

XXIII. — ÉTIOLOGIE DU RÉTRÉCISSEMENT MITRAL PUR.

1° Origine endocarditique et fœtale. — 2° Origine tuberculeuse.
3° Origine hérédo-syphilitique.

Nous connaissons quelques-uns des symptômes du rétrécissement mitral pur et ses principales indications thérapeutiques.

Il n'est pas inutile, au point de vue pratique, d'aborder la question complexe, encore fort mal connue de son étiologie. Car, bien que de nombreuses discussions aient été entreprises à ce sujet, on n'est encore arrivé à aucune solution pleinement satisfaisante, et la question demeure entière.

1° *Origine endocarditique et fœtale.* — Certains auteurs ont prétendu que le rétrécissement mitral pur était dû à une endocardite fœtale.

On ne saurait l'admettre, car il semble bien invraisemblable que cette endocardite intra-utérine dont la preuve est contestable, reste à l'état latent pendant dix, quinze, dix-huit ans, et donne naissance, au bout d'un temps aussi long, à une lésion valvulaire.

2° *Origine tuberculeuse.* — Pour d'autres, le rétrécissement mitral pur serait d'origine bacillaire.

C'est là une opinion peu soutenable. Il est certain que parfois dans les antécédents des malades atteints de cette affection cardiaque on rencontre des tuberculeux, mais il est loin d'en être toujours ainsi.

La malade qui est venue à notre consultation ne présente aucune tare tuberculeuse héréditaire ou acquise,

personne ne tousse dans la famille, son père est bien mort d'une affection pulmonaire, mais d'une affection aiguë du poumon, et ses réponses sur ce point sont formelles.

D'autre part, il semble que l'on peut soulever, au sujet de cette hypothèse, une objection très sérieuse. Le nombre des malades atteints de rétrécissement mitral pur est relativement très restreint, vu le chiffre considérable des tuberculeux ayant des enfants, et alors qu'ils sont en puissance du mal auquel ils succomberont, il y aurait une disproportion énorme entre la cause et le résultat, puisqu'il faudrait examiner des centaines de personnes de souche tuberculeuse ou étant en puissance de tuberculose pour trouver quelques cas de rétrécissement mitral pur. En un mot, la tuberculose est une maladie si fréquente que le fait de trouver quelquefois, sur une centaine de cas, un ou deux rétrécissements mitraux chez des sujets présentant des antécédents bacillaires, devient une étiologie banale, sans aucune preuve.

Il resterait à démontrer pourquoi il y a si peu de sténoses mitrales pour un si grand nombre de phtisiques, et pourquoi certaines tuberculoses déterminent, héréditairement, un rétrécissement auriculo-ventriculaire, tandis que la plupart des tuberculoses n'arrivent pas à le produire. D'autre part, il semble bien extraordinaire que la bacillose, créant un rétrécissement mitral, soit arrêtée ensuite dans son évolution et même guérie par lui : lance d'Achille d'un nouveau genre. Sans doute, le fait est intéressant, l'hypothèse fort ingénieuse. Mais la plupart des auteurs n'ont jamais rencontré de cas semblables, et si on les a vus, c'est qu'il s'agissait de pures coïncidences. Tout ce que l'on peut dire, c'est que la tuberculose, comme la syphilis, peut créer héréditairement des malformations cardiaques ou valvulaires, puisque la sténose mitrale congénitale n'est pas le résultat d'une inflammation, mais d'une malformation valvulaire, d'un arrêt de développement.

3° *Origine hérédo-syphilitique.* — A mon avis, le rétrécissement mitral pur, congénital, est assez souvent sous la dépendance de l'hérédité syphilitique. En effet, quand vous interrogerez une malade atteinte de cette affection, il vous arrivera d'apprendre que sa mère a eu un grand nombre de grossesses terminées anormalement, soit par une fausse couche, soit par l'expulsion d'enfants mort-nés, soit enfin par la naissance d'enfants vivants, mais qui ont succombé en bas âge.

Notre malade ne peut, sur ce point, nous donner d'une façon précise tous les renseignements désirables, mais ce qu'elle dit suffit à nous éclairer. Sa mère a eu de nombreuses grossesses (dix environ), et elle nous affirme que six de ces grossesses se sont terminées par la naissance d'enfants mort-nés. Cette constatation est importante, car si elle ne nous démontre pas d'une façon absolue l'existence de l'infection syphilitique, elle nous indique tout au moins qu'elle a pu exister, puisque cette infection syphilitique chez la femme se traduit par de nombreux accouchements prématurés ou par la polymortalité des enfants en bas âge.

