Les difformités rachitiques seront traitées d'après les principes tracés par Bouvier, que nous transcrivons ici :

« Les difformités, les courbures, les affaissements partiels des os, déterminés par le rachitisme, réclament souvent l'emploi des moyens redresseurs. Les machines n'ont qu'un effet très borné dans la période d'éburnation. C'est surtout pendant la période de ramollissement que leur action peut être utile, mais elles ont l'inconvénient de gêner la circulation et les mouvements, aussi faut-il les exclure le plus souvent chez les enfants très jeunes et affaiblis ; en général, il ne faut les employer que lorsque les enfants sont en état de marcher.

« Quand il y a indication d'employer un de ces appareils, il faut qu'une pression porte sur la convexité des arcs osseux et une autre à chaque extrémité de la concavité. On obtient ainsi d'assez beaux résultats, quand il y a eu seulement affaissement de surfaces articulaires, dans les déviations des genoux, par exemple ; mais ces appareils agissent moins efficacement sur la continuité des os longs, ainsi que dans les déviations rachitiques de l'épine. »

Broca insiste sur l'inutilité des tuteurs mécaniques et leurs dangers pendant la période d'activité du rachitisme ; il les remplace par l'immobilité prolongée.

Le *traitement chirurgical* des difformités ne sera indiqué qu'à partir de l'âge de six ans et seulement après qu'on aura essayé de les guérir par la cure maritime prolongée.

Deux méthodes ont été employées. Après avoir pratiqué longtemps l'*ostéoclasie* manuelle ou avec un ostéoclaste, les chirurgiens préconisent généralement aujourd'hui l'*ostéotomie* proposée par Bœckel en 1876 et perfectionnée par Macewen (Broca) (1).

CHAPITRE XXV

MYXOEDÈME

Le myxœdème, découvert en 1873 par W. Gull, n'est bien connu dans sa pathogénie que depuis que J.-L. Reverdin a établi l'analogie que présentait cette maladie avec les accidents consécutifs à l'extirpation du corps thyroïde, analogie confirmée par les travaux de Kocher, de Semon, de Bruns, etc., et par les recherches expérimentales de Schiff et de Horsley. Actuellement, il est reconnu que le myxœdème résulte de l'absence ou de la disparition de la fonction thyroïdienne, ce qui a conduit à la découverte du traitement efficace de cette affection.

(1) Voir : Broca, Traitement chirurgical du rachitisme, in *Traité des Maladies de l'enfance*, 1897, t. III, p. 231.

On sait aujourd'hui que le myxœdème, que Gull considérait d'abord comme spécial aux femmes adultes, peut se rencontrer dans les deux sexes et à tout âge. Il a été plusieurs fois observé dans les premières années de la vie, et depuis que l'on connaît les rapports qu'il présente avec le *crétinisme*, affection qui débute toujours dans le jeune âge, son étude chez les enfants mérite une attention particulière. De plus, comme le fait remarquer Combe (1), le myxœdème détermine pendant la période de croissance un arrêt du développement physique et intellectuel qui se traduit par le nanisme et l'idiotie, symptômes étrangers au myxœdème de l'adulte et qui donnent au myxœdème infantile une physionomie toute spéciale.

ÉTIOLOGIE. — Le myxœdème étant constamment lié à l'atrophie, à la destruction ou à la dégénérescence de la glande thyroïde, ce sera l'étude des causes de celles-ci chez le fœtus et l'enfant qui nous éclairera sur l'étiologie du myxœdème infantile. Malheureusement, cette étude est encore fort peu avancée, et nous devons nous contenter le plus souvent des données étiologiques banales recueillies à propos de chaque cas.

Nous ne ferons exception que pour le *myxœdème opératoire* qui succède à l'ablation totale du corps thyroïde, et qui a été observé chez l'enfant comme chez l'adulte. Combe en a publié un exemple remarquable relatif à un enfant de treize ans, et Reynier et Paulesco (2) en ont rapporté récemment un autre concernant un garçon de onze ans fort intelligent, qui, quatre mois après une thyroïdectomie totale, présentait déjà les premiers symptômes physiques et intellectuels du myxœdème et qui devint dans la suite entièrement crétin.

