. <i>Poul.</i> Nicos (malade) Père Mère	2 mois		4,0 - 3,0 4,0 - 2,8 4,2 - 3,0	
35. <i>Emm.</i> Non baptisé (malade) Mère	7 <sup>1</sup> / <sub>2</sub> »		4,0 - 3,0 3,8 - 2,8	
<b>Familles de malades atteints d'anémie indéterminée.</b>				
36. <i>Const.</i> Maritsa (malade) Père Mère	5 ans 38 » 30 »	grand épaissement du tissu osseux des jambes petit épaissement	<b>3,6 - 2,8</b> 4,0 - 2,8 4,6 - 3,0	4
37. <i>Papad.</i> Catina (malade) Mère Sœur de la mère	7 »	lésions insignifiantes	—	4 4 4
<b>Familles de malades avec ictère hémolytique familial.</b>				
38. <i>Ter.</i> Danaè (malade) Maria » Georges » Athanasè Mère	22 ans 24 » 18 » 32 »	épaissement poreux des os du crâne	<b>5,2 - 3,4</b>	3 3 4 3 4
39. <i>Rita</i> (Malade)	35 »		<b>5,4 - 4,0</b>	—
<b>Familles de malades avec ictère grave des nouveaux-nés.</b>				
40. <i>Let.</i> Fils Père Mère		épaissement des os du crâne	4,2 - 3,0 <b>5,4 - 3,4</b> 4,4 - 3,0	

## 11. - Prophylaxie

Ces nouvelles données rendent la prévoyance sociale possible pour cette maladie. La défense de procréation chez les individus porteurs de ces éléments morbides, qui doit être conseillée par le médecin, peut être acceptée plus facilement quand on connaît celui des parents qui pourrait transmettre la maladie.

Après les résultats ci-dessus, il est indiqué de rapprocher l'anémie érythroblastique type COOLEY des érythroblastoses des nouveaux-nés et spécialement de l'ictère grave des nouveaux-nés, dont la transmission héréditaire est généralement admise.

Pour cela nous renvoyons à l'étude complète du prof. PÉHU sur les érythroblastoses des nouveau-nés<sup>(33)</sup>. Il est à remarquer que dans le cas de l'ictère grave des éléments morbides cachés ne sont pas connus jusqu'ici chez les parents des malades qui sont aussi apparemment sains. L'hypothèse de l'hérédité est basée sur les deux cas suivants, dans lesquels une maladie du sang a été trouvée chez les parents. Dans l'un une anémie à hématies falciformes chez le père, dans l'autre l'ictère hémolytique familial chez la mère sont observés. Enfin le cas d'une femme qui, mariée deux fois, a eu tous ses enfants du second mariage malades d'érythroblastose grave, tandis que tous ceux du premier étaient sains et normaux, vient comme argument à l'appui de l'hypothèse de la transmission héréditaire de la maladie.

---

<sup>(33)</sup> M. PÉHU, P. TRILLAT, R. NOEL et M<sup>lle</sup> MOISESCO (de Lyon). Les érythroblastoses du nouveau-né à type familial. *Revue Française de Pédiatrie*, T. X, N° 4, 1934.



## 12. - Les groupes sanguins

Nous avons entrepris la détermination des groupes sanguins chez nos malades, leurs parents et leurs frères et dans quelques cas chez leurs grands-parents. Ceci dans l'intérêt qu'il avait à savoir, premièrement, si dans une maladie constitutionnelle et héréditaire, telle que l'anémie érythroblastique, la maladie était liée à un groupe sanguin donné et secondairement si la transmission héréditaire des éléments morbides accompagnait la transmission du groupe sanguin. C'est-à-dire s'il y avait identité de groupe entre le parent porteur latent des éléments morbides, les malades et ses frères, chez lesquels ces éléments se retrouvent. Jusqu'à présent il n'est pas de cas connu ni de rapport direct entre un groupe sanguin et la prédisposition à une certaine maladie ni de rapports indirects c'est-à-dire des combinaisons héréditaires<sup>(34)</sup>,<sup>(35)</sup>,<sup>(36)</sup>.

Dans le tableau (D) nous donnons avec les résultats de l'examen de la résistance globulaire et de la radiographie du crâne, ceux de la détermination des groupes sanguins.

Par l'étude analytique de ce tableau on constate qu'il n'y a pas de rapport direct entre la maladie et un seul groupe sanguin, mais par contre il y a identité de groupe entre les individus qui transmettent les éléments morbides et ceux qui les reçoivent parmi leurs descendants. Cette observation a été vérifiée dans 14 familles dont les parents et tous les frères des malades ont été examinés.

La détermination du groupe sanguin a été pratiquée sur 117 individus en tout, soit 34 malades, 30 mères, 23 pères, 23 frères et 7 grands-parents.

Le plus grand nombre de cas de malades comme aussi de leurs parents correspond au 4ème groupe sanguin tandis que celui de leurs frères sains au 2ème groupe. Mais en général il se répartissent entre les deux groupes les plus fréquents 2ème et 4ème, comme on peut le voir dans le tableau ci-contre dans lequel nous indiquons la répartition entre les 4 groupes sanguins des malades et de leurs ascendants et collatéraux.

Dans tous les cas nous avons utilisé des sérums agglutinants étalons,

---

<sup>(34)</sup> L. LATTES. L'individualité du sang. *Masson et Cie*, 1929.

<sup>(35)</sup> R. RUGGLES CATES. *Heredity in man*. *Constable and Company*, 1929.

<sup>(36)</sup> N. EGELI. *Allgemeine Konstitutionslehre*. *Berlin*, 1934.

*l'Hémotest de l'Institut de Vienne.* Ainsi toute possibilité de faute de technique doit être exclue. (Voir Tableau D).

Le pourcentage des groupes sanguins parmi les Grecs, d'après les statistiques faites jusqu'à ce jour, (cinq en tout) et comprenant environ 3.500 individus est le suivant :<sup>(37)</sup>

I	II	III	IV
AB	A	B	O
3,9	47,8	12,4	35,7

<sup>(37)</sup> J. DIAMANTOPOULOS. Sur la fréquence des groupes sanguins en Grèce. *Société Anthropologique*, Athènes 1928.

**TABLEAU D.**

**GROUPES SANGUINS**

MALADES	FRÈRES ET SŒURS		PARENTS		PATERNELS		MATERNELS		FRÈRES ET SŒURS DES PARENTS DES MALADES																	
	PÈRE	MÈRE	GRAND'MÈRE	GRAND'PÈRE	GRAND'MÈRE	GRAND'PÈRE	GRAND'MÈRE	GRAND'PÈRE	GRAND'MÈRE	GRAND'PÈRE																
AB A	B	O	AB A	B	O	AB A	B	O	AB A	B	O	AB A	B	O												
I	II	III	IV	I	II	III	IV	I	II	III	IV	I	II	III	IV											
0	9	2	2	9	0	8	4	11	1	9	2	18	0	1	0	0	1	0	1	1	0	1	1	0	2	
34	23		30		1		1		2		3															

Au total 34 malades et 83 membres de leurs familles

### 13. - **Traitement**

Il a été fait un large emploi de substances pharmaceutiques indiquées dans les troubles de l'hématopoïèse, chlorure de manganèse en injections intraveineuses, fer, sels arsenicaux organiques, huile de chaulmoogra, vitamines etc.

Le traitement par l'opothérapie hépatique, les transfusions de sang ont en règle générale échoué. De même le blocage réticuloendothélial par des matières colorantes (p. ex. rouge du Congo) et la radiothérapie ont mené aussi à des échecs.

La connaissance de la pathogénie de la maladie, c'est-à-dire que le fonctionnement démesuré et anormal du système érythropoïétique est dû à une altération héréditaire de l'érythropoïèse présentait une seule action thérapeutique comme possible, celle qui consisterait à ralentir par quelque moyen biologique ou autre l'hyperactivité du système érythropoïétique.

Or, grâce à l'observation d'un de nos malades, chez lequel une infection paludéenne accidentelle a provoqué un arrêt de la réaction érythroblastique de longue durée, nous avons été amenés à considérer la malariathérapie comme moyen capable de ralentir l'hyperactivité de la moelle osseuse.

Sept de nos malades ont été inoculés de paludisme et de leur examen nous pouvons déduire les conclusions suivantes.

1) L'impaludisation peut se faire dans n'importe quel stade de la maladie, aussi bien à la première qu'à la seconde enfance. Ce fait suffit pour exclure l'existence de n'importe quel rapport entre le paludisme et l'anémie érythroblastique. D'où l'hypothèse de l'étiologie malarique de l'anémie érythroblastique soutenue par MM. CHORÉMIS et SPILIOPOULOS<sup>(38)</sup> se présente sans fondements, soit comme étiologie directe soit comme indirecte. De plus le traitement à la quinine institué par ces mêmes auteurs paraît contre-indiqué, comme nous pouvons en juger par l'évolution de la maladie chez des malades ayant subi ce traitement et qui plus tard nous ont été conduits.

2) Au cours de l'évolution de l'infection paludéenne, un arrêt de la présence démesurée et anormale d'érythroblastos dans le sang circulant se produit, et en même temps l'hyperleucocytose fait place à de la leucopénie. Il reste à préciser la durée de ces résultats après la guérison du paludisme.

---

<sup>(38)</sup> C. CHOREMIS et J. SPILIOPOULOS. De l'étiologie et du traitement de l'anémie type Von JAKSCH - COOLEY. *Iatrika Chronika*, p. 83, Févr. 1936.

Néanmoins l'action du paludisme présente de grandes analogies avec celle de la radiothérapie dans la leucémie. Nous pouvons citer ici que dans deux cas de leucémie lymphoïde aiguë infantile, nous avons institué un traitement par l'impaludisation et les résultats ont été analogues à ceux de la radiothérapie.

La description suivante des modifications de la formule cytologique du sang périphérique observées chez une malade âgée de 9 ans, atteinte d'anémie érythroblastique avec des lésions des os très prononcées, suffit pour mettre en évidence l'influence profonde de l'infection malarique sur l'hyperactivité du système hémopoïétique.

**Formules leucocytaires de la malade ci-dessus  
avant et après l'impaludisation.**

1	2
Polynucléaires neutrophiles ..... 57 %	50 %
Lymphocytes et moyens mononucléaires ..... 35 %	38 %
Eosinophiles ..... 1 %	1 %
Grands mononucléaires ..... 1 %	5 %
Formes de transition ..... 1 %	1 %
Formes jeunes ..... 5 %	5 %
<b>Hématies nucléées sur 100 leucocytes :</b>	
Normoblastes ..... 9	absence totale d'hématies nucléées
Erythroblastos ..... 8	
Mégaloblastes ..... 1	

3) On ne trouve presque jamais de parasites dans les hématies altérées (hypochromes, petites hématies et hématies de forme indéterminée). Ce fait révèle que l'envahissement par l'hématozoaire du globule rouge dépend du chimiotactisme entre l'hématozoaire et l'hématie et que dans le cas présent il s'est produit un changement dans ce chimiotactisme. A un pareil changement du chimiotactisme doit vraisemblablement être attribuée l'absence d'envahissement des hématies nucléées à protoplasma basophile par l'hématozoaire. Et ce changement du chimiotactisme est assurément dû à un trouble de l'état physicochimique des hématies, qui ne pouvait jusqu'à présent être mis en

évidence que par l'augmentation de la résistance globulaire aux solutions hypotoniques de chlorure de sodium.

Concurremment avec la malariathérapie nous avons entrepris un traitement systématique opothérapique par des extraits d'hypophyse, thymus, thyroïde et parathyroïde, testicule et différents autres glandes. Nous allons exposer plus tard les résultats de ce traitement dans une communication à part. (1)

Les plus âgés de nos malades furent soumis à un examen endocrinologique systématique par notre confrère et ami le Docteur SERDARIS. Il est à faire remarquer dès à présent que rien d'anormal au point de vue psychique n'a été observé chez eux. Au contraire ces malades donnent des preuves très nettes de parfait développement mental et d'état psychique absolument normal. Ces éléments ainsi que les altérations hyperplasiques spéciales des os du crâne éloignent absolument cette maladie de l'idiotie mongoloïde.

Tous nos malades enfin ont été soumis à un examen neurologique et cardiologique complet et de plus, différentes recherches de laboratoire, pratiquées chez eux (culture du sang, des urines, examens coprologiques, séro-réactions de Wassermann) afin de rechercher la coexistence possible d'une autre maladie, sont toutes restées sans résultat.

---

(1) Les extraits de glandes nous ont été fournis par le représentant scientifique à Athènes de la maison *Byla de Paris* M. GANAS. C'est un devoir pour nous de les remercier infiniment pour l'aide si précieuse qu'ils nous ont offerte dans l'étude de cette question si compliquée.

#### 14. - Résumé et Conclusions de nos recherches sur l'anémie érythroblastique

L'anémie érythroblastique constitue une entité morbide spéciale. D'après les données actuelles, elle se présente comme idiopathique des peuples de la Méditerranée orientale. Il s'agit d'une maladie familiale, en règle générale mortelle, de la seconde enfance. Les premiers cas ont été observés par le médecin Américain COOLEY sur des enfants d'émigrés grecs, italiens et syriens, nés en Amérique. Malgré le petit nombre de cas observés par lui, cinq en tout, l'entité morbide de la maladie a été facilement reconnue par la constatation à l'examen radiologique du squelette, d'un nouvel élément pathologique, les lésions osseuses d'un type spécial.

D'autres cas ont été décrits depuis en Amérique et toujours sur les enfants d'émigrés grecs, italiens et syriens. Mais la pathogénie et l'étiologie de la maladie restaient toujours obscures. Ce n'est que dernièrement que quelques cas de la maladie ont été décrits en Méditerranée et spécialement en Italie. En Grèce, comme dans les autres pays, la maladie était confondue avec l'anémie pseudo-leucémique et les autres anémies plus chroniques, surtout la cachexie palustre.

Malheureusement jusqu'à présent, l'anémie érythroblastique n'a pas été l'objet chez nous, de recherches plus étendues, comme elle aurait dû l'être, étant donnée l'importance toute spéciale de la maladie pour notre pays. L'extension en Europe d'une autre maladie héréditaire et familiale, de l'ictère familial, souligne la grande importance que l'extension de l'anémie érythroblastique pourrait avoir pour la Grèce, pays à faible population. Pour ces raisons nous avons considéré l'étude de cette maladie en Grèce très urgente surtout pour déterminer sa fréquence et, si possible, de préciser sa pathogénie. Nos recherches ont été poursuivies pendant deux ans et nous pouvons dire aujourd'hui que par elles la question de la pathogénie de la maladie est résolue et que généralement nos connaissances sur l'anémie érythroblastique sont avancées.

Le nombre total des cas typiques de la maladie que nous avons observé depuis 1935 jusqu'à présent monte à 36 (sans compter 42 cas observés depuis 1927 jusqu'à 1934, mais qui n'ont pas été soumis à l'examen radiologique du squelette) contre 56 cas, décrits en tout dans les autres pays.

Les faits nouveaux mis en valeur par nos recherches peuvent se résumer ainsi.

1) En dehors des caractères principaux de la maladie, c-à-d. le faciès mongolien et les lésions osseuses, l'augmentation de la résistance des globules rouges est le caractère essentiel de l'anémie érythroblastique, pouvant à lui seul suffire pour poser le diagnostic, comme la diminution de la résistance au contraire pour l'ictère hémolytique familial.

2) Une nouvelle forme de lésions osseuses du crâne a été constatée à l'examen radiologique. Ces lésions, avec le manque de faciès mongolien complet chez un certain nombre de malades, nous conduisent à séparer de l'anémie typique de COOLEY une nouvelle forme sous le nom d'*anémie des géophages*. Une seconde forme de l'anémie érythroblastique a été décrite, caractérisée par la forme allongée des hématies rappelant l'aspect falciforme des hématies de l'anémie raciale des nègres. Enfin nous avons étudié toute une série d'anémies secondaires qui, comme leur étude comparée avec l'anémie érythroblastique le prouve, appartiennent au type déjà connu de l'anémie Von JAKSCH-LUZET.

3) Les lésions osseuses dans l'anémie érythroblastique sont absolument spéciales à elle, ne se rencontrant jamais dans d'autres affections chroniques du système hémopoïétique, comme l'étude comparée du nombre important de cas d'anémie érythroblastique que nous avons observé et de plusieurs cas de Kala - Azar, de leucémie, de syndrome de Banti, de cachexie palustre le démontre.

4) Les déformations osseuses de la face et du crâne par leur localisation variable d'un malade à l'autre, mise en évidence par la radiographie, se montrent comme le résultat de la maladie elle-même. Mais l'œil mongolique rencontré chez dix sur quatorze malades à faciès mongolien et chez 2 sur onze sans ce faciès, doit être considéré comme un caractère racial, et précisément de la race mongole. Ce point de vue est soutenu par l'observation d'un malade atteint d'anémie érythroblastique avec faciès et œil mongoliens, chez les ancêtres duquel un métissage avec la race mongole a été vérifié. Elle résulte aussi de l'observation d'individus sains présentant le faciès et l'œil mongolique ou seulement l'œil mongolique et dont l'apparition est due à un métissage mongolique dans leur ascendance.

L'œil mongolique se comporte dans sa transmission héréditaire comme un caractère dominant suivant la loi de MENDEL sur l'hérédité.

Cette propriété de l'œil mongolique explique encore sa fréquence parmi les réfugiés d'Asie Mineure. La fréquence de l'œil mongolique chez les malades atteints d'anémie érythroblastique peut s'expliquer de deux manières :

Elle peut indiquer un rapport racial de la maladie elle-même ; ou il peut s'agir d'une simple coïncidence de transmission héréditaire d'un caractère



étranger. Néanmoins il est certain que la question de rapport racial de la maladie se pose.

5) Parmi les réfugiés d'Asie Mineure la maladie se rencontre fréquemment et ce fait indique la nécessité de la recherche de cette maladie en Asie Mineure, chez les Turcs et en général chez les différents peuples autochtones dont la plupart sont d'origine mongole.

6) Chez les parents et les frères des malades, sains en apparence nous avons trouvé des éléments pathologiques cachés, tels que l'augmentation de la résistance des globules rouges et les lésions des os, deux caractères particuliers à l'anémie érythroblastique. Ce fait prouve l'existence d'une altération de l'hématopoïèse transmissible héréditairement et même selon le type de caractère récessif d'après la loi de MENDEL, comme son mode de transmission d'une génération à l'autre par des individus en apparence sains le prouve. (1)

7) L'examen de la résistance des globules rouges constitue une méthode sûre pour trouver parmi les membres des familles des malades, les porteurs apparemment sains de la maladie, et par ce fait permet la prise de mesures de prophylaxie sociale.

L'interdiction de la procréation, le seul moyen de prophylaxie indiqué contre la maladie, devient applicable, parce qu'elle peut se limiter à quelques personnes seulement de la famille des malades.

8) La détermination des groupes sanguins chez les malades et les autres membres de leur famille, prouve qu'il n'y a pas de rapport entre la maladie et un certain groupe donné, mais qu'il y a identité de groupe sanguin entre les ascendants transmettant la maladie et les descendants qui l'héritent, fait pour la première fois constaté par nous dans une maladie héréditaire.

Enfin la *malaria-thérapie* est la seule méthode thérapeutique par laquelle on obtient un arrêt du fonctionnement anormal et démesuré du système hémopoïétique. L'absence de chimiotactisme positif des hématozoaires du paludisme

---

(1) Dernièrement nous avons observé à Corfou, Athènes et Calamata, de nouveaux cas d'anémie érythroblastique et réussi à examiner tous les membres de leurs familles en même temps que leurs collatéraux.

Chaque fois nous avons retrouvé les éléments morbides cachés, l'augmentation de la résistance globulaire et les altérations radiologiques du crâne, chez l'un de leurs parents et parmi les autres membres de leur famille, apparemment sains, ainsi que parmi leurs collatéraux du côté du parent, présentant ces tares.

Ces nouvelles observations qui confirment la transmission héréditaire de la maladie seront publiées prochainement en collaboration avec nos confrères de Corfou M. M. SPYR. POLITIS, bactériologiste et VARANGOULIS pédiatre.

et des formes immatures d'hématies, ou altérées quant à leur forme et leur affinité tinctoriale, observée constamment au cours de l'évolution du paludisme est due vraisemblablement à la transformation de l'état physicochimique de ces hématies que seule la méthode de la résistance aux solutions hypotoniques de chlorure de sodium mettait jusqu'ici en évidence.



