

DIX-SEPTIÈME LEÇON

MALADIE OSSEUSE DE PAGET
OSTÉITE DÉFORMANTE PROGRESSIVE

MESSIEURS,

Je vous présente aujourd'hui un malade qui est atteint de l'affection à laquelle on a donné le nom d'*ostéite déformante de Paget*.

Le premier mémoire de sir James Paget a été publié, en 1877, dans les *Medico-chirurgical transactions*. Il a pour titre : « Inflammation chronique des os », et pour sous-titre : « Ostéite déformante ». Dans un travail ultérieur, publié en 1882, c'est le sous-titre qui a prévalu, et Paget ne désigne plus cette affection que sous le nom d'ostéite déformante. Les cinq observations du premier mémoire ne sont pas toutes d'égale valeur, mais certaines d'entre elles sont si caractéristiques, notamment la première, qu'elles ont suffi à faire accepter l'entité morbide décrite par l'auteur. L'étude clinique, les recherches anatomo-pathologiques et les planches qui sont annexées à ce mémoire en font un travail de premier ordre.

Le malade qui va faire l'objet de cette leçon est un homme de cinquante-deux ans, qui est dans nos salles depuis le 26 avril dernier. Dès son arrivée, nous avons constaté chez

lui une déchéance intellectuelle assez marquée, il répondait parfois d'une façon assez incohérente à nos questions et la mémoire lui faisait souvent défaut. Aussi avons-nous eu recours à sa femme pour compléter les renseignements qui nous manquaient.

Le début de la maladie remonte à une douzaine d'années. Jusque là, notre homme, ancien zouave, avait eu une excellente santé. A cette époque, il remarqua que la marche devenait pénible et douloureuse, les jambes supportaient mal le poids du corps, on aurait dit qu'elles mollissaient, et en même temps elles se déformaient et s'incurvaient.

Peu à peu, ce mouvement d'incurvation des membres inférieurs s'est accentué, les genoux étaient déjetés en dehors, et en s'incurvant, les jambes se raccourcissaient d'autant; aussi fallait-il diminuer les pantalons, qui étaient devenus trop longs.

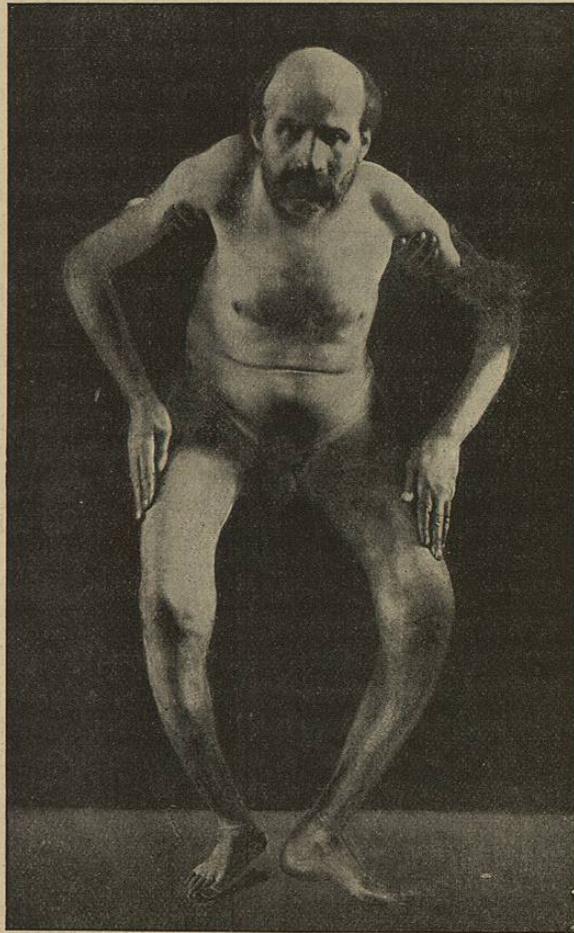
Vers la même époque, le crâne augmentait de volume et les chapeaux devenaient trop étroits.

A la longue le cou s'affaissait, la tête semblait rentrer dans les épaules et s'inclinait en avant, le thorax se tassait, le dos se voutait, la taille diminuait, les bras paraissaient trop longs, les mains descendaient jusqu'aux genoux, la marche devenait de plus en plus pénible et ne pouvait plus s'effectuer qu'à l'aide d'une canne. L'activité cérébrale laissait à désirer.