Age. — Le myxœdème avec atrophie thyroïdienne est assez rare dans l'enfance. Combe n'en compte qu'une quarantaine de cas dans la littérature médicale ; mais si l'on y ajoute tous les cas de crétinisme sporadique, dans lesquels le corps thyroïde est presque toujours atrophié, le nombre des enfants myxœdémateux est beaucoup plus considérable et il le serait encore bien davantage si on y faisait rentrer tous les cas de crétinisme endémique, si fréquent dans certaines contrées et qui débute dans le jeune âge ; mais, malgré les rapports évidents de cette affection avec le myxœdème, l'identité complète des deux maladies n'est pas encore démontrée.

Le myxœdème se développe souvent dès la première année et est alors très probablement d'origine congénitale, bien que ses premiers symptômes ne soient habituellement constatés qu'au bout de quel-

(1) Combe, Le myxœdème (*Revue méd. de la Suisse rom.*, 1897, p. 164 et suiv.), et art. Myxœdème du *Traité des mal. de l'enf.*, vol. III, 1897, p. 938.

(2) Reynier et Paulesco, *Journ. de méd. int.*, 1898, et *Journ. de méd. et de thérap. inf.*, 1898, p. 755.

ques mois; on l'a vu aussi se manifester plus tard à la suite d'une coqueluche, d'une rougeole, etc.

Sexe. — Le myxœdème est comme chez l'adulte plus fréquent chez les enfants dans le sexe féminin que dans le sexe masculin, Combe compte 19 filles pour 11 garçons.

Hérédité. — Nous ne connaissons pas d'exemple de myxœdème atrophique dans lequel la maladie fût héréditaire, mais on a noté plusieurs fois l'alcoolisme, la tuberculose, le rhumatisme, la malaria et le goitre chez les parents. Les maladies infectieuses chez la mère pendant la grossesse (grippe) ont été aussi signalées.

Autres causes. — Le retard dans l'accouchement est noté dans un certain nombre de cas. La rougeole, la coqueluche, la pneumonie avaient précédé l'apparition du myxœdème chez des enfants observés par Combe et par Jaunin (1); mais dans la plupart des cas les données étiologiques sont à peu près nulles.

DESCRIPTION. — C'est généralement, comme nous l'avons dit, à l'âge de quelques mois que le myxœdème infantile commence à se manifester, le plus souvent au moment du sevrage (Bourneville) (2) ou même plus tard. Parfois cependant on peut le soupçonner déjà peu après la naissance en constatant le retard de la croissance, une légère bouffissure du visage, l'expression idiote du visage et l'hypertrophie de la langue qui sort habituellement de la bouche.

Bientôt ces symptômes s'accentuent et, une fois la maladie constituée, ce qui frappe tout d'abord, c'est l'arrêt du développement du corps, ainsi que l'épaississement de la peau.

Le retard de la croissance porte principalement sur le tronc et les membres qui gardent à peu près les dimensions qu'ils présentaient au moment où la maladie s'est établie ou ne se développent plus que très lentement : de là le *nanisme* qui est parfois extrême ; la taille d'un myxœdémateux de dix-neuf ans n'était que de 90 centimètres, celle d'un autre âgé de quinze ans n'était que de 80 centimètres.

La tête, qui participe moins à cet arrêt de la croissance, présente des dimensions disproportionnées à celles du reste du corps. Elle est plus large en arrière qu'en avant, enfoncée entre les épaules à cause de la brièveté du cou ; la fontanelle antérieure persiste même jusqu'à l'âge adulte.

La peau du visage, bouffie et comme œdématiée, est parfois sillonnée de rides; la physionomie manque d'expression, les paupières bleuâtres et gonflées ne recouvrent qu'incomplètement le globe de l'œil; le nez épaissi paraît raccourci entre les joues tuméfiées et pendantes; la bouche élargie laisse sortir une langue dont la muqueuse est hypertrophiée, ce qui rend l'articulation indistincte. Les dents

(1) Jaunin, *Revue méd. de la Suisse rom.*, 1896, p. 25.
(2) Bourneville, *Progrès méd.*, 23 août 1890, p. 147.

manquent ou, si la maladie est survenue après leur sortie, elles sont irrégulières, déformées, cariées, tombent prématurément; la seconde dentition fait défaut ou est très retardée. Le menton est petit, les oreilles larges et bouffies.

La peau des membres et du tronc offre la même apparence que celle de la face ; les jambes, courtes et épaisses, sont souvent le siège de courbures rachitiques, les pieds sont tuméfiés ; les mains gonflées et bleuâtres n'exécutent qu'avec peine les mouvements et sont maladroites.

