

membres inférieurs que les altérations atteignent leur maximum : les cuisses



FIG. 506. — Sujet atteint d'ostéite déformante. Musée du collège des chirurgiens de Londres. (Paget.)

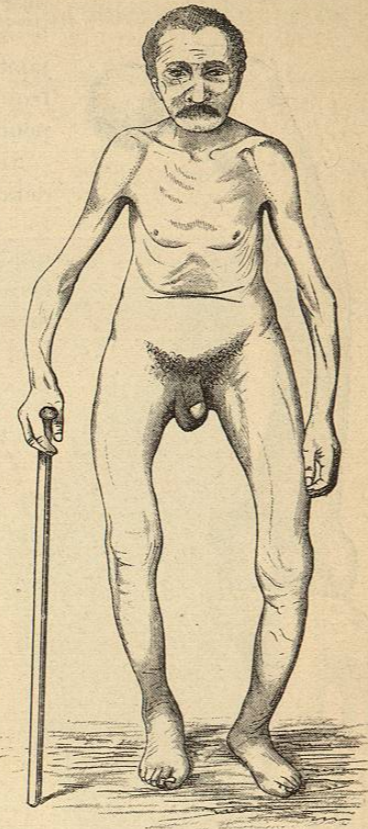


FIG. 507. — Maladie osseuse de Paget.

sont en arceaux et demi-fléchies, les trochanters saillants, les rotules proémi-

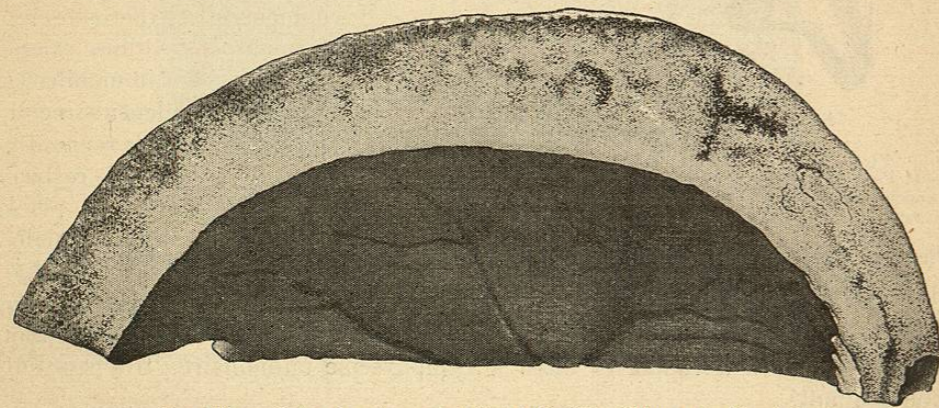


FIG. 508. — Crâne du même sujet atteint d'ostéite déformante. (Paget.)

nentes ; les genoux arrondis restent écartés, tandis que les malléoles arrivent au

contact et parfois même s'entre-croisent (fig. 505). Les tibias, qui sont souvent les premiers os envahis, ont leurs crêtes émoussées, leur tige épaissie, incurvée en dedans et en avant ; et, ce sont eux, surtout, qui contribuent à donner au malade cet aspect raccourci, si frappant dans tous les cas.

Les pieds et les mains restent, en général, indemnes.

Les troubles subjectifs et fonctionnels ne sont pas en rapport avec les déformations extérieures. Les plus fréquents sont les douleurs, que l'on note dans les deux tiers des cas, avec des caractères d'ailleurs assez variables d'apparition et d'intensité. Contrairement à ce qu'on observe, en général, pour les ostéites, ces douleurs sont aussi bien diurnes que nocturnes, aussi vives spontanément qu'à la pression, localisées aux os déformés ou irradiées dans tout le membre, comme des douleurs de névrite, parfois fulgurantes, comme dans l'ataxie.

C'est surtout aux périodes de début de l'affection que les douleurs ont leur maximum d'intensité. Plus tard, elles s'atténuent, elles deviennent plus sourdes, elles apparaissent seulement à l'occasion de la fatigue, et elles peuvent se comparer, d'autant plus exactement, aux douleurs des variqueux, qu'elles s'accompagnent, souvent alors, d'œdème malléolaire et de dilatation des grosses veines.

