

MYXOEDÈME

Par le D^r A. SOUQUES

(Cachexie pachydermique. — Idiopathie myxœdémateuse. — Myxœdème opératoire.
Crétinisme.)

Historique. — W. Gull décrivit en 1875, sous le nom d'état crétinoïde survenant chez les femmes à l'âge adulte, un syndrome nouveau qu'il avait observé chez cinq malades. Quatre ans plus tard, son compatriote Ord, rapportant à la même Société clinique de Londres six cas analogues, proposa le nom de *myxœdème* (œdème muqueux) qui caractérisait un des traits les plus saillants de cet état morbide. Quand parut le travail de Ord, Charcot, qui connaissait depuis longtemps des faits de ce genre, se proposait de les étudier sous le terme de *cachexie pachydermique*. Il en fournit des observations à G. Ballet, Hadden et Thaon. Bientôt Morvan ne tardait pas à en citer cinq faits personnels, et Merklen dans une Revue critique et Ridel-Saillard dans sa Thèse inaugurale résumaient les connaissances acquises sur ce sujet.

On avait cru, jusqu'aux observations de Savage et de G. Ballet, qu'il s'agissait d'une affection propre à la femme. On croyait toujours qu'elle était l'apanage des adultes, quand Bourneville et d'Olier, en 1880, publièrent un cas de myxœdème chez un jeune idiot. Pendant dix ans, Bourneville est revenu, à diverses reprises, sur cette question de l'*idiopathie myxœdémateuse* dont il a tracé un tableau magistral.

Jusqu'en 1882, il ne s'agissait guère que d'études cliniques. On avait cependant pratiqué trois autopsies (Ord, Lloyd) et constaté l'infiltration mucineuse des tissus. Dans une de ses deux autopsies, Ord avait même noté l'atrophie du corps thyroïde, sans y attacher, il est vrai, d'autre importance. J. Reverdin, en 1882, fit faire à la question du myxœdème un progrès considérable, en signalant l'existence d'œdèmes tardifs, consécutivement à l'extirpation du corps thyroïde. L'année suivante, avec son frère, il compara ces accidents éloignés de la thyroïdectomie à la cachexie pachydermique, les décrivit sous le nom de *myxœdème opératoire* et les attribua à la suppression des fonctions thyroïdiennes par extirpation totale de la glande. Kocher, qui avait constaté, peu de temps après Reverdin, les mêmes phénomènes, les désigna sous le nom de *cachexie strumiprivo* ou *thyroïprivo*, les mettant à tort sur le compte des lésions opératoires des nerfs du cou.

Dès ce moment la pathogénie du myxœdème était connue, et l'identité de la cachexie strumiprivo avec la cachexie pachydermique et l'idiopathie myxœdémateuse ne tardait pas à être démontrée. Les physiologistes se mirent à l'œuvre et confirmèrent les vues de Reverdin en reproduisant le myxœdème chez les animaux.

La Société clinique de Londres se livra, dès 1885, à une vaste enquête, dont les résultats basés sur 109 cas de source différente fixèrent définitivement l'histoire de la maladie.

Entre temps, les travaux avaient surgi un peu de tous les côtés et dans tous les pays. On en trouvera l'indication et l'exposé dans la thèse très documentée de Jeandelize⁽¹⁾.

Depuis une quinzaine d'années on a étudié spécialement le rôle des *glandes parathyroïdes*, les *formes frustes* du myxœdème, ses rapports avec l'*infantilisme* et avec le *crétinisme*, qui n'est plus aujourd'hui qu'une forme étiologique du myxœdème et qui doit trouver place dans cette description.

Grâce aux résultats de la méthode expérimentale, un traitement rationnel fut bientôt tenté. Il a aujourd'hui dépassé les espérances qu'il avait fait naître à l'origine, opéré de véritables métamorphoses et transformé radicalement le pronostic, jadis si sérieux, du myxœdème. Encore que trente ans à peine nous séparent de la première description de Gull, nous connaissons déjà, non seulement l'histoire clinique et anatomique, mais encore la pathogénie et le traitement de ce singulier syndrome. Il ne reste plus à combler que quelques lacunes secondaires et spéculatives pour que le dernier mot soit dit sur cette question.

Symptomatologie. — Nosographiquement le myxœdème est un et indivisible. Il présente toutefois quelques différences d'aspect, suivant l'âge auquel il survient et suivant les conditions qui président à son développement. Aussi est-il d'usage d'en décrire séparément quatre formes cliniques principales: le *myxœdème spontané des adultes*, le *myxœdème congénital*, le *myxœdème opératoire* et le *myxœdème endémique* ou *crétinisme*.