De notre étude il ressort que l'anémie érythroblastique type COOLEY est fréquente en Grèce. Le fait que, parmi les six cas décrits pour la première fois par COOLEY, deux seulement étaient enfants d'immigrés Grecs, doit être attribué, comme d'ailleurs COOLEY lui-même le fait remarquer, à ce que dans sa clientèle le nombre d'Italiens dépasse de beaucoup celui des Grecs. (T. B. COOLEY and PEAR LEE. *Amer. Journal of Diseases of Children*, March 1932).

Il est tout naturel qu'on s'étonne comment l'entité morbide de la maladie n'a pas été reconnue pour la première fois en Grèce mais en Amérique et cela malgré le nombre restreint de malades dans ce pays.

Une seule explication peut-être donnée à ce fait.

Chez nous comme dans les autres pays de la Méditerranée, contrairement à ce qui se passe en Amérique, il existe plusieurs anémies chroniques et, en particulier, l'anémie chronique avec hépatosplénomégalie de nature paludéenne (cachexie palustre), dans laquelle ils existent aussi des déformations de la face, de l'infantilisme, de sorte que la confusion clinique de l'anémie érythroblastique avec la cachexie palustre soit encore aujourd'hui très facile.

Il est néanmoins possible qu'un des caractères dominants de la maladie, le faciès mongoloïde au moins, qui, à première vue, est remarqué par tous, fût déjà observé mais considéré comme un symptôme d'une autre anémie. Toutes les fois que nous avons présenté à la Société Médicale d'Athènes des malades, atteints d'anémie érythroblastique, des vénéréologues n'avaient pas hésité d'y soupçonner l'existence de la syphilis et cela à cause des déformations des os de la face et du crâne.

Mais une telle hypothèse n'est pas vérifiée par l'examen de la Littérature hellénique. Nous n'y avons pu trouver aucun cas d'hépatosplénomégalie, dans lequel le faciès mongolien ou quelque autre caractère dominant de l'anémie érythroblastique, soit décrit.

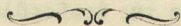
Par contre en Italie, le faciès mongoloïde a été déjà décrit en 1914 par CARONIA dans un cas d'anémie infantile. (BRUNO DE BIASI. *Anemia di COOLEY o anemia eritroblastica familiare dell'infanzia. Scritti Medici in onore di R.*

JEMMA. Vol. 1, 1934). Dans ce pays depuis 1905 par les publications de PIANESE une anémie idiopathique de la première enfance a été constatée. Dans la Littérature Italienne on trouve un grand nombre de publications sur cette maladie dont on a reconnu très tôt l'apparition familiale.

La Littérature relative est rapportée par LAVERAN dans sa monographie sur les Leishmanioses, parue en 1917, dans le chapitre du diagnostic différentiel du Kala-Azar et des autres anémies infantiles (PIANESE, 1905 et 1908-1909, PETRONE, Policlinico 1910 etc.).

En 1930 le faciès mongolien est de nouveau constaté sur une fillette de 13 ans, atteinte d'anémie hémolytique, mais sans que ce cas soit assimilé à l'anémie type COOLEY (CATALDO CASSANO - Anemie emolitiche, forme pure e forme combinata - Bologna 1930).

Les premiers cas d'anémie hémolytique assimilés à l'anémie de COOLEY en Italie sont décrits en 1934. (GIULIO DONDI - Anemia splenomegalica emolitica con eritroblastosi tipo COOLEY. *L'ospedale Maggiore di Novara*, 1934).



C'est un devoir pour nous de dire ici que la collaboration de nos confrères M. VERAS et Mlle ANDROUTSELLI Pédiatres, MM. GRIGORATOS, GOUNARIS, KINYRAS et SMYRNIOTI radiologistes, ainsi que de notre assistant Mr. S. MAZITZOGLOU et du Dr ROBOCOS Médecin de la Marine de Guerre, nous fut extrêmement utile. Nous leurs exprimons nos vifs remerciements.

ΠΙΝΑΞ ΤΩΝ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ

	Σελίς
<b>Είσαγωγή</b> .....	5
Α'. - Ἡ νοσολογική ὀντότης τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας .....	7
Β'. - Ὁ ἀριθμὸς τῶν περιπτώσεων τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, αἵτινες ἔχουσι παρατηρηθῆ ἔν Ἀμερικῇ καὶ εἰς τὰς χώρας τῆς Ἀνατολικῆς Μεσογείου .....	9
Γ'. - Τὸ πρόβλημα τῆς ἀναιμίας Von JAKSCH - HAYEM - LUZET .....	13
<b>Ἡμέτεροι ἔρευναι ἐπὶ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας</b> .....	16
Α'. - Οἱ Κλινικοὶ χαρακτῆρες τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας .....	23
Μογγολοειδῆ πρόσωπον, παιδομορφισμὸς - ὑπογεννητισμὸς, μεγαλοσπληνία, ἥπατομεγαλία καὶ πορεία τοῦ πυρετοῦ.	
Β'. - Οἱ αἱματολογικοὶ χαρακτῆρες τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας .....	26
Ἐρυθροβλασθαμία, λευκοκυτταρική ἀντίδρασις, μυελόγραμμα καὶ σπληνόγραμμα, χολερυθριναιμία, ἀντίστασις τῶν ἐρυθρῶν αἰμοσφαιρίων.	
Γ'. - Αἱ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων εἰς τὴν ἐρυθροβλαστικὴν ἀναιμίαν .....	31
Δ'. - Αἱ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων εἰς τὸν οἰκογενεὴ αἱμολυτικὸν ἕκτερον, τὰς λευχαιμίας καὶ τὰς χρονίας λοιμώξεις τοῦ αἱμοποιητικοῦ συστήματος (Καλὰ - Ἀζάρ, Ἐλονοσίαν, σύνδρομον Banti) .....	34
Ε'. - Οἰκογενῆς ἐμφάνισις τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας .....	37
Ζ'. - Ἀναιμία ἐρυθροβλαστική μετ' ἀτελοῦς μογγολοειδοῦς προσώπου ἢ Ἀναιμία τῶν Γεωφάγων .....	38
Ζ'. - Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία μετ' ἀτελοῦς τύπου δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν .....	41
Η'. - Ἀναιμία ἰωμένη .....	44
Θ'. - Περιπτώσεις ἀκαθορίστου τύπου ἀναιμίας .....	45
Ι'. - Ἀναιμία ἐκ συγγενοῦς συφιλίδος .....	47
<b>Τὰ ἀνθρωπολογικὰ προβλήματα τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας</b> .....	48
I. - Περιπτώσεις μογγολικῆς ἐπιμιξίας Ἑλλήνων .....	51
II. - Ἡ συχνότης τοῦ μογγολικοῦ ὀφθαλμοῦ καὶ τῶν μογγολικῶν χαρακτηριστικῶν τοῦ προσώπου μεταξὺ τῶν Ἑλλήνων ἐκ Μικρᾶς Ἀσίας .....	53
IA'. - Γεωγραφικὴ κατανομὴ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας .....	54
IB'. - Ἡ φυλετικὴ ἐμφάνισις τῆς νόσου .....	55
IIΓ'. - Αἰτιολογία καὶ παθογονία τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας .....	56
IAΔ'. - Προφύλαξις .....	66
IEΔ'. - Περί τοῦ τρόπου μεταβίβασης τῶν ἐρυθροβλαστώσεων τῶν νεογνῶν .....	67
IΓΔ'. - Καθορισμὸς τῶν ὁμάδων αἵματος εἰς τὰς οἰκογενεῖας τῶν πασχόντων ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας .....	68
IZΔ'. - Θεραπεία .....	71
IHΔ'. - Ἀνακεφαλαίωσις καὶ Πορίσματα τῶν ἐρευνῶν ἡμῶν ἐπὶ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας .....	74

ΠΙΝΑΚΕΣ

ΠΙΝΑΞ Α'. - Περιπτώσεις ἀναιμίας μελετηθεῖσαι ἀπὸ τοῦ 1935 .....	17 - 21
ΠΙΝΑΞ Β'. - Ἀποτελέσματα τῆς ἀκτινογραφικῆς ἐξετάσεως τοῦ σκελετοῦ καὶ τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς ἄλλας νόσους τοῦ αἱμοποιητικοῦ συστήματος .....	35
ΠΙΝΑΞ Γ'. - Αἱ ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου καὶ ἡ αὔξησις τῆς ἀντιστάσεως τῶν ἐρυθρῶν εἰς τοὺς ἀσθενεῖς καὶ τὰ μέλη τῶν οἰκογενειῶν αὐτῶν .....	61 - 65
ΠΙΝΑΞ Δ'. - Ὅμαδες αἵματος .....	69

ΘΕΡΜΟΜΕΤΡΙΚΑ ΔΙΑΓΡΑΜΜΑΤΑ

Θερμομετρικὸν διάγραμμα ὑπ' ἀριθ. 1 .....	24
»       »       »       » 2 .....	25
»       »       »       » 3 .....	38
»       »       »       » 4 .....	39
»       »       »       » 5 .....	42
Σχεδιάγραμμα γενεαλογικοῦ δένδρου .....	57
»       »       » .....	58

## TABLE DES MATIÈRES

	Page
<b>Introduction</b> .....	81
I. - L'entité morbide de l'anémie érythroblastique .....	83
II. - Nombre de cas d'anémie érythroblastique observés en Amérique et dans les pays de la Méditerranée .....	86
III. - L'anémie Von JAKSCH-HAYEM-LUZET représente-t-elle une entité morbide ?	89
<b>Nos recherches sur l'anémie érythroblastique</b> .....	92
1. - Les caractères cliniques de l'anémie érythroblastique .....	99
Faciès mongolien, retard de croissance, hypogénitalisme, splénomégalie et hépatomégalie, évolution de la fièvre.	
2. - Caractères hématologiques .....	101
Bilirubinémie, érythroblastémie, myélogramme et splénogramme, résistance globulaire.	
3. - Les altérations osseuses dans l'anémie érythroblastique .....	104
4. - Les lésions osseuses dans l'ictère hémolytique familial, la leucémie et dans les infections chroniques du système hémopoïétique. (Kala-Azar, Paludisme, Syndrome de Banti etc.) .....	106
5. - Apparition familiale de l'anémie érythroblastique .....	109
6. - Anémie érythroblastique à faciès mongolien incomplet ou anémie des géophages	110
7. - Anémie érythroblastique à hématies falciformes de type incomplet .....	112
8. - Anémie curable .....	115
 <b>Problèmes anthropologiques relatifs à l'étude de l'anémie érythro- blastique.</b> .....	 116
I. - Cas de mélange avec la race mongole parmi les Grecs .....	118
II. - Fréquence de l'œil mongolique et des caractères mongoliens de la face parmi certains groupes de réfugiés, installés à Athènes .....	120
9. - Répartition géographique et apparition raciale de l'anémie érythroblastique ..	121
10. - Etiologie et Pathogénie de l'anémie érythroblastique .....	122
11. - Prophylaxie .....	130
12. - Les groupes sanguins .....	131
13. - Traitement .....	134
14. - Résumé et Conclusions de nos recherches sur l'anémie érythroblastique .....	137

## TABLEAUX

TABLEAU A. - <i>Tableau des cas d'anémie étudiés depuis 1935</i> .....	93 - 97
TABLEAU B. - <i>Résultats de l'examen radiologique du squelette et de la résistance des globules rouges dans d'autres maladies du système hémopoïétique</i> .....	107
TABLEAU C. - <i>Les lésions osseuses du crâne et l'augmentation de la résistance globulaire aux malades et aux membres de leurs familles</i> .....	125-129
TABLEAU D. - <i>Groupes sanguins</i> .....	133



## 59 ΕΙΚΟΝΕΣ

---

- 6 μικροφωτογραφία παρασκευασμάτων αίματος.  
24 φωτογραφία ασθενῶν καὶ τῶν γονέων αὐτῶν.  
5 » ἀτόμων, ἀνηκόντων εἰς οἰκογενείας, εἰς τὰς ὁποίας ἐβει-  
βαιώθη μογγολικὴ ἐπιμιξία.  
18 ἀκτινογραφία κρανίου, λεκάνης, βραχιονίου κτλ. ἀσθενῶν πασχόντων  
ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας τύπου Cooley καὶ ἀναιμίας τῶν γεωφάγων  
ὡς καὶ ἀκτινογραφία τοῦ κρανίου γονέων τῶν ἀσθενῶν.  
6 ἀκτινογραφία ἄλλων νόσων τοῦ αἱμοποιητικοῦ συστήματος.
- 

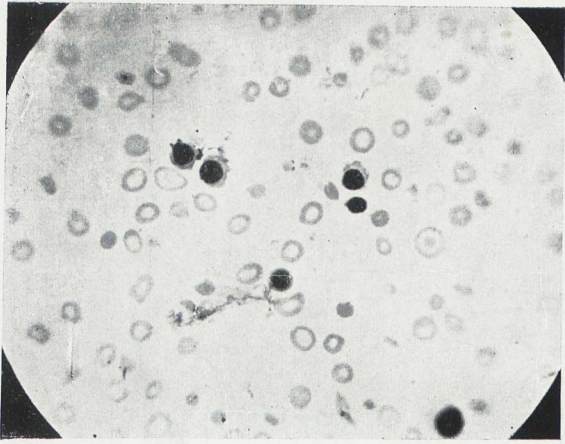
## 59 FIGURES

---

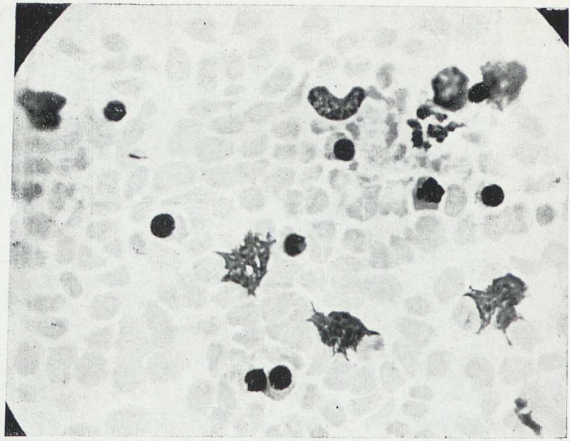
- 6 *microphotographies de frottis de sang.*  
24 *photographies de malades et de leurs parents.*  
5 » *de sujets, appartenant à des familles, dans lesquelles*  
*un métissage mongol est vérifié.*  
18 *radiographies du crâne, du bassin etc. de malades atteints d'anémie*  
*érythroblastique, d'anémie des géophages et radiographies du crâne*  
*des parents des malades.*  
6 *radiographies du squelette de malades atteints de différentes mala-*  
*dies du système hémopoïétique.*
-



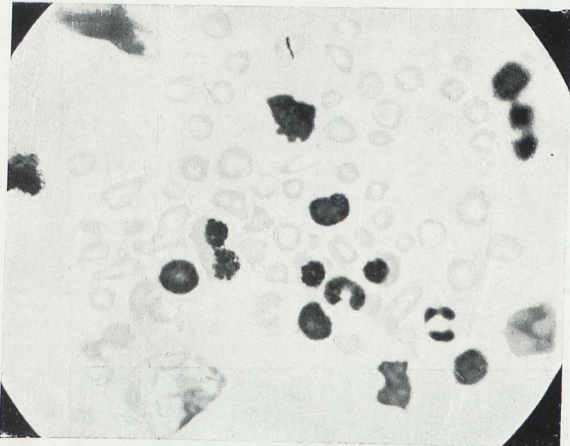




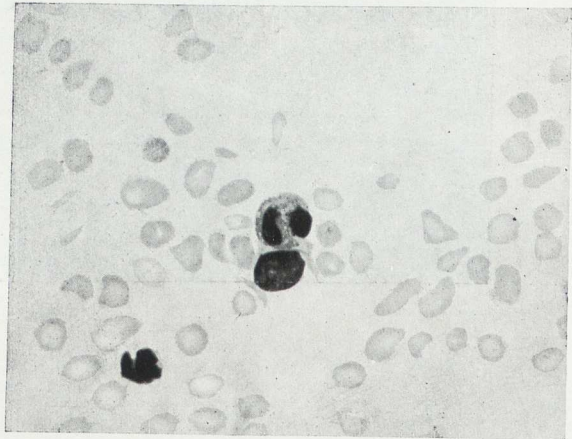
1



2



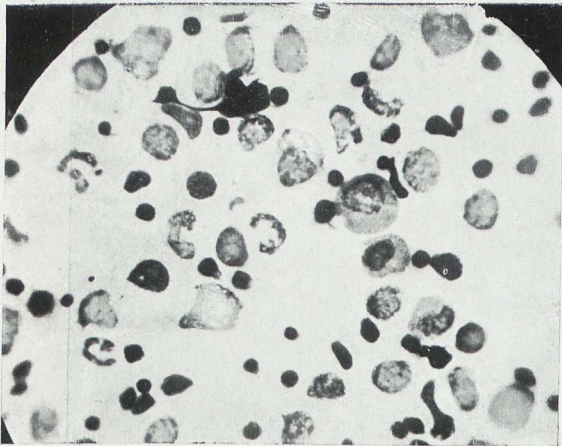
3



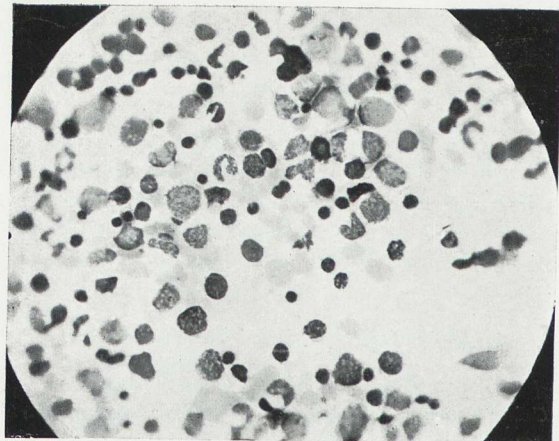
4

*Fig. 1, 2, 3 et 4.* - Ερυθροβλαστική άναιμία  
Μικροφωτογραφία παρασκευασμάτων περιφερικού αίματος.

*Anémie érythroblastique*  
*Microphotographies de frottis de sang.*



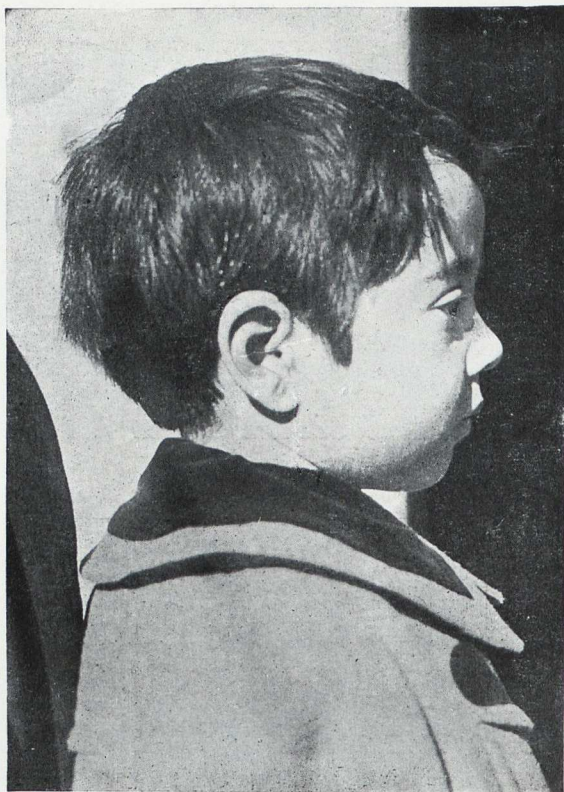
5



6

*Fig. 5 et 6.* - Ερυθροβλαστική άναιμία  
Μικροφωτογραφία παρασκευασμάτων μυελού στέθρον.

