

nombre de faits considérable et rallie actuellement presque tous les suffrages : elle seule explique la coïncidence avec le mal perforant de troubles sensitifs, trophiques, vaso-moteurs ou sécrétoires, la récurrence sur les moignons d'amputation, le développement de l'affection chez des sujets confinés depuis longtemps au lit par une maladie du système nerveux. Elle a pour elle enfin la fréquence des affections nerveuses, centrales ou périphériques, dûment constatées chez les individus porteurs de maux perforants. S'il est commun de rencontrer sur des pieds sains des altérations des tubes nerveux dans les nerfs collatéraux des orteils, celles-ci sont toujours limitées et ne sont ni aussi étendues ni aussi intenses que sur un membre atteint de mal perforant.

3<sup>e</sup> *Théorie mixte*. — Les défenseurs de cette théorie admettent que le traumatisme et les lésions nerveuses concourent à produire et à entretenir le mal perforant. Tantôt, et le plus souvent, la névrite est le fait primitif : la compression, les frottements répétés jouent un rôle secondaire, localisateur. Tantôt le traumatisme est l'accident initial ; il produit la névrite, et celle-ci, à son tour, entretient l'ulcération et provoque la transformation d'une plaie banale en un mal perforant.

**Traitement.** — Il se réduit au repos et aux soins de propreté ; le séjour au lit, prolongé autant qu'il est nécessaire, suffit le plus souvent à amener la cicatrisation, même lorsqu'il y a déjà des lésions avancées des parties molles et du squelette. Malheureusement, l'ulcération se reproduit lorsque le malade reprend l'exercice de la marche. A moins d'indications spéciales, l'amputation est inutile : maintes fois on a poursuivi vainement, par des amputations successives des orteils, du pied et de la jambe, des maux perforants qui récidivaient sur les moignons avec une régularité constante.

M. BOULAY.

## MYXŒDÈME

**Historique.** — En 1873, Sir W. Gull signalait pour la première fois une maladie à laquelle il donna le nom d'*état crétinoïde survenant chez les femmes à l'âge adulte*, et qui était caractérisée par l'état d'apathie des malades, le gonflement de la peau et l'atrophie du

corps thyroïde. Des cas analogues étaient publiés en 1877 par Ord, qui proposa la dénomination de *myxœdème*, affirmant que la formation de tissu muqueux était la modification anatomique caractéristique de la maladie. Charcot, dans le mémoire de Thaon (1880), donna le nom de *cachexie pachydermique* à cette affection et publia le premier cas observé chez l'homme. De nombreuses observations furent publiées depuis et tous les travaux sur la question ont été passés en revue dans le rapport sur le myxœdème rédigé par la Société clinique de Londres (1888).

La forme spéciale que prend le myxœdème dans les premières années de la vie a été décrite par M. Bourneville (1880) sous le nom d'*idiotie myxœdémateuse* ; on peut en rapprocher les cas déjà publiés par les Anglais sous les noms de *crétinisme sporadique* ou d'*idiotie crétinoïde*.

Enfin J. Reverdin (de Genève), dès l'année 1882, puis Kocher en 1883, signalèrent sous le nom de *myxœdème opératoire* ou de *cachexie strumiprive*, les symptômes de myxœdème qu'on rencontre parfois à la suite de l'opération de la thyroïdectomie. Ces faits, ainsi que les expériences faites sur le singe par Horsley (1885), établirent définitivement que le myxœdème est dû à l'absence ou encore à la destruction anatomique ou fonctionnelle du corps thyroïde<sup>1</sup>.

**Étiologie.** — L'*idiotie myxœdémateuse* est une forme rare du myxœdème, puisqu'on n'en connaît guère que quarante-cinq observations. Les garçons sont atteints un peu moins souvent que les filles (dans la proportion de deux sur cinq). D'après M. Bourneville, la tuberculose et l'alcoolisme se retrouveraient souvent dans les antécédents héréditaires.

