

OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE
D'ORIGINE PNEUMIQUE

Historique. — M. P. Marie¹ en 1890 montra qu'il existe une ostéopathie systématisée, caractérisée surtout par des déformations des mains et des pieds et en rapport avec une affection pleuro-pulmonaire. Il lui donna le nom d'ostéo-arthropathie hypertrophiante d'origine pneumique. Avant le travail de cet auteur quelques observations se rapportant à cette affection avaient été publiées sous des titres divers, sans qu'on ait soupçonné le rapport des lésions pleuro-pulmonaires avec les déformations des extrémités. A la fin de la même année, Bamberger² publia sept observations de cette maladie et montra que les affections cardiaques pouvaient produire les mêmes déformations, par la stase sanguine qu'elles déterminent dans le poumon. Il ne reste plus à signaler que le travail d'ensemble fait sur la question par M. A. Lefebvre³, l'observation récemment publiée par M. Orrillard⁴ et le mémoire de M. Moizard⁵, qui établit les caractères de cette affection chez les enfants.

Symptômes. — Le début de la maladie est lent et insidieux et l'on ne s'aperçoit des déformations que lorsqu'elles sont entièrement constituées.

Les mains frappent d'abord par leur volume anomal, non qu'elles soient allongées, mais elles sont extrêmement épaissies et élargies. Les doigts surtout, renflés en massue à leur extrémité libre, sont particulièrement hypertrophiés et rappellent en l'exagérant le doigt hippocratique des tuberculeux. Mais la déformation n'est pas limitée à la main et l'on voit le segment inférieur de l'avant-bras s'élargir d'une façon manifeste à mesure qu'on approche de l'articulation du poignet.

A un examen plus détaillé, on voit que les ongles sont très étalés et bombés. M. P. Marie les a très justement comparés à un verre de montre. Ils sont le siège d'une striation longitudinale très marquée et sont sujets à se fendre; de plus ils sont plus minces et plus flexibles qu'à l'état normal. L'élargissement porte spécialement sur la phalangette, les autres phalanges étant beaucoup moins épaissies.

1. P. MARIE, De l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique (*Rev. de méd.*, janvier 1890).

2. E. BAMBERGER (*Zeitschr. f. kl. Med.*, Bd. XVIII, h. 3 u. 4, 1890).

3. A. LEFEBVRE (Thèse de Paris, 1891).

4. A. ORRILLARD (*Rev. de méd.*, 1892, p. 231).

5. MOIZARD (*Soc. méd. des hôp.*, 12 mai 1893).

La région carpo-métacarpienne ne change pas beaucoup de volume; il n'en est pas de même au niveau du poignet, où l'hypertrophie est énorme, et remonte en diminuant jusqu'au tiers inférieur de l'avant-bras.

Plus haut on peut trouver un développement anomal des os longs; mais il est bien plus faible qu'aux extrémités et plus spécialement localisé au niveau de l'articulation du coude. Le cubitus et le radius sont toujours plus atteints que l'humérus.

La palpation montre que c'est à l'accroissement du squelette qu'il faut rapporter la plus grande part des déformations. Cependant les parties molles contribuent par leur épaississement à augmenter le volume des régions atteintes.

Le siège de la lésion au niveau des articulations indique bien que leur fonctionnement doit être compromis. De ce fait les mouvements de la main sont limités et peu énergiques. Les coudes restent en permanence légèrement fléchis, leur extension complète étant devenue impossible. Il est rare que les mouvements de l'articulation de l'épaule soient gênés.

Les déformations au membre inférieur présentent une similitude complète avec celles du membre supérieur: orteils en battant de cloche, ongles élargis et recourbés, débordement énorme des malléoles, hypertrophie moins marquée du péroné et du tibia et surtout du fémur, gonflement des genoux toujours légèrement fléchis et augmentation de volume très apparente des rotules.

Le reste du squelette présente à un léger degré des modifications, telles qu'épaississement des clavicules, surtout à leur extrémité acromiale, hypertrophie de l'épine de l'omoplate, élargissement du sternum, des côtes à leur extrémité supérieure, parfois du bord alvéolaire du maxillaire supérieur. Il y a souvent de la cyphose dorsale inférieure et lombaire avec un certain degré de scoliose. Ces courbures de la colonne vertébrale entraînent une diminution de la taille généralement peu prononcée, mais qui a pu aller jusqu'à 7 centimètres et demi.