Du reste, un certain nombre de faits ont été rapportés de personnes présentant un rétrécissement congénital de l'orifice mitral, et, conjointement avec la malformation cardiaque, d'autres malformations assurément d'origine hérédo-syphilitique, intéressant plus particulièrement le système osseux.

Il y a quelques années, étant juge au concours du Bureau Central, j'eus à examiner une malade atteinte de rétrécissement mitral pur, dont l'examen clinique devait constituer l'une des épreuves du concours. C'était une jeune fille, âgée de vingt-deux ans, réglée tardivement, n'ayant jamais eu de maladie dans son jeune âge, ne présentant aucune tare rhumatismale ou tuberculeuse, qui était entrée à l'hôpital pour des palpitations. Elle présentait tous les signes d'un rétrécissement mitral congénital. Chez cette jeune fille, je ne saurais affirmer qu'il y ait eu syphilis an-

cestrale; cependant, certaines particularités de sa structure osseuse étaient des présomptions très sérieuses. Elle avait un bec de lièvre, qui avait été restauré une dizaine d'années auparavant au point que la cicatrice en restait à peine visible. De plus, en examinant avec soin la bouche, on trouvait la voûte palatine présentant la forme ogivale et une exostose médio-palatine des plus nettes, lésions sinon caractéristiques, au moins très fréquentes chez les hérédo-syphilitiques.

Fait curieux, dans la même salle, se trouvaient à la même époque deux autres malades atteintes de rétrécissement mitral congénital, et toutes deux présentaient également des malformations pouvant au moins faire soupçonner l'hérédo-syphilis. Ces deux observations ont été publiées par Labadie-Lagrave et Deguy (1).

Chez l'une des malades on constatait l'association de ces quatre grands symptômes dystrophiques: l'infantilisme, la scoliose, le rétrécissement mitral et les lésions dentaires. Ce cortège symptomatique sent de bien près l'hérédo-syphilis.

Labadie-Lagrave et Deguy rapportent, en outre, deux observations, dont l'une est déjà consignée dans la récente thèse de Edmond Fournier (2). C'est l'histoire d'une petite fille de treize ans, issue de parents syphilitiques évidents; la mère a eu douze enfants, dont neuf sont morts en bas âge d'accidents convulsifs. Cette malade a eu des convulsions dans son jeune âge, elle présente une implantation vicieuse des dents, avec persistance des dents de lait, une surdité profonde depuis l'âge de sept ans. La taille est très petite, l'intelligence nulle. Cette dégénérée hérédo-syphilitique présente un rétrécissement mitral congénital.

L'autre, inédite, a été communiquée par G. Papillon.

Il s'agit d'une fillette de douze ans, anémique, amaigrie,

(1) *Associations pathologiques du rétrécissement mitral et rôle de l'hérédo-syphilis dans son étiologie* (Journal des Praticiens, 1899).

(2) *Thèse de Paris, 1898.*

non réglée, malgré une corpulence assez forte. Son père, alcoolique, est mort à quarante ans d'accidents cérébraux avec gâtisme rapide. La mère, âgée de trente-cinq ans, est bien portante. Une grand'mère maternelle est morte d'affection cardiaque consécutive à un rhumatisme. Il n'y a pas d'antécédents tuberculeux dans la famille. Ils étaient quatre enfants, dont trois sont morts en bas âge de convulsions. Cette jeune fillette, très intelligente, n'a pas d'antécédents pathologiques, si ce n'est des maux d'yeux dans l'enfance. A l'examen, on ne constate rien de suspect aux poumons, il y a un souffle anémique intense dans les jugulaires, avec dyspepsie hypopeptique. L'oreillette droite déborde d'un centimètre et demi le sternum. A l'auscultation, on constate un dédoublement du deuxième bruit à la base et un roulement présystolique, qui s'entend sur tout le bord gauche du cœur et dans toute la région préventriculaire gauche. Pas de claquement d'ouverture ni de dureté du premier bruit. Le diagnostic est : Rétrécissement mitral pur, anémie simple non suspecte chez une fille de syphilitique et d'éthylique, et petite fille de cardiaque.

On constate, de plus, que les deux incisives supérieures présentent une lunule à leur bord libre; il y a une implantation vicieuse des incisives inférieures. Fait digne d'intérêt : il y a six orteils à chaque pied. Les seins sont bien conformés. La lésion cardiaque a été une découverte d'auscultation, la petite malade ne se plaignant d'aucune dyspnée ni d'œdème des membres inférieurs.