I. — MYXOEDÈME SPONTANÉ DES ADULTES

(CACHEXIE PACHYDERMIQUE DE CHARCOT)

C'est généralement d'une manière lente et insidieuse que débute le myxœdème des adultes. Son début est tellement insidieux qu'il passe la plupart du temps inaperçu et reste, partant, difficile à préciser. Dans quelques cas cependant il est fait mention d'apparition brusque ou rapide, à la suite d'hémorragies, par exemple, ou d'une attaque de rhumatisme articulaire aigu.

Quoi qu'il en soit, lorsque le myxœdème est arrivé à sa période d'état, il est essentiellement caractérisé par trois signes cardinaux, à savoir la tuméfaction des téguments, des troubles intellectuels et l'atrophie du corps thyroïde.

Ce qui frappe tout d'abord, c'est l'*infiltration des téguments*. Le facies des malades est tellement caractéristique qu'il permet le diagnostic à distance. Considérée dans son ensemble, la face est large, arrondie, en pleine lune, suivant la comparaison imagée de Gull. Les paupières infiltrées couvrent les yeux et les font paraître rapetissés; le nez est élargi, les lèvres épaissies et renversées, le front et les oreilles plissés, les joues comme soufflées et tremblotantes. Cette tuméfaction du visage est accompagnée d'un changement de coloration: la peau est d'une pâleur blanc jaunâtre et cirreuse sur laquelle tranche une pla-

(1) JEANDELIZE. *Insuffisance thyroïdienne*. Thèse de Lyon, 1902.

quette rosée au niveau de chaque pommette et une teinte légèrement cyanotique des lèvres. Ces modifications rendent le visage difforme, parfois monstrueux, et donnent à la physionomie un caractère d'immobilité inexpressive et d'hébété-tude stupide, qui légitime l'épithète de crétinoïde appliquée à ce *facies myxœdémateux*.

Sur les autres parties du corps, les téguments sont pareillement épaissis et infiltrés, pâles et jaunâtres, sans que la pression du doigt y produise le godet significatif des œdèmes cardiaques et rénaux. Il s'agit en effet d'un faux œdème dur et élastique. La difformité est moins accusée au niveau du tronc que des extrémités, qui sont, en outre, un peu cyanosées et refroidies. Les pieds sont élargis et pachydermiques; les mains épaissies, en bêche, les doigts gros et boudinés.



FIG. 168. — Facies myxœdémateux.

Du côté des organes annexes et des fonctions de la peau surviennent des troubles à peu près constants. D'une part, les ongles sont cassants, striés, plus souvent atrophiés qu'épaissis; les cheveux deviennent secs et tombent en grande partie; les sourcils et les cils, les poils des aisselles et du pubis se raréfient étrangement. D'autre part, les sécrétions sudorales et sébacées se tarissent. La peau devient sèche et squameuse.

Dans les régions sus-claviculaires et axillaires, on trouve parfois des masses étalées, molles, rappelant par leur aspect et leur consistance les pseudo-lipomes des arthritiques.

Comme la peau, les muqueuses sont tuméfiées, pâles et sèches. Sur celles qui sont accessibles à la vue, cette constatation est facile. L'hypertrophie de la langue, l'épaississement des muqueuses bucco-pharyngées et laryngées expliquent, pour une bonne part, la dysphagie et la dysphonie des myxœdémateux.

La bouffissure des téguments chez les myxœdémateux ne relève pas toujours de l'œdème dur dont je viens de parler; elle tient dans quelques cas à une véritable infiltration adipeuse.

Enfin, à côté du *type bouffi* dont il vient d'être question et qui est la règle chez l'adulte, il faut placer le *type maigre*: ici la peau est très ridée, trop large, terne, sans aucune espèce d'infiltration. Le cas est fréquent chez les crétins.

Quant aux *troubles intellectuels*, ils sont avant tout le fait de la torpeur cérébrale. L'intelligence reste en effet dans l'état où elle a été surprise. Ces malades ont l'idéation engourdie et la mémoire obnubilée: ils sont apathiques, paresseux, avec les réponses lentes et l'air hébété. Par contre, ils sont grincheux et irritables; et s'ils somnoient pendant le jour, ils sont souvent en proie, la nuit, aux cauchemars et à l'insomnie.

Cette *torpeur mentale* engendre une *torpeur physique* très marquée. Ces malades ont le mouvement en horreur: ils restent immobiles, taciturnes, parfois la tête penchée sur le tronc. S'ils se déplacent, c'est difficilement et lentement; ils sont malhabiles de leurs mains et incapables de travaux délicats. Ils n'ont cependant pas de paralysie véritable. La maladresse des mains, l'hésitation de la démarche, la lenteur des mouvements relèvent sans doute et de leur torpeur cérébrale et de la tuméfaction de leurs téguments.