*Anémie érythroblastique*  
*Microphotographies de frottis de la moelle osseuse du sternum.*



*Fig. 7.* - Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία  
τύπου Cooley

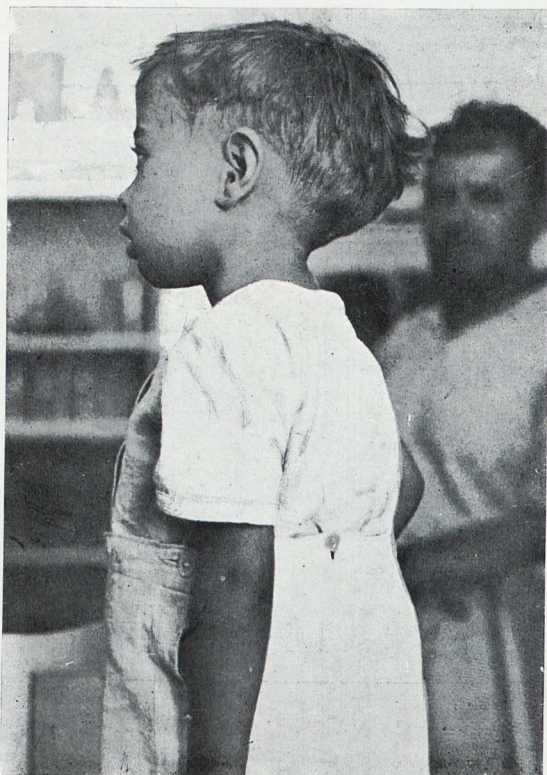
Ἀσθενής ὑπ' ἀριθ. 2 τοῦ πίνακος Α.  
Μογγολοειδὲς πρόσωπον. Τὰ ὀστᾶ τοῦ προσώπου καὶ  
τοῦ κρανίου λίαν διωγκωμένα.

*Anémie érythroblastique type Cooley*

*Malade N° 2 du Tableau A.*

*Faciès mongoloïde. Les os de la face et du crâne  
très épaissis.*

7



*Fig. 8.* - Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία  
τύπου Cooley

Ἀσθενής ὑπ' ἀριθ. 7 τοῦ πίνακος Α.  
Τὸ κρανίον ἐξαιρετικῶν διαστάσεων μετ' ἀρίστων ὀγκω-  
μάτων τῶν βρεγματικῶν ὀστῶν. Τὰ ὀστᾶ τοῦ προσώπου  
ἐπίσης λίαν διωγκωμένα.  
Μογγολοειδὲς πρόσωπον τέλειον.

*Anémie érythroblastique type Cooley*

*Malade N° 7 du Tableau A.*

*Crâne énorme avec bosses irrégulières des os parié-  
taux. Hypertrophie exagérée des os de la face.*

*Faciès mongoloïde parfait.*

8

*Fig. 9. - Έρυθροβλαστική αναιμία  
τύπου Cooley*

*Ἀσθενής ἐπ' ἀριθ. 3 τοῦ πίνακος Α.  
Τυπικὸς μογγολικὸς ὄφθαλμὸς, ὄζα τῆς ὀνὸς λίαν πε-  
πλατυσμένη, ὑπερτροφία τῶν ὀστέων τοῦ προσώπου.  
Μογγολοειδὲς πρόσωπον.*

*Anémie érythroblastique type Cooley*

*Malade N° 3 du Tableau A.*

*Oeil mongolique typique, saillie énorme des pom-  
mettes; racine du nez affaissé; faciès mongoloïde.*



9



*Fig. 10. - Ἡ αὐτὴ ἀσθενὴς τῆς προηγουμένης  
φωτογραφίας*

*Τὸ κρανίον ἐξαιρετικῶς μεγάλων διαστάσεων μετ' ἀνω-  
μάλων ὀγκωμάτων. Τέλειον μογγολοειδὲς πρόσωπον.*

*La même malade de la photographie  
précédente*

*Crâne énorme avec bosses irrégulières.  
Faciès mongoloïde parfait.*



11 *Fig. 11 et 12.* - *Έρυθροβλαστική άραιμία τύπου Cooley* 12

*Άσθενής ηλικίας 9 ετών, υπ' αριθ. 4 τοῦ πίνακος Α.*  
*Τερατώδης ὑπερτροφία τῶν ὀστέων τῆς κάτω μοίρας τῆς ἄνω γνάθου.*

*Anémie érythroblastique type Cooley*

*Malade N° 4 du Tableau A, âgée de 9 ans.*

*Hypertrophie monstrueuse de la partie inférieure du maxillaire supérieur.*



13

*Fig. 13.* - *Έρυθροβλαστική άραιμία τύπου Cooley*  
*Άσθενής υπ' αριθ. 8 τοῦ πίνακος Α. Τυπικός μογγολικός ὀφθαλμός.*

*Anémie érythroblastique type Cooley*  
*Malade N° 8 du Tableau A; œil mongolique typique.*

*Fig. 14. - Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία  
τύπου Cooley*

Ἀσθενής ἐπ' ἀριθ. 10 τοῦ πίνακος A,  
ἡλικίας 14 ἐτῶν.

Καθυπέτρησης σωματικῆς ἀναπτύξεως. Μογγολικὸς  
ὄφθαλμός. Μογγολικὸν πρόσωπον τέλειον.

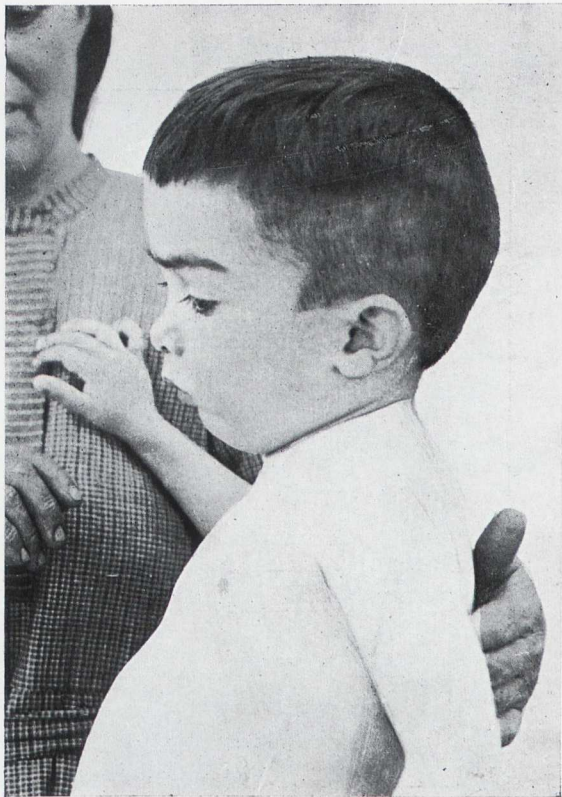
*Anémie érythroblastique type Cooley*

*Malade N° 10 du Tableau A, âgée de 14 ans.*

*Retard de la croissance, hypogénéralisme; œil mongolique. Faciès mongoloïde parfait.*



14



*Fig. 15. - Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία  
τύπου Cooley*

Ἀσθενής ἐπ' ἀριθ. 9 τοῦ πίνακος A.

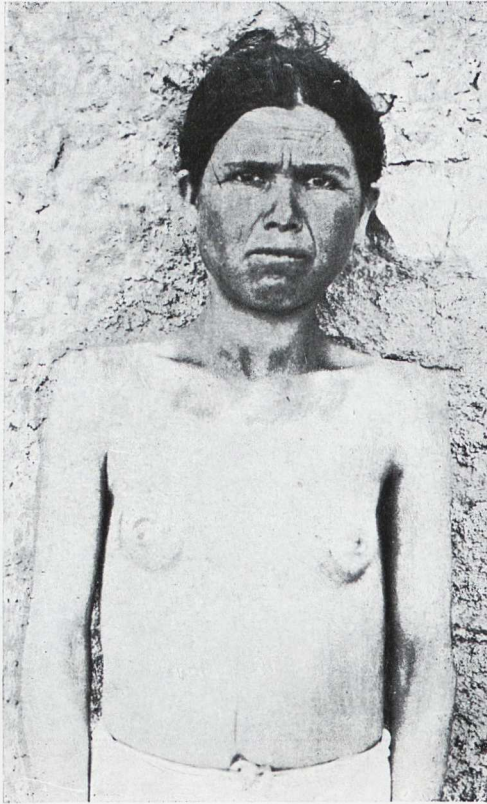
Ὑπερμέγεθες κρανίον. Ὑπερτροφία τῶν ὀστέων τοῦ  
προσώπου καὶ ἰδίᾳ τῶν ὀστέων τῆς ἄνω γνάθου.

*Anémie érythroblastique type Cooley*

*Malade N° 9 du Tableau A.*

*Crâne énorme. Hypertrophie des os de la face et surtout des os du maxillaire supérieur.*

15



*Fig. 16. - Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία  
τύπου Cooley*

Ἀσθενής ὑπ' ἀριθ. 13 τοῦ πίνακος A, 23 ἐτῶν.  
Ἀειπαῖδιά. Ὑπογεννητισμός.

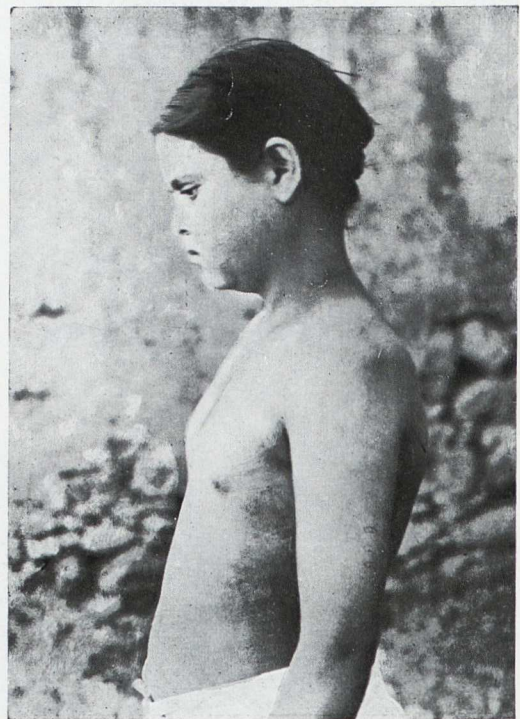
*Anémie érythroblastique type Cooley*  
*Malade N° 13 du Tableau A, âgée de 23 ans.*  
*Infantilisme. Hypogénéitalisme.*

16

*Fig. 17. - Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία  
τύπου Cooley*

Ἀσθενής ὑπ' ἀριθ. 12, τοῦ πίνακος A,  
ἡλικίας 21 ἔτους, ἀνεγιά τῆς προηγουμένης.  
Ἀειπαῖδιά. Ὑπογεννητισμός.

*Anémie érythroblastique type Cooley*  
*Malade N° 12 du Tableau A, âgée de 21 ans, nièce*  
*de la malade précédente.*  
*Retard de la croissance. Hypogénéitalisme.*



17

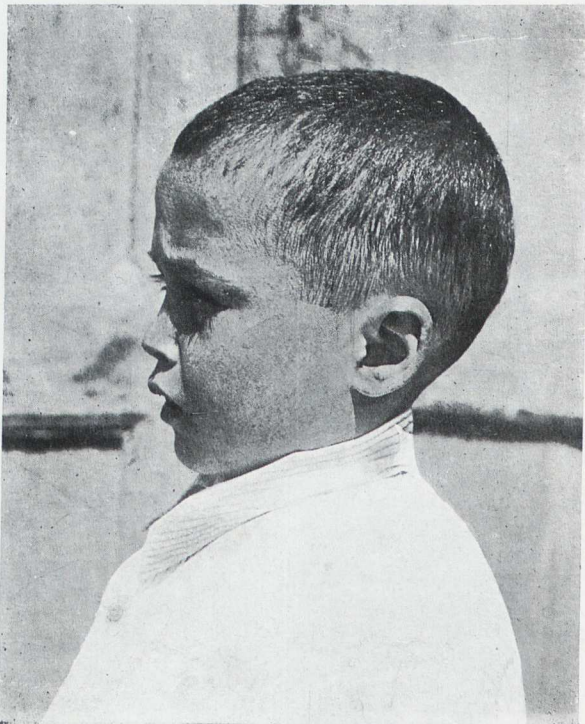
*Fig. 18. - Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία  
τύπου Cooley*

Ἀσθενὴς ἐπ' ἀριθ. 14 τοῦ πίνακος A, ἡλικίας 16 ἐτῶν.  
Τερατώδης ὑπερτροφία τῶν ὀστέων τοῦ κραγίου καὶ  
τοῦ προσώπου, ἐξ ἧς διάτασις τῶν χειλέων.  
Νεγροειδὲς πρόσωπον.

*Anémie érythroblastique type Cooley*  
Malade N° 14 du Tableau A, âgé de 16 ans.  
Hypertrophie monstrueuse des os de la face et du  
crâne: lèvres très écartées.  
Faciès négroïde.



18



*Fig. 19. - Ἀναιμία τῶν Γεωφάγων*  
Ἀσθενὴς ἐπ' ἀριθ. 19 τοῦ πίνακος A.  
Μετρία διόγκωσις τῶν ὀστέων τοῦ προσώπου.  
Κραγίον τεράστιον.  
Πρόσωπον ἀτελοῦς μογγολοειδοῦς τύπου.

*Anémie des Géophages*  
Malade N° 19 du Tableau A.  
Saillie des pommettes et du front modérée.  
Crâne énorme.  
Faciès mongoloïde incomplet.

19



20

*Fig. 20. - Ἀναιμία τῶν Γεωφάγων*

*Ἰδία μορφή τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας, περιγραφεῖσα ὑφ' ἡμῶν.*

*Ἀσθενῆς ὑπ' ἀριθ. 16 τοῦ πίνακος Α.*

*Τὰ μῆλα προέχουσι σαφῶς· τὰ λοιπὰ ὀστά τοῦ προσώπου καὶ ἰδίᾳ τὰ μετωπικὰ εἶναι ἐπίσης διωγκωμένα.*

*Πρόσωπον ἀτελοῦς μογγολοειδοῦς τύπου.*

*Κρανίον τεραστίον διαστάσεων μετὰ μεγάλων βοεγματικῶν ὀγκωμάτων.*

*Anémie des Géophages*

*Une forme de l'anémie érythroblastique, décrite par nous.*

*Malade N° 16 du Tableau A.*

*Saillie des pommettes très prononcée De même tous les autres os de la face et en particulier l'os frontal, sont très épaissis.*

*Facies mongoloïde incomplet; crâne énorme.*

*Fig. 21. - Ἐρυθροβλαστικὴ ἀναιμία μετ' ἀτελοῦς τύπου δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν*

*Ἀσθενῆς ὑπ' ἀριθ. 36 τοῦ πίνακος Α.*

*Τὰ ὀστά τοῦ προσώπου ἐλάχιστα διωγκωμένα.*

*Εἰς τὸ κρανίον ἄνισα ὀγκώματα τῶν βοεγματικῶν ὀστέων.*

*Anémie érythroblastique à hématies falciformes de type incomplet*

*Malade N° 36 du Tableau A.*

*Bosses du frontal peu proéminentes; les autres os de la face sont aussi à peine épaissis.*

*Aux pariétaux deux bosses inégales.*



21

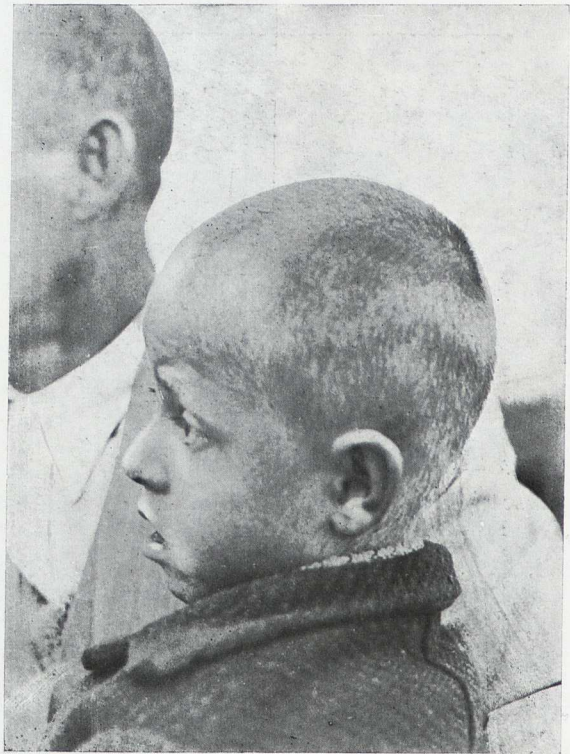


*Fig. 22 - Ίωμένη ἀραιμία  
τύπου Von Jaksch - Hayem*

Ἀσθενής ὑπ' ἀριθ. 38 τοῦ πίνακος Α.  
Παραμορφώσεις μετρίου βαθμοῦ τῶν ὀστέων τοῦ  
προσώπου καὶ τοῦ κρανίου, παραμένουσαι καὶ μετὰ  
τὴν ἴασιν τῆς ἀραιμίας.

*Anémie curable  
type Von Jaksch - Hayem*

Malade N° 38 du Tableau A.  
Déformations modérées des os de la face et du  
crâne, ayant persisté après la guérison de l'anémie.



22



*Fig. 23. - Ἀραιμία ἀκαθορίστου τύπου*

Ἀσθενής ὑπ' ἀριθ. 43 τοῦ πίνακος Α.  
Παραμορφώσεις τῶν ὀστέων τοῦ προσώπου ἰδιάζουσαι.  
Τύπος προσώπου ὡσεὶ γριάας.

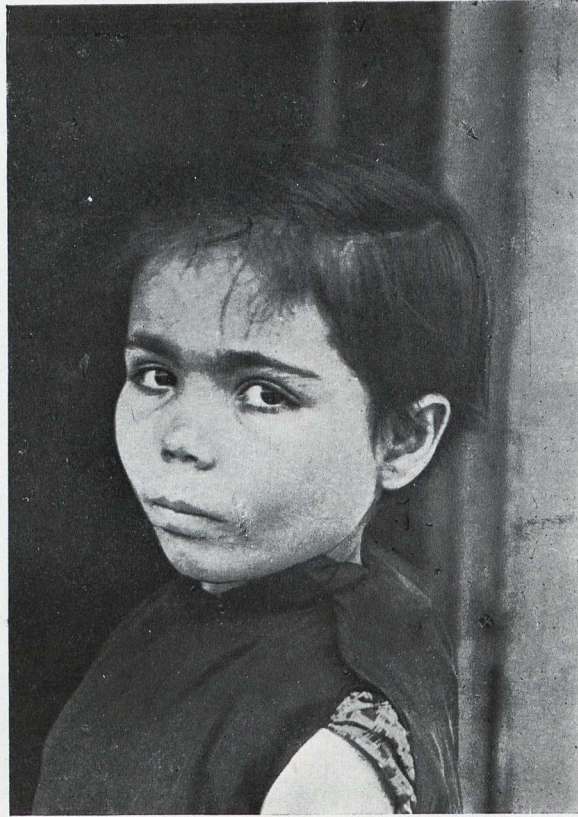
*Anémie de type indéterminé*

Malade N° 43 du Tableau A.  
Déformations des os de la face de type spécial.  
Facies de type vieillot.

23

*Fig. 24. - Ἐρυθρο-  
βλαστική ἀναιμία τύπου  
Cooley*

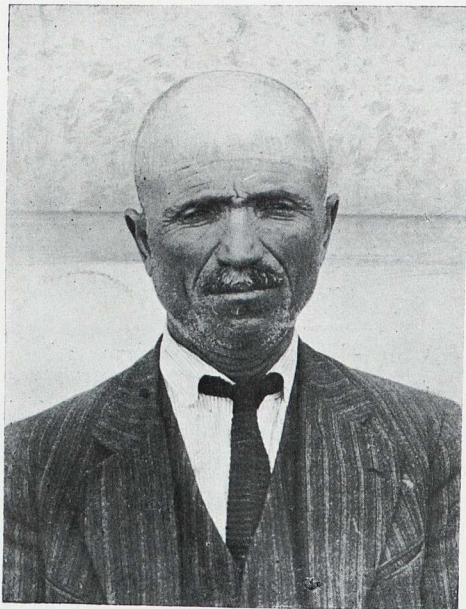
Ἄσθενής ὑπ' ἀριθ. 6  
τοῦ πίνακος Α.  
Ἐπετροφία μεγάλου  
βαθμοῦ τῶν ὀστέων τοῦ  
προσώπου καὶ τοῦ κρατίου.  
Μογγολικὸς ὀφθαλμὸς.