Sur le tronc on observe souvent, particulièrement sous les clavicules et dans les creux axillaires, des tumeurs mollasses formées par la peau épaissie et qui simulent des lipomes.

La colonne vertébrale est parfois déviée et le thorax déformé ; le ventre, élargi comme celui d'un batracien, présente à son centre un ombilic volumineux et saillant, bien qu'il ne renferme souvent pas de hernie.

Les organes génitaux, à peine développés ou déformés, offrent parfois un aspect bizarre ; c'est ainsi que chez les petites filles le capuchon du clitoris hypertrophié peut venir faire saillie comme un pénis entre les grandes lèvres œdématiées (Combe).

L'épaississement si caractéristique de la surface cutanée qui a donné son nom à la maladie, se distingue facilement de l'œdème véritable par sa consistance dure et élastique; la peau cède sous la pression du doigt, mais celui-ci n'y produit pas une dépression persistante. En outre, la peau est froide, sèche, rugueuse, souvent d'un jaune brunâtre à la face, bleuâtre aux extrémités. Le système pileux est peu développé; les cils et les sourcils sont rares. Les cheveux sont raides, durs et épais, mais souvent assez abondants. Les ongles sont altérés et cassants.

Les fonctions cérébrales sont habituellement altérées ; les enfants sont *idiots*, surtout dans la forme congénitale de la maladie, mais cette idiotie ne s'accompagne pas d'autres phénomènes de dégénérescence nerveuse (Bourneville). L'enfant est inerte, incapable d'exprimer ses besoins et de les satisfaire lui-même, il n'apprend ni à marcher, ni à parler, si la maladie est survenue dans la première enfance ; dans les cas plus tardifs, il est simplement arriéré, ses mouvements sont lents, maladroits, et s'il est susceptible d'un certain développement intellectuel, celui-ci reste très limité, tant que la maladie persiste.

La sensibilité est normale, mais le petit malade éprouve constamment une *sensation de froid* qui paraît liée à la diminution de la température du corps.

Les fonctions de nutrition sont généralement normales; la digestion est régulière, l'appétit est cependant très modéré et les enfants ont souvent une grande répugnance pour la viande (Bourneville). La constipation est habituelle.

La respiration est souvent gênée ; de là la cyanose observée fréquemment aux extrémités et l'abaissement de la température centrale ; l'enfant s'essouffle facilement, son pouls est petit, fréquent. La voix est rauque, aiguë et stridente. Les fonctions urinaires sont normales, mais la salivation est parfois exagérée, tandis que la sécrétion sudorale est toujours imparfaite.

La puberté ne vient jamais chez les garçons, et chez les filles les règles n'apparaissent pas ou se suspendent après s'être montrées une ou deux fois.

La proportion d'hémoglobine a paru normale à Koplik (1) dans deux cas observés au début, tandis qu'elle était notablement abaissée dans deux cas plus avancés (Fleischer). Lebreton (2) a noté aussi une diminution des globules et de l'hémoglobine chez les enfants myxœdémateux.

Ajoutons que *la glande thyroïde fait constamment défaut.*

Formes frustes. — Dans quelques cas, une partie des symptômes caractéristiques de la maladie manque ; c'est ainsi qu'on peut observer l'arrêt de développement du corps et l'épaississement de la peau sans que les fonctions intellectuelles soient notablement altérées. Marfan et Guinon (3) en ont décrit un exemple relatif à un enfant chez lequel la maladie s'était développée à l'âge de sept ans, après une rougeole qui s'était compliquée d'un abcès sous-maxillaire. Ce cas fut caractérisé en particulier par le développement de tumeurs lipomateuses sous-claviculaires et par l'intensité de la dyspnée. L'enfant succomba à l'âge de treize ans et l'autopsie fit constater un épaississement myxœdémateux de la muqueuse laryngée. Ces cas tiennent en général à la forme non congénitale du myxœdème infantile.

Marche. — Le myxœdème a une marche essentiellement chronique et, une fois établi, présente peu de modifications ; s'il n'est pas traité, il persiste toute la vie, en s'accompagnant souvent de diverses affections intercurrentes, telles que les hémorroïdes, la chute du rectum liée à la constipation, les hernies, surtout celle de l'ombilic, les éruptions impétigineuses du cuir chevelu, le rachitisme, etc. Parfois l'enfant est emporté par une complication pulmonaire, un érysipèle. Bourneville a noté deux fois la mort après une attaque de convulsions ; dans deux cas observés par le même auteur, le malade aurait succombé au marasme. Il est rare en tout cas que les idiots myxœdémateux atteignent un âge avancé.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic du myxœdème est en général facile. L'épaississement de l'enveloppe cutanée, combiné avec l'idiotie et l'atrophie de la thyroïde sont caractéristiques de la maladie.