Plus tard la respiration devint gênée, l'essoufflement était fréquent et accompagné de battements de cœur, l'appétit diminuait et le malade maigrissait.

Il a fallu une douzaine d'années pour arriver à l'état actuel. En ce moment la marche est impossible, le malade ne quitte plus son lit, il s'alimente peu, il est souvent somnolent. Pour que vous puissiez bien constater l'attitude du malade, ainsi que les déformations de son corps et de ses membres, je fais placer cet homme debout devant vous, soutenu par deux infirmiers. Vous pourrez étudier simultanément les déformations de son squelette sur la belle radiographie qui a été faite par M. Lacaille.

Ci-joint la photographie de notre malade.



Ce qui frappe d'abord, c'est la déformation symétrique des membres inférieurs. Vous voyez qu'ils ont subi une double incurvation, l'une à concavité interne, l'autre à convexité antérieure. Par leur incurvation en dedans, les membres inférieurs forment deux arcs à concavité interne; les talons peuvent venir au contact, mais les genoux ne peuvent se rapprocher et restent écartés de 18 centimètres. Cet écartement des membres inférieurs rappelle la forme d'une ellipse.

Par leur incurvation antérieure, les cuisses et les jambes font une saillie courbe en avant. Cette saillie courbe est surtout accentuée à la jambe où le tibia, dont la crête est transformée en un bord épais, rappelle un peu la déformation « en fourreau de sabre » qu'on voit également dans la syphilis. A la palpation, on sent l'épaississement énorme de l'os, mais on n'y découvre aucune tumeur ostéo-périostique; à quelques rugosités près, l'hypertrophie de l'os paraît être uniforme et générale.

Sur la radiographie, on voit que le fémur et le péroné sont beaucoup moins atteints que le tibia. Les os des pieds y paraissent normaux, à l'exception du calcaneum qui est notablement hypertrophié.

Vous voyez que le crâne de notre malade est énorme; il mesure 56 centimètres de circonférence au-dessus des oreilles, il n'est ni déformé, ni bosselé; l'épaisseur des os crâniens est générale, uniforme et considérable, ainsi que vous le voyez sur l'épreuve radiographique. Les os de la face ne sont pas hypertrophiés dans les mêmes proportions; cependant, ainsi que nous le montre la radiographie, les maxillaires supérieurs et le maxillaire inférieur sont relativement volumineux.

Les clavicules sont énormes et leurs courbures sont exagérées. L'épine des omoplates participe à l'hypertrophie osseuse. Voyez la radiographie; le bassin est rétréci par en bas et évasé par en haut.

J'appelle votre attention sur l'attitude de cet homme: les épaules sont saillantes et portées en avant; la tête semble rentrer dans les épaules et s'incliner sur le sternum, ce qui est dû à un tassement des vertèbres. Le thorax subit un tassement analogue, les côtes sont volumineuses et rapprochées; il en résulte que la hauteur de la cavité thoracique a notablement diminué.

Le raccourcissement du tronc fait paraître les bras beaucoup trop longs; ils sont déformés, légèrement incurvés en dedans et le volume des os est accru.

Les mains ne sont pas plus volumineuses qu'à l'état normal, contrairement à ce qu'on voit dans l'acromégalie;

cependant, quelques os du carpe, ainsi que le démontre la radiographie, sont atteints d'ostéite hypertrophiante.

En résumé, en une douzaine d'années, la plus grande partie du squelette a été progressivement atteinte de lésions osseuses à forme déformante et hypertrophiante.

Mais le squelette n'est pas seul en cause, j'ai encore à vous signaler d'autres lésions et d'autres symptômes. Le malade s'est graduellement affaibli et il prend graduellement l'aspect d'un cachectique. Dès son entrée dans nos salles, il nous a paru fort essoufflé. Cette dyspnée reconnaît plusieurs causes, elle est due en partie aux lésions osseuses qui ont déformé et rétréci la cage thoracique, et elle tient également à une lésion cardiaque. On trouve, en effet, à l'auscultation du cœur, un souffle systolique avec un indice de dédoublement du second bruit; il y a lésion mitrale.