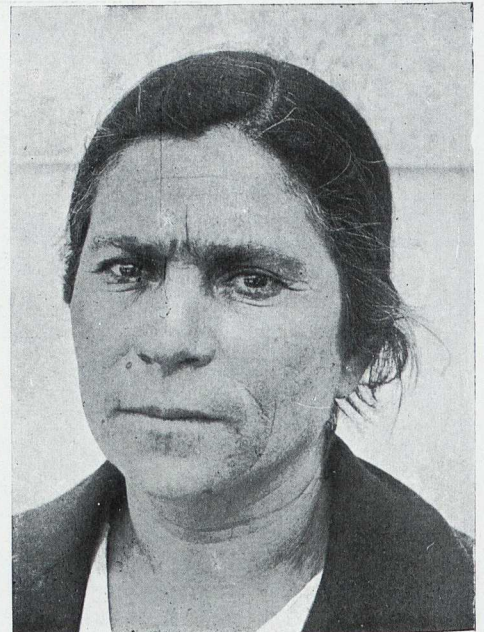
*Anémie  
érythroblastique  
type Cooley*

Malade N° 6 du Tableau A.  
Hypertrophie énorme des os  
de la face et du crâne.  
Oeil mongolique.

24



25



26

*Fig. 25 et 26. - Ἐρυθροβλαστική ἀναιμία  
Οἱ Γονεῖς τῆς προηγουμένης ἀσθενοῦς.*

*Εἰς τὸν πατέρα παρατηροῦνται στοιχεῖα μογγολικῶν χαρακτηριστικῶν.  
Οἰκογένεια ὑπ' ἀριθ. 8 τοῦ πίνακος Γ, τῆς ὁποίας 4 τέκνα ἔθανον ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.*

*Anémie érythroblastique*

*Les parents de la malade précédente.*

*Famille No 8 du Tableau C, dont 4 enfants sont morts d'anémie érythroblastique.  
Chez le père présence d'éléments mongoliens.*



27



28

*Fig. 27 et 28. - Έρυθροβλαστική αναιμία*

*Οι Γονεῖς τῆς ἐπ' ἀριθ. 20 τοῦ πίνακος Γ οἰκογενείας, τῆς ὁποίας 4 βρέφη ἔθανον ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.*

*Εἰς τὴν μητέρα παρατηροῦνται σαφεῖς μογγολοειδῆ χαρακτηριστικά.*

*Anémie érythroblastique*

*Les parents de la famille N° 20 du Tableau C, dont 4 nourrissons sont morts d'anémie érythroblastique. Remarquer chez la mère la présence de caractères mongoliens de la face.*



29

*Fig. 29. - Έρυθροβλαστική αναιμία*

*Οἰκογένεια Σούλη ἐπ' ἀριθ. 21 τοῦ πίνακος Γ, ἧς δύο τέκνα ἔθανον ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.*

*Εἰς ἀμφοτέρους τοὺς γονεῖς εἴχομεν τὴν ἀτίττασιν τῶν ἐρυθρῶν ἠδὲξημένην.*

*Anémie érythroblastique*

*Famille Souli N° 21 du Tableau C, dont deux enfants sont morts d'anémie érythroblastique. Chez le père et la mère nous avons trouvé la résistance globulaire augmentée.*



30

*Fig. 30.* - Ἐπιμιξία μετὰ τῆς μογγολικῆς φυλῆς βεβαιωθεῖσα εἰς περίπτωσιν ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας τύπου Cooley

Ἀσθενὴς ὑπ' ἀριθ. 11 τοῦ Πίνακος Α, φέρων μογγολικὴν κηλίδα ἐκτεταμένην εἰς τὴν μεσογλουτιαίαν χώραν.  
Τέλειον Μογγολικὸν πρόσωπον.

Εἰς τὴν μητέρα του τὰ μῆλα προέχουσιν καὶ ὑπάρχει τέλειος μογγολικὸς ὀφθαλμὸς.  
Εἰς τοὺς προγόνους αὐτῆς ἐβεβαιώθη μογγολικὴ ἐπιμιξία.

*Mélange avec la race mongole vérifié dans un cas d'anémie  
érythroblastique type Cooley*

*Malade N° 11 du Tableau A, porteur d'une tache mongolique interfessière très étendue.  
Faciès mongolique parfait.*

*Chez sa mère pommettes saillantes et présence de l'œil mongolique.  
Métissage mongol avoué dans son ascendance.*



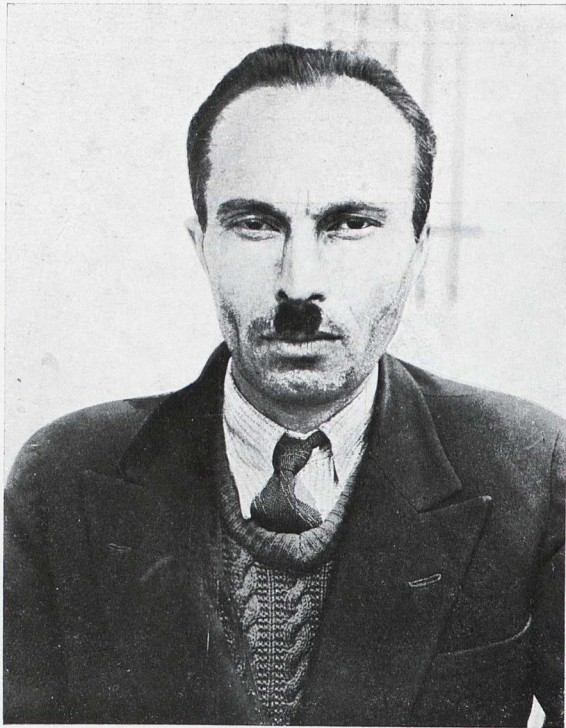
31

*Fig. 31. - Περίπτωσης μογγολικῆς ἐπιμιξίας εἰς οἰκογένειαν Ἑλλήνων ἐκ Πόντου*

*Εἰς τὴν σύζυγον πρόσωπον μογγολικὸν τέλειον. Μογγολικὸς ὀφθαλμὸς τυπικὸς. Ὅμοιος εἰς τὸν υἱὸν αὐτῶν.  
(Ἔσθ' σελίδα 51, περίπτωσις 2<sup>α</sup>).*

*Cas de mélange mongol dans une famille de Grecs originaires du Pont*

*Chez la femme faciès mongolique parfait; œil mongolique typique. De même chez leur fils.  
(Voir page 118, deuxième cas).*



*Fig. 32. - Τρίτη γενεά μογγολικής επιμιξίας  
 Ο υἱὸς τοῦ προηγουμένου ζεύγους (εἰκῶν 31),  
 ἐμφανίζων τέλειον μογγολικὸν ὄφθαλμόν.*

*Troisième génération de mélange mongol*

*Le fils du couple précédent (fig. 31),  
 présentant l'œil mongolique typique.*

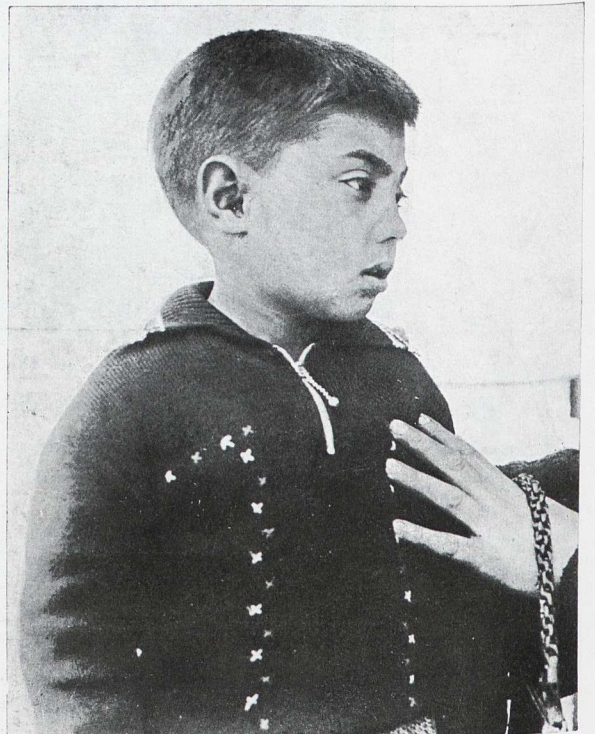
32

*Fig. 33. - Τετάρτη γενεά μογγολικής επιμιξίας  
 Υἱὸς τοῦ εἰκονιζομένου εἰς τὴν προηγουμένην φωτο-  
 γραφίαν 32.*

*Τέλειον μογγολικὸν πρόσωπον.  
 Τυπικὸς μογγολικὸς ὄφθαλμός.*

*Quatrième génération de mélange mongol*

*Le fils du précédent (fig. 32).  
 Faciès mongolien complet.  
 Oeil mongolique typique.*



33

*Fig. 34. - Τετάρτη γενεά έτέρας περιπτώσεως  
μογγολικῆς έπιμιξίας*

*Τέλειον μογγολικόν πρόσωπον.  
Τυπικός μογγολικός όφθαλμός.*

*Quatrième génération dans un autre  
cas de mélange mongol*

*Facies mongolien parfait.  
Oeil mongolique typique.*



34



*Fig. 35. - Έτέρα περίπτωση μογγολικῆς  
έπιμιξίας*

*Γυνή καταγομένη εκ Μικροῦς Ἀσίας.  
Τέλειον μογγολικόν πρόσωπον εις αυτήν και  
τό τέκνον της.*

*Un autre cas de mélange mongol*

*Femme originaire d'Asie Mineure.  
Facies mongolien parfait chez elle et sa fille.*

35

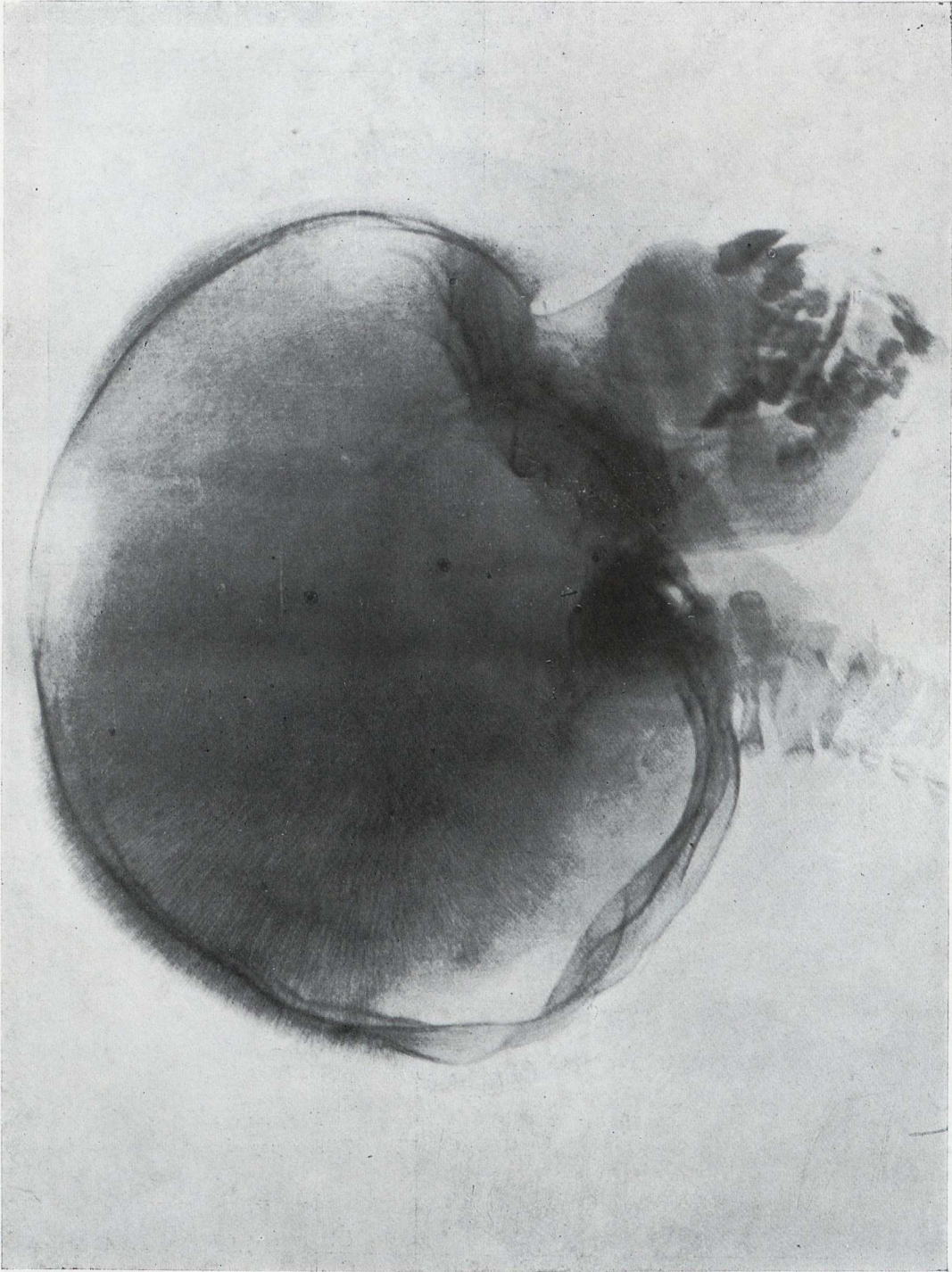


Fig. 36. - Ερυθροβλαστική άναμία τύπου Cooley

Άκτινογραφία του κρανίου της άσθενοῦς ἐπ' ἀγῶ. 3 τοῦ πίνακος Α, (ἴδρα τὰς φωτογραφίας αὐτῆς ἐπ' ἀγῶ. 9 καὶ 10). Πάχυνσις τῶν ὀστέων τοῦ θόλου. Ἀκτινοειδῆς γραμμώσις, δίσηρ θανάου, βαίνουσα ἐκ τῆς βάσεως τοῦ κρανίου εἰς τὴν περιφέρεια τῶν βογγηματιῶν ὀστέων.

Τὸ ἔσο πῦλλον τῆς διπλῆς πελαγνιμένην. ἐν ἀποθέσει τοῦ ἔξω τοῦ ὀπίου ἔχει ἀνεβδὸν τείλειος κατασκευασμένην.





Fig. 37. - Έρυθροβλαστική αναιμία τύπου Cooley

Ακτινογραφία τοῦ κρανίου τῆς ἀσθενοῦς ὑπ' ἀριθ. 6 τοῦ πίνακος Α, (δύο φωτογραφίαν αὐτῆς ὑπ' ἀριθ. 24).

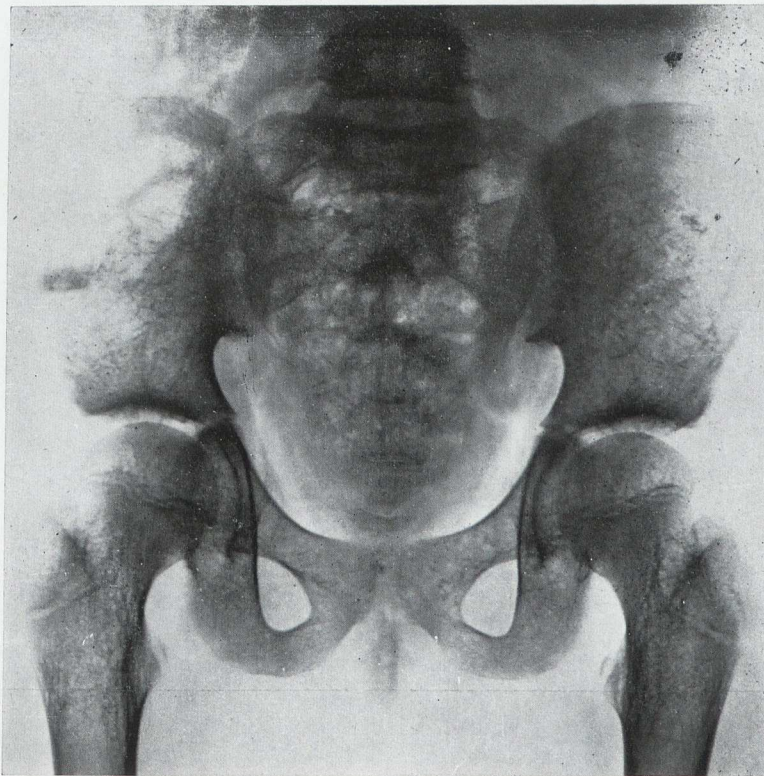
Ἀξιοσημείωτος ἡ πάχυνσις τοῦ μετωπιαίου ὀστοῦ καὶ αἱ κατὰ μῆκος αὐτοῦ ἐγκάρσιαι γραμμώσεις, παρέχουσαι τὴν εἰκόνα βυσάνου ἢ ψήκτρας.

Anémie érythroblastique type Cooley

Radiographie du crâne de la malade N° 6 du Tableau A.

(voir sa photo N° 24). Remarquer l'épaississement du frontal et les striations transversales tout le long de cet os, donnant l'image en brosse.

37



38

Fig. 38. - Ακτινογραφία τῶν ὀστέων τῆς λεκάνης τῆς προηγουμένης ἀσθενοῦς Πλέγμα κενοτοπίων ἀνοσομεγέθων εἰς ὅλα τὰ ὀστᾶ. Τυπικὴ ὀστεοπόρωση.

Radiographie des os du bassin de la malade précédente  
Image multilacunaire de tous les os. Ostéoporose typique.