Il en est de même pour le *myxœdème des adultes*, qui est plus fréquent ; on a noté aussi différentes névroses, la goutte, le diabète, le rhumatisme chez les parents de certains malades. Cette affection se montre surtout entre trente et soixante ans, exceptionnellement pendant l'adolescence (un cas de treize ans, Coxwell). L'influence du sexe est ici bien plus marquée que dans la première enfance : les cas sont neuf fois plus fréquents chez les femmes que chez les hommes. On a invoqué comme causes les troubles menstruels, les grossesses multiples, la lactation prolongée, sans que leur action soit bien démontrée. La race, le climat, la température paraissent sans influence. On a incriminé les excès, les chagrins, les fatigues. Quelquefois on a observé la coexistence de la maladie de Basedow et du myxœdème. La maladie a, dans quelques cas, immédiatement succédé à une attaque de rhumatisme articulaire aigu. Enfin Mac-

1. Voir la revue de M. LANNOIS (*Arch. de méd. expériment.*, 1889, p. 470 et 590).

kenzie a noté l'association fréquente de la tuberculose et du myxœdème (20 fois sur 75 cas).

La destruction du corps thyroïde étant le point de départ de l'affection, il est probable qu'il s'agit souvent d'une atrophie secondaire aux altérations subies par l'organe au cours d'une maladie infectieuse; mais il faut faire aussi une place aux transformations néoplasiques de la glande, comme l'a établi Virchow à la Société de médecine berlinoise (février 1887).

Le *myxœdème opératoire* succède à la thyroïdectomie dans une proportion encore mal déterminée (dans près de la moitié des cas pour la plupart des auteurs). On croyait dans les premiers temps que la thyroïdectomie totale pouvait seule en déterminer le développement. Mais M. J. Reverdin a démontré depuis que la thyroïdectomie partielle pouvait provoquer les mêmes symptômes, bien qu'atténués; dans ces cas la partie de la glande respectée par l'opération est vraisemblablement altérée. On explique l'absence d'accidents myxœdémateux à la suite de la thyroïdectomie totale par la présence des glandes thyroïdes accessoires. Plus les sujets sont jeunes, plus la cachexie strumiprive est grave, surtout lorsque le malade est encore dans la période de développement physique et intellectuel.

En résumé il existe un rapport indéniable entre la destruction du corps thyroïde et le myxœdème. Il ne s'agit en réalité que d'un syndrome qui se réalise chaque fois qu'il y a insuffisance thyroïdienne. La physiologie de la glande thyroïde est encore trop incomplètement connue pour que nous puissions déterminer la pathogénie exacte du myxœdème. Les troubles de l'hématopoïèse, reconnus chez les animaux auxquels on a pratiqué la thyroïdectomie, ne peuvent rendre compte que de l'état d'anémie des myxœdémateux. Il est probable que les principaux symptômes sont la conséquence de la disparition d'une substance élaborée par la glande thyroïde, qui jouerait un rôle important dans la nutrition du système nerveux, comme Schiff l'a soutenu le premier. Les succès obtenus tout récemment par l'ingestion ou l'injection sous-cutanée de suc thyroïdien chez les myxœdémateux plaident en faveur de cette hypothèse.

**Symptômes.** — L'*idiotie myxœdémateuse* commence à se manifester après le sevrage et se caractérise par des altérations cutanées et un arrêt de développement intellectuel et physique extrêmement marqués.

On est tout d'abord frappé de la bouffissure de la face et du cou. Les téguments y sont d'un blanc jaunâtre, épaissis, indurés, ne se laissant pas déprimer par le doigt. La peau est sèche, souvent squameuse et restera toujours complètement glabre. La muqueuse buccale est également tuméfiée et anémiée. Cette bouffissure caractéristique

de la face et du cou donne un aspect particulier au petit malade. La tête paraît démesurée par rapport aux dimensions du corps, qui est atteint de nanisme. Le visage arrondi, le nez camus, les lèvres toujours entr'ouvertes donnent à la physionomie un aspect d'hébétude bien marqué. Les cheveux restent rares et rudes; la fontanelle antérieure persiste même chez des sujets ayant dépassé la trentaine. Le cou est non seulement très gros, mais encore extrêmement raccourci, au point que l'exploration y devient très difficile; on peut cependant se rendre presque toujours compte de l'absence de corps thyroïde. On trouve des masses pseudo-lipomateuses dans les creux sus-claviculaires et les aisselles, des déformations rachitiques de la colonne vertébrale et des membres. Les mains et les pieds sont souvent cyanosés et épaissis. La tuméfaction des tissus peut envahir le tronc et les membres.