Joncheray indique, en outre, plutôt à titre de complications que de symptômes : 1° quelques troubles cérébraux retentissant rarement sur l'intelligence ; 2° la surdité ou la cécité progressives, probablement par compression des nerfs, au niveau des orifices crâniens ; les orifices de la base ont été trouvés cependant, en général, peu ou pas rétrécis ; 3° divers troubles, relevant plutôt de l'arthritisme, tels que : migraine, hémorroïdes, emphysème pulmonaire, etc. Ces accidents sont d'ailleurs rares ; le malade conserve habituellement longtemps un état général excellent.

**Évolution. — Pronostic.** — L'ostéite déformante a une évolution lente. Elle peut débiter d'une façon insidieuse, ne devenant manifeste qu'une fois les déformations établies. Il est classique, à ce sujet, de rapporter l'exemple de ces malades obligés d'abandonner une coiffure devenue trop étroite, et n'éprouvant encore aucun autre malaise. Dans de tels cas, tout peut se borner aux déformations qui débent alors, de préférence, par le membre supérieur, gagnent très lentement le reste du squelette (*forme indolore généralisée*), ou, au contraire, restent indéfiniment localisées à un membre, l'avant-bras surtout (*forme indolore incomplète*).

Mais, en général (deux tiers des cas), la douleur s'installe très violente, dès le début de la maladie, avant tout signe extérieur. Puis, les déformations se montrent, d'abord aux membres inférieurs, aux tibias, pour gagner d'autres parties

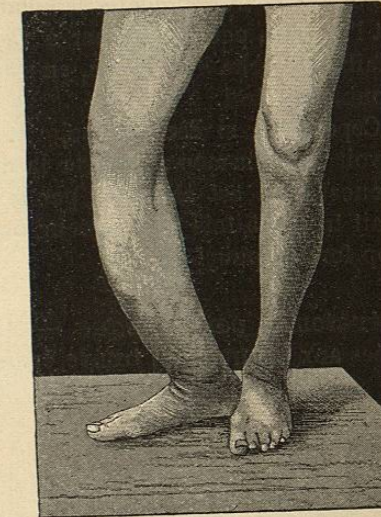


FIG. 509. — Déformation du tibia dans la maladie de Paget. (Cas de A. Robin.)

de la charpente osseuse, dont la totalité arrive à être prise, au bout de dix à quinze ans; exceptionnellement, au bout de deux ou trois ans.

Pendant cet envahissement, sauf dans les périodes de début durant lesquelles les douleurs trop violentes le condamnent à l'immobilisation, le malade, ou plutôt l'infirme, peut continuer à vaquer à la plupart de ses occupations. Il est affaibli, marche avec peine, en s'aidant d'une canne, mais ne souffre d'aucun trouble viscéral.

Cependant, si dans la majorité des cas, l'ostéite déformante ne semble pas devoir par elle-même abrégier la durée de la vie, il ne faut pas oublier que le pronostic en est assombri par la concomitance si fréquente du cancer; Paget avait trouvé 5 fois une tumeur maligne sur 6 autopsies (proportion reconnue trop forte depuis).

**Anatomie pathologique.** — Les lésions macroscopiques paraissent localisées aux os, que l'on trouve épaissis plutôt qu'hypertrophiés dans toutes leurs

