

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 caractéristiques¹.

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).

(Paris, 1890) ont paru depuis le mémoire initial de M. Marie et n'ont fait qu'en confirmer les conclusions¹.

Symptômes. — La maladie débute soit durant l'adolescence, soit un peu plus tard; le plus souvent de vingt à vingt-six ans. Les extrémités et la face augmentent peu à peu de volume sans que le malade y prête attention. L'hypertrophie débute le plus souvent par les mains, quelquefois par la face. Quelquefois, cependant, il s'aperçoit que sa bague, sa chaussure ou son chapeau sont devenus trop étroits. Les déformations peuvent s'annoncer aussi par une douleur vague ou une grande lassitude. La maladie une fois constituée, on observe les symptômes suivants :

Les mains et les doigts élargis et allongés rappellent de véritables battoirs; leur aspect est d'autant plus frappant que le poignet et les autres segments des membres supérieurs sont restés normaux. Au niveau des mains les téguments sont assez fortement colorés, comme hâlés; la consistance est ferme, ils ne présentent pas trace d'œdème. Les plis de la main sont plus profonds qu'à l'état normal, les éminences thénar et hypothénar plus saillantes. Les doigts ont conservé leur forme normale, les ongles sont petits, aplatis, longitudinalement striés.

Toutes les parties molles et le squelette des pieds sont également hypertrophiés de façon à simuler les extrémités d'un colosse. Le pied de l'acromégalique présente souvent les caractères du pied plat, en même temps qu'il est épaissi, que ses bourrelets sont plus saillants, ses orteils plus développés. Les ongles, comme aux mains, sont courts et cassants. Les autres segments des membres inférieurs ont à peu près leur volume normal.

Les déformations de la face sont aussi caractéristiques que celles des extrémités. Elle est ovalaire et verticalement allongée. Le nez est camard, très volumineux, surtout à sa partie inférieure. La lèvre inférieure est tombante, renversée en bas. La bouche, souvent entr'ouverte en permanence, laisse voir une langue très élargie et épaissie, quelquefois projetée au dehors par son volume même, et crevascée à son bord antérieur par des morsures involontaires. Le menton est gros, allongé verticalement; le maxillaire inférieur se développe incessamment en se portant en avant et en produisant un prognathisme souvent considérable; les dents des deux mâchoires ne peuvent plus se rencontrer. Cette altération de la langue, les modifications des rapports des arcades dentaires entraînent nécessairement des troubles de la parole, de la mastication et de la déglutition plus ou moins marqués.

1. Voir la revue récente de RAUZIER (*Nov. Montpellier médic.*, 1893).

Quelques détails frappent encore dans le facies acromégalique : les arcades orbitaires sont énormes, les paupières saillantes, épaissies; parfois il y a de l'exophtalmie; les pommettes sont très saillantes. Ces reliefs sont produits par la dilatation des sinus. On a noté aussi un allongement antéro-postérieur de la voûte palatine et du voile du palais, de l'hypertrophie des amygdales, de la luette, des piliers palatins.

Le diamètre antéro-postérieur du crâne est un peu allongé par suite de la dilatation des sinus frontaux; mais les modifications du crâne sont insignifiantes en comparaison de celles de la face; il reste normal, à part les crêtes osseuses le long des sutures crâniennes, ou l'hypertrophie de la protubérance occipitale externe, qu'on a signalée dans quelques cas.

Il n'en est pas de même de la déviation du rachis notée dans toutes les observations d'acromégaliques arrivés à la période d'état. C'est une cyphose cervico-dorsale qui arrondit le dos des malades et incline leur tête en avant. On voit encore un certain degré de scoliose droite ou gauche et parfois de la lordose compensatrice.

L'hypertrophie de la plupart des pièces osseuses du thorax jointes aux courbures anormales de la colonne vertébrale, déterminent une saillie de la poitrine en avant; de sorte que le malade se présente avec la double bosse de polichinelle, l'une en arrière, l'autre en avant.

La cage thoracique est aplatie latéralement, sa partie inférieure est projetée en avant. Le sternum est épaissi et allongé, les clavicules hypertrophiées surtout à leurs extrémités acromiales. En avant, les côtes et les cartilages costaux élargis comblent les espaces intercostaux. Les saillies des omoplates sont plus massives.

A côté de ces déformations viennent se placer des signes subjectifs d'une grande valeur. La céphalalgie persistante ou intermittente est un signe de début très fréquent, parfois le premier qui attire l'attention du malade. Elle siège en général en un point limité du crâne, souvent à la nuque. En outre les malades ressentent fréquemment des douleurs intermittentes dans les os ou les jointures. Chez les femmes, la maladie s'annonce dans bien des cas par l'arrêt de la menstruation. L'aménorrhée peut être d'emblée définitive; si elle est intermittente, au bout de peu de temps l'arrêt devient permanent; jamais une femme acromégalique, dont la maladie est constituée, n'a d'enfant. Les appétits sexuels sont diminués. La vue s'affaiblit et la cécité peut devenir complète par atrophie optique. On a signalé de l'exophtalmie, de l'hémianopsie temporale; on a pu constater le signe d'Argyll Robertson, du myosis, du rétrécissement du champ visuel. On a encore noté un degré plus ou moins marqué de surdité, une anosmie légère, des modifications du goût.

