

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.

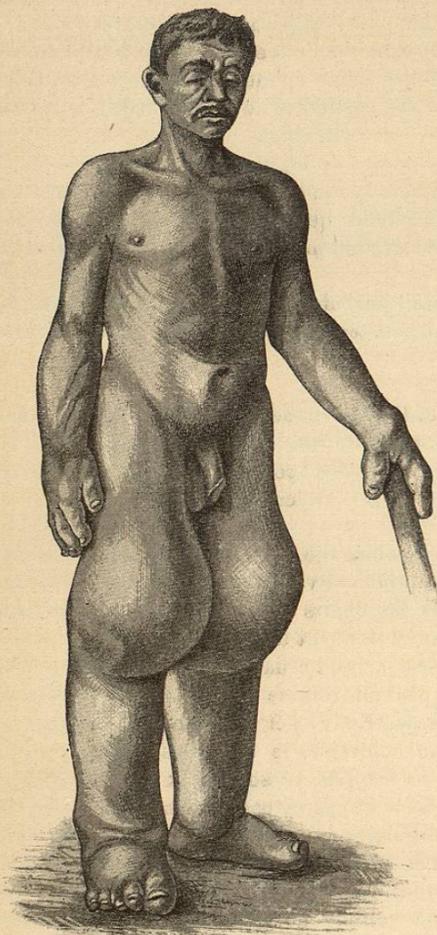


FIG. 315. — Maladie hypertrophique singulière.  
(A. Poncet et Tournier.)

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 (*Münchener 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

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

les enchâsse latéralement et à bomber « en verre de montre », par-dessus les parties molles. Dans une observation de Friedreich-Erb, l'ongle du pouce malade avait une longueur de 57 millimètres et une largeur de 55 millimètres, au lieu de 17 et 15 millimètres, du côté sain. Mais l'épaisseur n'est pas en rapport avec

l'augmentation de la surface; ces ongles paraissent amincis, transparents, fendillés, ils se cassent facilement.

Au pied, c'est surtout le gros orteil qui est déformé au maximum. Pourtant, on a noté une augmentation de volume de la tête des métatarsiens, et de l'œdème à ce niveau: l'œdème peut s'étendre aussi aux autres articulations malades. Si l'on remonte vers la racine des membres, on voit que les lésions vont en s'atténuant. Le poignet néanmoins est, en général, très épais; l'extrémité inférieure du radius et du cubitus proémine au-dessus du

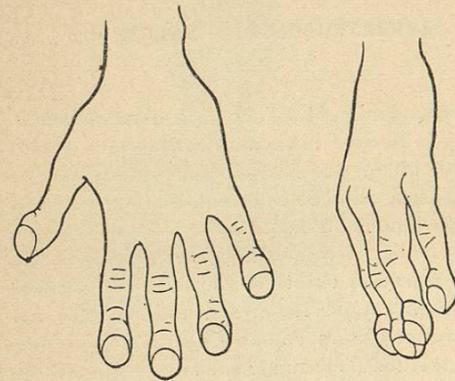


FIG. 516. — Déformations des doigts dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. (Clinique Médicale de Marie, Masson, 1896.)

dos de la main, un peu comme dans le dos de fourchette de la fracture du radius, mais, avec cette différence ici, que la région antérieure participe au gonflement. Il en est de même, du côté de l'articulation tibio-tarsienne, dont la largeur peut dépasser celle de la partie supérieure du mollet (patte d'éléphant).

Les coudes et les genoux, quoique modifiés à un moindre degré, ont pourtant, presque toujours, un aspect volumineux, qu'ils doivent autant à l'atrophie des masses musculaires voisines qu'à leur hypertrophie indiscutable; la rotule et l'olécrâne sont surtout proéminents.

L'épaule et la hanche restent peu ou pas modifiées. On a signalé, parfois, de l'épaississement de la crête iliaque et de l'épine de l'omoplate, et plus fréquemment, de l'extrémité externe de la clavicule.

A la tête, habituellement rien d'anormal; dans 2 cas seulement sur 18, Orillard<sup>(1)</sup> avait mentionné une légère hypertrophie de la moitié supérieure du squelette de la face. Dans quelques observations, il existait un peu d'épaississement de l'extrémité du nez, des paupières, et des oreilles. Mais, élément de diagnostic précieux avec l'acromégalie, toujours le maxillaire inférieur est indemne.

Le tronc, outre l'élargissement des côtes à leur extrémité sternale, offre des déformations considérables, dues surtout à des incurvations de la colonne vertébrale; habituellement c'est une cyphose à siège dorso-lombaire que l'on constate (8 fois sur 18, Orillard) combinée ou non à de la scoliose; Marie fait remarquer que, dans l'acromégalie, au contraire, la cyphose est toujours cervicale. Cette cyphose arrive à diminuer considérablement la taille des malades; plusieurs fois on les a vus ainsi rapetissés de 7 à 8 centimètres. (Friedreich,

(1) Loc. cit.