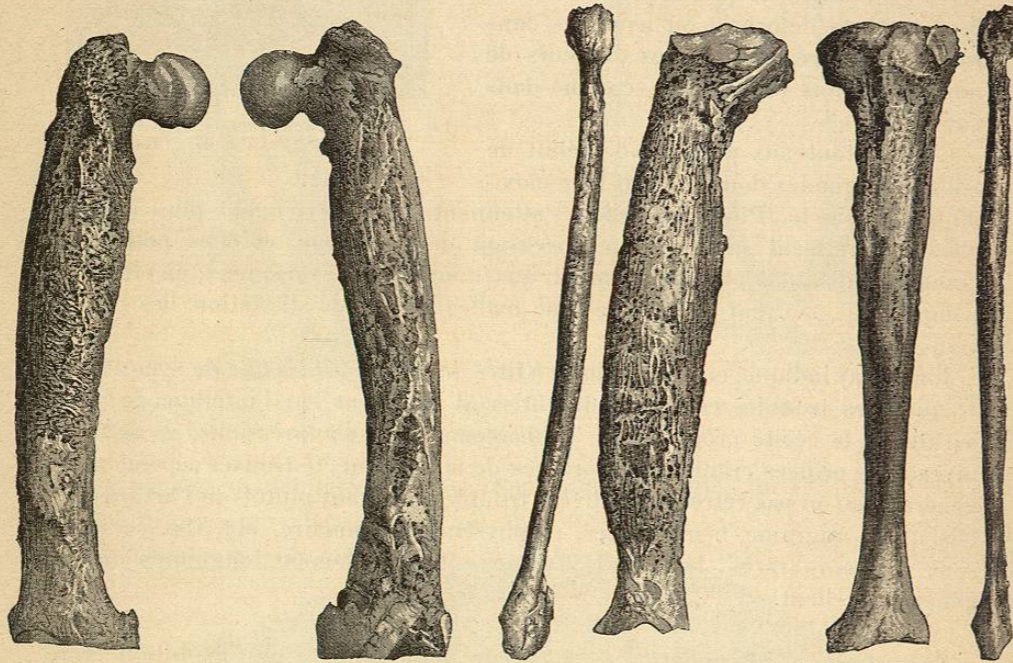


FIG. 510. — Fémurs, tibias et péronés dans la maladie de Paget. (Cas de A. Robin.)  
Iconographie de la Salpêtrière, 1894.

dimensions. La longueur varie peu; les dimensions transversales, au contraire, sont augmentées fortement, au niveau des diaphyses, peut-être plus encore que sur les épiphyses; les arêtes s'émousent, certaines saillies normales s'exagèrent, tandis que d'autres s'atténuent. Ainsi, l'angle d'inclinaison du col fémoral se ferme, et, de ce fait, le grand trochanter paraît déjeté en dehors.

Le périoste, fibreux et résistant, adhère fortement à l'os sous-jacent.

A la coupe, l'épaississement varie. Énorme sur les os du crâne, où il atteint

2 et 5 centimètres, il est moindre dans les diaphyses, dont le canal médullaire se présente, plus souvent agrandi qu'étranglé. Sur la colonne vertébrale, on a vu assez souvent les trous de conjugaison amoindris, à la fois par le tassement des vertèbres et par l'élargissement des pédicules. Ces rétrécissements sont plus rares pour les trous de la base du crâne.

La consistance des os varie aussi, mais moins, suivant les régions que suivant les périodes de la maladie. Au début, on les trouve ramollis, faciles à incurver (c'est en effet alors le moment des grandes déformations), se fracturant rarement, contrairement à ce qui se passe dans le rachitisme et l'ostéomalacie. Plus tard, ils reprennent de la consistance et de la rigidité, tout en restant plutôt raréfiés. C'est sur la table externe du crâne, sur le tissu spongieux des épiphyses et sur la couche sous-périostique des os longs, que porte principalement la raréfaction. Leur surface

