

Le volume parfois énorme du crâne contraste avec l'état de la face qui reste normal ou peu s'en faut. On a signalé, dans quelques observations, une hypertrophie du maxillaire inférieur et des os malaïres. Chez notre homme, le maxillaire inférieur et le maxillaire supérieur étaient volumineux. Chez un malade de la thèse de M. Joncheray¹, le maxillaire inférieur était très allongé, et les incisives inférieures passaient au devant des supérieures; au maxillaire supérieur, le bord alvéolaire était très épaissi. Chez le malade de MM. Gilles de la Tourette et Magdelaine, le maxillaire inférieur était hypertrophié. Ce serait donc une erreur de croire que les os de la face sont indemnes dans la maladie de Paget, toutefois ce n'est pas comparable à ce que nous observons dans l'acromégalie.

Le cou est court et courbé en avant; aussi, la tête volumineuse et inclinée, a-t-elle l'air d'émerger entre les deux épaules, le menton se rapprochant du sternum.

Le rachis est incurvé en avant; le malade est voûté. Les côtes sont hypertrophiées et parfois ankylosées. Dans son ensemble, le thorax est court, tassé, comme ramassé sur lui-même; il a l'air « de descendre en lorgnette dans l'abdomen », si bien que le jeu du diaphragme et le libre fonctionnement des organes s'en trouvent gênés (Cadet). C'est une des causes des troubles respiratoires signalés dans bon nombre de cas.

Les clavicules et les omoplates sont souvent énormes, comme chez notre malade. La double incurvation des clavicules est caractéristique.

Les épaules sont projetées en avant. Par suite du tassement et de l'incurvation du tronc qui a diminué de hauteur, les membres supérieurs paraissent allongés, les mains descendent jusqu'aux genoux. Les bras présentent une déformation moins marquée que la déformation des jambes; toutefois, le cubitus, le radius, sont hypertrophiés et incurvés. Les os des mains sont indemnes, contrairement à ce qu'on voit dans l'acromégalie; cependant ils n'échappent

1. Maladie osseuse de Paget, thèse de Paris, 1893.

pas complètement à l'ostéite hypertrophiante. Ainsi, chez notre malade, quelques os du carpe étaient atteints; chez le malade de MM. Gilles de la Tourette et Magdelaine, les 2^e et 3^e métacarpiens de la main droite étaient très volumineux.

Parfois, comme chez la malade de M. Marie, les crêtes iliaques, très hypertrophiées, forment aux flancs deux saillies volumineuses, « de telle sorte que les os coxaux affectent dans leur ensemble la forme d'un vase qui recevrait dans son orifice le thorax trop petit pour son ouverture ».

En résumé, quand la maladie de Paget est complète et confirmée, l'attitude du malade est caractéristique : crâne volumineux, tête comme enfoncée entre les épaules et fléchie sur la poitrine, dos voûté, thorax tassé et raccourci, déformations des os dans le sens de leurs courbures normales, bras déformés et paraissant trop longs, jambes torses, incurvées en forme d'arcs, démarche pénible, difficile, nécessitant le secours d'une canne ou de deux cannes, hypertrophies osseuses atteignant surtout les tibias, le crâne, les clavicules, tel est le tableau qui permet de reconnaître l'ostéite déformante de Paget.

Je vous ai fait part des lésions trouvées à l'examen histologique des os de notre malade. Dans le cas de Hudelo et Heitz il y avait un mélange d'ostéite raréfiante et d'ostéite condensante; le fait le plus caractéristique était « le bouleversement complet de toute l'organisation des systèmes lamellaires, la perte de l'ordonnance circulaire des travées osseuses autour des canaux de Havers et de l'ordonnance architecturale de l'os tout entier ». M. Gombault a noté la raréfaction du tissu osseux sans néoformation osseuse. M. Thibierge a constaté quatre fois des zones d'ostéite raréfiante à côté de zones d'ostéite néoformatrice.

La composition chimique des os est modifiée, mais ces modifications n'ont pas une grande valeur pathogénique car elles sont variables suivant les cas. Ainsi, dans l'observation de Hudelo et Heitz, il y a augmentation de la proportion des matières organiques et diminution de la proportion des matières minérales, tandis que dans l'observation de Gilles de la

Tourette et Magdelaine, il y a diminution de la proportion des matières organiques et augmentation de la proportion des matières minérales.