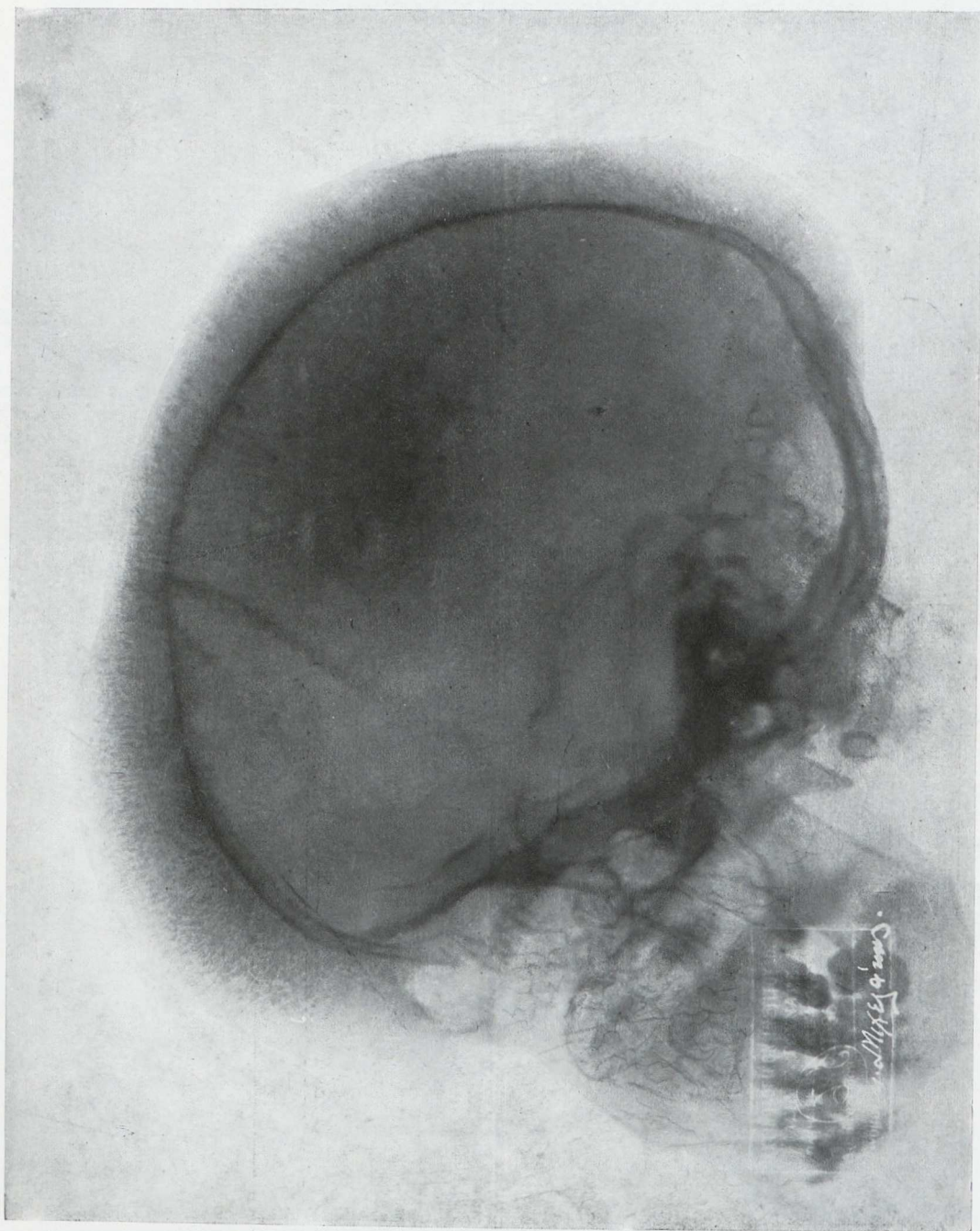
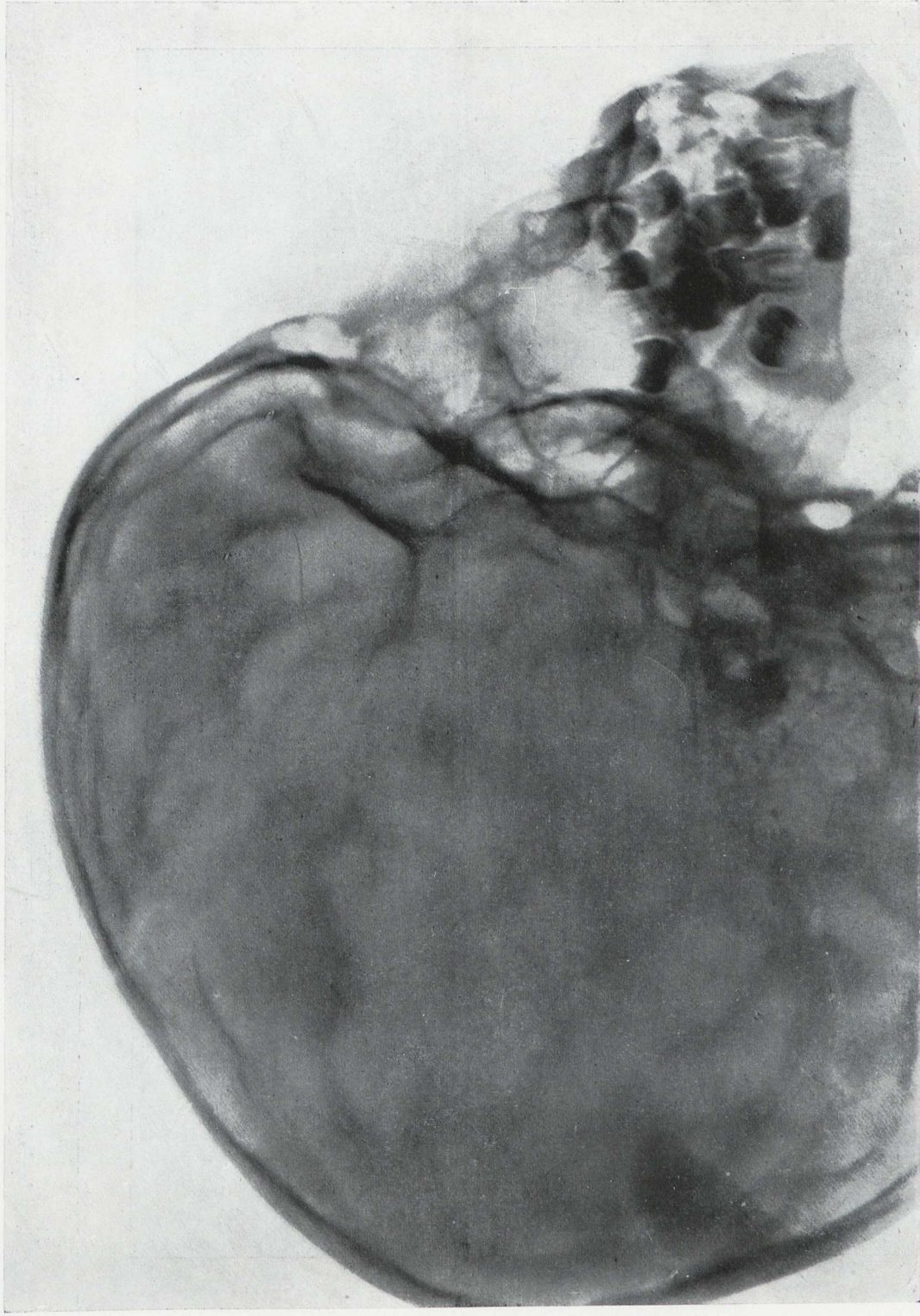


Fig. 39. - Αναμία 'Ερυθροβλαστική τύπου Cooley

Πλάγια άκτινογραφία του κρανίου του άσθενούς εν' άνωθ. 14 του πίνακος Α. (όσα φωτογραφίαν αυτού εν' άνωθ. 18). Πάχυνσις τερατώδης των όστων της κρανιακής κάψης. (Είχ. όράξιος Καμίλιου). Ταμία συμπαγούς όστικου ίστού κατά μήκος της μετωποβρεγματικής γραφής. Αξιοσημείωτος ή μεγάλη πάχυνσις του έσω φύλλου της διακόνης και άνωθίως ή καταστροφή του έξω φύλλου αυτής.

Anémie érythroblastique type Cooley



40

Fig. 40. - Ἀραιμία τῶν Γεωργίων

Ἀκτινογραφία τοῦ κρανίου τῆς ἀσθενοῦς ἐπ' ἀριθ. 18 τοῦ πίνακος Α.

Ἀλλοιώσεις ἐπὶ μορφήν δακτυλικῶν ἐντυπωμάτων καθ' ἑξῆς τὴν ἔκτασιν τῶν ὀστέων τῆς κάψης, τὸ πρῶτον περιγραφεῖται ἐν φ' ἡμῶν.

#### Ἀραιμία τῶν Γεωργίων

Radiographie du crâne de la malade N° 18 du Tableau A.

Lésions sous forme d'empreintes digitales sur tous les os de la voûte, pour la première fois décrites par nous.

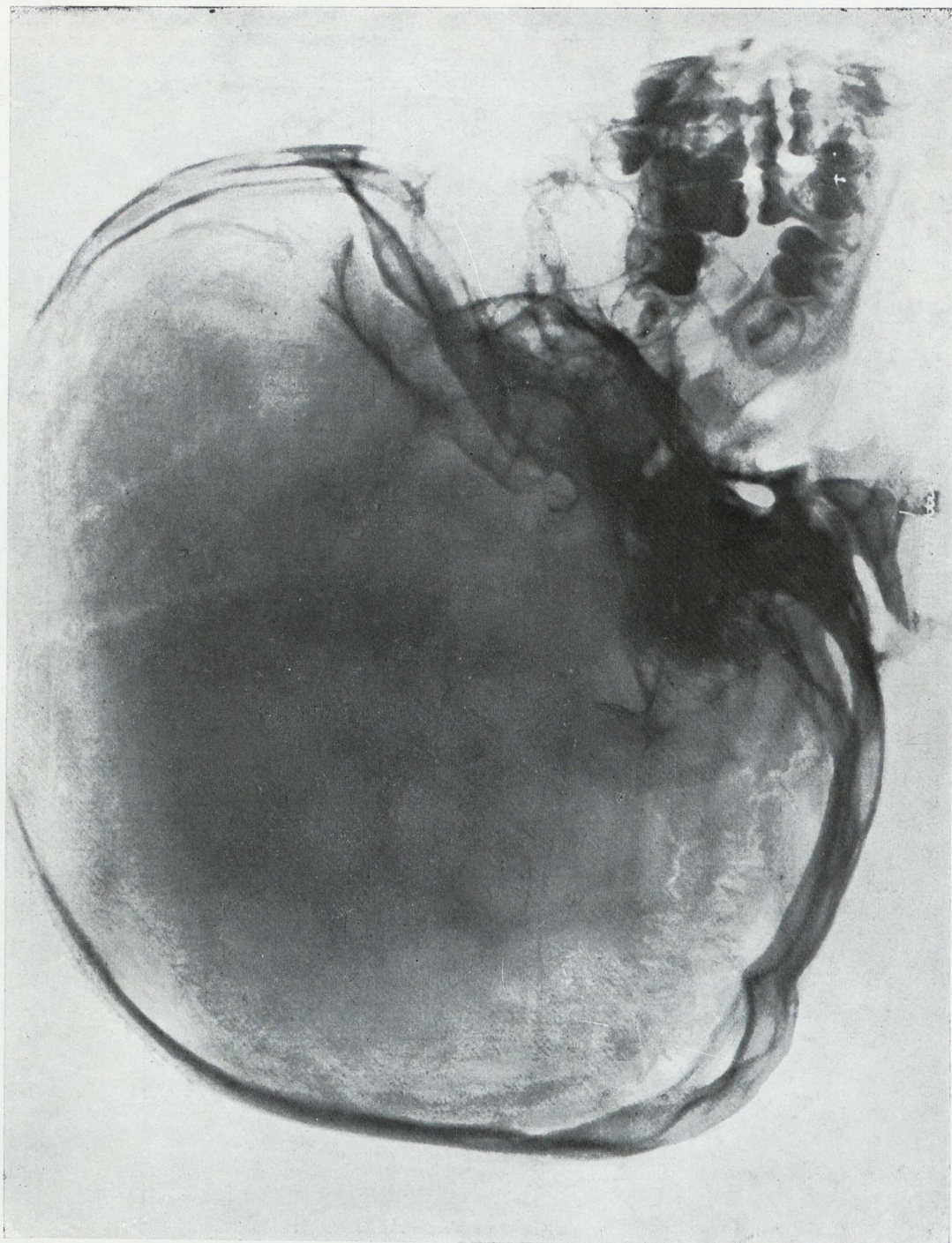
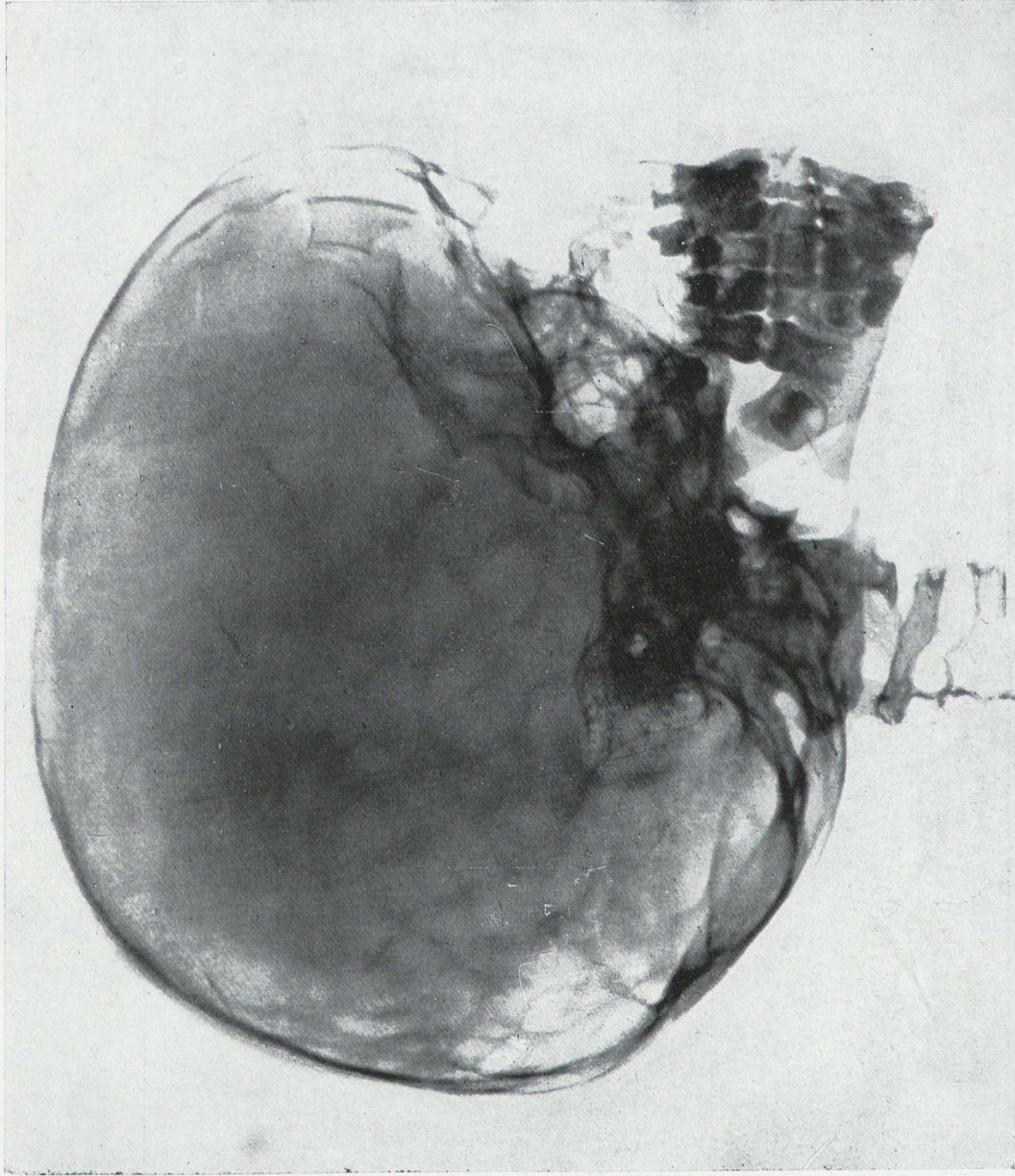


Fig. 41. - Αναμία τῶν Γεωργίων

<sup>2</sup> Ακτινογραφία τοῦ κρανίου τῆς ἀσθενοῦς ἐπ' ἀριθ. 24 τοῦ πίνακος Α.

<sup>3</sup> Αλλοιώσεις τῶν ὀστέων τοῦ θύλου τοῦ κρανίου ἐπὶ μορφὴν δακτυλίων ἐπιτοιμάτων, τὸ πρῶτον παρατηρηθεῖσαι ἐν ἡμῶν.



42

Fig. 42. - Ερυθροβλαστική άναιμία μετ' άτελοδς τύπου δεσπανομόρφων ερυθροδών

Ακτινογραφία τοδ κρανίου τής άσθενοδς υπ' αριθ. 36 τοδ πίνακος Α.

Αλλοιώσεις υπό μορφήν δακτυλικών εντυπωμάτων καθ' όλην τήν έκταση τής κρανιακής κάψης, χαρακτηριστικά τοδ τύπου τής άναιμίας τών Γεοφάγων.

Anémie érythroblastique à hématies falciformes de type incomplet

Radiographie du crâne de la malade N° 36 du Tableau A.

Lésions des os sous forme d'empreintes digitales étendues sur tous les os de la voûte du crâne, caractéristiques du type de l'anémie des Géophages.

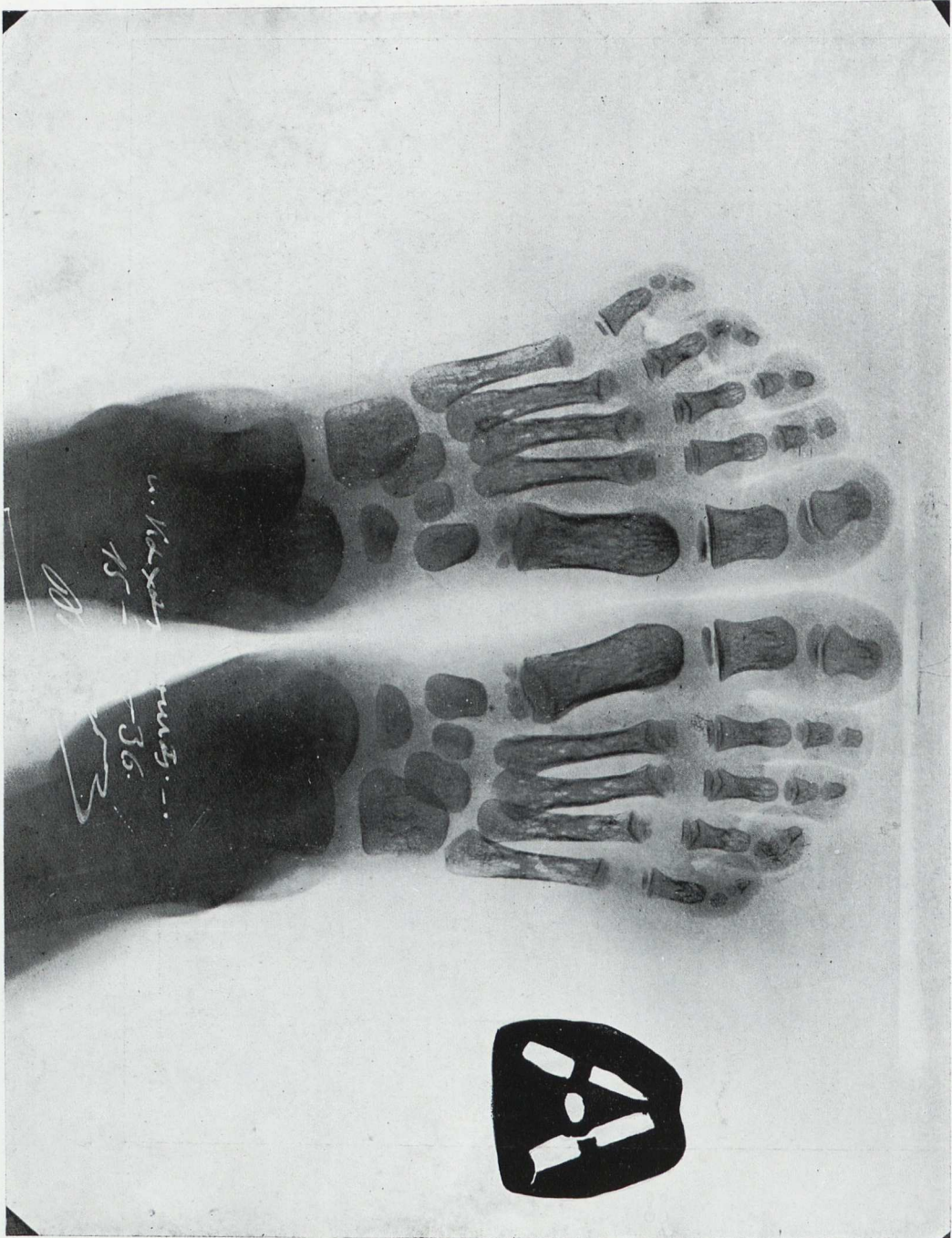


Fig. 43. - Ερυθροβλαστική αναιμία τύπου Cooley

Ἡ ἑπ' ἀοθ. 2 ἀσθενῆς τοῦ πάγκου Α, (ὅσα φωτογραφίαι αὐτῆς ἑπ' ἀοθ. 7). Πιέγμα κενोटίον ἀνομομεγέθων κατὰ μέγεθος τῆς κοιλότητος τοῦ μινελοῦ ὅλων τῶν ὀστέων τῶν ἄκρων ποδῶν. Δεξιανὴς ἀνασὸς τοῦ σφαιραγοῦς, ὀστέον ἰσχυρῶς, ὡσεὶ νὰ εἶχε ξεοθῆ.