La taille reste bien au-dessous de la moyenne et les malades ne dépassent guère 1 mètre de hauteur à l'âge adulte. Les organes génitaux ne se développent pas complètement.

L'intelligence est à peu près nulle, mais l'idiotie n'est pas absolument complète; car ces malades sont susceptibles d'une certaine éducation. Ils sont d'ailleurs d'un caractère doux et soumis, répugnent au mouvement.

Chez eux la température centrale est au-dessous de la normale (33°,8 à 35 degrés dans certains cas), aussi éprouvent-ils une grande susceptibilité au froid. Le pouls est petit et fréquent, la voix rauque, la respiration courte, l'appétit modéré; la constipation est de règle.

Ils peuvent atteindre ainsi un âge assez avancé et succombent à une maladie intercurrente, le plus souvent à une affection pulmonaire.

Le *myxœdème des adultes* présente une symptomatologie très analogue au tableau que nous venons de donner. Les seules différences qu'on puisse relever tiennent à l'âge des sujets, dont le développement physique est définitif et dont l'intelligence ne peut être aussi profondément atteinte que chez les enfants.

Les modifications cutanées sont les mêmes; la face bouffie, épanouie « en pleine lune », les traits immobilisés donnent un aspect stupide au masque. L'infiltration s'étend au cou, parfois au tronc et aux extrémités. Les poils, les cheveux tombent presque complètement, les ongles se séchent, se fendillent et se cassent.

En explorant le cou, on constate dans la très grande majorité des cas l'atrophie du corps thyroïde; dans quelques cas rares on a noté son hypertrophie, parfois accompagnée des signes du goitre exophthalmique; enfin on a vu l'hypertrophie précéder l'atrophie.

Somnolents, ne répondant qu'avec effort, pris d'une paresse in-

vincible, incapables de faire exécuter à leurs doigts un travail quelque peu délicat, irritables et obsédés des questions qu'on leur pose, les malades s'isolent volontiers. Ils ont perdu la mémoire surtout des faits récents. La nuit ils sont tourmentés par de l'insomnie ou des cauchemars. Souvent les hémorrhagies, une céphalalgie occipitale persistante ou des douleurs rhumatoïdes dans les membres, des vertiges, des bourdonnements d'oreille, une sensation de froid invincible viennent s'ajouter à ces symptômes. La raucité de la voix, la lenteur du débit sont de règle.

Tous ces symptômes s'établissent d'une façon insidieuse pour suivre ensuite une marche lente et progressive, interrompue parfois par des rémissions plus ou moins longues, dues au séjour dans un climat chaud ou à une grossesse. La cachexie progresse, s'accompagnant à la longue d'albuminurie ou d'accidents pulmonaires. Elle peut entraîner la mort, et souvent dans la dernière période l'infiltration myxœdémateuse disparaît. On voit encore des malades succomber à des troubles cérébraux, coma ou agitation maniaque.

Le *myxœdème opératoire* débute lentement, trois ou quatre mois, quelquefois un an après l'opération. Il s'annonce par une sensation de grande lassitude dans les membres supérieurs et de refroidissement des extrémités. Peu à peu les mains, les pieds, la face, le cou se tuméfient; l'activité et la mémoire diminuent; le malade est pris de torpeur intellectuelle et l'on voit se développer tous les symptômes qui ont été décrits à propos du myxœdème des adultes. Mais, si certaines formes sont incurables, si chez les jeunes sujets la déchéance intellectuelle et physique devient assez marquée pour rappeler d'une façon incomplète la décrépitude de l'idiotie myxœdémateuse; il existe aussi des formes frustes, susceptibles d'amélioration sinon de guérison, dans lesquelles la maladie s'arrête à la période prodromique et ne se manifeste que par quelques signes atténués: lassitude, sensation de froid, paresse de la mémoire, sécheresse de la peau, bouffissure des paupières, chute des cheveux.

**Diagnostic.** — En général le diagnostic est d'une extrême facilité et il suffit d'avoir vu un seul cas de myxœdème, [pour ne jamais se tromper dans la suite.

L'*idiotie myxœdémateuse* présente des symptômes communs avec le *crétinisme*; mais cette dernière maladie est endémique, s'accompagne toujours de goître.