Bien que l'attention se concentre avant tout sur le système osseux, il est d'autres lésions et d'autres symptômes qui sont loin d'être négligeables. Ainsi les lésions du cœur et de l'aorte sont si fréquentes qu'on ne peut pas les considérer comme une simple coïncidence, elles font évidemment partie du processus morbide. A l'auscultation de notre malade, nous avons trouvé des signes de lésion mitrale, la lésion a été confirmée à l'autopsie, — chez le premier malade du mémoire de Paget, on avait constaté des signes d'insuffisance mitrale et on trouva à l'autopsie la valvule mitrale rétrécie, athéromateuse avec dépôts calcaires; les valvules aortiques et la première partie de l'aorte tachetées de plaques d'athérome. — Chez la malade de M. Lévy, on avait constaté une insuffisance mitrale et une induration des artères; à l'autopsie on trouva le cœur volumineux, le péricarde symphisé, la valvule mitrale épaissie, rétractée, rugueuse, les valvules sigmoïdes de l'aorte calcifiées par places, l'aorte athéromateuse. — Le malade de MM. Gilles de la Tourette et Magdelaine avait eu à plusieurs reprises des attaques d'asystolie; à l'autopsie on trouva le cœur hypertrophié, dilaté et des taches athéromateuses sur la face interne de l'aorte. — Le malade de MM. Moizard et Bourges avait des plaques d'athérome sur la valvule mitrale et sur les valvules aortiques. — La malade de M. Marie avait tous les symptômes d'une lésion mitrale: essoufflement, palpitations, pouls intermittent, souffle systolique, œdème des membres inférieurs. — Le malade de M. Bonnier avait un souffle mitral et aortique et mourut subitement. — Le malade de M. Galliard¹ avait les signes d'un rétrécissement mitral. — Dans le cas de Sée il y avait hypertrophie du ventricule gauche et lésions athéromateuses. — En résumé, dans presque tous les cas, le cœur, l'aorte, les artères sont le siège de lésions athéromateuses ou scléreuses.

1. Galliard. *Société médicale des Hôpitaux*, séance du 16 juillet 1901.

Je ne sais si les lésions de méningite chronique trouvées chez notre malade font directement partie de la maladie de Paget. Ce qui est certain, c'est que les lésions cérébro-méningées sont signalées dans plusieurs observations. Dans l'un des cas de la thèse de M. Richard¹, il est dit que le malade était devenu sourd de l'oreille droite, sa mémoire s'était affaiblie au point qu'il lui arrivait souvent d'oublier le nom des objets les plus vulgaires, il avait des vertiges. A l'autopsie on trouva des foyers de ramollissement.

En somme, l'ostéite déformante de Paget forme une entité morbide, qui doit être nettement distinguée des autres affections du système osseux. Du groupe mal classé dans lequel on avait englobé autrefois les hyperostoses multiples, se dégagent des types morbides dont les mieux définis sont l'ostéite de Paget et l'acromégalie de Marie.

L'ostéite déformante de Paget a des caractères qui permettent de la diagnostiquer, même si l'affection n'est pas encore très avancée. Ces caractères sont les suivants: la lésion osseuse hypertrophiante et déformante atteint de préférence les tibias, le crâne, les clavicules, tandis que les os des mains, des pieds et de la face sont à peu près respectés. La lésion osseuse est uniforme, et, aux os longs, elle est diaphysaire. Les déformations, parfois très accentuées, de l'ostéite déformante ne sont que l'exagération des courbures normales des os. L'évolution de l'ostéite déformante est lente, parfois douloureuse et habituellement symétrique.

Vous ne confondez pas l'ostéite hypertrophiante avec l'ostéomalacie et avec le rachitisme qui, par l'époque de son apparition et par les lésions qu'il engendre, diffère tellement de la maladie de Paget qu'il n'y a pas lieu d'insister.

Dans l'acromégalie, les tibias, les clavicules, le crâne, etc., ne sont pas atteints; ce sont les pieds et les mains qui deviennent énormes, « l'hypertrophie se montrant de préférence sur les os des extrémités et sur les extrémités des os »².

