

CHAPITRE XI
ACROMÉGALIE

« L'acromégalie est une hypertrophie singulière, non congénitale, des extrémités supérieures, inférieures et céphalique..., hypertrophie des os des extrémités, et des extrémités des os », telle est la définition que donnait, en 1885, Marie de la maladie qu'il signalait à l'attention des cliniciens, et qui depuis porte son nom. Non pas, qu'il eût été le premier à remarquer l'aspect disproportionné, honteux et simiesque, « l'air de famille » des individus atteints de cette affection; mais avant lui, elle avait été confondue avec le gigantisme pur, le myxœdème, l'ostéite de Paget, etc. Ce fut Marie qui groupa autour des faits anciens, insuffisamment étudiés jusque-là, des observations inédites, pour en constituer une entité morbide nouvelle. Depuis les premiers mémoires de cet auteur, les travaux sur la question se sont tellement multipliés (1), que nous signalerons seulement ici les publications françaises où elle est traitée, à un point de vue général, et dans lesquels le lecteur trouvera tous les renseignements bibliographiques désirables :

MARIE, *Revue de médecine*, 1886, p. 287. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1888. *Progrès médical*, 1889. — GUINON, *Revue génér. dans la Gazette des hôpit.*, 1889. — SOUZA LEITH, Thèse de Paris, 1890 (avec 58 observations). — DUCHESNEAU, Thèse de Lyon, 1891. — RAUZIER, *Nouv. Montpellier médical*, 1895. — BROCCO, *Revue gén. dans la Gazette hebdomadaire*, 1894. — MÉVEL, *Troubles oculaires de l'acromégalie*. Thèse de Paris, 1894. — BRISSAUD et MEIGE, *Acromégalie et gigantisme*. In *Journal de méd. et de chir.*, 1895.

Symptômes. — Comme dans l'ostéite déformante, les signes typiques et constants sont uniquement objectifs. On ne trouve même pas ici ces douleurs violentes du début, si fréquentes dans la maladie de Paget. Ni à cette période, ni plus tard, l'acromégalique n'éprouve de souffrances vraies; il constate seulement, avec inquiétude, la disproportion croissante entre certaines parties de son corps et les accessoires de vêtement ou les ornements (chaussures, gants, bagues, dé à coudre, etc.). Son entourage remarque, en outre, l'affaissement de la taille et la prééminence du massif facial inférieur.

Ce sont les *mains* et les *pièdes* qui attirent immédiatement l'attention. Nombre de médecins ont pu récemment porter le diagnostic d'acromégalie, chez un malade illustré par le mémoire remarquable de Brissaud et Meige, simplement, en voyant le « battoir » du sujet, à travers la lucarne de la baraque de foire, dans laquelle il s'exhibait : main courtaude (Marie), épaissie et élargie dans toutes ses parties constituantes, os et parties molles, avec des plis cutanés profonds, mais sans que les dimensions en longueur soient accrues. Aussi, les doigts semblent-ils extrêmement courts, boudinés, sans autre relief qu'une légère saillie parfois, entre la 1^{re} et la 2^e phalange. Un malade de Lombroso mesurait 12 centimètres de circonférence du pouce.

(1) Collins, dans un travail du *Journal of nervous and mental diseases* (1895), a pu en réunir 85 observations.

Les ongles restés petits, chétifs, sont enfouis sous les relèvements épais des bords de leurs sillons. Et néanmoins, les fonctions persistent peu altérées. Certains acromégaliques



FIG. 513. — Mains et facies dans l'acromégalie. (Collection de M. P. Marie.)

continuent à coudre, à écrire, sans accuser d'autre gêne que de l'engourdissement et parfois le phénomène du doigt mort.

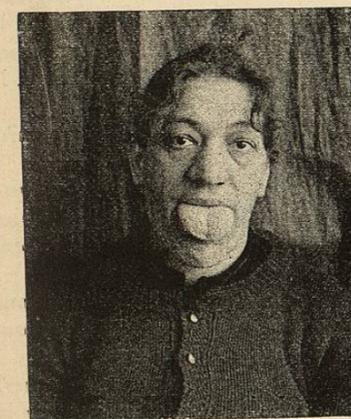


FIG. 514. — Facies acromégalique. (Collection de M. Brissaud.)

