

en longueur et en largeur, à l'inverse de ce qui a lieu dans l'acromégalie. Gigantisme et acromégalie sont donc deux états différents, et cependant on a publié quelques observations dans lesquelles ces deux états se trouvaient réunis; la plus remarquable de ces observations concerne le géant de Montastruc<sup>1</sup>. Ce géant était en même temps acromégalique; il avait la taille du géant, mais il avait les mains, les pieds, la face, la langue, le torse de l'acromégalique; il réunissait « ces deux modes de dystrophie exubérante du corps humain ». Mais comment peut-on interpréter l'association de ces deux dystrophies? leur association est-elle indépendante ou dépendante d'une même cause? Voici les conclusions de Brissaud et Meige: « Le gigantisme et l'acromégalie sont une seule et même maladie. Si la période de temps pendant laquelle l'exubérance de l'ossature s'accomplit appartient à l'adolescence et à la jeunesse, le résultat est le gigantisme et non l'acromégalie. Si cette période de temps appartient à l'âge adulte, c'est-à-dire à une époque de la vie où la stature est depuis longtemps déjà un fait accompli, le résultat est l'acromégalie. L'acromégalie est le gigantisme de l'adulte, et le gigantisme est l'acromégalie de l'adolescent. Si le processus de l'exubérance de l'ossature commence pendant la jeunesse, à l'âge où la taille continue à s'accroître et empiète sur l'âge où l'on est homme fait, le résultat est la combinaison de l'acromégalie et du gigantisme. »

L'*ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique* se rencontre chez des gens atteints de lésions pulmonaires ou pleuro-pulmonaires anciennes et chez quelques cardiaques. Les mains sont énormes, mais l'hypertrophie atteint surtout les doigts, qui, au lieu d'être courts et cylindriques comme dans l'acromégalie, sont allongés, aplatis et renflés en *baguette de tambour* à leur partie terminale; le pouce est comparé par la plupart des auteurs à un « battant de cloche » (Rauzier)<sup>2</sup>.

1. Brissaud et Meige. Gigantisme et acromégalie. *Journal de méd. et de chir. pratiques*, 1895, p. 49.

2. Rauzier. *Montpellier médical*, 1895.

Le métacarpe, en revanche, est à peine modifié et ne présente ni les saillies, ni les bourrelets charnus de l'acromégalique. Le volume du poignet est au contraire légèrement accru. L'hypertrophie atteint surtout le squelette et respecte les parties molles. Les ongles sont élargis, incurvés en longueur et en largeur. Aux pieds, on observe les mêmes déformations: ce sont les orteils, leur extrémité libre surtout, qui attirent l'attention, tandis que le métatarse est beaucoup moins atteint. La face est toujours épargnée et, au niveau de la colonne vertébrale, la cyphose cervico-dorsale de l'acromégalique est remplacée par une cyphose dorso-lombaire souvent accompagnée de scoliose en relation avec des lésions pleuro-pulmonaires coexistantes.

Le traitement de l'acromégalie est un traitement purement symptomatique; quelques tentatives ont été faites, néanmoins, en vue d'attaquer la cause du mal. Trois malades atteints de cas types d'acromégalie ont été soumis par Marinesco au traitement par ingestion de corps pituitaire sous forme de tablettes<sup>1</sup>: une amélioration notable a paru se produire au point de vue des symptômes généraux.

#### § 4. MALADIE OSSEUSE DE PAGET — OSTÉITE DÉFORMANTE PROGRESSIVE

Je vais décrire dans ce chapitre 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 affec-

1. Marinesco. *Trois cas d'acromégalie traités par des tablettes de corps pituitaire*. Soc. méd. des hôp., séance du 8 novembre 1895.



tion 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.

J'ai consacré une leçon clinique à cette maladie<sup>1</sup> et je vais donner ici, en détail, l'observation du malade qui m'avait servi à faire cette leçon. Cet homme, âgé de cinquante-deux ans, était arrivé dans nos salles avec une déchéance intellectuelle assez marquée, la mémoire lui faisait souvent défaut, aussi avons-nous eu recours à sa femme pour compléter les renseignements qui nous manquaient.