Le *myxœdème des adultes*, qu'il succède à une thyroïdectomie ou non, ne peut se confondre avec l'*œdème* par infiltration séreuse des téguments, qui se laissent déprimer en godet par le doigt.

Il est impossible aujourd'hui de trouver une relation entre les

déformations osseuses de l'*acromégalie* ou de l'*ostéite hypertrophiante pneumique* et les tuméfactions des parties molles qui accompagnent le myxœdème.

L'*éléphantiasis des Arabes*, qui d'ailleurs ne siège en général qu'à l'un des membres inférieurs, rappelle assez bien, lorsque la peau reste lisse et ne se recouvre pas de productions papillomateuses, la tuméfaction du myxœdème.

**Anatomie pathologique.** — Dans l'*idiotie myxœdémateuse*, l'absence complète de corps thyroïde est pour ainsi dire constante. Dans un cas seulement l'organe existait, mais était atrophié. Les autopsies ont encore révélé l'atrophie des os du crâne et un état gélatiniforme des circonvolutions cérébrales rappelant l'aspect du cerveau des nouveau-nés. Le tissu cellulaire sous-cutané est infiltré de mucine, la couche adipeuse est épaissie; il y a une infiltration embryonnaire autour des glandes sudoripares, des glandes sébacées et des follicules pileux. On a constaté également une infiltration de mucine dans les organes.

Le *myxœdème des adultes* s'accompagne toujours d'une lésion du corps thyroïde, habituellement l'atrophie. L'organe est alors blanchâtre, résistant. Au microscope on a noté au début une infiltration embryonnaire enveloppant les vésicules de la glande, dont l'épithélium ne tarde pas à proliférer. Plus tard l'épithélium est détruit, la sclérose a envahi toute la glande. On a constaté souvent la coexistence de la néphrite interstitielle.

On n'a relevé aucune lésion importante dans les autopsies de sujets atteints de *myxœdème opératoire*.

**Traitement.** — Jusqu'à ces dernières années, la thérapeutique du myxœdème était restée toute symptomatique; et l'on n'avait guère recours qu'aux toniques pour essayer d'améliorer l'état des malades.

Horsley, se fondant sur les résultats obtenus par l'expérimentation, conseilla la greffe de corps thyroïdes de mouton pour enrayer la maladie. Quelques chirurgiens ont essayé ce procédé, qui paraît n'avoir donné que des améliorations passagères ne persistant pas après la résorption de la greffe.

G.-R. Murray pratiqua en 1891 des injections sous-cutanées d'extrait de corps thyroïde de mouton et obtint l'amendement des symptômes dans un cas de myxœdème. Depuis, cette méthode a été fréquemment employée. Ces injections peuvent présenter quelques inconvénients, donner lieu à de la fièvre, à de la céphalée, à des douleurs dans les membres et le thorax. Mais les résultats ont été assez encourageants.

Enfin on a encore fait absorber aux malades par la voie digestive, soit des morceaux de corps thyroïde de mouton, soit l'extrait glycérimé

de cet organe. La dose convenable représente un demi-corps thyroïde par jour. Ce dernier mode de traitement a été employé plus particulièrement en Angleterre et au Danemark et paraît avoir donné des succès.

H. BOURGES.

### OSTÉOPATHIES SYSTÉMATISÉES

On a séparé, dans ces dernières années, les unes des autres un certain nombre d'ostéopathies systématiées et l'on en a fait des types morbides bien distincts. L'*ostéite déformante* de Paget, l'*acromégalie*, l'*ostéopathie hypertrophiant pneumique* sont des maladies classées qui méritent une description spéciale. Après avoir consacré un paragraphe à chacune d'entre elles, nous les réunirons, afin d'éviter les répétitions, en un chapitre commun réservé au diagnostic des affections qui leur ressemblent, et au diagnostic différentiel des ostéopathies systématiées.

#### OSTÉITE DÉFORMANTE DE PAGET

**Historique.** — En 1876, sir James Paget communiquait à la Société médico-chirurgicale de Londres un mémoire sur une maladie des os, non encore décrite, à laquelle il donnait le nom d'*ostéite déformante*. Depuis, le travail de M. S. Pozzi<sup>1</sup> et les deux mémoires de M. Thibierge<sup>2</sup>, donnant l'analyse de toutes les observations parues jusqu'à ce jour, ont complété la description de Paget.