La région carpo-métacarpienne, épaisse comme les doigts, s'attache mal au poignet, resté souvent normal ainsi que le segment proximal du membre. Cepen-

dant, chez les acromégaliens qui présentent, en même temps, du gigantisme (et le nombre en est reconnu de plus en plus grand), les membres supérieurs ou inférieurs acquièrent un développement total exagéré.

Les *pièdes* ou mieux les « pattes », camards et plats, aux orteils énormes, surtout le premier, avec de la chair en trop, à la plante et au talon, revêtent un type de déformation, identique à celui des mains. Cette déformation s'arrête de même à l'articulation tibio-tarsienne : on a signalé, cependant, des saillies anormales des malléoles et des condyles fémoraux.

Le *facies acromégalique* n'est pas moins frappant : une calotte crânienne trop exiguë, des rebords orbitaires et des pommettes en saillie par la boursouffure des sinus faciaux sous-jacents, des paupières épaisses et trop lourdes, soulevées par l'œil parfois très saillant, un long nez charnu à grosses ailes, des oreilles monumentales, une lèvre inférieure massive et éversée, refoulée en avant par l'arcade dentaire inférieure, qui ne correspond plus aux dents de la mâchoire supérieure, une mandibule énorme proéminente en avant et sur les côtés, et se prolongeant en galoche par un menton ridicule, donnent à la physionomie un air à la fois éteint, misérable et bestial qu'on n'oublie pas quand on l'a vu une fois.

Le tableau est complété par l'attitude humble de la tête, maintenue inclinée en avant par un cou dont la circonférence peut atteindre 47 centimètres (souvent avec le larynx en forte saillie), et qui s'enfonce dans les épaules, exagérant encore les déformations étendues à tout le squelette thoracique. Tout d'abord, la colonne est presque constamment en *cyphose cervicale inférieure et dorsale supérieure*; la cage thoracique présente, de ce fait déjà, un allongement antéro-postérieur, avec projection en avant du sternum. Mais, en outre, ce dernier os est élargi, de même que les côtes et les clavicules, les saillies angulaires, latérales, s'atténuent, et les contours de l'ensemble correspondent assez bien à la double bosse du Polichinelle, dont l'ancêtre, à en croire Marie, aurait été un acromégalique.

L'examen de détail permet, en outre, de reconnaître quelques particularités moins apparentes, telles que : la saillie anormale de la protubérance occipitale externe et des apophyses mastoïdes, les dimensions exagérées en largeur de la langue et plus rarement des dents, la grosseur du clitoris et de la verge, contrastant avec l'atrophie habituelle des testicules, la pigmentation de la peau, la rudesse des cheveux, la fréquence des molluscum.

Les *troubles fonctionnels* restent toujours au second plan, à part l'*aménorrhée*, dont la constance permet d'en faire un excellent signe de diagnostic.

Du côté de la motilité et de la nutrition, on a indiqué des *amyotrophies*, que Duchesneau⁽¹⁾ rapporte simplement à la compression des nerfs moteurs, dans les trous de conjugaison, rétrécis par la cyphose. La diminution de la force musculaire est la règle.

La sensibilité se maintient normale, mais les malades accusent souvent une céphalée permanente, qui augmente leur tendance à la mélancolie, et des douleurs erratiques, vagues, surtout péri-articulaires. Les réflexes sont intacts.

Parmi les troubles sensoriels, ceux de l'appareil optique sont les plus marqués. Ils correspondent aux lésions, que nous décrirons tout à l'heure, au niveau de la selle turcique. Mével, qui les a spécialement étudiés dans sa thèse, insiste sur leur variabilité, depuis l'amblyopie légère jusqu'à la cécité complète, avec un

(1) *Loc. cit.*

rétrécissement général du champ visuel, que Schultze, Boltz et Packard⁽¹⁾ croient moins fréquent que l'hémianopsie temporale.

Les voies respiratoires sont modifiées seulement dans leurs portions supérieures : le larynx hypertrophié émet des sons particulièrement graves, surprenants chez la femme, parfois, avec voix bi-tonale. On a insisté aussi sur l'exagération de la matité rétro-sternale, due à la persistance du thymus, qui s'ajoute à des engorgements ganglionnaires pour déterminer une certaine dyspnée.