(1) Koplik, *Med. Rec.*, 2 oct. 1897, p. 482.
(2) Lebreton, *Soc. méd. des hôp.*, 11 janvier 1895.
(3) Marfan et Guinon, *Rev. mens. des mal. de l'enf.*, 1893, p. 481.

L'absence de convulsions épileptiformes, de tics, de grincements de dents, de paralysies, fera distinguer l'idiotie myxœdémateuse des idioties dues à la sclérose cérébrale, à la porencéphalie et à l'hydrocéphalie.

Nous avons indiqué déjà les signes qui empêcheront de confondre l'altération myxœdémateuse de la peau avec le véritable œdème.

PRONOSTIC. — Le pronostic du myxœdème a été considéré comme désespéré aussi longtemps qu'on ne connaissait pas le traitement de cette affection ; la maladie une fois constituée ne rétrocédait jamais. Actuellement que la thérapeutique thyroïdienne a fait ses preuves, on peut observer des guérisons complètes ou au moins des améliorations considérables ; cependant, dans les cas congénitaux surtout, si le traitement n'est pas institué de bonne heure, l'enfant peut conserver un certain retard dans son développement physique et intellectuel, comme Koplik (1) en a observé deux exemples.

TRAITEMENT. — Le seul traitement efficace du myxœdème est l'administration de la substance thyroïdienne des animaux.

La greffe thyroïdienne (Schiff) et les injections sous-cutanées d'extrait thyroïdien (Murray) ont été successivement abandonnées depuis qu'on a constaté que la glande thyroïde était aussi efficace, lorsqu'elle était administrée par les voies digestives, soit par la bouche (Howitz, Mackensie), soit en lavement (Herzen). Actuellement, on prescrit aux enfants soit la glande thyroïde crue en nature, soit l'extrait sec de cette glande sous forme de tablettes contenant une dose toujours identique du médicament. Lorsqu'on donne la thyroïde en nature, on emploie en général celle du mouton, mais on s'est servi aussi de celle du bœuf, du veau et du porc (Jaunin). On aura soin de s'assurer que c'est bien cette glande qui a été fournie, car les bouchers se trompent souvent à cet égard.

On commencera par tâter la susceptibilité de l'enfant, afin d'éviter, par l'emploi de doses trop élevées, les accidents, dont nous parlons plus loin. On débutera, surtout dans les cas congénitaux, par un tiers de lobe ou un demi-lobe de thyroïde de mouton délayé dans 60 grammes d'eau tiède et administré par la bouche ou en lavement si l'enfant a de la peine à avaler. A partir d'un certain âge, le médicament peut être donné sous forme de sandwich. Trois grammes de thyroïde fraîche constituent une dose journalière suffisante. Si on emploie l'extrait sec de la glande, on le donnera en tablettes de 0,30 ; on commencera par une seule tablette et on augmentera la dose jusqu'à deux à quatre par jour, si cela est nécessaire et si la médication est bien tolérée. Dans tous les cas, au bout d'une semaine environ,

(1) Koplik, *loc. cit.*

on suspendra celle-ci pendant trois à quatre jours, afin d'éviter l'accumulation des doses.

Ce traitement sera continué longtemps, pendant des mois, des années, parfois même pendant toute la vie, car, le myxœdème étant dû à l'atrophie de la thyroïde, il faudra suppléer constamment à l'absence de cette glande.

L'action du traitement ne tarde pas en général à se faire sentir; la bouffissure du visage diminue peu à peu et finit par disparaître, les fonctions intellectuelles deviennent plus actives et la croissance reprend son cours normal.

Si la quantité de substance thyroïdienne administrée est trop élevée, on s'en apercevra rapidement à l'accélération du pouls, à l'existence de palpitations cardiaques, de courbatures, à l'apparition de troubles digestifs (nausées, vomissements, diarrhée), à l'élévation de la température, à un amaigrissement rapide. Parfois on a observé de l'albuminurie, de la glycosurie, des syncopes. Dans quelques cas même, la mort a paru déterminée par les accidents résultant de la médication thyroïdienne.