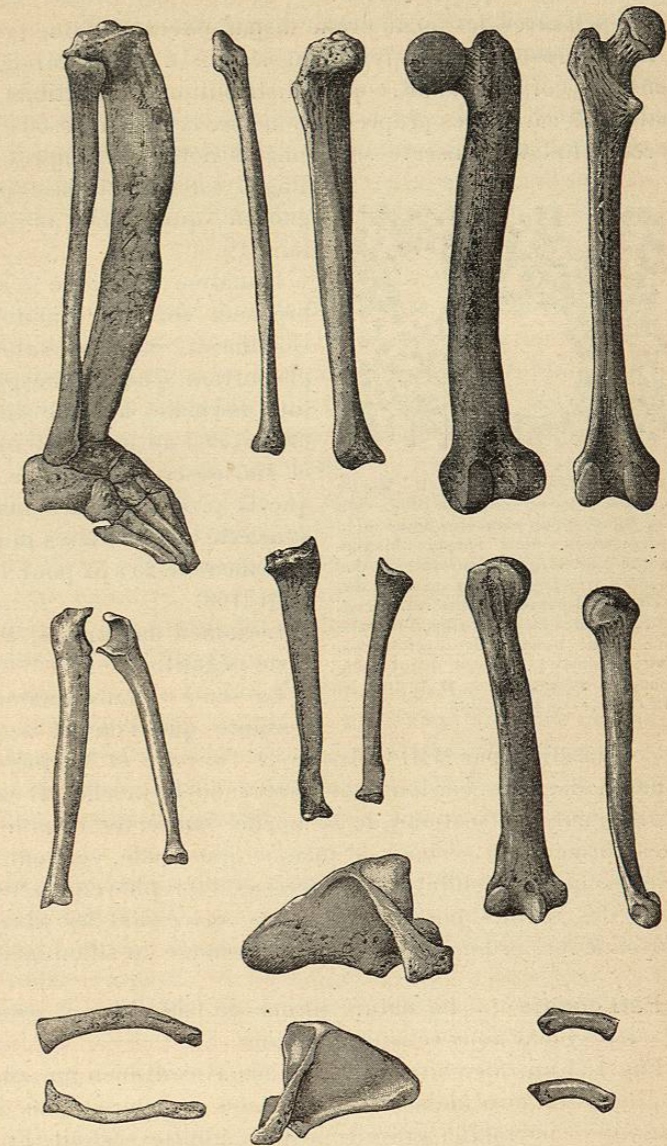


FIG. 511. — Os des membres dans la maladie de Paget, comparés aux os d'un squelette normal. (Iconographie de la Salpêtrière, 1894.)

persillée ou piquetée d'exostoses parcellaires apparaît, creusée d'espaces canaliculés, comblés par de la moelle rougeâtre ou par de petits vaisseaux dilatés.

Les couches les plus internes de l'os, au contraire, deviendraient plus compactes, presque éburrées. Chez un autopsié de Pic, dont la calotte crânienne et le squelette des membres inférieurs ont été présentés à la Société des sciences médicales (séance du 3 décembre 1896, voy. fig. 504), le crâne, les tibias, les fémurs, étaient le siège d'une hyperostose considérable. Sur certains points, le canal médullaire était presque oblitéré par des couches osseuses de nouvelle

formation, offrant tous les caractères de l'ostéite condensante. Le poids de ces os, lourds comme du plomb, était considérablement augmenté, c'est ainsi que l'un des fémurs pesait 1<sup>kg</sup>,250.

Les scissures des os du crâne disparaissent, par une synostose hâtive.

Au microscope, on a relevé des lésions d'ostéite raréfiante et d'ostéite condensante, correspondant, comme distribution, aux portions aréolaires et éburnées, mais sans caractères propres. De même, la moelle osseuse, congestionnée, d'apparence fœtale, conserve ses éléments normaux. D'après J. Renaut, l'ostéite de

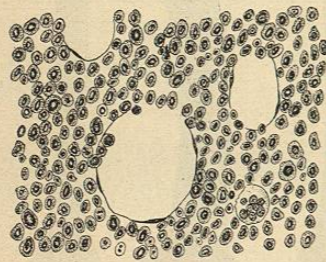


FIG. 512. — Maladie de Paget. — Moelle osseuse prise au centre du tibia. — On n'a figuré qu'un point très limité de la préparation, mais l'aspect histologique était le même partout, sur des coupes très larges. — Disparition des cellules adipeuses. Prolifération considérable des médullocelles. Présence d'un petit nombre de myéloplaxes. (Dessin du D<sup>r</sup> L. Bérard, d'après une coupe pratiquée par le D<sup>r</sup> L. Dor, au laboratoire de la Clinique.)

Paget est caractérisée par la prépondérance énorme, que prend, au point lésé, l'os médullaire (1).

L'analyse chimique n'a pas été d'un plus précieux secours. Tandis que Paget, Butlin, Goodhardt, etc., constataient dans les os une proportion d'acide phosphorique presque partout normale, à peine diminuée dans les os du crâne (49,7 au lieu de 55,5), Gilles de la Tourette et Marinesco, dans un de leurs cas, montrèrent que la proportion des matières organiques du squelette aux matières minérales, variable normalement de 25 à 52 pour 100, était tombée à 18,7 pour 100.

L'examen des urines, à ce point de vue, est resté négatif.

La seule donnée anatomo-pathologique intéressante que l'on ait acquise récemment, est la constatation par MM. Gilles de la Tourette et Marinesco (2) de lésions, cantonnées dans les cordons postérieurs de la moelle (2 cas). Ces lésions, déjà visibles sur des sections de la moelle, conservée dans le liquide de Muller, où elles forment un secteur de nuance plus pâle, seraient moins une véritable sclérose que le résultat d'un processus d'atrophie endogène, laissant intactes les fibres des racines postérieures, mais intéressant les fibres fines de la portion moyenne du cordon postérieur, au voisinage du sillon médian.