Évolution. — Il est difficile de préciser l'apparition et la durée exactes de l'affection, en raison des caractères insidieux du début; cependant, chez la femme la suppression des règles a pu fournir, à ce sujet, des renseignements sérieux. C'est, en effet, d'habitude, de vingt à vingt-six ans que les malades sont atteints, sans prédominance nette pour l'un ou l'autre sexe⁽²⁾. Les déformations s'établissent plus ou moins rapidement, avec des poussées subaiguës, coupant des périodes de ralentissement.

La mort arrive, habituellement, au bout de vingt à trente ans, dans l'émaciation et la cachexie. La mort subite n'est pas rare.

Anatomie pathologique. — Les lésions constatées jusqu'à ce jour, avec une fréquence suffisante pour les considérer comme spéciales à l'acromégalie, sont limitées au tissu osseux et à la glande pituitaire.

Les os déformés sont surtout ceux qui entrent dans la constitution des saillies (*ακροα*) des membres et de la tête; « ce sont les extrémités des os et les os des extrémités » (Marie), ou, au point de vue de la structure, ainsi que le fait observer Duchesneau, les os à moelle rouge, dans lesquels la formation médullaire conserve indéfiniment son activité chez l'homme (phalanges, métacarpiens et métatarsiens, os de la face, vertèbres, clavicules). Gaston et Brouardel ont récemment fixé, par les rayons Röntgen, la silhouette des contours d'une main acromégalique, où l'on constate *in vivo*, cette répartition des lésions sur les os longs de ce segment de membre (*Presse médicale*, 29 juillet 1896). D'après J. Renault⁽³⁾, la formule histologique de la lésion du tissu osseux serait la suivante : « croissance lente de certains os, s'opérant aux dépens de l'os périostique qui se réduit à des tables minces, tandis que l'os médullaire devient prépondérant, s'accroît avec une régularité pour ainsi dire mathématique, et arrive à prendre une place majeure dans la constitution du squelette, en prenant même la plus grande part à la constitution des stalactites osseuses, que l'on observe sur certains points (insertions musculaires). Ceci explique comment et pourquoi les os prennent surtout un développement en épaisseur, quand il s'agit d'os longs, munis d'extrémités épiphysaires comme les métacarpiens, les métatarsiens et les phalanges. » Des modifications semblables s'observent sur l'os iliaque, et sur les os de la face, sur le maxillaire inférieur surtout, dont l'angle prend, de ce fait, une plus grande ouverture; les sinus faciaux subissent une dilatation variable.

La selle turcique, très souvent aussi, a une largeur et une profondeur anormales, pour loger le *corps pituitaire*, dont les dimensions atteignent parfois celles d'une noix ou même d'une pomme d'api. L'hypertrophie de la glande pituitaire est en

(1) BOLTZ, *Deutsche med. Woch.*, 7 juillet 1892, n° 27. — PACKARD, *The Amer. Journal of the med. sciences*, juin 1892.

(2) Moncorvo a observé l'affection chez une enfant de quatorze mois, microcéphale. (*Revue des maladies de l'enfance*, décembre 1892.)

(3) DUCHESNEAU, Thèse, p. 161. — Voy. aussi MARIE et MARINESCO, *Archives de méd. expér.*, juillet 1891.

effet, très fréquente; Marie et Marinesco, beaucoup d'auteurs depuis, la disaient même constante et lui attribuaient un rôle pathogénique, que l'on discute aujourd'hui, car plus récemment Putnam⁽¹⁾, sur 9 autopsies d'acromégaliens, a trouvé 9 fois, le corps pituitaire normal. Quoi qu'il en soit de l'importance de cette lésion, d'après Klaus et Van der Stricht⁽²⁾, il ne s'agirait pas seulement d'une hypertrophie simple, mais de la dégénérescence du parenchyme, aboutissant à la substitution d'un tissu adénoïde au tissu glandulaire normal. La capsule fibreuse très épaissie envoie profondément des cloisons dans ce tissu nouveau. Des altérations analogues auraient été relevées dans les ganglions lymphatiques et dans diverses glandes vasculaires sanguines, surtout dans le corps thyroïde, dont l'atrophie est possible, et dans le thymus, dont la régression a été beaucoup exagérée.