Marie.) Une partie de ce résultat est due aussi à l'extension toujours incomplète des genoux.

La limitation des mouvements, en effet, constitue le trouble fonctionnel le plus constant, soit pour les mouvements passifs, soit pour les mouvements actifs, nécessitant un certain effort; « on sent que l'effort persiste, mais un obstacle (les déformations osseuses de l'articulation) vient imposer une limite à l'application énergique des doigts contre la paume de la main » (Lefebvre).

Cette impotence relative est peut-être, pour une grande part, dans les troubles des réflexes que l'on a observés parfois, d'autant plus que ces troubles restent, en général, isolés. L'élément douleur est des plus variables comme localisation et comme intensité; les douleurs, quand elles existent, se cantonnent habituellement autour des articulations et sont rapportées au rhumatisme.

On a signalé, enfin, comme symptômes accessoires, la polyphagie et la polydipsie, la diminution de l'acuité visuelle et l'apparition de diverses éruptions cutanées, avec ou sans troubles pigmentaires.

Les symptômes généraux dépendent, avant tout, de la maladie causale.

**Etiologie. — Pathogénie.** — « L'ostéo-arthropathie n'est pas une maladie; c'est un processus secondaire constituant, pour ainsi dire, un accident au cours d'une affection antécédente » (Marie), et cette affection antécédente est presque toujours d'origine pleuro-pulmonaire; Marie avait même dit toujours (d'où l'épithète de pneumique); mais Möbius, Schmidt<sup>(1)</sup>, Marfan<sup>(2)</sup> ont rapporté, depuis, quelques cas consécutifs à des maladies du cœur avec cyanose, à du rhumatisme chronique, à la syphilis, à de la pyélonéphrite.

Les affections thoraciques causales, chez les premiers malades de Marie<sup>(3)</sup>, étaient chroniques et dataient de plusieurs années. Rauzier<sup>(4)</sup> a dressé plus tard la statistique suivante: pleurésie purulente avec ou sans fistule pleuro-cutanée (8 cas), bronchite avec emphysème ou dilatation chronique (9 cas), tuberculose pulmonaire (6 cas), pleurésie séreuse ou hémorragique (5 cas), cancer ou gangrène du poumon (2 cas).

On crut d'abord que les lésions déformantes de l'ostéo-arthropathie étaient l'apanage de l'adulte, surtout de l'homme (5 femmes sur 29 sujets). Jamet, dans sa thèse, a insisté sur leur fréquence relative chez l'enfant, où elles peuvent apparaître rapidement, 2 à 3 mois après le début d'une pleurésie purulente, comme dans 2 cas de Moizard. Si elles avaient pu passer inaperçues à cet âge, c'est qu'elles y sont toujours beaucoup moins marquées que chez l'adulte, et cantonnées aux extrémités.

Faut-il ranger dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante les déformations des « doigts hippocratiques » observés chez les jeunes sujets atteints de cyanose congénitale par malformation cardiaque? Möbius est de cet avis; Marie ne se prononce pas explicitement, mais il avoue que sa théorie pathogénique de l'ostéo-arthropathie ne serait plus alors applicable.

De même, pour l'ongle hippocratique des tuberculeux, Rauzier dit que « dans les deux cas, les modifications unguéales seraient sous la dépendance d'altérations thoraciques, et l'ongle hippocratique, relativement fréquent, se-

(1) MÖBIUS, SCHMIDT, *Münchener med. Woch.*, 7 juin 1892.

(2) MARFAN, *Soc. méd. des hôp.*, 1893.

(3) MARIE, *Leçons de clinique méd.*, Masson, 1896.

(4) GRASSET et RAUZIER, *Maladies du système nerveux*, t. II, 1894.

rait le degré atténué d'un processus, dont le *summum* serait représenté par l'ongle, largement étalé et anormalement incurvé, de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante ».

Ce processus nous échappe encore. Marie le conçoit ainsi : *infection microbienne du poumon et de la plèvre avec élaboration de produits solubles, passage de ces produits dans la grande circulation, et action élective sur certains points du squelette (phalanges, épiphyses) et des matrices unguéales*. A l'appui de cette opinion se placent quelques faits expérimentaux. En 1892, mon chef de laboratoire, le D<sup>r</sup> L. Dor, a obtenu chez le lapin, par inoculations des cultures atténuées d'un microbe recueilli dans un ganglion tuberculeux, des lésions à longue échéance, caractérisées par un gonflement considérable de quelques épiphyses. Au microscope toutefois, ces lésions, à tendance ulcéreuse, différaient de celles qu'on a indiquées pour l'ostéo-arthropathie vraie<sup>(1)</sup>. Quoi qu'il en soit, jusqu'à nouvel ordre, la théorie de Marie peut être conservée, à condition de l'étendre à toutes les suppurations ou infections (syphilis ?) de longue durée, et non pas seulement à des affections pleuro-pulmonaires.