Depuis quelques semaines, les troubles intellectuels se sont fortement accentués; le malade a perdu la mémoire, il n'achève ni ses phrases ni ses mots, il bredouille en parlant, par moments sa prononciation rappelle la paralysie générale. On pourrait se demander si ces troubles cérébraux sont dus à une compression du cerveau par la boîte crânienne hypertrophiée, mais là n'est pas la raison, car l'hypertrophie osseuse n'est pas concentrique, elle n'empiète pas sur la cavité crânienne; il faut donc chercher la cause de ces troubles cérébraux dans une lésion des méninges ou dans une lésion cérébrale.

Cet homme n'est ni tuberculeux, ni cancéreux, ni syphilitique; il arrive à la phase ultime de sa maladie, et il succombe non pas à une complication indépendante de sa maladie, mais à sa maladie elle-même. Nous aurons l'occasion d'en reparler.

MESSIEURS,

Ainsi que je vous le disais il y a quelques semaines, notre malade a succombé aux progrès de sa cachexie sans incidents nouveaux. L'autopsie est d'autant plus intéressante qu'on n'a que rarement l'occasion d'avoir une autopsie

complète de « l'ostéite déformante de Paget ». Autopsie et examen histologique ont été faits par un de nos chefs de laboratoire, M. Jolly; en voici le résultat concernant l'état du squelette, et l'état des organes.

Les poumons, libres de toute adhérence, présentent un emphysème notable et une congestion marquée des deux bases sans hépatisation. Les plèvres sont normales.

Le larynx, la trachée, le tube digestif, le péritoine ne présentent rien de particulier.

Le foie est gorgé de sang, c'est un type de foie muscade sans cirrhose, il pèse 4.310 grammes. La rate est petite et scléreuse, elle pèse 400 grammes. Les reins, bien que petits, n'offrent aucune lésion.

Rien à signaler aux capsules surrénales, au pancréas, aux organes génitaux, au corps thyroïde.

Les organes vraiment lésés sont le cœur et le cerveau.

Le cœur est mou et affaîssi. L'orifice mitral est légèrement insuffisant. On constate à la valvule mitrale comme à la valvule tricuspide un épaississement fibreux des parois, avec des nodosités qui peuvent atteindre le volume d'un pois. Les valvules sigmoïdes pulmonaires ne sont pas altérées mais les valvules aortiques sont indurées sans calcification. Sur l'aorte existent quelques points d'athérome. Le cœur sans caillots pèse 290 grammes.

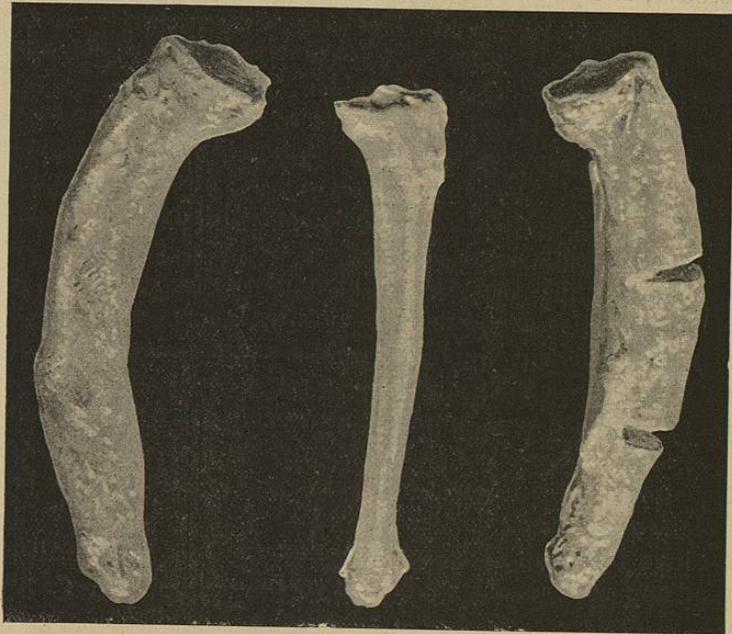
Dans la cavité crânienne on ne trouve pas d'adhérences entre la dure-mère et les méninges molles, mais l'adhérence est complète entre la dure-mère et le crâne. A la surface du cerveau, surtout aux parties convexes et également à la base, on trouve des épaississements, des opacités de la pie-mère. Rien d'apparent sur les coupes du cerveau, du cervelet et du bulbe.