**Symptômes.** — La maladie débute en général vers l'âge de cinquante ans; elle est presque toujours méconnue dans les premiers temps, ne s'annonçant que par des douleurs attribuées au rhumatisme. Ces *douleurs* se localisent aux membres en voie d'hypertrophie; elles occupent la totalité de l'os, sont très vives; ordinairement continues, elles ont quelquefois un caractère passager qui les rapproche des douleurs fulgurantes de l'ataxie. A mesure

1. S. POZZI, *Congrès de chirurgie de Paris*, 1883.

2. THIBIERGE (*Arch. gén. de méd.*, janvier 1890 et *Soc. méd. des hôp.*, 17 fév. 1893).

que les déformations s'accroissent, les douleurs se calment, pour disparaître définitivement. Si les phénomènes douloureux font défaut, le début de la maladie passe inaperçu, et ce n'est que lorsque les déformations sont constituées que le malade est averti en constatant que sa tête est devenue trop grosse pour son chapeau, que son dos se courbe et que sa taille diminue.

L'évolution progressive et lente de la maladie aboutit aux *déformations* suivantes. Lorsque le malade se tient debout, le haut du corps est penché en avant; les épaules sont arrondies; les bras, pendant le long du corps, semblent démesurés comme les membres supérieurs des grands singes anthropomorphes. Le crâne paraît développé d'une façon exagérée, et son poids semble entraîner la tête en avant. Aux membres inférieurs, les os des cuisses et des jambes présentent une large courbure à concavité interne. Cette déformation des fémurs s'impose au regard malgré l'épaisseur des téguments. Le grand trochanter, la rotule sont souvent augmentés de volume, tandis qu'en général les condyles sont normaux. Outre leur courbure à concavité interne, les os des jambes sont fortement incurvés en avant. Légèrement hypertrophiés à leur extrémité supérieure, ils sont surtout modifiés au niveau de leur diaphyse. La face interne du tibia s'arrondit, sa crête devient mousse. Près du cou-de-pied, les os de la jambe redeviennent en général normaux. A cause des courbures des os des membres inférieurs, lorsque les pieds sont rapprochés l'un contre l'autre, les genoux restent considérablement éloignés.

En examinant de plus près le segment supérieur du corps, on trouve le bassin élargi, les crêtes iliaques épaissies. Il y a un certain degré de cyphose à la région dorsale, rarement de la scoliose. Le thorax est aplati latéralement. Les côtes, brusquement coudées à angle droit, sont élargies, arrivent presque au contact. Elles sont immobilisées par une ankylose plus ou moins complète; aussi la respiration devient-elle presque exclusivement diaphragmatique. L'abdomen est raccourci dans son diamètre vertical. La courbure rachidienne, jointe à celle des membres inférieurs, détermine une diminution notable de la taille du malade.

Aux membres supérieurs les déformations sont bien moins marquées qu'aux membres inférieurs. Les os de l'avant-bras sont quelquefois hypertrophiés, s'incurvent en arrière et en dehors; l'humérus épaissi forme une courbe à convexité postérieure. La clavicule est très fréquemment atteinte, l'hypertrophie en exagère les courbures. A l'omoplate, l'épine et l'acromion augmentent de volume.

On voit qu'aux membres ces déformations ne frappent que les os longs et leur diaphyse seulement, les extrémités restent toujours

normales. La maladie atteint les os symétriques avec prédominance constante sur l'un d'eux. Le crâne a progressivement augmenté de volume; le malade s'en aperçoit à ce qu'il est obligé de changer ses chapeaux, qui ne peuvent plus le coiffer. La forme générale du crâne est conservée, il n'offre aucune saillie anormale, mais déborde la face qui n'est jamais atteinte, sauf parfois au niveau du maxillaire inférieur qui est légèrement augmenté de volume. La démarche est lente, maladroit; les jambes restent écartées, le secours d'une canne est indispensable.