On a signalé dans certains cas des douleurs rhumatoïdes au niveau des articulations tuméfiées, des troubles de la sensibilité (hypoesthésie en certains points, hyperesthésie en d'autres), une matité rétro-sternale en rapport avec de l'adénopathie trachéo-bronchique, une sudation exagérée, des modifications cutanées (eczéma, urticaire, ichthyose) au niveau des extrémités, de la polyphagie et de la polydipsie, de l'épaississement du nez, des oreilles, des paupières, des varicosités de la face. En faisant l'examen des organes du malade, on constate presque toujours une lésion chronique des voies respiratoires ou de la plèvre, principalement une lésion suppurative, pleurésie purulente, dilatation des bronches, tuberculose pulmonaire,

quelquefois une affection cardiaque chronique ayant déterminé un catarrhe pulmonaire persistant.

Marche. Durée. Terminaisons. — L'évolution de la maladie dépend complètement de l'affection qui en est le point de départ. Il est rare que les déformations arrivent à leur apogée en quelques mois; souvent elles ne sont complètes qu'au bout de plusieurs années. La santé générale du malade ne semble dépendre en aucune façon des lésions ostéopathiques, qui ne compromettent jamais l'existence. Les progrès de cette ostéopathie se font souvent par poussées accompagnées de tuméfaction des parties atteintes et suivie de régression passagère. M. Orrillard signale dans le cas qu'il rapporte une augmentation de la gêne fonctionnelle des articulations prises, coïncidant avec des poussées d'une éruption ortiée.

Chez les enfants, les déformations paraissent s'établir avec une grande rapidité; mais en revanche elles peuvent s'amender considérablement et même disparaître complètement, en même temps que guérit la maladie causale. Chez eux, le plus souvent les déformations se limitent aux extrémités digitales, parfois elles atteignent aussi les orteils, mais ne remontent ni au poignet, ni au cou-de-pied.

Anatomie pathologique. — Les autopsies encore rares d'ostéopathies hypertrophiantes pneumiques montrent que les lésions siègent principalement au niveau des épiphyses déformées. L'unique examen microscopique signalé dans la thèse de M. Lefebvre montre sur les coupes transversales deux systèmes osseux bien différents l'un de l'autre, l'un central dont les canaux de Havers sont parallèles à l'axe de l'os, l'autre périphérique d'origine périostée dont les canaux de Havers sont perpendiculaires à la direction de ceux du système précédent, rappelant l'apparence de certaines exostoses d'origine périostique, celles de la syphilis par exemple. Les éléments embryonnaires de la moelle osseuse sont extrêmement multipliés à la partie périphérique; la graisse est très abondante à la partie centrale. C'est une médullite subaiguë avec hyperplasie et condensation de l'os sous-périosté. L'examen des nerfs des extrémités malades n'a rien révélé d'anormal.

Au point de vue chimique, une analyse signalée dans la thèse de M. Lefebvre montre qu'il y a dans l'os malade augmentation des matières organiques et surtout des matières grasses; la chaux est remplacée en partie par de la magnésie.

Étiologie et pathogénie. — La maladie frappe surtout les adultes et, chez les adultes, seulement ceux qui appartiennent au sexe masculin, du moins on n'en connaît pas d'observation chez la femme. Chez les enfants au contraire, les filles sont aussi fréquemment atteintes que les garçons. Il est de règle que ces déformations

dénoncent soit une affection des voies aériennes ou des plèvres (tuberculose pulmonaire, dilatation des bronches, pleurésie), soit une maladie du cœur ayant déterminé de la stase pulmonaire. Cependant dans deux observations déjà l'ostéopathie hypertrophiante s'était montrée chez des malades n'ayant aucune lésion ni du côté de l'appareil pulmonaire, ni du côté du cœur, et tout récemment M. Marfan¹ en a signalé un cas au cours d'une pyélo-néphrite sans altération des voies respiratoires, ni de l'appareil vasculaire. Il est donc bien certain aujourd'hui que dans quelques cas exceptionnels la maladie ne mérite pas le nom de pneumique. Cependant l'influence des lésions suppuratives pleuro-pulmonaires sur le développement de la maladie n'en demeure pas moins évidente, comme le prouvent les cas de diminution ou même de disparition des déformations à la suite de la guérison de l'affection pulmonaire initiale.

Comment expliquer le rapport étroit qui unit les deux maladies? D'après M. Marie, sous l'influence de micro-organismes, la production, au niveau des lésions de l'appareil respiratoire, de substances purulentes ou fermentées passant ensuite dans la circulation exerce une action élective sur certaines parties des os et des articulations pour déterminer les lésions de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante.

L'observation de M. Marfan semble prouver qu'une suppuration rénale peut produire les mêmes résultats. Mais il n'en est pas de même de certaines suppurations chirurgicales prolongées, telles que celles des abcès par congestion et des tumeurs blanches; jamais elles ne s'accompagnent des déformations de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante (A. Lefebvre).

DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT DES OSTÉOPATHIES SYSTÉMATISÉES

Diagnostic. — Un certain nombre d'affections se rapprochent plus ou moins des ostéopathies que nous venons de décrire.

La syphilis héréditaire tardive, l'ostéomalacie locale déterminent sur la diaphyse des os longs des membres des lésions qu'on pourrait confondre avec les déformations de la maladie osseuse de Paget.

Mais la *syphilis héréditaire tardive* frappe exceptionnellement les os après trente ans; elle n'atteint guère plusieurs os à la fois et ne détermine pas une hyperostose portant sur toute la circonférence de l'os; les os hypertrophiés ne présentent pas d'incurvation à convexité externe.

1. MARFAN (*Soc. méd. des hôp.*, 12 mai 1893).

L'ostéomalacie locale, qui est une affection encore mal connue, reste absolument localisée à un seul os.

Certaines affections atteignant plus spécialement les extrémités reproduisent des déformations plus ou moins voisines de celles de l'acromégalie ou de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. Dans le *myxœdème* les extrémités sont augmentées de volume par une tuméfaction dure des téguments, la face est également bouffie; mais à la palpation on constate aisément que le squelette n'est pour rien dans ces modifications; d'ailleurs l'état squameux et ciréux de la peau, les troubles intellectuels suffisent à distinguer cette maladie des ostéopathies.

Dans le *rhumatisme noueux* les doigts sont déformés par des nodosités siégeant au niveau de chacune des articulations phalangiennes, tandis que dans l'acromégalie les doigts hypertrophiés conservent leur forme et que dans l'ostéopathie hypertrophiante, c'est la dernière phalange qui, seule, est modifiée. D'ailleurs le rhumatisme donne lieu à des douleurs plus vives et à des craquements articulaires.

M. P. Marie a signalé chez des sujets *lymphatiques* et *rachitiques* à la fois, ayant l'âge de cinquante ans, ou plus jeunes, des déformations des doigts et des mains, qui, jointes à l'aspect de la lèvre inférieure légèrement pendante et à un certain degré de bouffissure de la face et des paupières, pourraient donner à première vue le change pour une ostéopathie. Mais l'erreur ne peut se prolonger, tous les autres symptômes faisant défaut.

Les *doigts hippocratiques de la tuberculose*, les *doigts en baguette de tambour de la cyanose congénitale* rappellent les déformations de l'ostéopathie hypertrophiante pneumique. Mais jamais l'ongle ne s'étale aussi circulairement en verre de montre. D'ailleurs ces modifications dépendent probablement d'un processus très voisin de celui de l'ostéopathie hypertrophiante.

Dans le *gigantisme*, les mains et les pieds sont aussi développés que dans l'acromégalie et ne sont pas non plus déformés. Mais le reste du corps garde ses proportions avec les extrémités, la taille est très élevée, tandis qu'il n'en est pas de même chez les acromégaliques.

Outre les trois types que nous avons décrits, il existe encore des ostéopathies systématisées, dont les observations sont encore trop rares pour que nous ayons pu leur consacrer un chapitre spécial. Il convient de les signaler ici. Tel est le *leontiasis ossea* de Virchow, dans lequel l'hypertrophie est exclusivement limitée aux os de la face et du crâne démesurément développés.

M. Marie¹ a encore récemment publié un cas d'ostéopathie systé-

1. P. MARIE (*Soc. méd. des hôp.*, 15 janvier 1892).

matisée à type non encore décrit. Il s'agissait d'une femme de vingt-neuf ans, présentant depuis cinq ans, un peu au-dessus des épiphyses inférieures, sur une hauteur de 6 à 8 centimètres, une tuméfaction très douloureuse ayant frappé successivement les tibias, les fémurs, puis les radius et les cubitus avec hypertrophie du maxillaire supérieur et prognathisme de cet os; le corps du maxillaire inférieur semblait épaissi. On constatait en même temps de la mélanodermie, une tuberculose pulmonaire au début et un degré marqué de cachexie.

Afin de mieux faire saisir les caractères différentiels qui séparent les trois types d'ostéopathies que nous avons décrits avec détail, nous croyons devoir mettre leurs symptômes en parallèle dans le tableau suivant:

Diagnostic différentiel des ostéopathies systématisées.