L'examen histologique des parties corticales du cerveau dans les points où les méninges sont épaissies montre les lésions suivantes: A ce niveau la substance cérébrale est revêtue d'une couche relativement épaisse (1 millimètre à 1 millimètre et demi) de tissu conjonctif lâche, contenant un grand nombre de vaisseaux congestionnés. Ce tissu est infiltré de nombreuses cellules rondes, lymphoïdes, à noyau

arrondi, qui sont disséminées sans groupements spéciaux. Il s'agit donc bien ici de méningite chronique.

L'examen de la moelle épinière n'a fait reconnaître aucune lésion appréciable, ni sclérose, ni dégénérescence récente.

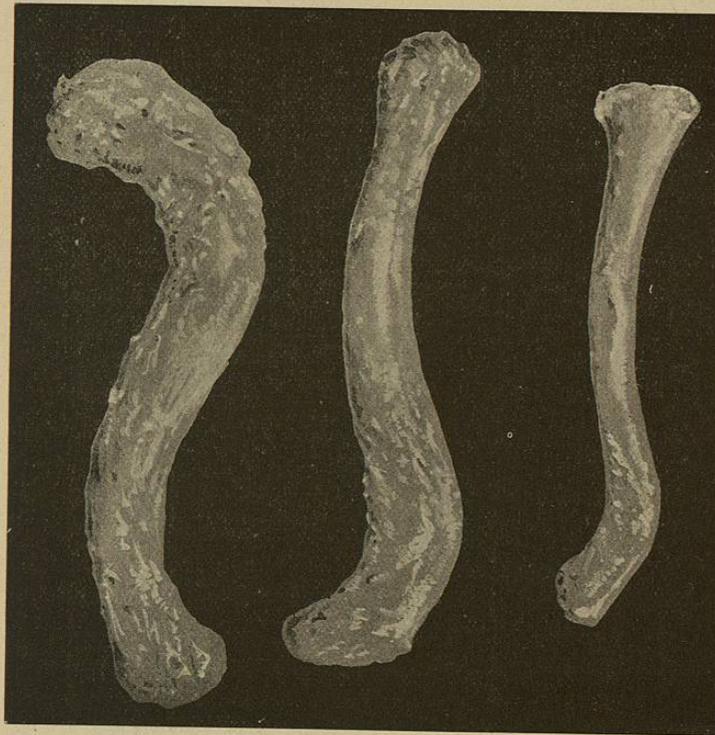
Passons aux lésions du squelette. A l'autopsie on a pu vérifier les altérations osseuses qui apparaissaient si nettement sur les radiographies. D'une manière générale ces altérations consistent en hypertrophie avec déformation de l'os, et modification de structure. L'hypertrophie est considérable et assez régulière. Les planches suivantes en donnent une idée.



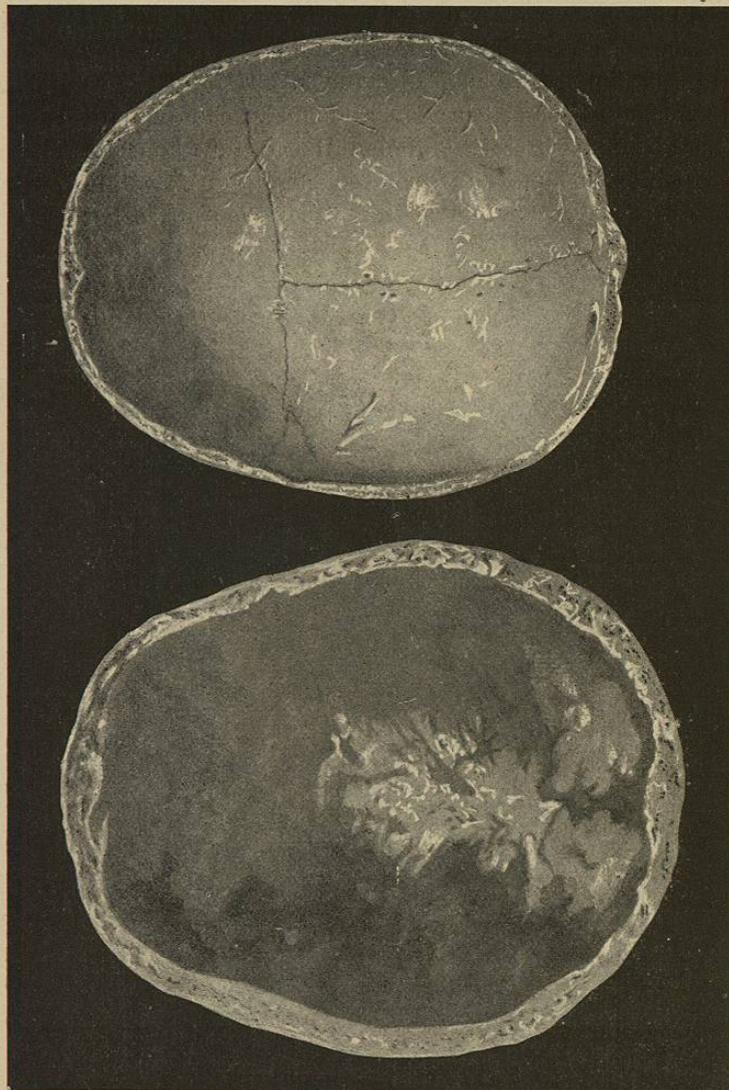
Au centre de la planche ci-dessus on voit, comme terme de comparaison, un tibia normal, et de chaque côté les tibias de notre malade énormément hypertrophiés et recourbés. A la surface de l'os existent quelques rugosités. L'un des tibias a été entaillé afin qu'on puisse voir l'épaisseur de la paroi osseuse qui en avant, atteint 20 millimètres.