A la longue les déformations s'accroissent au point qu'on a vu les jambes, se courbant de plus en plus, arriver à se croiser en X; les malades deviennent alors impotents, ne peuvent plus quitter leur fauteuil; mais le poids du corps courbe peu à peu les membres supérieurs sur lesquels ils s'appuient et augmente progressivement la déformation de la colonne vertébrale, accentuant encore ce misérable état d'infirmité jusqu'à la mort.

Les troubles fonctionnels sont très peu marqués, à part la gêne des mouvements produite par l'hypertrophie du squelette. L'état général est bon. Ni l'intelligence, ni les organes des sens ne sont atteints. Les douleurs dans les membres sont rares, sauf au début.

**Marche. Durée. Terminaisons.** — La marche de la maladie est lentement progressive, soit d'une façon continue, soit avec des rémissions plus ou moins longues. Mais ce n'est que dans la *forme complète* que se retrouvent toutes les déformations que nous venons de décrire. Dans la *forme incomplète* l'hypertrophie se limite à certains os, ceux des membres inférieurs par exemple, en même temps qu'une clavicule, respectant les os du crâne, du tronc et des membres supérieurs.

Les malades vivent longtemps avec cette infirmité (quinze, vingt ans), et presque toujours ils meurent d'une lésion cardiaque ou d'un cancer concomitant.

**Anatomie pathologique.** — Le périoste des os malades est souvent plus adhérent que normalement. La surface des os est perforée d'une multitude de petits trous, surtout les os du crâne. Ceux-ci sont très épais (parfois 2 à 3 centimètres d'épaisseur); leurs sutures sont généralement soudées. Les sillons vasculaires à la face interne sont très excavés; les trous de la base ne sont pas rétrécis. A la coupe, ces os sont entièrement spongieux, ou, au contraire, compacts comme de l'ivoire.

La diaphyse des os longs, épaissie par places, est raréfiée en d'autres points; le tissu spongieux des extrémités est extrêmement poreux.

Les ligaments vertébraux sont épaissis, indurés, quelquefois ossi-

fiés, de même que les cartilages costaux. Les os sont souvent mous, surtout les côtes.

Au microscope, les coupes portant sur les os longs montrent un mélange irrégulier d'ostéite raréfiante et d'ostéite condensante. Tandis que les canaux de Havers sont démesurément élargis sur certains points, on voit, à côté, une masse compacte étendue, à peu près dépourvue de canaux de Havers. Les systèmes de lamelles qui entourent les canaux médullaires ont perdu leur position régulière. Les modifications de la moelle osseuse ne semblent pas très caractéristiques<sup>1</sup>.

Dans les autopsies d'ostéite déformante on a trouvé à peu près constamment, soit une tumeur maligne (sarcome, enchondrome, épithéliome) siégeant souvent sur un os, soit une lésion cardiaque.

**Étiologie. Pathogénie.** — Les causes véritables de la maladie sont absolument inconnues. Elle débute habituellement vers cinquante ans et est aussi fréquente dans les deux sexes.

L'hérédité semble ne jouer aucun rôle dans son développement. Souvent les sujets atteints sont entachés d'arthritisme; en revanche, la syphilis se retrouve rarement dans leurs antécédents.

Les traumatismes agissent fréquemment comme cause occasionnelle.

Il n'est plus nécessaire aujourd'hui de discuter si l'ostéite déformante de Paget doit être rattachée à l'ostéomalacie, à la goutte ou au rhumatisme chronique. Il est certain qu'il s'agit d'une entité morbide, nettement distincte, dont nous ignorons absolument la pathogénie.

## ACROMÉGALIE

En 1885, M. P. Marie joignit à ses observations personnelles quelques cas épars dans la littérature médicale sous des noms différents et créa une entité morbide, qu'il décrivit sous le nom d'*acromégalie*. Il s'agit d'une maladie caractérisée par des déformations qui portent sur les mains et les pieds, extrêmement allongés et élargis, sur la face (hypertrophie du nez et de la lèvre inférieure, prognathisme du maxillaire inférieur), sur le thorax et la colonne vertébrale (proéminence en avant du sternum et cyphose cervico-dorsale). Plusieurs observations et un travail d'ensemble, la thèse de M. Souza-Leite

1. Voir MEIZARD et BOURGES (*Arch. de méd. expériment.*, juill. 1892, p. 479).