Si, chez des sujets ainsi déformés et torpides, on explore la région thyroïdienne, on constate que la glande semble atrophiée. Il est vrai d'ajouter que l'infiltration des téguments du cou rend cette recherche assez difficile. L'*atrophie*, du moins à cette période, est la règle, l'hypertrophie de la glande l'exception. Il n'est pas très rare cependant de constater au début un gonflement de la thyroïde, gonflement qui a généralement disparu lorsque plus tard l'examen médical est pratiqué. Ce gonflement peut pourtant persister. Ainsi l'hypertrophie est signalée quatre fois dans le rapport de la Société clinique de Londres. Ord a vu une fois un goitre avec exophtalmie précéder le myxœdème. Sollier a observé deux fois cette coexistence. Malgré leur rareté relative, ces faits ont une certaine importance doctrinale.

À côté de cette triade symptomatique primordiale, il convient de mentionner toute une série de *signes accessoires*. Il suffit pour cela de passer en revue l'état des divers appareils. Au point de vue cardio-artériel, on a signalé la faiblesse des battements cardiaques, la fréquence, la petitesse et l'irrégularité du pouls. Les hémorragies et surtout les métrorragies sont fréquentes et parfois très sérieuses. La température centrale est habituellement abaissée et le thermomètre descend quelquefois à 35°, 35° et même au-dessous.

Krœpelin a montré l'augmentation du diamètre des globules rouges. Luzet a constaté que le nombre des hématies était diminué. Vaquez⁽¹⁾, qui a fait la même constatation, a signalé en outre la présence de globules rouges à noyau et la diminution de l'oxyhémoglobine. Il résulte de ces recherches que le sang des myxœdémateux a les caractères du sang infantile et fœtal (augmentation du diamètre des hématies et hématies à noyau).

Presque toujours la voix est lente, monotone, rauque, nasonnée. Les troubles respiratoires proprement dits sont rares et peu accusés.

On a noté la carie ou l'absence de dents; la déglutition est souvent gênée et la constipation habituelle.

D'ordinaire les urines sont rares, renfermant peu d'urée, et parfois albumineuses à une période avancée.

Au point de vue de la sensibilité, il faut mentionner l'absence habituelle de troubles objectifs, d'anesthésie ou d'hyperesthésie cutanée. Par contre, les malades se plaignent assez souvent de céphalalgie, de bourdonnements d'oreilles, de vertiges, de surdité. Mais ce dont ils se plaignent avant tout et constamment, c'est d'une sensation pénible et rebelle de froid, sensation plus marquée l'hiver que l'été et due vraisemblablement à l'abaissement de la température du corps. Il faut pareillement noter l'absence ou l'excessive rareté de véritables troubles moteurs (paralysies, contractures, tremblements). Les réflexes rotuliens sont conservés, quoique généralement affaiblis.

Tels sont les caractères du myxœdème. Son *évolution* est lente et progres-

(1) VAQUEZ. Examen du sang des myxœdémateux. *Soc. méd. des hôp.*, 1897. — *Progrès méd.*, 1897.

sive. Il survient cependant dans son cours des rémissions plus ou moins longues, sous l'influence par exemple de la chaleur de l'été, d'un séjour dans un climat chaud, de la grossesse, etc. Mais ces rémissions ne sont que temporaires; le mal reprend bientôt son cours et évolue vers la cachexie. La mort peut en être la conséquence et, dans ces conditions, on voit, à la phase ultime, la tuméfaction diminuer ou disparaître. Cette régression a pu, dans quelques cas, faire méconnaître la véritable nature de l'affection. Plus souvent la mort est occasionnée par une complication pulmonaire, rénale ou cérébrale. La fréquence de la tuberculose pulmonaire, dans l'évolution du myxœdème, mérite d'être soulignée. On trouve vingt fois cette complication dans le rapport de la Société médicale de Londres. Heureusement les dangers de la cachexie pachydermique peuvent être conjurés à l'heure actuelle; bientôt ils n'appartiendront plus qu'à l'histoire.

En regard du myxœdème complet et typique, qui vient d'être étudié, il convient de signaler les formes incomplètes et effacées. Cette question du *myxœdème fruste*, posée par Reverdin, par Mackew, a été étudiée par Thibierge⁽¹⁾ qui classe même parmi le myxœdémateux « ces sujets de taille généralement au-dessous de la moyenne, au teint pâle, à la lèvre inférieure pendante, dont le système pileux de la face est réduit au minimum, qui n'ont jamais eu de barbe » et dont la culture intellectuelle, parfois très développée, est souvent au-dessous de la normale. Sous le nom d'hypothyroïdie bénigne chronique, Hertoghe a étendu, beaucoup trop étendu, à mon sens, le domaine de ces formes. Il l'a étendu à des états morbides qui ne relèvent pas du myxœdème, en prenant pour seul critérium l'action bienfaisante du traitement thyroïdien. Lorsque ces formes frustes surviennent dans l'enfance ou l'adolescence on se trouve en présence de l'infantilisme myxœdémateux proprement dit, signalé par Brissaud et dont il sera parlé tout à l'heure.