La plupart des côtes participent à l'hypertrophie. Aux membres supérieurs, l'hypertrophie et la déformation des os sont moins accentuées qu'aux membres inférieurs, néanmoins, humérus et radius sont gros et arqués.

Sur la planche ci-dessous on voit à droite, comme terme de comparaison une clavicule normale, et à côté les deux clavicules de notre homme extrêmement hypertrophiées et très fortement recourbées.



Sur les planches ci-dessous, on voit, en haut, comme terme de comparaison la coupe d'un crâne normal, et en bas la coupe du crâne extrêmement épaissi de notre malade. En certains points l'os a triplé d'épaisseur mais la cavité crânienne n'est pas rétrécie.



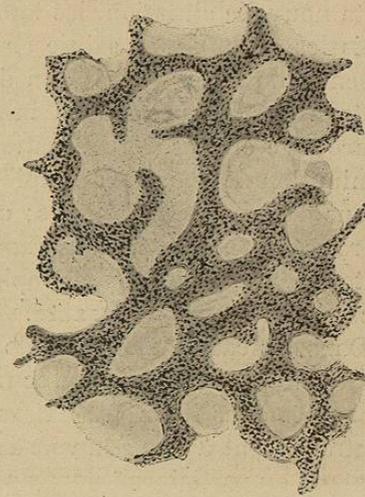
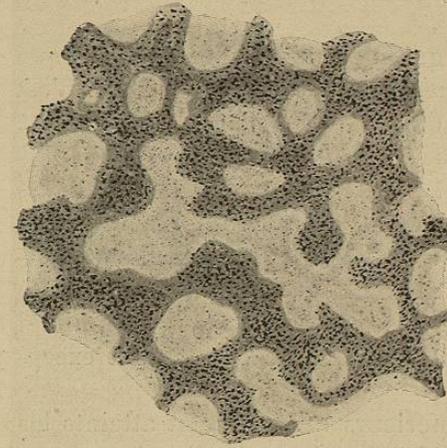
La structure de tous ces os hypertrophiés est modifiée. On sait qu'à l'état normal, au niveau des diaphyses, la paroi du canal médullaire est formée d'un tissu compact avec

lamelles périphériques, lamelles périmédullaires, systèmes de Havers et canaux de Havers parallèles à l'axe de la diaphyse, tandis que dans le cas actuel ainsi qu'on le voit sur la planche ci-contre, représentant une coupe transversale de la diaphyse du tibia, le tissu de la paroi osseuse est beaucoup moins dense, les canaux de Havers sont larges, irréguliers, affectent toutes les directions et donnent à ce tissu osseux une structure qui rappelle la structure du diploé.

Au crâne, la structure osseuse est moins modifiée, elle rappelle beaucoup un crâne d'épaisseur normale, ainsi qu'on le voit sur la planche ci-contre, l'os est formé d'un tissu à espaces médullaires relativement larges comme ceux du diploé.

Telle est l'étude clinique et anatomo-pathologique que j'avais à vous soumettre relativement au cas d'ostéite hypertrophique de Paget qui a été observé dans notre service. Je vais en profiter pour vous rappeler les côtés saillants de cette maladie.