Le système nerveux n'a offert jusqu'à présent aucune lésion typique, sauf peut-être de la sclérose péri-épendymaire, et la sclérose du ganglion sympathique cervical inférieur, sur laquelle Marie et Marinesco ont insisté les premiers. Les troubles visuels et l'exophtalmie, signalés parmi les symptômes, reconnaissent pour origine la compression du chiasma optique et des vaisseaux ophtalmiques par le corps pituitaire, d'où leur inconstance et leur variabilité.

Pathogénie. — Ce côté de la question, d'abord très obscur, semblait près d'être élucidé, quand il a été remis récemment en discussion, en particulier, par Dana, Massalongo à l'étranger, Brissaud en France.

Successivement la persistance du thymus (Klebs), l'inversion dans la vie génitale (?) (Freund et Verstrœten) avaient été incriminées, lorsque Marie donna sa théorie de la *cachexie par auto-intoxication* (analogue au myxœdème), due à l'accumulation dans l'économie des substances nuisibles, détruites normalement par le corps pituitaire. Cette glande altérée, ne pouvant remplir sa tâche, les toxines déterminent une irritation continuelle, surtout sensible au niveau des extrémités des os « et aboutissant à l'hyperplasie du tissu osseux et des autres espèces du tissu conjonctif ». Mais, cette conception reposait, en partie, sur des *a priori*, qui furent infirmés depuis par la clinique et l'expérimentation. Nombre d'auteurs constatèrent, à l'autopsie, des tumeurs ou des altérations profondes du corps pituitaire, chez des individus qui n'avaient présenté aucun des symptômes de l'acromégalie; d'autre part, Marinesco⁽³⁾, Vassale et Sacchi détruisirent chez des animaux le corps pituitaire, sans obtenir d'autre résultat qu'une cachexie assez lente, mortelle; puis Putnam publia sa statistique de nécropsies d'acromégaliens, sans lésions de la glande pituitaire, et, à peu près en même temps, Dana⁽⁴⁾ fit connaître que 12 fois, à l'autopsie de géants, cet organe avait été trouvé augmenté de volume. Cette hyperplasie pituitaire, au lieu d'être la cause de l'acromégalie, pourrait donc bien en constituer seulement un des symptômes, au même titre que l'épaississement des os.

Partant de cette dernière idée, et frappés des relations nombreuses qui existent entre le gigantisme et l'acromégalie, Brissaud et Meige⁽⁵⁾, dans un travail des plus intéressants, arrivent aux conclusions suivantes :

(1) PUTNAM, Association américaine de neurologie, 25 juillet 1895.

(2) KLAUS et VAN DER STRICHT, *Bull. de la Soc. de méd. de Gand*, 1895.

(3) Société de biologie, 1892, 11 juin. — VASSALE et SACCHI, *Rivista sperimentale di freniatria*, 1892.

(4) *Journal of nervous and ment. diseases*, 1895, t. XVIII, p. 725.

(5) *Loc. cit.*

Le gigantisme et l'acromégalie sont une seule et même maladie, ou du moins, la même cause semble provoquer l'une et l'autre et en diriger l'évolution. Dans celle-ci comme dans celle-là, l'hypertrophie primitive du squelette et l'hypertrophie secondaire des parties molles se produisent dans un laps de temps déterminé, puis le processus ostéogénique s'arrête.

Si cette période de temps, pendant laquelle l'exubérance de l'ossature s'accomplit, appartient à l'adolescence et à la jeunesse, le résultat est le gigantisme; si elle appartient à l'âge adulte, c'est-à-dire à une époque de la vie où la stature est déjà un fait acquis (après soudure des cartilages de conjugaison), le résultat est l'acromégalie.

Si enfin, après avoir appartenu au temps de la jeunesse, pendant lequel la taille continue de s'accroître, elle empiète sur le temps où l'on est homme fait, en d'autres termes, sur la phase de l'existence qui ne comporte plus de développement ostéogénique, le résultat est la combinaison de l'acromégalie et du gigantisme.

Quant à la cause commune, elle serait probablement une dystrophie d'origine nerveuse, au même titre que pour les ostéo-arthropathies du tabes et de la siringomyélie.