II. — MYXOEDÈME CONGÉNITAL ET INFANTILE

(IDIOTIE MYXOEDÉMAUSE DE BOURNEVILLE, INFANTILISME MYXOEDÉMAUX DE BRISSAUD)

On s'aperçoit généralement du *myxœdème congénital* après le sevrage de l'enfant; il est probable qu'un œil averti pourrait le constater dès les premiers mois qui suivent la naissance, du moins dans quelques cas. Il semble, en effet, que pendant la période d'allaitement la présence de l'iode et de l'arsenic dans le lait empêche généralement l'éclosion des phénomènes myxœdémateux ou en atténue les effets.

Une fois constitué, le myxœdème congénital présente une symptomatologie analogue à celui des adultes. Nous n'y reviendrons pas. Mais ce qui l'en distingue cliniquement, c'est un arrêt de développement mental et physique qui lui donne une physionomie très personnelle.

Physiquement, ces malades sont des *nains* qui ont marché tard (fig. 168 bis). Ce qui frappe d'abord chez eux, c'est la diminution de la taille. Le Pacha, de Bicêtre, mesurait 0^m,90 à 20 ans. Un malade de Francotte⁽²⁾, n'avait à 21 ans que 0^m,84. Le volume relativement normal de la tête contraste avec le

⁽¹⁾ THIBIERGE. *Gaz. des hôp.*, 1891. — *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1899 et *Œuvre médico-chirurgicale*, n° 12. Paris, Masson.

⁽²⁾ FRANCOU. *Bull. Soc. méd. ment., Belgique*, 1892.

nanisme du corps. Le crâne, volumineux en arrière, est rétréci en avant; le front est étroit, bas et aplati latéralement; la fontanelle antérieure persiste indéfiniment. Le nez est camus, la bouche entr'ouverte laisse passer la langue épaissie et couler la salive; les dents sont mal implantées, la seconde dentition incomplète, retardée et irrégulière. Le cou est gros et court, avec des pseudo-lipomes dans la région sus-claviculaire, le ventre proéminent et large comme celui des batraciens, le rachis plus ou moins dévié, les membres petits et incurvés. Les cheveux sont gros et rudes, à reflets roux, les poils absents et les organes génitaux arrêtés dans leur développement, à tel point que la puberté ne vient jamais. On a également noté la fréquence de l'eczéma du cuir chevelu et des hernies inguinales et ombilicales. Qu'on ajoute à cet habitus l'absence de *corps thyroïde* et l'infiltration des téguments, et l'on aura une idée approximative de la laideur physique des myxœdémateux congénitaux.

Intellectuellement, ce sont des idiots. Sur 25 sujets M. Bourneville a relevé 24 fois l'idiotie; un seul pouvait être rangé dans la classe des arriérés. Ils sont toutefois moins profondément atteints que les idiots par lésions cérébrales vulgaires. Ils n'ont ni les grimaces, ni les tics, ni l'onanisme, ni la salacité de ces derniers. « Ils sont, dit M. Bourneville, susceptibles d'attention; ils ont de la mémoire à un certain degré; ils deviennent propres, apprennent à manger à peu près seuls, à s'habiller, à se laver. Leur caractère est doux. Ils semblent susceptibles d'affection⁽¹⁾. »

Dans certains cas, le myxœdème congénital est moins complet et tout est alors moins accusé: taille un peu moins petite, arrêt moins marqué du développement des organes génitaux, état intellectuel plutôt de l'imbécile et du débile que de l'idiot.

Dans son évolution, le myxœdème congénital marche très lentement. Ces infortunés vivent jusqu'à quarante ans et au delà, et succombent d'habitude à la suite de complications pulmonaires.

Quand le myxœdème apparaît dans l'enfance ou l'adolescence, il s'agit de *myxœdème infantile* proprement dit. L'arrêt de développement physique et psychique dépend et de l'âge auquel a été frappé le sujet, et du degré de l'insuffisance thyroïdienne. Tous les degrés sont possibles, depuis l'idiotie myxœdémateuse jusqu'à la forme la plus fruste de l'infantilisme myxœdémateux, sur

⁽¹⁾ BOURNEVILLE. *Progrès méd.*, 1890.



FIG. 168 bis. — Idiotie myxœdémateuse (cachexie pachydermique). Bourneville, *Recherches cliniques*, 1889.