1. Richard. *Maladie de Paget. Thèse de Paris*, 1887.

2. P. Marie. *Sur deux cas d'acromégalies. Revue de médecine*, avril 1886.

Sans compter les autres signes caractéristiques, cette distinction suffirait seule à différencier l'acromégalie de la maladie de Paget.

On ne confondra pas l'ostéite déformante de Paget avec les lésions syphilitiques héréditaires ou acquises du tibia, du crâne et de la clavicule. Dans l'ostéo-périostite syphilitique, l'os n'est pas uniformément hypertrophié dans sa totalité, on y constate des saillies, des bosselures; de plus, la déformation de l'os n'est pas comparable aux incurvations osseuses de l'ostéite déformante, qui ne sont, je le répète, que l'exagération des courbures normales. Ces signes distinctifs qui sont appréciables sur le malade se précisent nettement sur l'épreuve radiographique. Ici comme dans toutes les lésions osseuses, la radiographie rend les plus grands services, ne manquez jamais d'y avoir recours, le diagnostic y gagne en précision.

En considérant dans son ensemble et dans son évolution la maladie osseuse de Paget on y trouve une altération trophique et progressive du système osseux. Le trouble trophique détermine une diminution de la résistance de l'os et une exubérance de son tissu. L'os devenu moins résistant s'infléchit, se courbe et se déforme. Bien que certains os, notamment ceux des mains, des pieds et de la face, soient moins atteints, ou même respectés, bien que d'autres os tels que le tibia, le crâne et la clavicule soient plus spécialement le siège de l'ostéite déformante, il n'en est pas moins vrai que le squelette, presque dans son entier, participe plus ou moins à la lésion, qui, d'une façon lente et incessante, pendant de longues années, parcourt son évolution. Un moment vient où le malade a les apparences d'un cachectique, mais cette cachexie qui se termine par la mort ne tient pas aux lésions osseuses proprement dites, elle tient à un ensemble de troubles et de lésions qui sont directement ou indirectement associés à la dystrophie osseuse : lésions cardiaques, aortiques et vasculaires, lésions cérébrales, lésions pulmonaires, association de la tuberculose ou du cancer.

Quant à la cause première elle nous échappe. L'hypothèse d'une lésion médullaire initiale avait été admise par MM. Gilles de la Tourette et Marinesco qui dans deux cas ont trouvé des altérations des cordons postérieurs de la moelle épinière. Mais M. Lévi ayant étudié ces altérations dans un autre cas n'y voit que des lésions séniles d'origine vasculaire. MM. Hudelo et Heitz s'associent aux conclusions de M. Lévi et pensent également que ces lésions médullaires, quand on les trouve ne peuvent expliquer les lésions osseuses. Chez notre malade il n'y avait aucune lésion médullaire.

Les autres hypothèses : lésion vasculaire sanguine, état athéromateux de l'artère nourricière de l'os (Béclère), névrite interstitielle du nerf nourricier de l'os, ne paraissent pas suffisantes, et je conclus avec MM. Hudelo et Heitz que nous ne connaissons pas la lésion génératrice des malformations osseuses de la maladie de Paget.

Ce qui est certain, c'est que la maladie osseuse de Paget est une dystrophie à évolution systématique et progressive. Par cette évolution elle se rapproche du groupe des affections que Vulpian avait nommées « systématiques », et que le grand maître Duchenne (de Boulogne) et Requin avaient nommées « progressives » : atrophie musculaire progressive; ataxie locomotrice progressive; paralysie générale progressive. Mais tandis que la lésion initiale de quelques-unes de ces maladies nous est connue, la lésion initiale de la maladie de Paget nous est encore inconnue.

Malgré cette lacune qui sera sans doute comblée un jour, la clinique et l'anatomie pathologique nous enseignent que l'évolution de la maladie de Paget est systématique et progressive. Elle est systématique, car elle envahit systématiquement presque tout le squelette, en s'y traduisant par des lésions qui sont identiques; elle est progressive, car, à l'instar des maladies dites progressives, elle poursuit presque fatalement son chemin. Voilà pourquoi, dans le sous-titre de cette leçon, j'ai ajouté un mot à la dénomination de l'ostéite déformante et je l'ai nommée ostéite déformante *progressive*.