L'appétit est presque toujours très fort, la soif vive. Aussi n'est-il pas étonnant de rencontrer habituellement de la dilatation de l'estomac chez ces malades.

On constate encore une série de symptômes objectifs moins importants et moins constants. Le cou est souvent gros et court; le corps thyroïde atrophié ou parfois atteint de goitre. L'hypertrophie du larynx se manifeste par la saillie anormale de la pomme d'Adam et par le timbre particulièrement grave de la voix. On a signalé quelquefois une zone de matité rétro-sternale que l'on a attribuée à la persistance du thymus. Les organes sexuels sont tantôt atrophiés, tantôt hypertrophiés; les mamelles souvent flasques et petites. Les os du bassin ont été parfois trouvés élargis et épaissis. Les muscles sont dans certains cas hypertrophiés, le sujet très vigoureux; au contraire, assez souvent le malade est aisément fatigué, affaibli; ses muscles ont diminué de volume. Les réflexes tendineux sont généralement normaux, on les a trouvés diminués ou même abolis. Le cœur est hypertrophié; on a signalé un souffle systolique à la pointe, des palpitations; les artères sont assez rigides, les veines fréquemment variqueuses, les ganglions lymphatiques quelquefois engorgés.

Les malades transpirent très aisément et certains d'entre eux ont de la polyurie accompagnée soit de glycosurie, soit d'augmentation de l'urée et des phosphates. Parfois il y a une certaine quantité d'albumine dans les urines, on a même signalé de la peptonurie. Les troubles de la sensibilité sont très peu marqués; on n'a guère relevé qu'une plus grande impressionnabilité au froid. La peau est souvent épaissie, sèche, plissée, prend une teinte jaunâtre cachectique. On rencontre souvent, surtout à la partie supérieure du corps, du molluscum pendulum. Les cheveux sont abondants, épais; les poils deviennent durs et gros.

Bien que la maladie n'atteigne pas l'intelligence, la céphalalgie opiniâtre, les déformations grotesques qu'elle détermine ne tardent pas à assombrir l'humeur des malades. Il en résulte un découragement, une tendance à la mélancolie, qui aboutissent parfois au suicide. Dans quelques observations on signale la lourdeur du sommeil, des cauchemars et même, dans les derniers jours de la vie, du délire et du coma.

Marche. Durée. Terminaisons. — L'acromégalie s'établit insidieusement, comme nous l'avons vu. A la période d'état, les symptômes s'accroissent lentement; mais il n'est pas rare d'observer de véritables poussées, des recrudescences suivies de rémissions plus ou moins longues. En général la maladie atteint successivement les mains et les pieds, puis la face, puis la colonne vertébrale et le thorax; les troubles visuels sont les derniers à apparaître. La maladie peut durer

de dix à trente ans et plus encore. A la période terminale les acromégaliens deviennent de véritables cachectiques; la peau est très pigmentée, flaccide, ridée, squameuse, les chairs sont émaciées, le malade, rendu inerte par une lassitude insurmontable, reste continuellement alité. Si une maladie intercurrente ne l'emporte pas, il succombe aux progrès de la cachexie, à la compression cérébrale, à une syncope.

Anatomie pathologique. — La lésion constante, toujours retrouvée dans les autopsies, est l'hypertrophie du corps pituitaire, dont le volume peut atteindre celui d'un œuf de poule et même le dépasser, excavant les lobes sphénoïdaux et comprimant les nerfs optiques. Au microscope il ne s'agit pas de néoplasme, mais d'hypertrophie pure et simple du corps pituitaire.

On a encore signalé l'hypertrophie des nerfs crâniens et des cordons nerveux du grand sympathique, la persistance du thymus, les altérations du corps thyroïde, l'hypertrophie du cœur et des vaisseaux sanguins, les modifications des appareils de la phonation et de la génération.

Le crâne présente un agrandissement considérable de la selle turcique et des sinus de la face. On retrouve l'hypertrophie de tous les os, dont nous avons parlé à propos de la symptomatologie. Sur les os longs des membres dont la diaphyse est intacte, on remarque l'hypertrophie des crêtes osseuses et des apophyses.

Étiologie et pathogénie. — On sait peu de chose sur la nature de la maladie. L'hérédité paraît être sans influence sur son développement. On rencontre l'acromégalie un peu plus souvent chez les femmes que chez les hommes, elle apparaît chez des sujets jeunes (de dix-neuf à vingt-six ans). Mais M. Marie pense qu'elle ne débute jamais dans l'enfance. Toutes les maladies relevées dans les antécédents des acromégaliens (syphilis, rhumatisme, goutte, pyrexies) semblent bien n'agir que comme causes occasionnelles.

La pathogénie de l'acromégalie est encore inconnue et l'on n'a pu que faire des hypothèses à son sujet. M. Marie propose la suivante: il s'agirait d'une dystrophie systématique, dont la place en nosologie serait assez symétrique à celle du myxœdème et qui affecterait, avec un organe encore inconnu de la fonction trophique (peut-être le corps pituitaire), des relations analogues à celles qui lient le myxœdème au corps thyroïde. Il suffit de signaler les hypothèses de Klebs et de Freund: le premier attribue la maladie à un développement exagéré du système vasculaire; le second, à une inversion dans l'évolution de la vie génitale.