C'est pour prévenir ces accidents ou pour les faire cesser dès leur première apparition, que les enfants doivent être attentivement surveillés pendant tout le cours de la médication; celle-ci sera suspendue au moindre symptôme fâcheux et le remède ne sera jamais administré pendant plus de huit jours de suite. On arrivera par tâtonnement à déterminer quelle est la ration d'entretien de chaque malade qui, tout en étant bien tolérée, suffira à prévenir les récidives du myxœdème.

CHAPITRE XXVI

SCROFULE.

On entend par *maladies scrofuleuses* un groupe d'affections inflammatoires des ganglions lymphatiques, du tégument externe, des muqueuses, du tissu cellulaire sous-cutané, des os et des articulations, qui se distinguent cliniquement par leur tendance à la chronicité, leur résistance opiniâtre au traitement, et anatomiquement par des transformations régressives (caséification, infiltration graisseuse) ou par des néoplasies destructives (fonte purulente, ulcération). On appelle *scrofule* le vice constitutionnel, la diathèse, dont les maladies scrofuleuses ne sont que l'expression.

La scrofule n'est pas, à proprement parler, une maladie comme la syphilis; c'est une prédisposition constitutionnelle spéciale à l'enfance et à l'adolescence, créée par l'hérédité ou acquise sous l'influence de causes non spécifiques, qui se manifeste à la moindre excitation interne (dentition, croissance, etc.) ou externe (traumatisme,

malpropreté, humidité) et produit des inflammations dont l'intensité et la durée sont hors de proportion avec la cause minime qui en a été l'occasion.

On ne peut plus douter aujourd'hui de la nature *tuberculeuse* d'un grand nombre d'affections scrofuleuses des os, des articulations ou des ganglions. La présence du bacille de Koch dans la plupart d'entre elles est un fait acquis à la science. Néanmoins, toutes les maladies scrofuleuses ne sont pas nécessairement tuberculeuses, surtout les premières en date comme l'impétigo, l'eczéma, les catarrhes de la muqueuse du nez, la conjonctivite, etc., mais ces lésions chroniques des téguments sont souvent la porte d'entrée du bacille tuberculeux, qui s'installe dans les ganglions lymphatiques de la région et peut de là arriver parfois dans la circulation générale (Voir *Tuberculose*).

ÉTIOLOGIE. — La scrofule, sans être l'apanage exclusif du jeune âge, se montre le plus souvent dans la seconde enfance; elle est rare dans les premiers mois de la vie. Chaussier rapporte le cas exceptionnel d'un enfant qui vint au monde avec des écrouelles en suppuration. Lannelongue (1), sur 1005 cas de tuberculose externe, en a observé 87 chez des enfants de zéro à un an, dont 4 dans le premier mois et 6 dans le second mois.

Les premières manifestations de la scrofule coïncident en général avec le sevrage ou l'apparition des premières molaires, mais c'est de cinq à quinze ans qu'on observe le plus de scrofuleux (Guersant). D'après Lebert, leur nombre augmente de fréquence jusqu'à la puberté, pour rester stationnaire jusqu'à vingt ans, et décroît ensuite assez rapidement.

L'influence du *sexe* varie pour les diverses localisations de la scrofule. D'après Lebert, il y aurait prédisposition égale des deux sexes pour les maladies des os, prédominance du sexe masculin pour les maladies articulaires, les abcès et les ulcères, prédominance du sexe féminin pour les maux d'yeux et les maladies de la peau.

L'*hérédité* joue un rôle incontestable et prépondérant. Non seulement la scrofule, mais toutes les causes d'affaiblissement chez les parents, telles que tuberculose, syphilis, misère, alcoolisme, etc., peuvent se traduire par la scrofule chez les enfants.

La *consanguinité* aurait aussi une grande part dans l'étiologie de la scrofule congénitale; c'est au défaut de croisement des races que Lugol attribue les progrès de la scrofule chez les juifs, les grands d'Espagne et les nobles de l'île de Jersey, qui ne s'allient qu'entre eux.

La scrofule *acquise* est surtout une maladie de misère; de là sa fréquence dans les classes pauvres. En se fondant sur des documents recueillis à Genève, Marc D'Espine trouve que les décès par vice scro-

(1) Lannelongue, Abcès froids et tuberculose osseuse. Paris, 1881.