

l'énucléation chirurgicale de la glande ait été pratiquée; celle-ci peut dégénérer, son tissu normal être remplacé par un tissu mou, fibreux, et le myxœdème apparaît. Les causes de cette dégénérescence du corps thyroïde ne sont pas bien connues, on l'a parfois vu se montrer chez les ouvriers exposés à l'imprégnation du corps entier par l'humidité, mais ces cas isolés ne suffisent naturellement pas pour que l'on soit en droit d'en tirer aucune conclusion étiologique.

D'ailleurs *Munk*, dans un travail récent, a élevé des doutes sur la relation que l'on suppose exister entre le myxœdème et le corps thyroïde; d'après lui, l'affection pourrait bien n'être la conséquence que de l'opération en elle-même et non de la disparition de la glande; il est loin d'être prouvé, dit cet auteur, que la glande thyroïde possède des fonctions essentielles pour la vie et particulièrement pour le système nerveux central.

Il est peu probable que l'affection puisse être confondue avec une autre; il n'est cependant pas inutile de rappeler (*Lassar*) que certains œdèmes érysipéloïdes permanents peuvent donner à la physionomie une expression ressemblant fort à celle que lui imprime le myxœdème. Ce sont des femmes d'âge moyen qui ont, jusqu'à présent, fourni le plus d'observations de l'affection. De **traitement**, on n'en connaît pas, on n'en a même pas encore cherché.

Bibliographie.

- Gall, On a cretinoid state supervening in adult life in women. *Transact. of the clin. Soc.* 1874, VII, pag. 180.
 Ord, On myxoedema. *Med.-chir. Transact.* 1878, LXI, pag. 57.
 Hammond, On myxoedema with special reference to its cerebral and nervous symptoms. *Neurol. Contribut.* 1886, I, 3, pag. 36.
 Charcot, *Gaz. des Hôp.* 1884, 40.
 Saville, Case of Myxoedema in a Male. *Brit. med. Journ.* 3. December 1887, pag. 4216.
 Paton, *Glasgow med. Journ.* December 1887.
 Reverdin, Contribution à l'étude du myxœdème consécutif à l'extirpation totale ou partielle du corps thyroïde. *Revue méd. de la Suisse rom.* 1887, 5, 6.
 Zielewicz, *Berl. klin. Wochenschr.* 1887, 22.
 Munk, Untersuchungen über die Schilddrüse. *Sitzungsberichte der königl. preuss. Akad. d. Wissenschaften.* 1888.
 Probnik, Die Folgen der Exstirpation der Schilddrüse. *Archiv. f. experim. Pathol. u. Pharmakol.* 1888, XXV, 2.
 Conclusions of the Myxoedema Committee. *Brit. med. Journ.* 2. June 1888, pag. 4162.
 Mosler, Ueber Myxœdem. *Virchow's Archiv.* Bd. 114, Heft 3.
 Cousot, Idiotie avec cachexie pachydermique. *Bull. de la Société mentale de Belgique.* 1888, 51.
 Manasse, *Berl. klin. Wochenschr.* 1888, 47.

Nous abordons ici l'étude d'une affection de la face aussi remarquable que rare, qui, d'après nos observations personnelles, doit être rangée parmi les tropho-névroses. Il s'agit d'une atrophie unilatérale ou bilatérale de la face, compliquée souvent de douleurs et de paresthésies, à marche excessivement lente et frappant avec la même intensité, dans la grande majorité des cas, la peau, le tissu cellulaire, les muscles et les os. D'ordinaire, les débuts de l'affection sont les suivants: on voit apparaître, sur la peau du visage, des taches claires, d'abord superficielles puis petit à petit pénétrant plus profondément, amenant en même temps

Fig. 138.



Hémiatrophie de la face. (Observation personnelle).

l'atrophie des coussinets graisseux qui se trouvent en dessous d'elles. C'est le commencement de l'atrophie qui va s'étendre peu à peu, mais d'une façon continue, n'épargnant rien si ce n'est parfois, et pendant un certain temps seulement, la musculature. La moitié de la face qui est affectée se montre plus affaissée, la peau y devient d'un blanc brunâtre, les os s'atrophient, particulièrement la mâchoire supérieure ainsi que les dents; ces dernières tombent, il en est de même des cheveux qui souvent deviennent d'une teinte plus claire ou franchement gris. L'atro-

phie des os atteint un degré d'autant plus prononcé que l'affection s'est déclarée à un âge moins avancé (*Virchow*). Lorsque l'atrophie reste circonscrite à un seul côté — hémiatrophie de la face — la ligne médiane forme une limite bien nette et le diagnostic n'offre aucune difficulté; il en est autrement lorsque les deux côtés sont affectés, comme dans le cas d'*Eulenburg* où l'atrophie avait fait suite à une rougeole (*Lehrb. d. Nervenkrankh.* 1878, II, p. 620). Les rides et les sillons qui se forment à la face contribuent beaucoup à défigurer le patient (Fig. 138); la moitié correspondante de la langue devient également plus petite et ridée, c'est-à-dire telle que nous l'avons décrite dans l'hémiatrophie de la langue (Fig. 119). Quant aux muscles intéressés, ce ne sont pas seulement ceux qu'innervent le facial, mais également ceux qui dépendent du trijumeau. Il n'est pas rare de voir le processus atrophique s'étendre à l'épaule correspondante et même au bras. La sensibilité de la partie affectée de la figure n'est pas altérée.