Anémie érythroblastique type Cooley



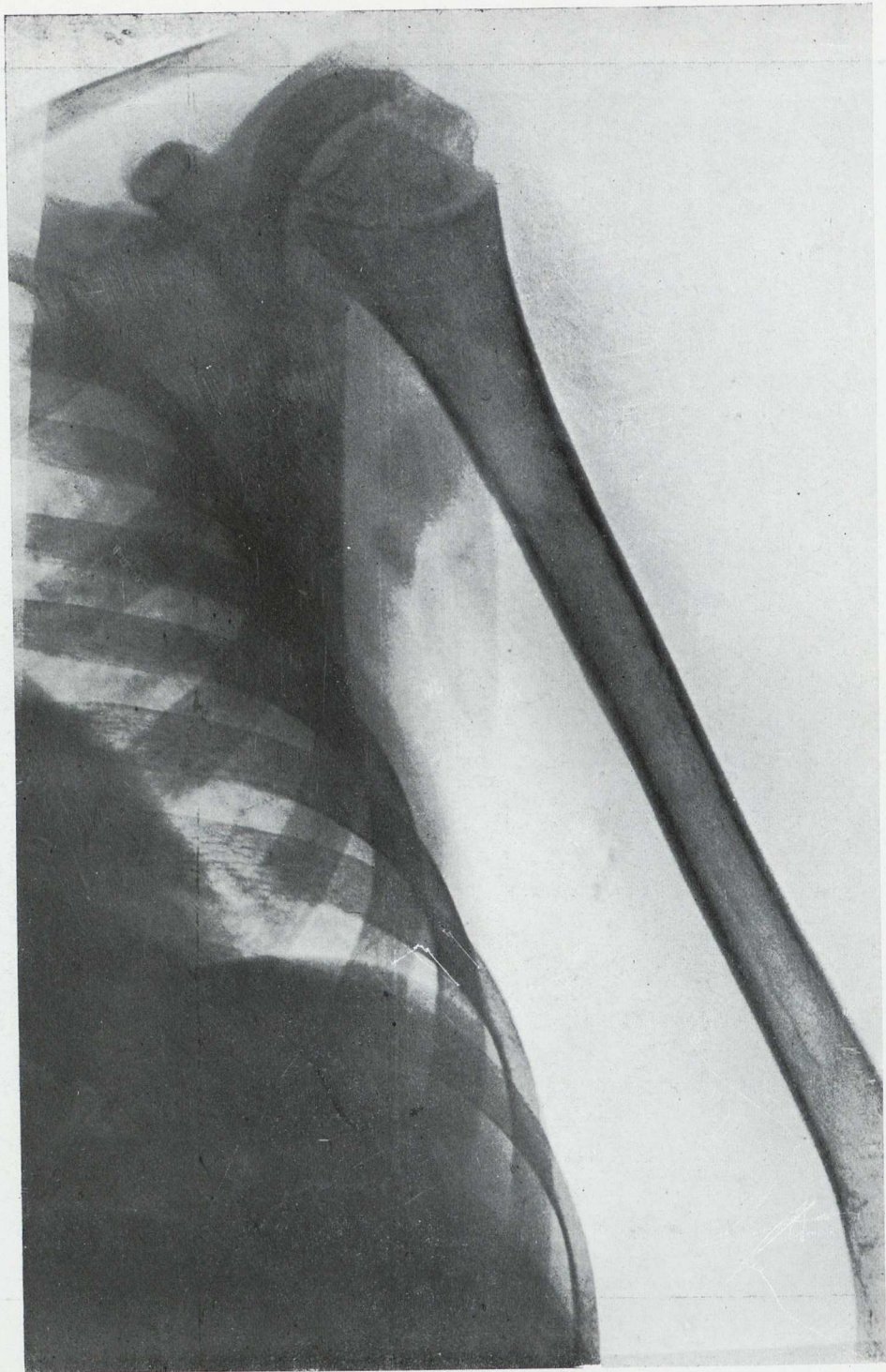
44

*Fig. 44. - Έρυθροβλαστική αναιμία τύπου Cooley*

Ακτινογραφία της λεκάνης και των μηριαίων οστών της ασθενούς υπ' αριθ. 3 του πίνακος Α.  
 Πλέγμα κενοτοπίων ανισομεγέθων των οστών της λεκάνης. Η φυσιολογικώς δίκην κλεψύδρας το σχήμα  
 κοιλότητος τοῦ μυελῶ τῶν μηριαίων ἀπέβη κυλινδρική λόγω τῆς ἐνδυγράμιμον λεπτύνσεως τοῦ ἔσω τοιχώματος  
 τοῦ συμπαγῶς οστίτου ἰσίου.  
 Βλάβη εἰδική τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.

*Anémie érythroblastique type Cooley*

Radiographie du bassin et des fémurs de la malade N° 3 du Tableau A.  
 Image multilacunaire des os du bassin. La forme normale en sablier de la cavité médullaire des fémurs  
 est devenue cylindrique par l'amincissement rectiligne de la paroi interne du tissu osseux compact.  
 Lésion spéciale de l'anémie érythroblastique.



45

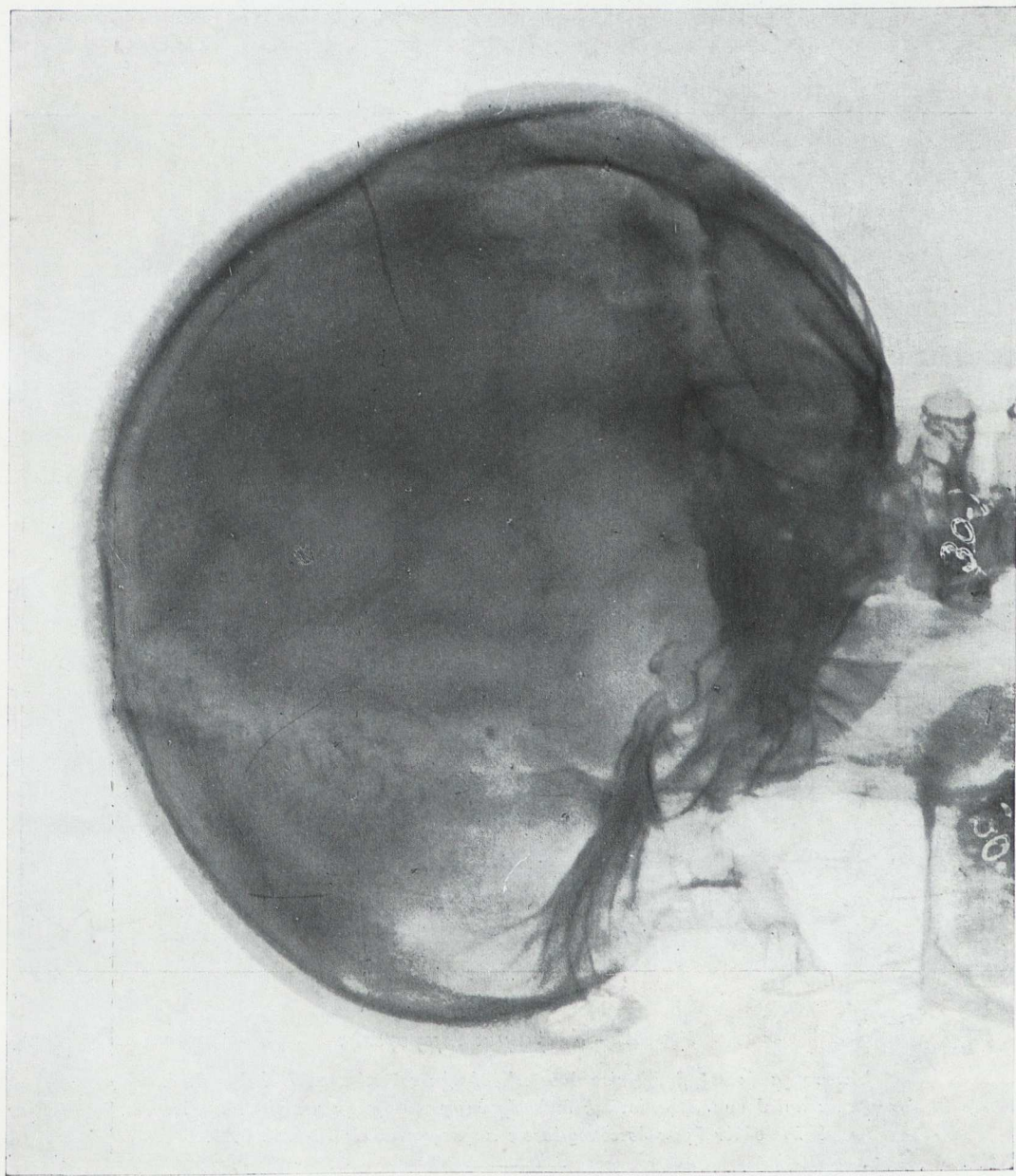
*Fig. 45. - Ἀναιμία τῶν Γεωφάγων*

<sup>1</sup>Ακτινογραφία τοῦ βραχιονίου ὀστοῦ τῆς ἀσθενοῦς ἑπ' ἀριθ. 15 τοῦ πίνακος Α.  
 Διεύρυνσις τῆς κοιλότητος τοῦ μυελοῦ τοῦ βραχιονίου λόγῳ τῆς μεγάλης λεπτόσεως τοῦ ἔσω τοιχώματος  
 τοῦ συμπαγοῦς ὀστίου ἰστοῦ.  
<sup>2</sup>Ἀλλοίωσις εἰδικὴ τῆς ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας.

*Anémie des Géophages*

*Radiographie de l'humérus de la malade N° 15 du Tableau A.  
 Élargissement de la cavité médullaire par l'amincissement rectiligne de la paroi interne  
 du tissu osseux compact.  
 Lésion spéciale de l'anémie érythroblastique.*





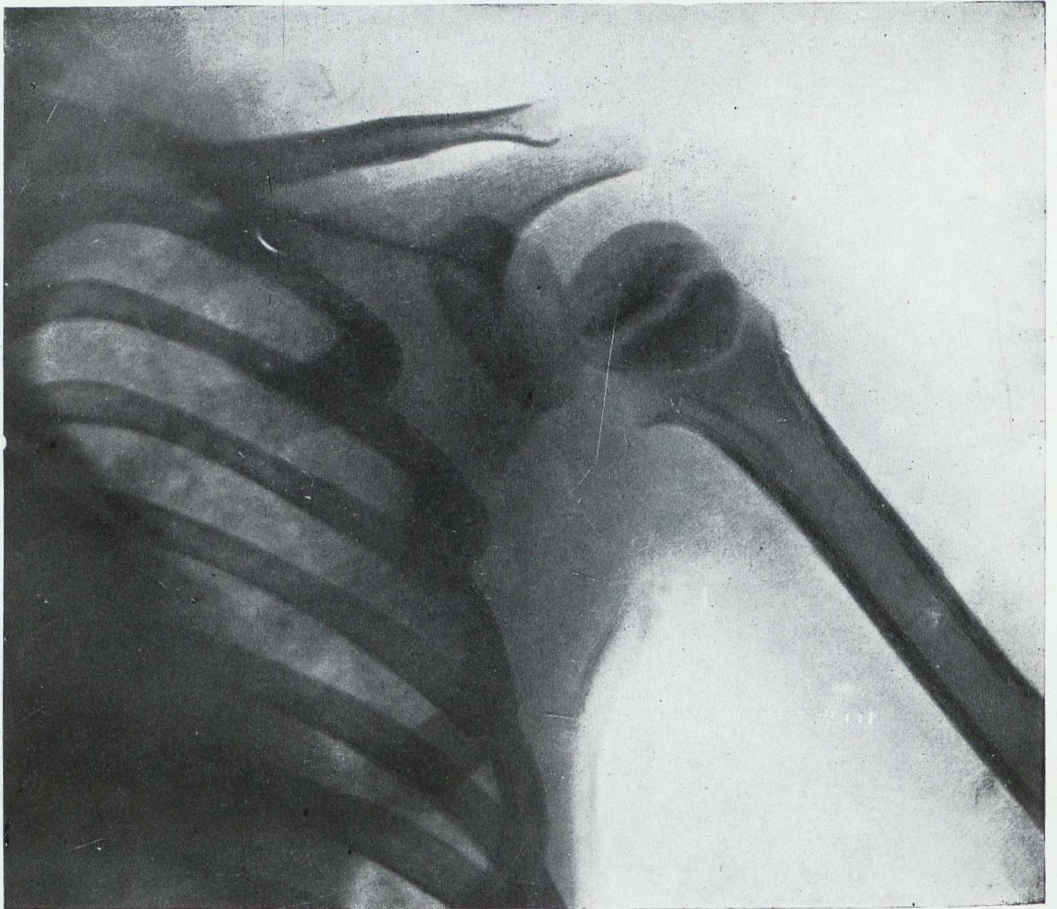
46

Fig. 46. - Ίκτερος αιμολυτικός οικογενής

Ἀσθενής ἐπ' ἀγῶθ. 44 τοῦ πίνακος Α. Μεγρία πορώδης πάχυνσις τῶν ὀστέων τοῦ κρατίου.  
Κατὰ μέγρος τῆς μεταποροφαιμιατικῆς φασῆς ταυρία συμπαγῶς ὀστίου ἰστού.

*Ictère hémolytique familial*

Malade N° 44 du Tableau A. Épaissement poreux modéré des os de la voûte.



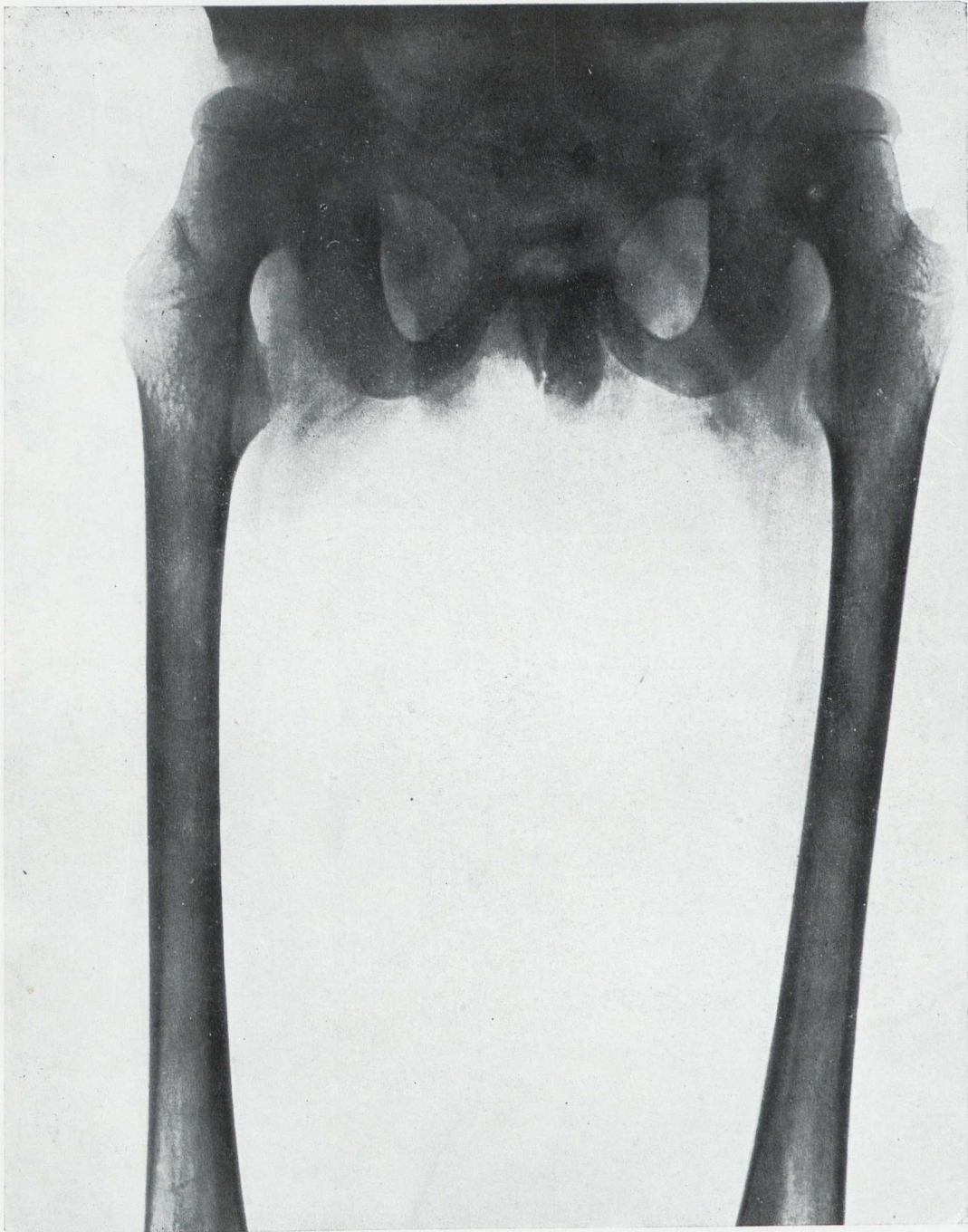
47

*Fig. 47.* - Λευχαιμία λεμφογενής

Ἀκτινογραφία τοῦ βραχιονίου ὀστοῦ. Ἀσθενῆς τοῦ πίνακος Β ὑπ' ἀριθ. 1.  
 Ὁ μυελὸς καὶ ὁ συμπλεγῆς ὀστίτης ἱστὸς ἔχουν φυσιολογικὴν μορφήν καὶ σότασιν.  
 Τέλος οὐδὲν ἴχρος ὀστεοπορώσεως παρατηρεῖται εἰς τὰ ἄλλα ὀστᾶ.

*Leucémie lymphoïde*

*Radiographie de l'humérus. (voir Tableau B malade N° 1).*  
 La substance médullaire ainsi que le tissu osseux compact sont de forme et de consistance normales.  
 En plus aucune trace d'ostéoporose n'est évidente aux autres os.



48

*Fig. 48. - Καλά - Αζάρ (περίπτωσης αντιμονιάντοχος)*

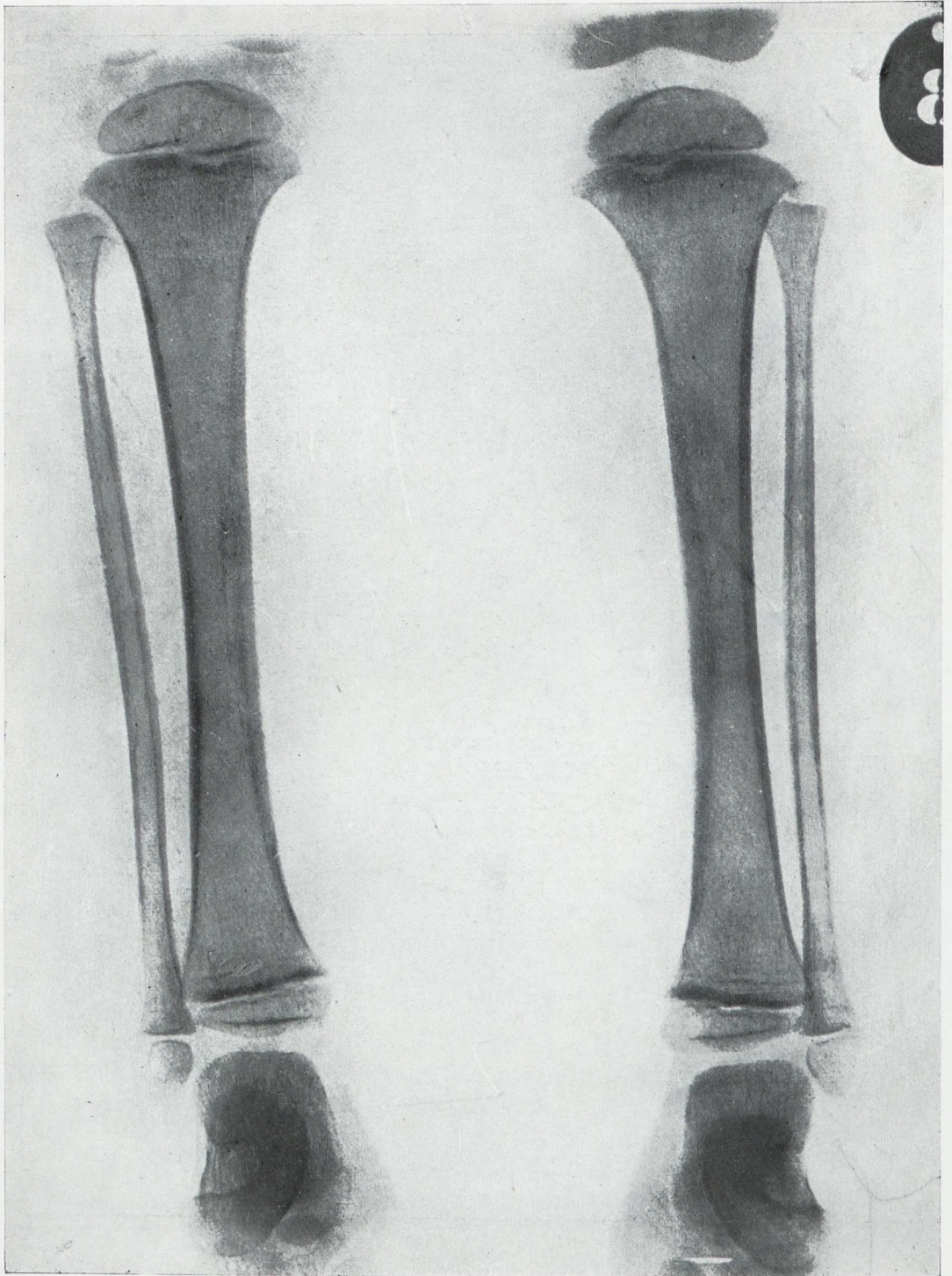
*Ἀκτινογραφία τῶν μηριαίων ὀστέων. Ὅρα πίνακα Β, ἀσθενῆς ὑπ' ἀριθ. 4.*