**Pathogénie.** — La nature intime de l'affection et ses conditions exactes de développement nous échappent encore.

Paget, Lun, les chirurgiens anglais avaient bien pu noter, dès le début, chez la plupart de leurs malades, les stigmates caractéristiques des dyscrasies acides : migraines, névralgie, gravelle urique, goutte surtout. En France, Lancereaux incriminait l'« herpétisme », et Richard, dans sa thèse, voulait établir une parenté entre l'ostéite déformante et le rhumatisme chronique.

Mais, sans nier l'influence de ces états généraux, il ne faut les envisager que comme des causes indirectes, prédisposantes. Quelques-uns d'entre eux même, tels que le rhumatisme chronique, pourraient être liés à la maladie de Paget, simplement par des origines communes, c'est-à-dire par des troubles trophiques de nature nerveuse.

Les expériences de Schiff et d'autres physiologistes ont, en effet, montré que

(1) DUCHESNEAU, *De l'acromégalie*. Lyon, 1891, p. 165. Thèse.

(2) Voy. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1895.

des dystrophies osseuses comparables apparaissaient chez des animaux, sous l'influence de sections nerveuses, dont on pouvait étudier les effets, pendant un laps de temps suffisamment prolongé. D'un autre côté, Broca, Quénu, ont noté cet épaissement des os, sur les membres variqueux atteints de troubles trophiques. Divers expérimentateurs l'ont reproduit, en liant seulement les veines principales d'un membre.

Ce sont les altérations médullaires, signalées par Gilles de la Tourette et Marinesco, si elles sont retrouvées constamment à l'avenir, qui nous donneront probablement la clef de ces lésions, dont l'origine nerveuse serait indiquée par leur exacte localisation au squelette, leur allure torpide, et surtout par leur symétrie habituelle.

**Diagnostic.** — On devra différencier la maladie osseuse de Paget des différentes *hyperostoses* : hyperostoses des membres variqueux, plus localisées et s'accompagnant presque toujours, outre les varices, de troubles trophiques des parties molles ; — hyperostoses de l'ostéomyélite chronique, avec des épaissements plutôt juxta-épiphysaires, un retentissement fréquent sur les articulations voisines, souvent aussi des fistules cicatrisées ou non ; — hyperostoses syphilitiques, beaucoup plus limitées dans la syphilis acquise, bien différentes d'aspect pour la syphilis héréditaire (clavicules noueuses, tibia en lame de sabre) qui laissera d'ailleurs d'autres stigmates et se manifestera dès l'adolescence. Dans tous ces cas, en outre, la connaissance des antécédents ne saurait laisser place au doute ; et par contre, les douleurs de la maladie de Paget, lorsqu'elles existent, tranchent la difficulté.

Le *rachitisme*, même tardif, est encore une affection du jeune âge, qui épaissit les extrémités osseuses seulement, et incurve les diaphyses, sans les modifier dans leurs dimensions transversales. L'*ostéomalacie* se distingue facilement par ses conditions spéciales de développement, surtout chez la femme. Le ramollissement et la fragilité extrêmes du squelette aboutissent à des déformations bien différentes.

Restent les autres dystrophies osseuses, que nous avons classées dans le même groupe que l'ostéite déformante.

L'*acromégalie* ne saurait prêter à confusion. Les dimensions énormes des pieds et des mains, la saillie exagérée du maxillaire inférieur, lui donnent une physionomie à part. Dans l'*ostéo-arthropathie hypertrophique pneumique*, c'est au niveau des jointures que portent les déformations ; les doigts ont l'aspect typique en baguette de tambour, les diaphyses et les os du crâne restent indemnes.

La *leontiasis ossea* enfin reste longtemps, parfois toujours, limitée à la face ; elle n'envahit le crâne que secondairement.

**Traitement.** — Jusqu'ici, la thérapeutique a dû se borner à un traitement palliatif des accidents.

Il est clair qu'il sera toujours indiqué de combattre, autant que possible, les déformations, mais sans recourir pourtant à des opérations sanglantes, dont le résultat serait plus que chanceux et toujours temporaire.

Dans tous les cas, le traitement général des arthritiques, des goutteux, semble parfaitement indiqué. Le lait, les alcalins en feront tous les frais. Thibierge aurait obtenu quelques améliorations avec le salicylate de soude.