Les cas peu nombreux observés jusqu'à présent dans les cliniques ont donné lieu exceptionnellement à autopsie. La communication faite à la Société de Berlin, par *Mendel*, n'en est que plus intéressante; il s'agissait d'une femme, morte de phtisie, qui avait déjà été examinée par *Romberg*, et, plus tard, par *Virchow* (*Deutsche medic. Ztg.* 1888, 33, p. 407); à l'autopsie, on trouva les racines du trijumeau normales; seule, la racine ascendante était le siège d'altérations atrophiques; il est donc permis de conclure que cette racine contient des fibres trophiques.

D'autres observations semblent également prouver qu'il existe, entre l'atrophie et le trijumeau, des rapports fort intimes (*Ruhemann*); néanmoins, pour arriver à déterminer exactement ces rapports, il est nécessaire que d'autres observations d'autopsie viennent confirmer les découvertes de *Mendel*.

L'**étiologie** de l'affection présente encore de nombreux points obscurs; l'âge et le sexe sont d'assez peu d'importance, l'atrophie a été observée à tout âge et dans les deux sexes; elle peut même être congénitale. D'après *Lervin*, la proportion d'un sexe à l'autre, serait de 6 hommes pour 9 femmes. L'hérédité semble n'exercer aucune influence: tous les sujets que nous avons observés appartenaient à des familles bien portantes. Dans un petit nombre de cas, d'autres affections nerveuses, telles que la névralgie du trijumeau, la migraine, l'épilepsie, avaient précédé l'atrophie, mais cela ne peut être considéré comme la règle. D'autres fois, l'affection remontait à un traumatisme ayant porté soit sur la face, soit sur le sympathique du

cou (*Seeligmüller*). Le plus souvent, il n'existait aucune cause appréciable, on ne pouvait même formuler aucune supposition. Le **pronostic** est absolument défavorable *quoad valetudinem*; le traitement est tout à fait impuissant.

Bibliographie.

- Eulenburg*, Ueber progressive Gesichtsatrophie und Sclerodermie. *Zeitschr. f. klin. Med.* 1882, V, 4.
Wolff J., *Virchow's Archiv.* 1883, XCIV, 3, p. 393.
Putzel, A case of progressive facial hemiatrophia. *The med. Rec.* 16. April 1887.
Barwise, *Lancet.* 31 December 1887.
Herz, *Archiv. f. Kinderheilkunde.* 1887, VIII, pag. 241.
Löwenfeld, Ueber einen Fall halbseitiger Atrophie der Gesichts- und Kaumusculatur. *Münchener med. Wochenschr.* 1888, XXXV, 23.
Mendel, Ueber Hemiatrophia facialis. *Deutsche Med.-Ztg.* 1888, 33.
Ruhemann, *Deutsche med. Wochenschr.* 1889, 3, pag. 55.

L'acromégalie (*ἀκρομέγαν*, extrémité), décrite par *Marie* en 1886, consiste en un développement exagéré, hypertrophique, non congénital, des mains, des pieds et de la tête. Cette anomalie

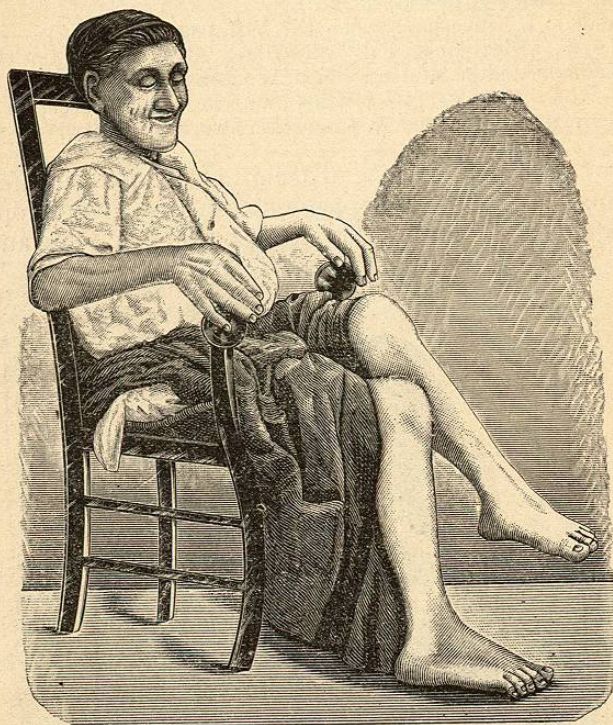
Fig. 139.