*Ἡ κοιλότης τοῦ μυελοῦ ἔχει φυσιολογικὸν σχῆμα, δίκην κλεψύδρας ὡς καὶ ὁ συμπαγὴς ὀστικὸς ἰστός.*

*Kala - Azar (cas stibio-résistant)*

*Radiographie des fémurs. (voir Tableau B, malade N° 4)*

*Remarquer la forme normale (en sablier) de la cavité médullaire ainsi que du tissu osseux compact.*



49

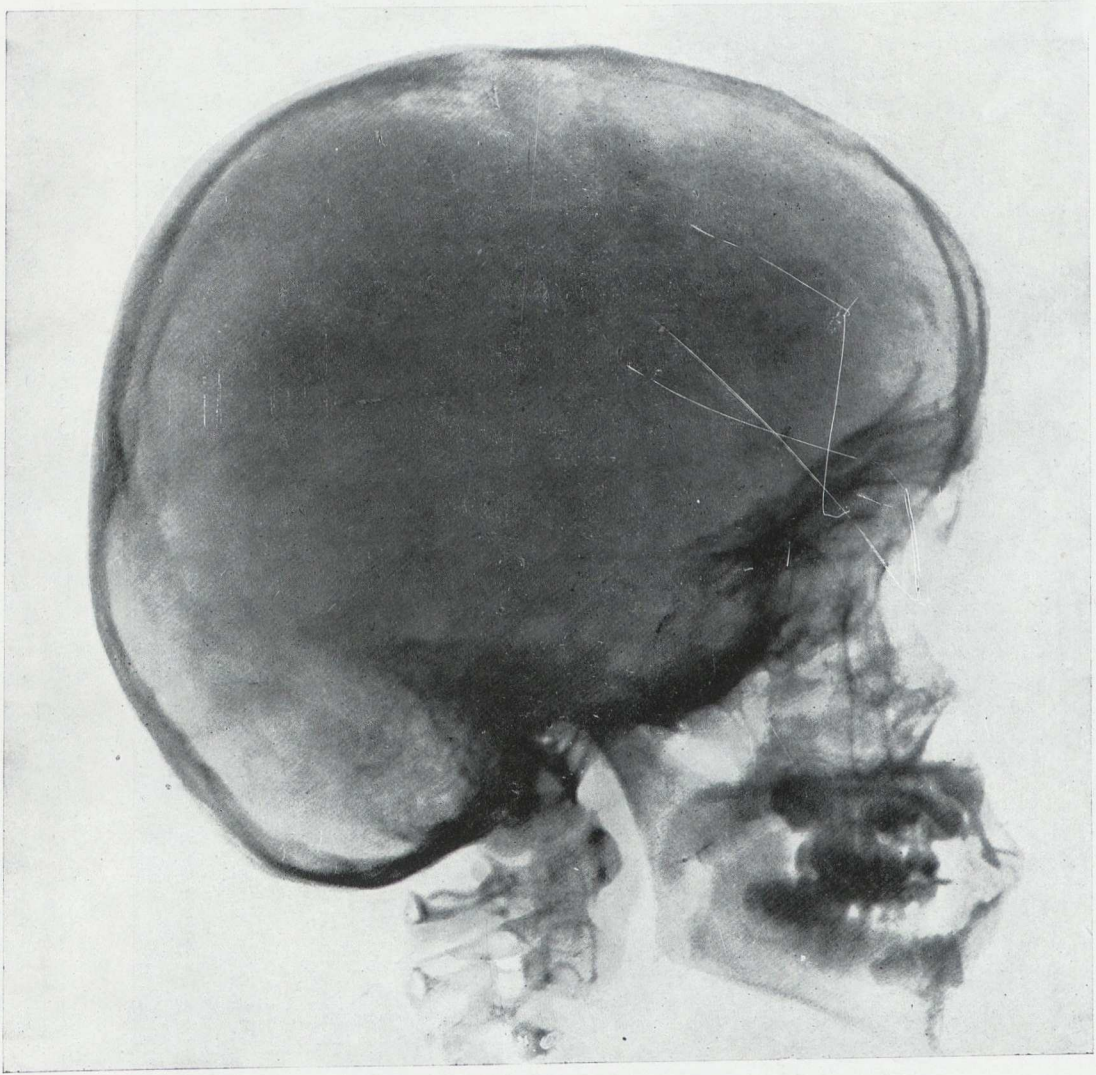
*Fig. 49. - Λευχαιμία λεμφογενής*

*Ἀκτινογραφία τῶν κνημῶν τοῦ ἀσθενοῦς ἐπ' ἀριθ. 1 τοῦ πίνακος Β.*

*Leucémie lymphoïde*

*Radiographie des os des jambes de la malade N° 1 du Tableau B.*

*Remarquer la forme normale "en sablier," de la cavité médullaire.*



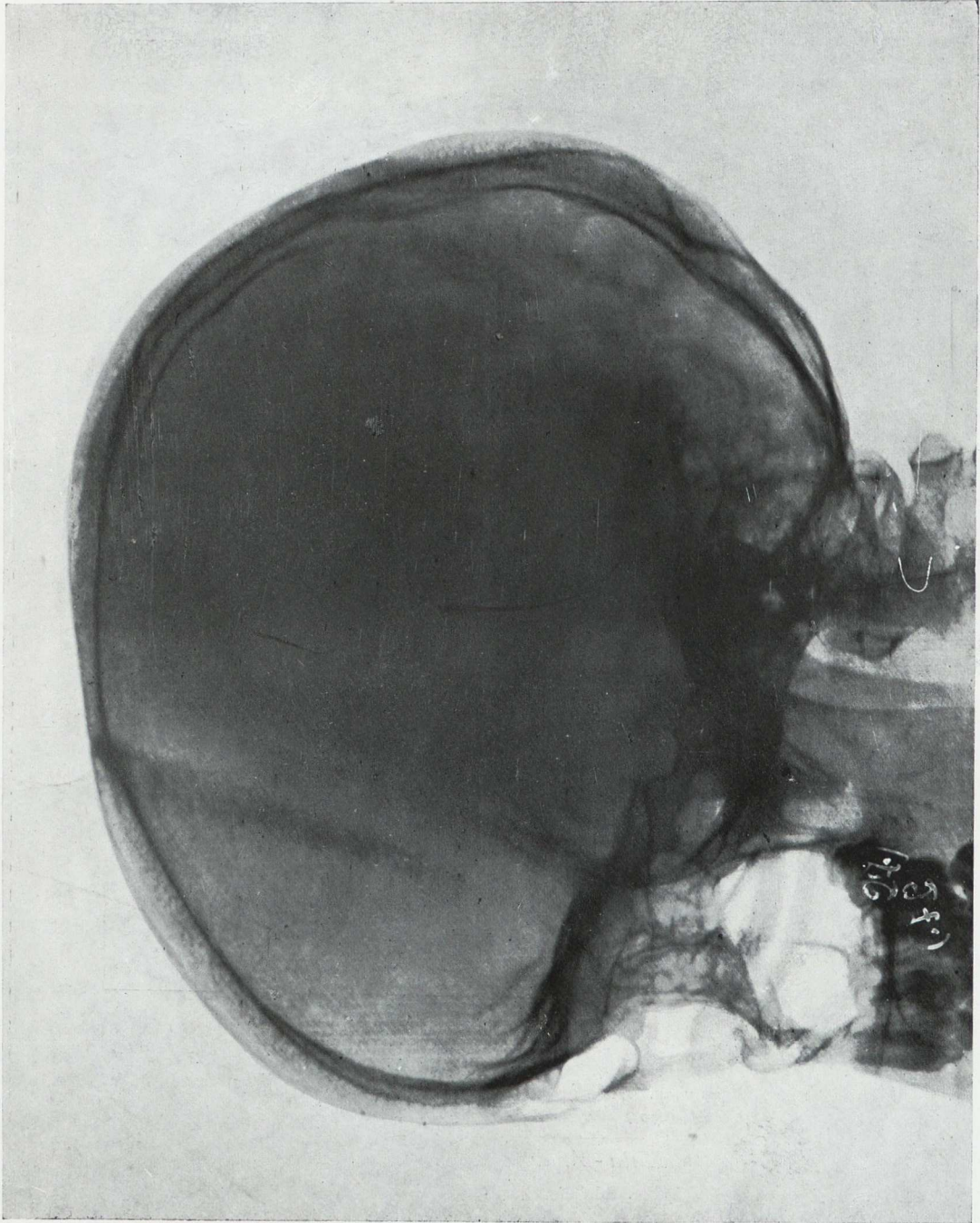
50

*Fig. 50. - Καλά - Ἀζάρ*

*Ἀκτινογραφία τοῦ κρανίου. Ἀσθενῆς ὑπ' ἀριθ. 9 τοῦ πίνακος Β.  
Οὐδεμία ἀλλοίωσις τῶν ὀστέων τοῦ κρανίου.*

*Kala - Azar*

*Radiographie du crâne. Malade N° 9 du Tableau B.  
Absence de toute lésion des os du crâne.*

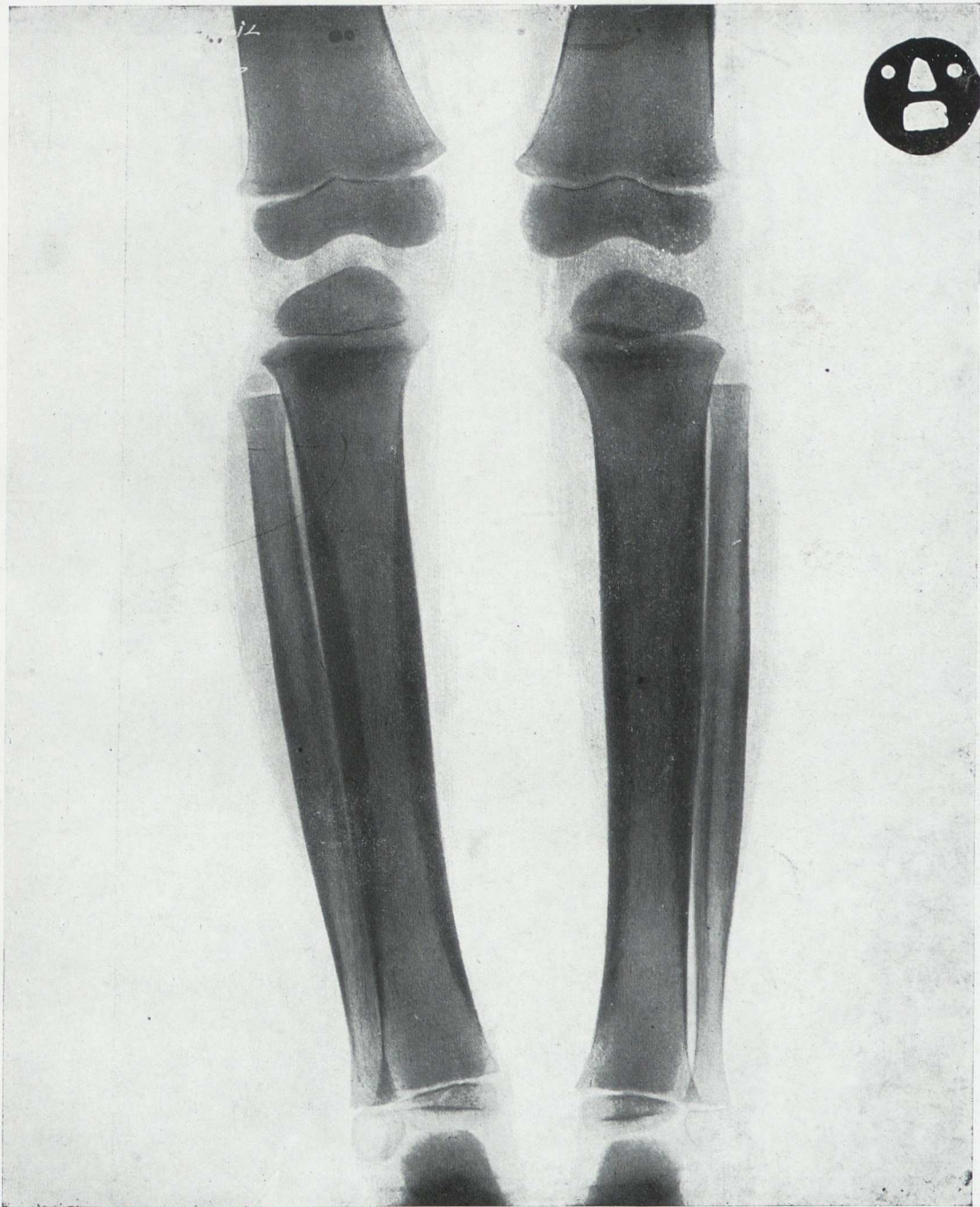


51

*Fig. 51. - Έρυθροβλαστική άναμία τύπου Cooley*

Άκρωργαμία του κρανίου της ασθενούς υπ' αριθ. 10 του πίνακος Α. Πάρνσις πορώδης όλιον των όστων του κρανίου. Ταία συμπαγούς όστων ίστού κατά μήκος της μετωποβρεγματικής ραφής.

*Anémie érythroblastique type Cooley*



52

*Fig. 52. - Ἀναίμια ἀκαθορίστου τύπου*

*Μεγάλη ὑπερτροφία τῶν δύο ὀστέων τῶν κνημῶν. Ἀσθενῆς ἐπ' ἀριθ. 42 τοῦ πίνακος Α.  
Ἀλλοιώσεις παρατηρηθεῖσαι τὸ πρῶτον ὑπὸ Scherwood εἰς περίπτωσιν ἀναίμιας τῶν νέγρων  
μετὰ δρεπανομόρφων ἐρυθρῶν.*

*Anémie de type indéterminé*

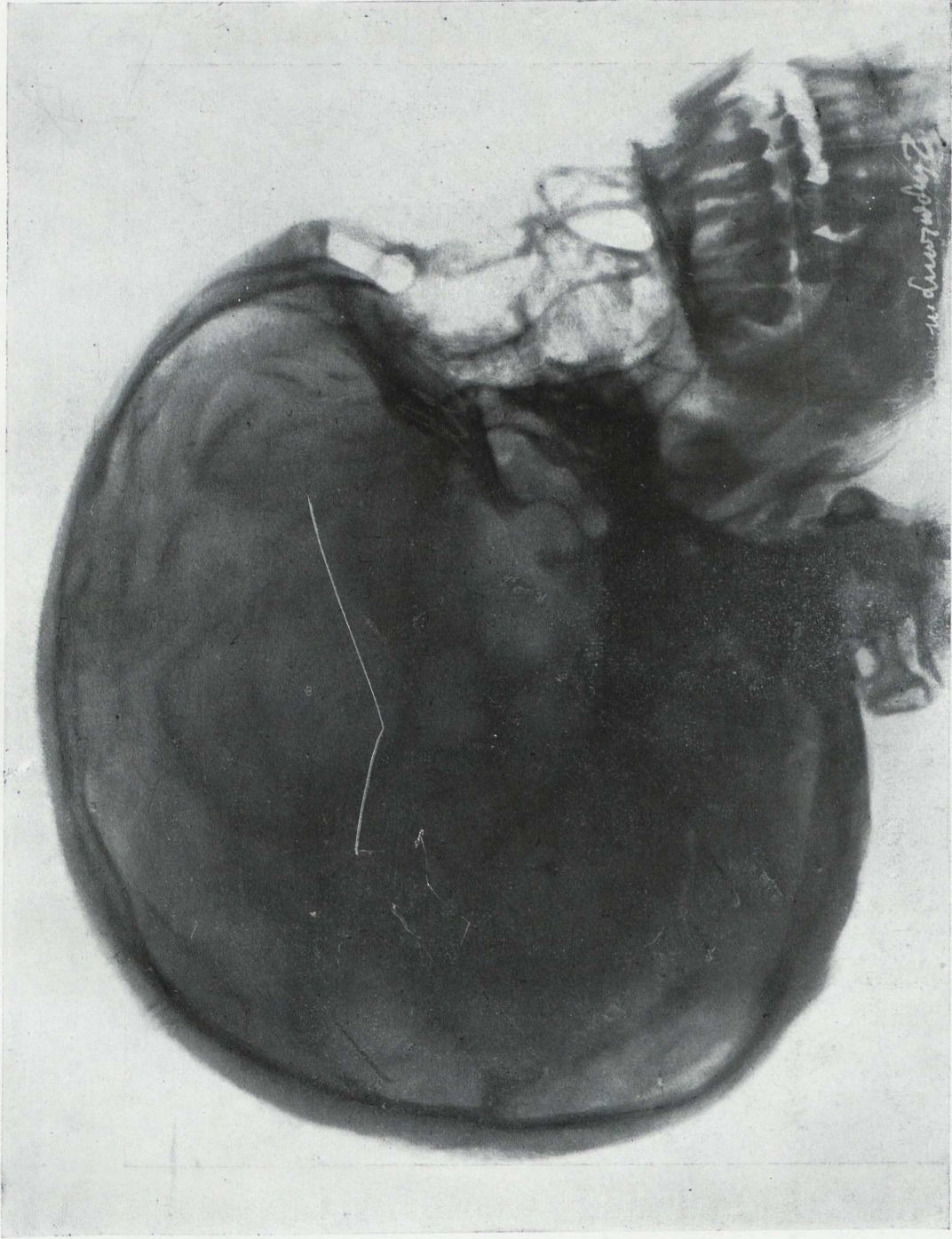
*Hypertrophie énorme des deux os des jambes. Malade N° 42 du tableau A.  
Lésions observées pour la première fois par Scherwood dans un cas d'anémie  
des nègres à cellules falciformes.*



Fig. 53. - Αλλοιώσεις τῶν ὀστέων εἰς τοὺς γονεῖς τῶν ἀσθενῶν, παρατηρηθεῖσαι τὸ πρῶτον ἐφ' ἡμῶν Ἀκτινογραφία τοῦ κρανίου τῆς μητρὸς τοῦ βρέφους ἐπ' ἀριθ. 26 τοῦ πίνακος Α, τὸ ὅσπον ἀπεβίωσεν ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. (ὅσα πίνακα Γ, οἰζογένεια ἐπ' ἀριθ. 18). Πάχυνσις τεραστία τῶν ὀστέων τῆς κρανιακῆς κάψης. Εἰκὼν εὐχέως καμψίον.

Lésions osseuses chez les parents des malades, observées pour la première fois par nous. Radiographie du crâne de la mère du nourrisson. N<sup>o</sup> 26 du Tableau A. mort d'un enfant. Les lésions osseuses sont caractéristiques de l'anémie érythroblastique.