Voici encore une observation, dont Rendu a fait l'objet d'une communication à l'Académie de médecine (1).

Il s'agit d'une jeune femme, âgée de dix-neuf ans, qui vint, à plusieurs reprises, depuis 1896, réclamer les soins de mon collègue. Son apparence extérieure était celle d'une dégénérée; la taille anormalement petite (1^m,51), les seins et le

(1) *Stigmata dystrophiques de syphilis héréditaire et malformation cardiaque congénitale (Bull. de l'Acad. de médecine, 1899).*

système pileux rudimentaires, des déformations osseuses, particulièrement du crâne et de la face (crâne natiforme, voûte palatine en ogive, dents inégales et petites), faisaient, dès l'abord songer à la possibilité de l'hérédosyphilis.

L'auscultation des poumons n'offrit rien à signaler, sinon un peu de diminution de murmure vésiculaire à gauche, avec de la rudesse expiratoire au sommet correspondant. Cependant la malade ne toussait pas et n'était pas sujette à la bronchite.

Le cœur présentait, au contraire, des lésions fort intéressantes. A première vue, il était gros, et la pointe battait dans le sixième espace. La région précordiale était animée d'ondulations étendues à chaque contraction cardiaque. La main, appliquée au niveau de la pointe, percevait un frémissement cataire intense, commençant manifestement avant le choc précordial et se prolongeant après lui. L'auscultation confirma cette impression en faisant entendre un premier souffle présystolique grave, ressemblant à un roulement, et un second souffle systolique empiétant sur le petit silence qu'il couvrait presque entièrement. Le second bruit était dédoublé, et les deux termes du dédoublement avaient leur maximum à la base du cœur, vers le troisième espace intercostal droit.

Il existait donc indubitablement une lésion cardiaque double, rétrécissement et insuffisance mitrale, avec un certain degré d'hypertrophie cardiaque. Cette lésion mitrale paraissait bien être une malformation congénitale, au même titre que les déformations de la face et du squelette. En effet, on ne trouvait dans les antécédents de cette jeune femme aucune maladie infectieuse capable d'avoir engendré une endocardite, à part une rougeole. Or, on sait que cette affection ne retentit presque jamais sur le cœur. Elle n'avait eu ni rhumatisme, ni scarlatine, ni fièvre typhoïde, ni pneumonie. D'autre part, dès l'âge de huit ou dix ans, elle s'était aperçue déjà qu'elle courait difficilement, qu'elle s'essouffait vite, d'où impossibilité pour elle de porter des

fardeaux un peu lourds. On avait donc des signes de probabilité qu'à l'âge de dix ans le rétrécissement mitral était déjà constitué, et il était très probable, pour ne pas dire certain, qu'il existait dès les premières années de la vie.

Il est hors de doute, quel'état du squelette de cette malade, les malformations portant sur le crâne, la face et les dents, ainsi que sur le cœur, constituait une présomption de syphilis héréditaire. En cherchant à connaître les antécédents héréditaires de cette femme, on n'avait pu élucider complètement la question, ni acquérir la certitude de la syphilis chez les parents. Cependant, il était possible d'obtenir quelques renseignements intéressants.

Cette jeune femme était une enfant naturelle, et n'avait jamais connu son père. La mère était morte jeune, vers l'âge de trente ans, après avoir eu quatre grossesses. La première s'était terminée par une fausse couche; la seconde, par l'accouchement prématuré de deux jumeaux qui étaient morts peu de temps après leur naissance; elle était née la troisième, à terme, mais très chétive, et l'on avait eu de grandes difficultés à l'élever. Enfin, la quatrième grossesse s'était plus heureusement terminée, et l'enfant né le dernier n'avait eu aucun accident dans le jeune âge et était très robuste.

Il est facile de reconnaître dans l'histoire de cette famille la loi qui régit l'hérédo-syphilis: tout d'abord, l'avortement, ensuite l'accouchement prématuré, puis un enfant né à terme, mais malingre et débile, enfin un enfant à terme, mais d'autant mieux portant que la date de la conception est plus éloignée du moment de l'infection.

Suivant toute vraisemblance, la lésion mitrale présentée par la malade n'était rien autre qu'une malformation congénitale, au même titre que les multiples dystrophies relevées sur elle. Cette interprétation semble d'autant plus plausible, que les malformations cardiaques sont loin d'être rares comme expression des hérédités infectieuses et de l'hérédité syphilitique en particulier.