**Anatomie pathologique.** — C'est dans les os, presque exclusivement, que sont cantonnées les lésions, et plus spécialement, dans les épiphyses, devenues énormes, avec, parfois, un léger gonflement des diaphyses. On a signalé aussi des érosions multiples des cartilages articulaires avec hypersécrétion de synovie. (Rauzier, Bamberger.)

Au microscope, « il s'agit d'une médullite subaiguë, avec hyperplasie et condensation de l'os sous-périoste (Lefebvre); cet os, en grande activité de production, présente des systèmes de Havers, orientés perpendiculairement à la direction de ceux de l'os central, ainsi qu'il arrive dans certaines exostoses d'origine périostique.

La moelle osseuse est riche à la partie périphérique en éléments embryonnaires; en graille, dans les couches plus centrales.

Par l'analyse chimique des os malades, Lefebvre a constaté que « la déviation de la composition chimique de l'os est l'augmentation des matières organiques et surtout des matières grasses. Au point de vue minéral, la chaux est remplacée, en partie, par la magnésie ».

**Diagnostic.** — D'après ce que nous connaissons aujourd'hui de l'ostéite de Paget et de l'acromégalie, nous sommes en garde contre toute confusion avec l'ostéo-arthropathie de Marie.

Seule, l'acromégalie pourrait encore nous en imposer pour cette dernière affection; cependant, comme nous l'avons vu, les déformations diffèrent du tout au tout.

Dans l'acromégalie, les mains et les pieds présentent une hypertrophie massive; les doigts en boudin, courtauds, ont tous leurs segments également épaissis; la région carpo-métacarpienne et le poignet sont épais en proportion de la main. Il existe une hypertrophie énorme et une exagération des courbures du maxillaire inférieur. La cyphose est constante, précoce, elle porte sur la région cervicale inférieure. Enfin, les os et les tissus mous sont également intéressés.

(1) L. DOR, *De certaines ostéo-arthropathies hypertrophiantes infectieuses expérimentales*. In *Lyon médical*, 1892.

Tandis que, dans l'*ostéo-arthropathie*, les phalanges seules sont déformées, donnant au doigt l'aspect de baguettes de tambour ou de battant de cloche, les ongles, restés petits et aplatis dans l'acromégalie, deviennent ici très larges, recourbés, fendillés. Les régions métacarpiennes et métatarsiennes grossissent peu, tandis que le poignet et le cou-de-pied forment au-dessus d'elles, des bourrelets volumineux (pattes d'éléphant). Le maxillaire inférieur reste indemne, et la cyphose moins constante, parfois compliquée de scoliose, intéresse la région dorso-lombaire. Les os seuls sont hypertrophiés. Nous n'ajouterons rien à ce que nous avons dit plus haut, de l'opportunité d'une distinction entre l'ostéo-arthropathie vraie et les doigts hippocratiques des tuberculeux des cardiaques avec cyanose.

**Marche. — Pronostic et traitement.** — L'évolution de la maladie est, chez l'adulte, essentiellement chronique (de un à trente ans). Les déformations débudent par les phalanges et les ongles, pour remonter, en s'atténuant, vers la racine du membre, exceptionnellement, avec des poussées subaiguës, suivies de régression temporaire (Lefebvre).

Quant au pronostic, il est surtout commandé par l'affection primitive, et les nombreux cas de mort que l'on a enregistrés ne sauraient être rapportés qu'à elle. Chez les enfants, Moizard, Marfan, etc., ont noté la disparition presque complète des déformations, après guérison de l'empyème causal. Il faut toutefois noter que, dans ces faits, l'hypertrophie des phalanges avait suivi une marche presque aiguë et atteint son maximum en deux ou trois mois.

C'est donc à la cure du foyer infectieux primitif que l'on devra tendre, soit par les moyens chirurgicaux (empyème, etc.) soit par l'antisepsie interne. Le traitement local est resté jusqu'ici inefficace.

### CHAPITRE XIII

#### LEONTIASIS OSSEA

(HYPEROSTOSE DIFFUSE DE LA FACE ET DU CRANE)

Virchow, décrivant dans son *Traité d'anatomie pathologique* les hyperostoses diffuses de la face et du crâne, fait remarquer que, sur le crâne, l'hyperostose est à peu près uniforme, tandis qu'à la face elle donne lieu à des gonflements considérables, qui sont, pour le squelette, l'analogue de ce que la *leontiasis* est pour les parties molles. « Les dessins de ces pièces pathologiques, vus à une certaine distance, font l'effet d'une *leontiasis* moulée en plâtre. Aussi, j'hésite d'autant moins, dit-il, à leur appliquer le nom de *leontiasis ossea*, que d'après moi, le développement de la maladie répond exactement à ce que nous appelons éléphantiasis dans les parties molles. »

Actuellement encore, cette définition assez vague de Virchow peut convenir aux cas qu'elle embrassait, car nous ne savons rien de plus qu'alors