C'est une maladie des deux sexes et de l'âge adulte. Sa



cause directe nous est inconnue; on ne peut incriminer ni la tuberculose, ni la syphilis, ni le cancer comme l'avait d'abord supposé Paget.

Ce qui est certain, c'est qu'un grand nombre d'os (presque toujours les mêmes) s'hypertrophient et se déforment. C'est un trouble trophique qui diminue la résistance de l'os tout en provoquant l'exubérance du tissu. Les os devenus moins résistants s'infléchissent et se déforment. Les déformations osseuses habituellement symétriques, ne sont généralement que l'accentuation des courbures normales et semblent indiquer un certain ramollissement de l'os atteint d'ostéite hypertrophiante. Toutefois, ce ramollissement est minime, car les os ne sont pas fragiles et les fractures sont exceptionnelles.

Les os des membres inférieurs sont souvent atteints les premiers; c'est là que les déformations sont le plus accentuées, sans doute parce que ces os ont à supporter tout le poids du corps. Les membres inférieurs arrivent à former deux arcs, à double concavité en dedans et en arrière. Dans cette nouvelle situation, les talons peuvent venir en contact mais les genoux font saillie en dehors, ne peuvent se rapprocher et restent écartés l'un de l'autre de 15 ou 20 centimètres. Parfois, pendant la marche, les pieds ont une tendance à se croiser. L'incurvation des jambes détermine une diminution de la taille du malade, aussi, les robes, les pantalons deviennent trop longs; un enfant disait à sa grand-mère: « grand-mère, tu te rapetisses »¹. La crête du tibia, fortement étalée et hypertrophiée, forme un large bord incurvé en fourreau de sabre.

Dans les cas de MM. Hudelo et Heitz les os de la jambe droite hypertrophiés et incurvés étaient complètement fusionnés dans leurs deux tiers inférieurs. Les os du pied, contrairement à ce qu'on voit dans l'acromégalie, ne participent pas ou participent peu au processus de l'ostéite hypertrophiante; chez notre homme, le calcaneum était volumineux.

1. Pierre Marie. Un cas d'ostéite déformante de Paget, Société médicale des hôpitaux; séance du 10 juin 1892.

Tantôt la maladie s'installe sans douleur; tantôt, au contraire, le patient se plaint de douleurs vives, continues ou paroxystiques, donnant le change sur le diagnostic et simulant le rhumatisme ou le tabes. Parfois, ces douleurs coïncident avec l'hypertrophie des os et ont pu faire croire tout d'abord à une ostéo-périostite syphilitique. Néanmoins, ainsi que nous verrons plus loin, on peut arriver à faire le diagnostic.

L'hypertrophie des os du crâne est une localisation pour ainsi dire constante de l'ostéite hypertrophiante; elle est rarement la première en date, elle suit de près les lésions osseuses des membres inférieurs. La tête devient énorme, et par contre les chapeaux deviennent trop étroits. L'histoire des chapeaux qu'il faut faire agrandir se retrouve dans bon nombre d'observations et est comparable à l'histoire des pantalons ou des robes qu'il faut faire raccourcir. La circonférence du crâne, prise au-dessus des oreilles, mesurait 56 centimètres chez notre homme; 62 centimètres chez le malade de MM. Gilles de la Tourette et Magdelaine¹; 61 centimètres chez le malade de M. Meunier². Dans sa forme générale, le crâne hypertrophié est souvent asymétrique, les bosses pariétales sont bombées, les fosses pariétales sont comblées, le front prend comme chez notre malade l'aspect du front olympien. A l'examen anatomique du crâne, on constate la disparition des sutures, on aperçoit des saillies, des élevures à la face externe et un nivellement de la face interne. Les os de la base du crâne, rochers, sphénoïde, participent parfois à l'hypertrophie.

Bien que l'hypertrophie des os du crâne soit très fréquente, on a quelquefois constaté et vérifié leur intégrité à l'autopsie. Tels sont les cas de Hudelo et Heitz³, de Thibierge⁴, de Martel⁵, de Moizard et Bourges⁶.

1. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1894, p. 1.

2. *Ibid.*, 1894, p. 15.

3. *Ibid.*, 1904.

4. *Archives générales de médecine*, janvier 1890.

5. *Gazette médicale de Paris*, 1886.

6. *Archives de médecine expérimentale*, 1892.