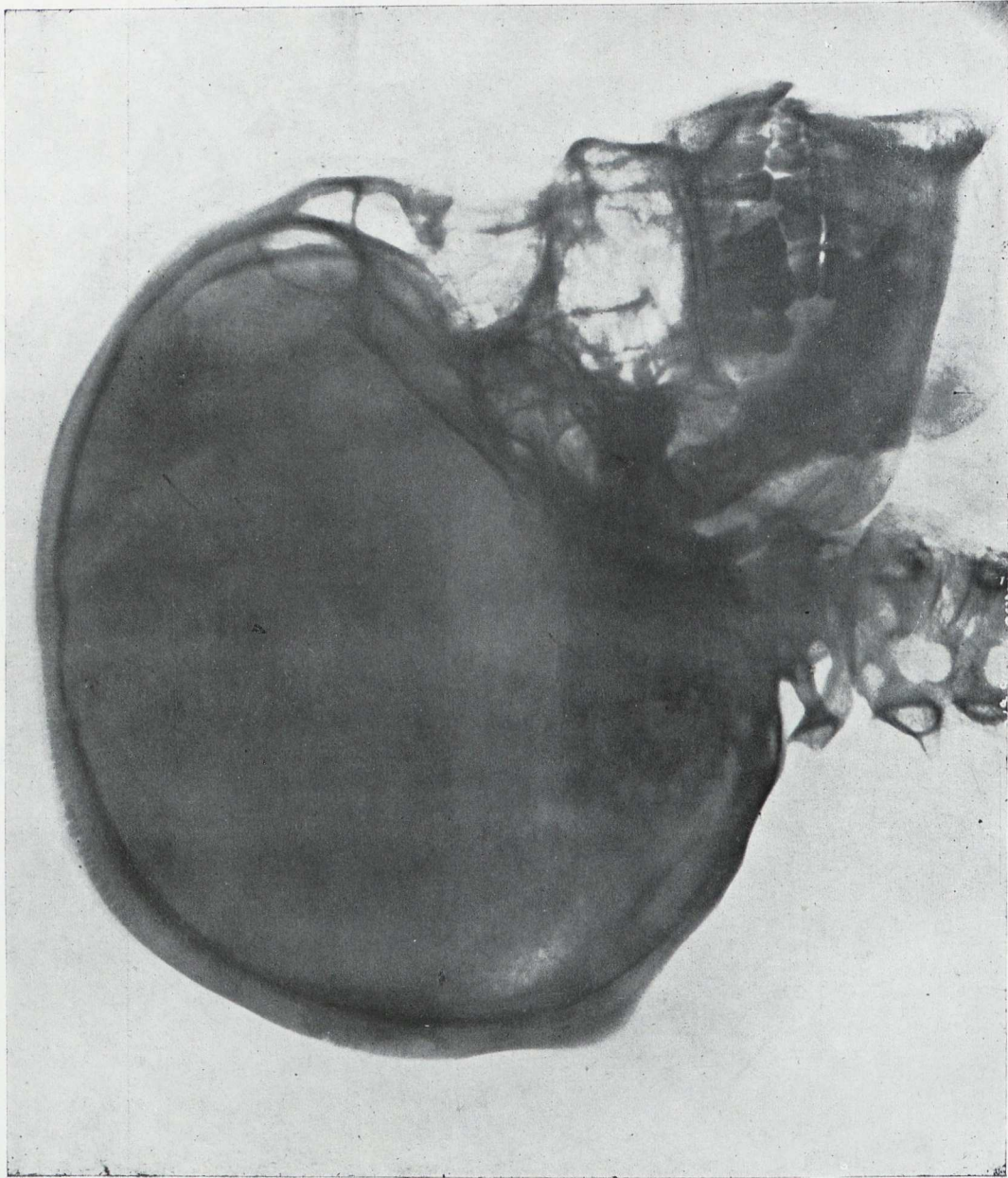




54

Fig. 54. - Ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων εἰς τοὺς γονεῖς τῶν ἀσθενῶν, παρατηρηθεῖσαι τὸ πρῶτον ἐφ' ἡμῶν Ἀκτινογραφία τοῦ κρανίου τοῦ πατρὸς τοῦ βρέθους ἐπ' ἀριθ. 29 τοῦ πίνακος Α, τὸ ὁποῖον ἐθαυεν ἐξ ἐρυθροβλαστικῆς ἀναιμίας. (ὅσα πίνακα Γ, οἰκονόμια ἐπ' ἀριθ. 22).  
 Ἀξιοσημείωτος ἡ συμμετρικὴ καταστροφὴ τοῦ ἔξω φύλλου τῆς διπλοῆς εἰς τὰ δύο ἄκρα τοῦ βρεγματικοῦ ὀστέου ὡς καὶ αἱ ἀλλοιώσεις διὰ τὴν δακτυλικῶν ἐντυπωμάτων καθ' ἑκάστην τῶν ὀστέων τῆς γόμφης.

*Lésions osseuses chez les parents des malades, observées pour la première fois par nous*

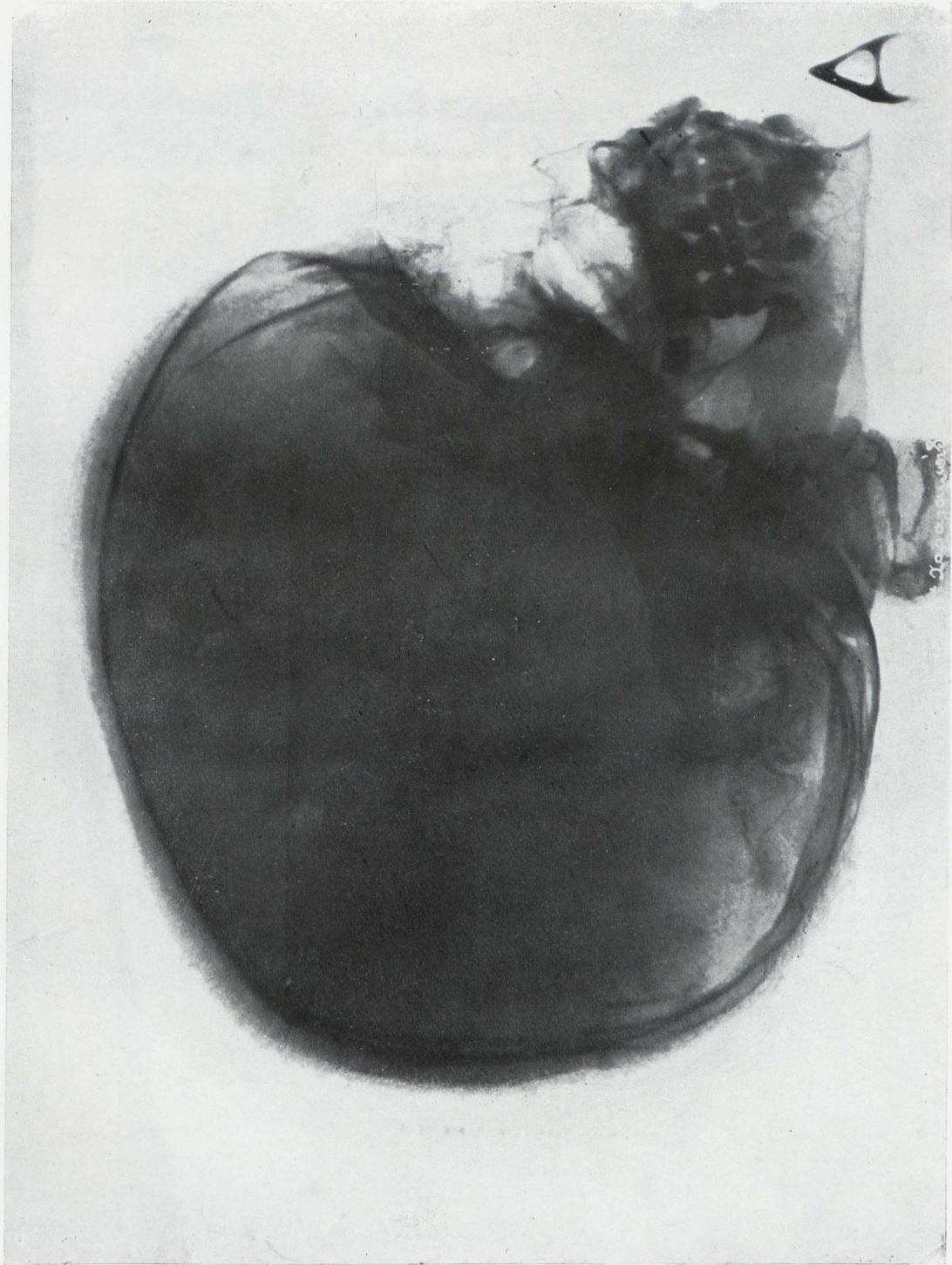


55

Fig. 55. - Αλλοιώσεις τῶν ὀστέων εἰς τοὺς γονεῖς τῶν ἀσθενῶν, παρατηρηθεῖσαι τὸ πρῶτον ἐφ' ἡμῶν Ἀκτινογραφία τοῦ κρανίου τῆς μητρὸς τῆς ἀσθενοῦς ἐπ' ἀριθ. 16 τοῦ πίνακος Α, παρὰ τοῦ Ἰατροῦ Δ. Ἀναμίας τῶν Γεωργίων. Μεγάλη παχυνσις τῶν βρεγματικῶν ὀστέων. Ἀξιοσημειώτος ἡ συμμετρικὴ καταστορῆ τοῦ ἔξω φύλλου τῆς διπλοῦς εἰς τὰ ἄκρα τοῦ βρεγματικοῦ ὀστέου.

Τοιαῦται ἀλλοιώσεις ἐπάρχονταν εἰς τὴν ἀκτινογραφίαν ἐπ' ἀριθ. 54.

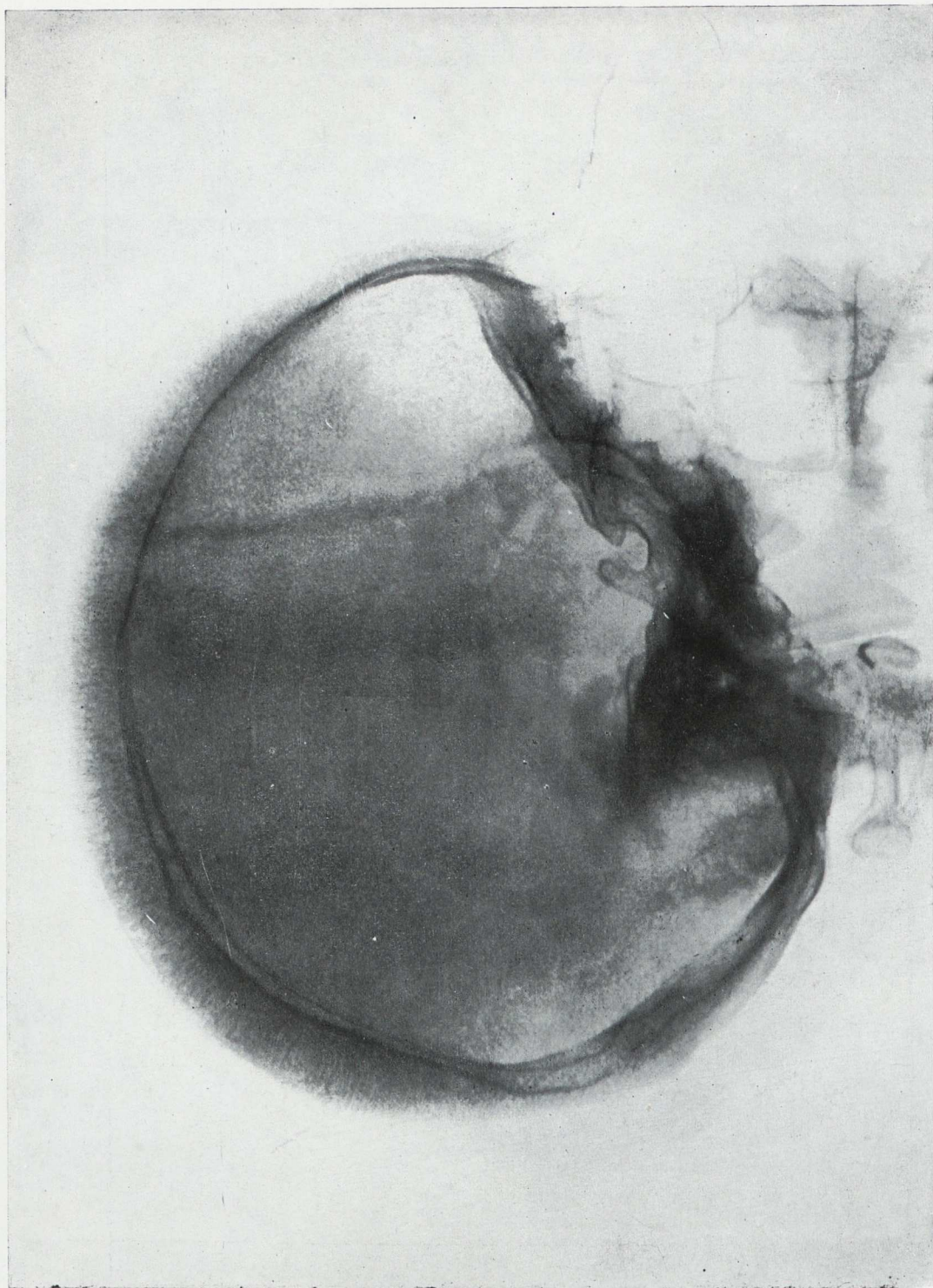
*Lésions osseuses chez les parents des malades, observées pour la première fois par nous*



56

Fig. 56. - Ἀναμία τῶν Γεοφάγων.

Ἀσθενής ἐκ' ἀγῆθ. 16 τοῦ πίνακος A.  
Τερασία πίεσις ὅλων τῶν ὀστέων καὶ ἰδίᾳ τῶν βρεγματικῶν καὶ τοῦ μεταπιπύου.  
"Ὅσα τῆν ἀκτινογραφίαν τοῦ κρανίου τῆς μητροῦ αὐτῆς ἐκ' ἀγῆθ. 55.



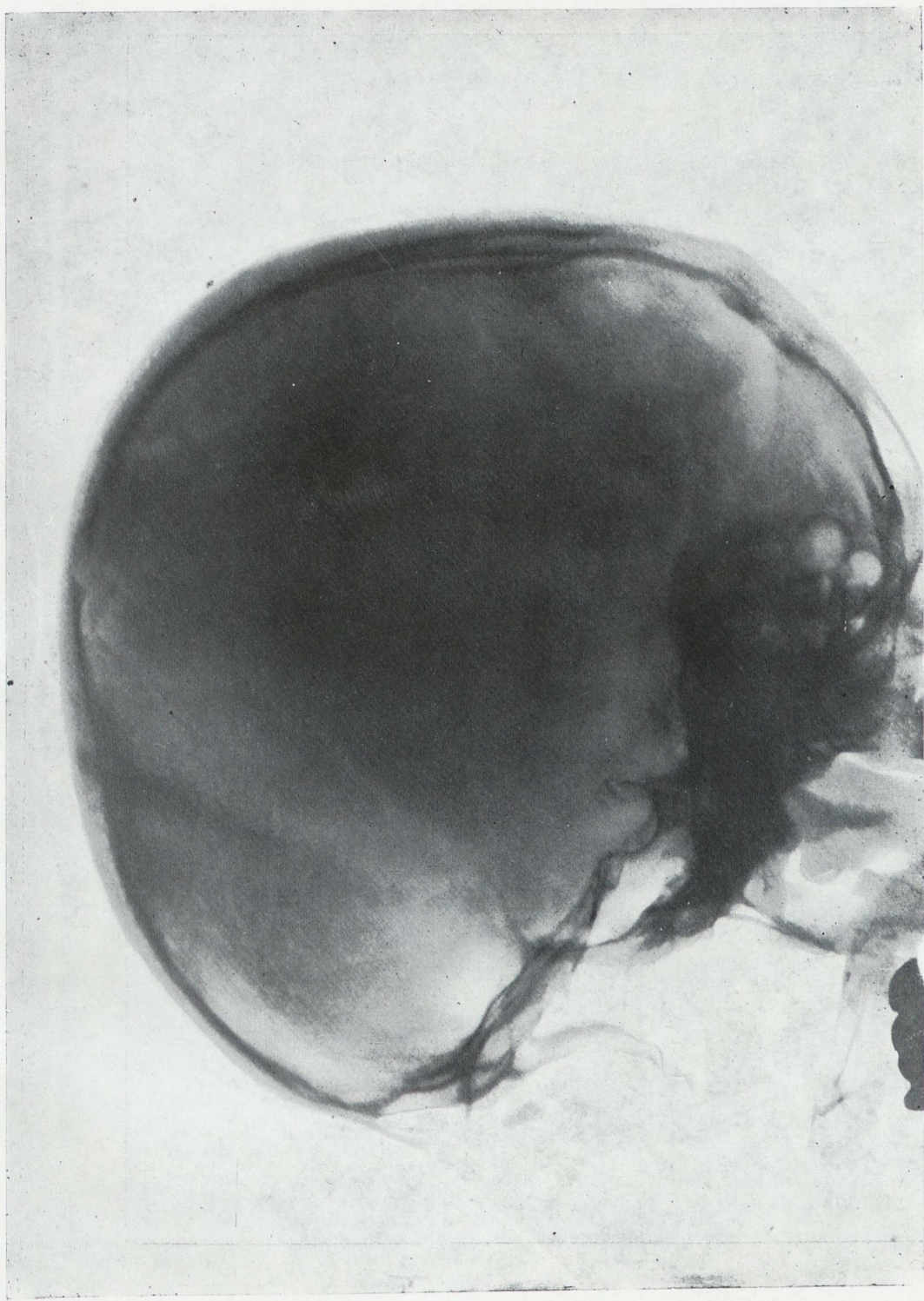
57

Fig. 57. - Έρυθροβλαστική άνωμία τύπου Cooley

Ακτινογραφία του κρανίου νέας περιπτώσεως, άρροσίσης άνδρα ηλικίας 22 έτων.  
Ο άσθενής οφείτος δεν περιέληθη εις τον πίνακα Α. Πάχυνσις τεραστία όλων των όστων και ιδίαι των βρεγματικών.  
Αξιοσημείωτος ή ταμία συμπλεγούς όστέου ίστού κατά μήκος της μεταρροβλαστικής γραφής.

Anémie érythroblastique type Cooley

Radiographie du crâne d'un nouveau cas concernant un homme de 22 ans.



58

**Fig. 58.** - Ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων εἰς τοὺς γονεῖς τῶν ἀσθενῶν, παρατηρηθεῖσαι τὸ πρῶτον ὑφ' ἡμῶν  
Ἐκτινογραφία τοῦ κρανίου τοῦ πατρὸς τῶν ἀσθενῶν ἐπ' ἀριθ. 22 καὶ 23 τοῦ πίνακος Α,  
πασχόντων ἐξ ἀναιμίας τῶν Γεωφάγων.  
Πάχυνσις τῶν βεγγματικῶν. Ταῖα συμπαροῦς ὁστέον ἰσοῦ κατὰ μῆκος τῆς μετοποβεγγματικῆς γραφῆς.

*Lésions osseuses chez les parents des malades, observées pour la première fois par nous*  
*Radiographie du crâne du père des malades N<sup>o</sup> 22 et 23 du Tableau A, atteints d'anémie des Géophages.*  
*Épaississement des ossements du crâne de la mère de deux enfants atteints de*



59

*Fig. 59.* - Ἀλλοιώσεις τῶν ὀστέων εἰς τοὺς γονεῖς τῶν ἀσθενῶν, παρατηρηθεῖσαι τὸ πρῶτον ὑφ' ἡμῶν  
Ἐκτενέστερα τῆς οἰκογενείας ἐπ' ἀριθ. 21 τοῦ πίνακος Γ, τῆς ὁποίας δύο βόερα  
ἐβλῶν ἐξ **ἐρυθροβλαστικῆς ἀναμίας**.  
Μεγάλη πάρχνοσις τῶν βρεγματιῶν ὀστέων.

*Lésions osseuses chez les parents des malades, observées pour la première fois par nous.*

## A CORRIGER

Page	81 et ligne	6	Crèce	par	Grèce.
»	82 » »	4	qu'ils	»	qu'elles.
»	82 » »	12	Méditerranée	»	Méditerranée.
»	83 » »	15	réactiou	»	réaction.
»	84 en tête	1	agadémie	»	académie.
»	84 et ligne	37	Journ.	»	Journ.
»	85 » »	16	méditerranéens	»	méditerranéens.
»	86 » »	2	Méditerranée	»	Méditerranée.
»	86 » »	7	d'enfants	»	des enfants.
»	87 » »	26	1927	»	1917.
»	90 » »	27	congenitale	»	congénitale.
»	90 » »	32	snr	»	sur.
»	90 » »	38	Méditerranée	»	Méditerranée.
»	99 » »	9	quelques	»	quelques.
»	99 » »	13	uue	»	une.
»	102 » »	38	il alors est	»	il est alors.
»	104 » »	32	circonsrite	»	circonscrit.
»	109 » »	1	l'anémie	»	l'anémie.
»	110 » »	5	formationf d'un aciès	»	formation d'un faciès.
»	120 » »	1	d'avantage	»	davantage.
»	120 » »	5	mongoligue	»	mongolique.
»	120 » »	20	troisième	»	troisième.
»	123 » »	32	décrits	»	décrit.
»	131 » »	19	verifiée	»	vérifiée.
»	134 » »	17	longe	»	longue.
»	135 » »	2	cité	»	citer.
»	136 » »	3	Concurément	»	Concurremment.
»	136 » »	5	différents	»	différentes.
»	136 » »	9	psychique	»	psychique.
»	140 » »	11	Pear	»	Pearl.
»	140 » »	19	à supprimer ils.		