Diagnostic. — Marie, lorsqu'il isola l'acromégalie des autres affections avec lesquelles elle était confondue, en présenta un diagnostic longuement raisonné, dont nous rapporterons les principaux points. C'est avec le myxœdème et l'ostéite de Paget surtout qu'il s'attache à établir nettement les différences.

Le *myxœdème* détermine, comme l'acromégalie, un épaississement de la face et des extrémités des membres; mais, à première vue déjà, on se rend compte que les parties molles seules y participent: les chairs empâtées, les bourrelets œdémateux formés autour des replis cutanés, donnent une impression bien spéciale de tissus presque gélatineux. La face est arrondie dans son ensemble, en lune; les mains et les pieds n'acquièrent pas un volume très exagéré, ni surtout disproportionné avec le reste du corps. Enfin, l'état crétoïde du sujet est typique. Dans l'*ostéite déformante*, au contraire, le tissu osseux est presque exclusivement intéressé; et parmi les os frappés, ce sont ceux de la calotte crânienne et des diaphyses sur lesquels porte l'hyperostose. « Chez ces malades, dit Marie, le visage prend un aspect triangulaire à base supérieure; chez les acromégaliens, celui d'une ellipse allongée » par suite de l'hypertrophie limitée au maxillaire inférieur. Les acromégaliens ont des pieds et des mains énormes, le plus souvent sans changement de volume notable dans les os longs du membre; les sujets atteints de l'ostéite de Paget gardent les extrémités intactes ou à peu près, tandis que les diaphyses des membres s'épaississent en colonnes et s'incurvent notablement. De plus, leur taille diminue beaucoup du fait de ces incurvations et de l'affaissement du tronc en avant, tandis que la cyphose de l'acromégalie, bien distincte de l'inclinaison en masse de la colonne dans l'ostéite déformante, le rapetisse moins. L'âge des malades diffère aussi notablement.

L'*ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique*, créée par Marie, quatre ans après l'acromégalie, s'en distingue par la localisation très limitée des lésions, aux extrémités articulaires des os, aux phalanges et aux ongles correspondants. Le doigt en baguette de tambour de cette affection ne ressemble aucunement au

doigt en boudin de l'acromégalie; l'ongle, énorme, exubérant, en bec de perroquet, déborde de toutes parts les parties molles et ne reste pas enfoui sous elles. Les grosses articulations du genou et du coude participent au processus. Enfin les données étiologiques sont ici d'une grande utilité.

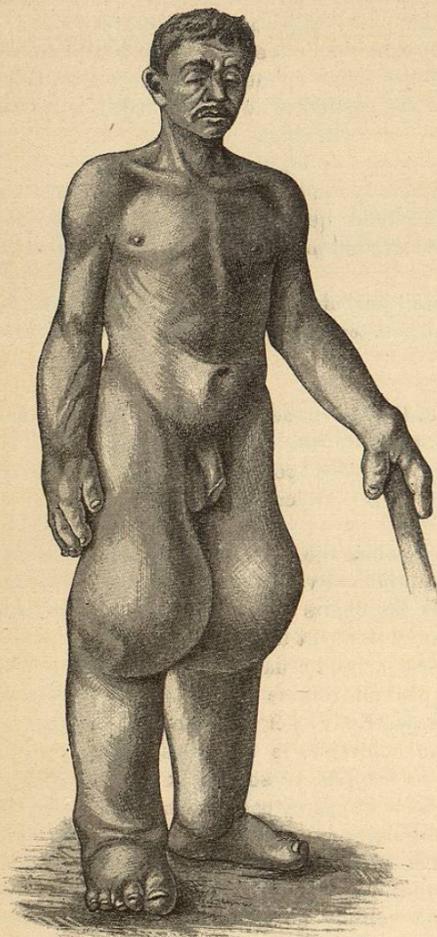


FIG. 315. — Maladie hypertrophique singulière.
(A. Poncet et Tournier.)

L'hydrothérapie chaude et les toniques sont indiqués contre la torpeur et l'apathie des malades (Brissaud).

Quant aux succès enregistrés par la médication thyroïdienne ou pituitaire, il faut les considérer comme des faits, sans doute encourageants, mais isolés.