Bien que le sujet soit encore neuf et à peine exploré, on a déjà maintes fois signalé une relation étiologique vraiment peu contestable, entre l'hérédo-syphilis et diverses malformations cardiaques ou artérielles, telles, notamment, que: persistance du trou de Botal, communication interventriculaire, maladie bleue, rétrécissement mitral, insuffisance aortique, absence du cœur droit, etc. Lancereaux, par exemple, a relaté la très curieuse observation d'une enfant hérédo-syphilitique affectée de cyanose, à l'autopsie de laquelle il trouva « un cœur renversé (ventricule gauche, porté à droite, et ventricule droit, porté à gauche), avec communication interventriculaire, communication des deux oreillettes et atrésie de l'orifice pulmonaire ». De même, Raynaud a observé un cas de cyanose sur le fils d'une femme tabétique par hérédo-syphilis (ce qui, soit dit en passant, constituerait un cas de dystrophie parasymphilitique à la seconde génération). Et de même encore pour quelques autres cas du même ordre.

Deux théories se disputent la pathogénie de ces malformations cardiaques d'origine hérédo-syphilitique: celle de l'endocardite fœtale venant entraver le travail de la formation embryonnaire du cœur; la théorie tératologique imputant ces dystrophies à un arrêt primitif de développement, arrêt indépendant de toute altération endocarditique. Inutile de dire qu'une option serait plus que prématurée entre ces deux doctrines qui, d'ailleurs, loin de s'exclure et de se contredire, semblent, au contraire, destinées à expliquer des faits d'ordre différent.

Pour revenir au rétrécissement mitral, voici deux autres faits, qu'il m'a été permis d'observer. Il s'agit de deux sœurs.

L'une, Claire, âgée de vingt-six ans, d'aspect infantile, réglée à l'âge de douze ans, présente un rétrécissement mitral pur manifeste: roulement présystolique, dédoublement du second bruit des plus nets, marqué surtout à

droite du sternum. Comme étiologie, on note de légères douleurs rhumatismales à l'âge de seize ans ; ces douleurs semblent n'avoir eu qu'une acuité modérée, car elle n'est restée au lit que trois ou quatre jours, elle n'a eu qu'une fièvre très légère, elle n'a jamais eu de récédive.

L'autre sœur, Henriette, présente une taille de 1^m,46. Elle fut réglée à l'âge de treize ans, mais sa menstruation ne fut régulière qu'à partir de quinze ans. La peau présente une coloration violette, surtout au niveau de la face et des extrémités ; la teinte varie beaucoup. A certains moments, le fond de la peau est livide, les joues, le nez, les lèvres, les doigts prennent une teinte violet foncé. Les dents sont irrégulièrement plantées, mais assez bien conformées. La voûte palatine est un peu profonde, excavée, mais non ogivale. Les mains un peu épaisses, les doigts ont la forme de boudins, avec hypertrophie de la dernière phalange. Les ongles sont légèrement incurvés (forme en baguettes de tambour). Généralement les mains sont froides et facilement couvertes de sueur. — La malade présente une scoliose dorso-lombaire, à convexité droite ; l'épaule droite est notablement plus élevée que la gauche (5 centimètres). La partie supérieure du thorax du côté droit fait saillie en arrière. En avant, la partie supérieure du sternum est un peu convexe et saillante sous la peau en haut et à gauche. Les pieds sont normalement conformés (deux orteils chevauchent), la dernière phalange des orteils est légèrement hypertrophiée. La peau présente une teinte cyanotique. Le cœur est de volume normal ; il n'existe aucun bruit de souffle ni à la pointe, ni à la base, même après l'avoir fait marcher. Le second bruit pulmonaire est seulement un peu accentué.

Si nous recherchons l'hérédosyphilis dans cette famille, nous arrivons à des constatations intéressantes.

La mère, mariée en 1870, a eu douze grossesses.

- 1° Un enfant mort à onze mois d'une maladie indéterminée ;
- 2° Accouchement à terme d'un enfant mort ;
- 3° *Claire, atteinte de rétrécissement mitral ;*

4° Un garçon, âgé actuellement de vingt-cinq ans, bien portant ;

5° Une fausse couche de cinq mois ;

6° *Henriette, atteinte de maladie bleue ;*

7° Une fausse couche de sept mois ;

8° Un enfant mort-né ;

9° Un garçon vivant ;

10° Une fille morte à vingt-huit ans de bronchite (?) ;

11° Une fausse couche de quatre mois ;

12° Une fille, qui a actuellement neuf ans, bien portante.