	OSTÉITE DÉFORMANTE DE PAGET	ACROMÉGALIE	OSTÉOPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE
Age.	Vieillards.	Début chez de jeunes sujets (de vingt à vingt-six ans), jamais chez les enfants.	Chez les adultes et chez les enfants atteints d'affection pleuro-pulmonaire.
Sexe.	Hommes et femmes.	Hommes et femmes.	Hommes seulement chez les adultes; filles et garçons chez les enfants.
Crâne.	Hypertrophie considérable (peut manquer dans la forme incomplète).	Généralement normal; parfois dilatation des sinus et crêtes au niveau des sutures crâniennes. Céphalée.	Rien.
Face.	Rien.	Hypertrophie considérable portant sur le nez, le maxillaire inférieur, la langue.	Quelquefois épaississement du bord alvéolaire du maxillaire supérieur.
Mains et pieds.	Rien.	Mains aussi bien allongées qu'élargies. Doigts uniformément hypertrophiés. Ongles petits, recouverts par les parties molles. Pas d'hypertrophie du poignet. Mêmes déformations aux pieds.	Mains élargies seulement, doigts en baguette de tambour, ongles en verre de montre. Hypertrophie énorme du poignet et du tiers inférieur de l'avant-bras. Mêmes déformations aux pieds.
Diaphyses des os longs des membres.	Hypertrophie énorme et incurvation en dehors et en avant aux membres inférieurs, en arrière aux membres supérieurs.	Légère augmentation de certaines saillies.	Augmentation de volume peu marquée, pas d'incurvation.

Diagnostic différentiel des ostéopathies systématisées (Suite).

	OSTÉITE DÉFORMANTE DE PAGET	ACROMÉGALIE	OSTÉOPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE
Épiphyes des os longs des membres.	Rien.	Rien.	Gonflement au niveau des articulations. Limitation des mouvements.
Os du tronc.	Cyphose supérieure inconstante. Thorax aplati sur les côtés. Diminution de la taille. Attitude simiesque (tête en avant, membres supérieurs paraissant trop longs). Hypertrophie pouvant atteindre tous les os longs.	Cyphose supérieure constante. Tête inclinée en avant, thorax saillant en bas (double bosse de polichinelle).	Cyphose inférieure assez rare. Pas de déformation thoracique. Hypertrophie légère des os longs.
Organes des sens.	Rien.	Troubles oculaires.	Rien.

Traitement. — La nature de ces affections étant encore complètement inconnue, il est difficile d'en établir le traitement. On a essayé des iodures, du salicylate de soude, de l'antipyrine, de l'arsenic, sans que ces diverses médications aient paru enrayer le développement des déformations osseuses.

Nous savons que dans les formes légères de l'ostéopathie hypertrophiante pneumique des enfants, la guérison de l'affection pulmonaire initiale peut entraîner celle de la maladie osseuse.

La thérapeutique se bornera en général à traiter les symptômes. L'antipyrine donne de bons résultats contre les douleurs, spécialement contre la céphalée des acromégaliques; celle-ci d'ailleurs est amendée également par le valérianate de caféine.

L'arsenic, les alcalins, le régime ont un bon effet contre la glycosurie dans l'acromégalie.

H. BOURGES.

NÉVROSES

On donne le nom de *névroses* aux affections nerveuses dans lesquelles on ne constate pas de lésion appréciable dans le système nerveux. Ce groupe de maladies est très vaste et très mal limité. Il est des névroses qui se localisent à un seul appareil ou à un seul organe; d'autres intéressent plus particulièrement le système nerveux sensitif, moteur, vaso-moteur ou trophique; d'autres encore sont beaucoup plus générales et frappent à peu près tout l'ensemble du système nerveux.

Une classification méthodique des névroses n'est guère possible actuellement, vu l'incertitude des causes qui produisent ce genre de maladies, vu aussi la diversité extrême que présentent certaines d'entre elles (hystérie, neurasthénie) dans leurs manifestations symptomatiques. Les névroses constituent dans le cadre nosologique un groupe provisoire, destiné sans doute à se restreindre dans l'avenir à mesure qu'on en pourra détacher quelques-uns de ses éléments dont on aura démontré la cause, toxique, infectieuse, etc. C'est là d'ailleurs ce qui est arrivé récemment pour le tétanos.

Certaines névroses ont été décrites précédemment dans cet ouvrage : le *spasme de la glotte* et l'*asthme* avec les maladies de l'appareil respiratoire; la *tachycardie paroxystique essentielle*, le *pouls lent permanent* et l'*angine de poitrine* avec les maladies de l'appareil circulatoire. Parmi les affections des nerfs périphériques étudiées ci-dessus, bon nombre de *névralgies* ont tous les caractères des névroses. Enfin dans la suite de cet ouvrage certaines névroses de l'appareil digestif feront l'objet de descriptions particulières. Aussi le présent chapitre comprendra-t-il seulement les névroses qui n'ont pu trouver place dans les autres parties de ce Manuel.