La *leontiasis ossea* de Virchow intéresse seulement le crâne et la face, qui prennent un aspect des plus difformes, en se recouvrant d'hyperostoses multiples et irrégulières.

Il suffit de signaler le rachitisme, l'éléphantiasis et le rhumatisme chronique, qui ne sauraient en imposer qu'à un examen très superficiel. J'ai observé, en 1895, un cas très curieux d'hyperostose du squelette des membres (fig. 315), n'appartenant à aucune des affections ci-dessus indiquées. Tournier en a publié l'observation sous le nom de : *Maladie hypertrophique singulière*, dans la *Province médicale* du 21 mai 1891.

Traitement. — Le traitement, encore purement symptomatique, a été jusqu'ici peu efficace.

On a mis en œuvre tous les agents médicamenteux susceptibles de relever ou de modifier la nutrition. L'iode, la strychnine, le perchlorure de fer, l'huile de foie de morue, le phosphore, etc., ont donné des résultats nuls ou à peu près. L'arsenic, sous forme de liqueur de Fowler, semblerait avoir procuré quelques améliorations (Verstræten, Campbell) : 5 gouttes portées progressivement à 2 grammes dans les vingt-quatre heures.

CHAPITRE XII

DE L'OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE

Trois ans après avoir découvert l'acromégalie, et à l'occasion d'un malade de Gouraud, Marie démontra, d'abord à la Société médicale des Hôpitaux (1889), puis dans la *Revue de médecine* (janvier 1890), que l'acromégalie devait être démembrée, et que plusieurs cas analogues à celui de Gouraud, dus à Friedreich, Erb, Fränzel, Ewald, Sollier, etc. appartenaient à une maladie spéciale, voisine, comme aspect général, des déformations de l'acromégalie, mais nettement distincte pourtant, par l'origine et la localisation exacte des lésions. Il s'agissait de l'*ostéo-arthropathie hypertrophique pneumique*. Lefebvre réunit, l'année suivante (1891), dans sa thèse, les observations alors connues, qui sont devenues depuis très nombreuses (*). D'autres travaux d'ensemble sur la question ont été publiés par : Bamberger (*Zeitschrift für klin. Medicin*, XVIII, 1890), — Rauzier, *Revue de médecine*, janvier 1891, — Möbius, Schmidt (*Müncher medic. Wochenschrift*, 7 juin 1892), — Orillard (*Revue générale dans la Gazette des hôpitaux* 1892), — Jamet (Thèse de Paris, 1895 : *Ostéo-arthropathie pneumique, surtout considérée chez les enfants*), etc., etc.

Définition. — L'ostéo-arthropathie hypertrophique pneumique se définit par son nom même; c'est un syndrome caractérisé par des déformations ostéo-articulaires plus ou moins généralisées, habituellement symétriques, surtout marquées au niveau des dernières phalanges des doigts, et succédant le plus souvent à des lésions de l'appareil pleuro-pulmonaire.

Symptômes. — Les déformations caractéristiques sont celles des extrémités; « c'est quelque chose d'inouï, de non vu: ce ne sont pas seulement de grosses mains, ce sont des mains déformées » (Marie).

Le volume des *mains* et des *pieds* arrive, en effet, à être énorme, mais non par hypertrophie totale. La portion carpo-métacarpienne ou tarso-métatarsienne et celle qui correspond aux deux premières phalanges, conservent, à peu près, leurs dimensions normales; elles semblent, parfois même, un peu grêles, à côté de la *phalange* très allongée et élargie, « avec un renflement considérable qui la rend bulleuse » (Orillard), et qui donne au doigt tout entier l'aspect de *baguette de tambour*, ou de *battant de cloche* (pour le pouce). Les phalanges peuvent être, en outre, en hyperextension.

Les *ongles* participent à cette hypertrophie, et sur les phalanges déjà si grosses, ils paraissent encore trop grands dans toutes leurs dimensions; en longueur ils croissent très rapidement, tandis que leur bord postérieur se soulève. Si on les laisse se développer, ils font le « bec de perroquet » autour de la pulpe de la phalange; en largeur, ils arrivent à refouler le bourrelet épidermique qui

(*) LEFEBVRE, *Déformations articulaires consécutives à certaines maladies de l'appareil pleuro-pulmonaire*. Thèse de Paris, 1891.