avait déjà été signalée par *Fritsche* et *Klebs*. Le développement des extrémités porte autant sur la longueur que sur la largeur; les os de la face, particulièrement l'ossature des joues et de

la mâchoire inférieure, acquièrent des dimensions exagérées (v. fig. 139 et 140); en général, le crâne atteint également un volume supérieur à la normale; il en est de même des oreilles, du nez, des lèvres et de la langue; au contraire, la musculature générale est faible. La peau est jaunâtre, pâle; pour le reste elle ne présente rien de particulier. Dans la plupart des cas observés jusqu'à présent, le corps thyroïde était atrophié. Malgré leur aspect gigantesque, les malades sont faibles, sans énergie; les fonctions génitales cessent tôt et complètement (*Freund*, v. bibl.).

Fig. 140.



Deux cas d'acromégalie. (D'après P. Marie).

L'affection débute dans la jeunesse; on l'a considérée (*Freund*) comme une anomalie de développement remontant probablement déjà à l'époque de la seconde dentition et faisant des progrès rapides à la puberté; la croissance physiologique des os de la face et spécialement du maxillaire inférieur et des extrémités avec leurs ceintures d'attache, subirait une exagération à laquelle le tronc et le crâne ne prennent qu'une part relative.

Depuis le travail de *Marie*, trois cas seulement ont donné lieu à autopsie; l'un, communiqué par *Fräntzel* (v. bibl.) montrait une étroitesse remarquable du système aortique avec atrophie du ventricule droit; la seconde observation est due à *Broca* (v. bibl.), elle vise surtout la description des épiphyses osseuses hypertrophiques; la troisième observation a été publiée par *Saundby* (v. bibl.).

L'étiologie de l'affection ne nous est pas mieux connue que son traitement. *Goldscheider* (v. bibl.) a démontré que ce développement gigantesque peut affecter certaines régions nerveuses, qu'à la main, par exemple, il frappe de préférence la région desservie par le radial et le médian, celle du cubital étant le plus souvent épargnée, mais que l'intervention des fibres trophiques ne peut être directement prouvée.

Bibliographie.

- Fritsche u. Klebs, Beitrag zur Pathologie des Riesenwuchses. Leipzig 1884.
 Marie, Sur deux cas d'acromégalie. Revue de Méd. 1886, IV, 4, pag. 297.
 Fräntzel, O., Deutsche med. Wochenschr. 1888, 32.
 Derselbe, Deutsche Med.-Ztg. 1888, 48, pag. 581.
 Erb, Deutsches Archiv f. klin. 4 Februar 1888, Bd. 42.
 Broca, Un squelette d'acromégalie. Archives génér. de Méd. Décembre 1888.
 Adler, Boston med. and surg. Journ. 21. November 1888, CXIX.
 Freund, V. A., Ueber Acromegalie. Volkmann'sche Sammlung klin. Vorträge. 1889, 329, 330 (11. Ser., Heft 29, 30).
 Virchow, Ein Fall und ein Skelett von Acromegalie. Berl. klin. Wochenschr. 1889, 5.
 Goldscheider, Archiv f. Anat. u. Physiologie. Physiol. Abtheilung. 1889, 1, 2.
 Saundby, Acromegaly. Brit. med. Journ. 5. Januar 1889.
 Marie, P. L'acromégalie. Etude clinique. Paris 1889. Progrès médical 1889.
 P. Marie. L'acromégalie. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière. Tomes I et II.
 Souza-Leite. L'acromégalie. Maladie de P. Marie. Paris 1890.

Appendice. Maladies des muscles. Myopathies primaires.

L'atrophie musculaire et, plus rarement, l'hypertrophie, se rencontrent dans les circonstances les plus variées; nous avons vu l'atrophie succéder aux affections cérébrales (p. 230) et démontrer par là l'existence de centres trophiques dans l'écorce du cerveau; elle peut dépendre également des maladies de la moelle épinière, ainsi qu'on le verra plus tard dans la syringomyélie et l'atrophie musculaire progressive. Mais les muscles peuvent aussi présenter des états pathologiques indé-

pendamment de toute affection centrale : c'est de ces myopathies primaires que nous allons nous occuper.