Chez ces deux sœurs, les malformations congénitales, doivent être rapportées à l'hérédosyphilis, bien plutôt qu'à une légère atteinte rhumatismale chez l'une, à une chute dans un escalier chez l'autre, chute survenue à l'âge de quatre ans, et à laquelle les parents avaient attribué l'apparition des troubles circulatoires.

En présence de ces faits, et de ceux que Jacquet, puis Barthélemy ont sommairement rapportés à la Société de dermatologie, je n'hésite pas à dire que l'on a beaucoup exagéré le rôle étiologique de l'hérédité tuberculeuse dans la pathogénie du rétrécissement mitral, le plus grand nombre des affections de cette nature devant être mis sur le compte de l'hérédité syphilitique.

Quand dans votre pratique médicale vous vous trouverez en présence d'une femme atteinte de rétrécissement mitral, et que dans ses ascendants vous aurez trouvé que le père est mort jeune d'une paralysie générale, de tabes, d'une affection cérébrale, que sa mère a eu des fausses couches, des enfants mort-nés ou, s'ils sont nés vivants, ayant succombé en bas âge à des convulsions, pensez à la syphilis et n'hésitez pas à faire remonter l'étiologie de cette malformation congénitale à l'infection ancestrale.

Est-ce à dire que l'hérédosyphilis ne se manifeste du côté de l'appareil circulatoire que par l'existence du rétrécissement mitral congénital ? Assurément non. J'ai pu obser-

ver deux cas de rétrécissement pulmonaire d'origine nettement hérédo-syphilitique ; peut-être même peut-on attribuer aux troubles de la nutrition occasionnés par cette infection *in ovo* d'autres dystrophies cardiaques, telles que la non obturation du trou de Botal ou du septum interventriculaire. Car, je l'écrivais il y a peu de temps encore dans mon rapport au Congrès de Lille sur les myocardites :

« La syphilis cardio-artérielle ou cardio-aortique est plus fréquente qu'on le pense. Dans un certain nombre de cas où l'on a observé, en l'absence de toute étiologie connue, des maladies chroniques de l'aorte et du myocarde ou seulement du myocarde, l'hérédo-syphilis, qui pèse longtemps sur l'existence de l'individu, doit être recherchée. Nous en avons vu une dizaine de cas, et le chapitre de l'hérédo-syphilis cardiaque, précoce ou tardive, doit être plus largement ouvert (1). »

Malheureusement, la thérapeutique ne peut bénéficier de ces connaissances étiologiques, elle s'inspire des mêmes indications, qu'il s'agisse d'un rétrécissement mitral, congénital ou acquis.

(1) Voir l'excellente et récente thèse de mon ancien interne, Deguy : *La Syphilis du cœur et de l'aorte.* (Thèse de Paris, mai 1900.)

XXIV. — ANÉVRYSMES DE L'AORTE.

I. ANÉVRYSME DE L'AORTE THORACIQUE. — 1° Examen clinique. — 2° Caractères cliniques des névralgies anévrysmales. — 3° Quelques faits de névralgies anévrysmales. — 4° Anévrysmes aortiques et épanchements pleuraux.

II. ANÉVRYSME DE L'AORTE ABDOMINALE. — 1° Douleurs névralgiques dans les anévrysmes de l'aorte abdominale. — 2° Anévrysme de l'aorte abdominale et ascite.

I. — Anévrysmes de l'aorte thoracique.

1° EXAMEN CLINIQUE.

Le malade dont je vais rapporter l'histoire m'a été récemment adressé par un médecin de Vienne. D'après les renseignements qui m'étaient fournis, ce malade souffrait depuis plusieurs années de névralgie intercostale gauche, excessivement intense et rebelle. Le diagnostic porté fut celui de neurasthénie accompagnée de palpitations et de névralgie intercostale.

A son entrée dans mon cabinet, l'aspect de ce malade me frappa ; il était pâle, défait, amaigri, portant un âge beaucoup plus avancé que son âge réel. Il m'apprit que le symptôme dominant de sa maladie, celui qu'il avait principalement remarqué et auquel il attribuait son état de faiblesse était une névralgie intercostale, tenace, continue, rebelle à tout traitement, car, avant de me l'adresser, on avait, en Autriche, épuisé tout l'arsenal thérapeutique usité en pareil cas : antipyrine, quinine, aconitine, applications locales de divers liniments, de pointes de feu. Rien n'avait apporté le moindre soulagement, et suivant l'expression du malade, en dépit des soins et des médicaments, « son état ne s'était nullement amélioré ; il allait de mal en pis ».