Les **lésions anatomiques** de la dystrophie musculaire progressive (*Erb*), myopathie progressive primitive (*Charcot*), consistent soit dans la diminution, l'atrophie du tissu musculaire, soit au contraire, dans l'augmentation de volume des muscles affectés. Mais dans ce dernier cas, on doit distinguer l'hypertrophie musculaire vraie, due à une réelle augmentation de l'élément musculaire, par conséquent une sorte de croissance exagérée du muscle, de la pseudo-hypertrophie musculaire, qui a sa raison d'être dans un développement anormal du tissu graisseux interstitiel.

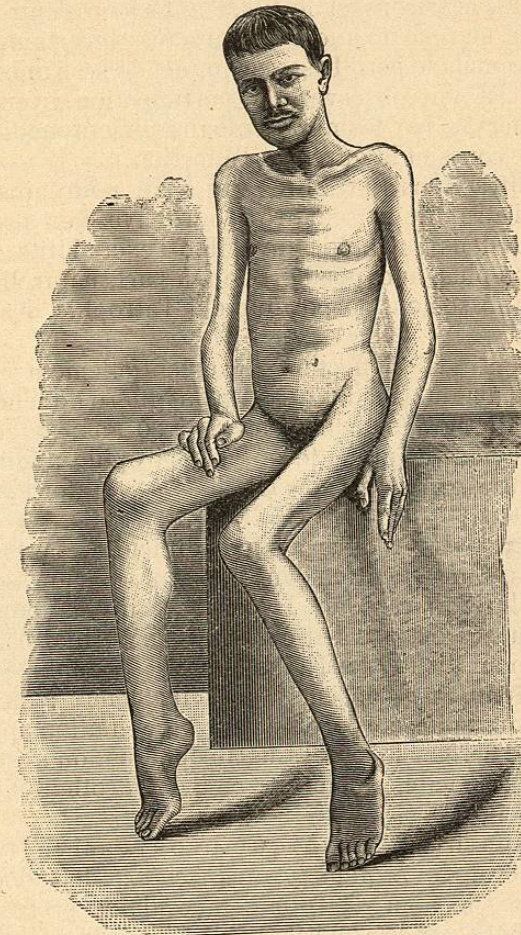
Parfois l'atrophie et la pseudo-hypertrophie sont réunies chez le même individu; certains muscles sont faibles, amincis, tandis que d'autres paraissent très puissants, grâce au développement du tissu graisseux qui a marché parallèlement à l'atrophie. Au microscope, on constate une prolifération du tissu conjonctif interstitiel entre les fibres musculaires devenues plus rares, mais ayant conservé leur striation transversale (*Charcot*, *F. Schultze*, *Strümpell*). D'après *Strümpell*, l'hypertrophie vraie que l'on rencontre à certaines places, doit être considérée comme une hypertrophie de compensation.

Nos connaissances sur l'**étiologie** des myopathies primaires sont encore fort restreintes; si l'on en juge par les observations que l'on possède, l'affection serait propre à la jeunesse, se développerait dans les vingt premières années de la vie; l'influence héréditaire jouerait parfois un rôle, car on en a observé plusieurs cas dans la même famille. *Lesage* (v. bibl.) a signalé son apparition à la suite de différentes affections (fièvre typhoïde, par exemple); il s'agit alors d'une lipomatose secondaire circonscrite à certaines régions du corps, se développant sous l'influence d'altérations vasculaires dues à l'affection primitive.

Les myopathies se localisent assez régulièrement à certaines régions musculaires du corps; on peut admettre ainsi différents types qui se reproduisent avec assez d'exactitude dans la pratique. En général, la moitié supérieure du corps, et spécialement les extrémités supérieures, sont plus souvent et plus fortement affectées que les extrémités inférieures. Il est d'une extrême importance de distinguer si la face participe ou non, à l'affection. Si la face est atteinte, on a affaire à une atrophie musculaire héréditaire — forme juvénile de *Erb* — dans le cas contraire, on se trouve en présence de l'affection décrite spécialement par *Déjerine* et *Landouzy* sous le nom de myopathie atrophique progressive.

L'atrophie musculaire juvénile se développe dans la première jeunesse, chez les garçons; on l'a cependant parfois observée aussi chez des jeunes filles; elle intéresse de préférence les pectoraux, le trapèze, le grand dorsal, le grand dentelé, les rhomboïdes, le sacro-lombaire et le long dorsal; au contraire, la plupart des muscles de l'avant-bras, le sterno-

Fig. 141.



Atrophie musculaire juvénile de Erb. (D'après Marie et Guinon).

cléido-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate, le coraco-brachial, les ronds, le deltoïde, le sous-épineux et le sus-épineux, restent généralement sains. Les petits muscles de la main, qui, dans l'atrophie musculaire d'origine spinale, sont atteints de bonne heure et d'une façon si caractéristique, sont épargnés ici