Le début de sa 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 voûtait, 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.

1. Dieulafoy. *Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu*, 1905. Maladie osseuse de Paget. Dix-septième leçon



La photographie de notre malade rend bien compte de la déformation symétrique des membres inférieurs. Ils ont subi une double incurvation, à concavité interne et à convexité antérieure. Par leur incurvation en dedans, ils forment une ellipse; les talons peuvent se joindre, mais les genoux restent écartés de 18 centimètres.

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 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 uniforme. Sur la radiographie faite dans notre laboratoire par M. Lacaille, 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.

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 qu'on le voit 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. La radiographie montre que le bassin est rétréci par en bas et évasé par en haut.

L'attitude de cet homme est remarquable; 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 notre 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. Le malade

prend graduellement l'aspect d'un cachectique. De plus, il est fort essoufflé. Cette dyspnée 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 dédoublement du second bruit; il y a lésion mitrale.

À dater de ce moment, 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.

Notre malade a succombé aux progrès de sa cachexie. 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. Aux poumons, emphysème et congestion des deux bases sans hépatisation, plèvres normales, larynx, trachée, tube digestif, péritoine normaux. Le foie est gorgé de sang: c'est un type de foie muscade sans cirrhose, il pèse 1510 grammes. La rate est petite et scléreuse, elle pèse 100 grammes; reins normaux; capsules surrénales, pancréas, organes génitaux, corps thyroïde normaux.

Les organes vraiment lésés sont le cœur et le cerveau.

Le cœur est mou et affaissé. 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.

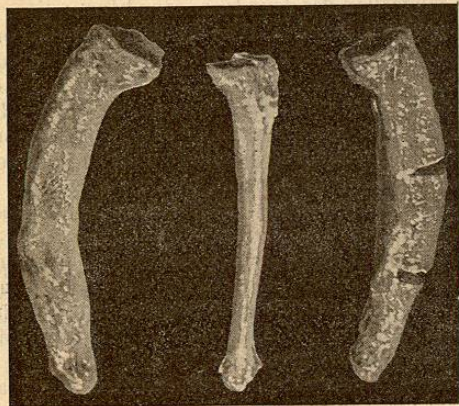
Dans la cavité crânienne, pas d'adhérences entre la dure-



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 à la base, on trouve des épaississements 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 : 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, disséminées sans groupements spéciaux. Il s'agit donc bien ici de méningite chronique. Rien à la moelle épinière.

Passons aux lésions du squelette. A l'autopsie, on a pu vérifier les altérations osseuses si nettes 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.

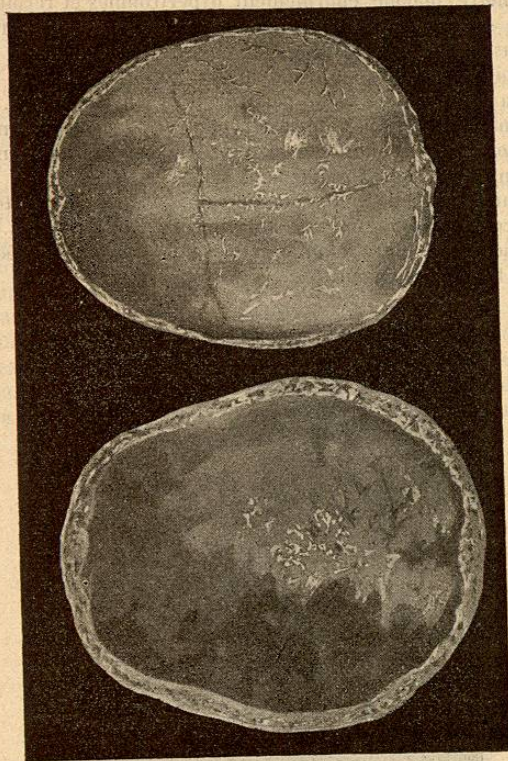
Sur la planche ci-dessous on voit à droite, comme terme de comparaison, une clavicule normale, et à côté les deux clavicules de notre homme extrêmement hypertrophiées et très fortement recourbées.



Sur les planches ci-après, 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.

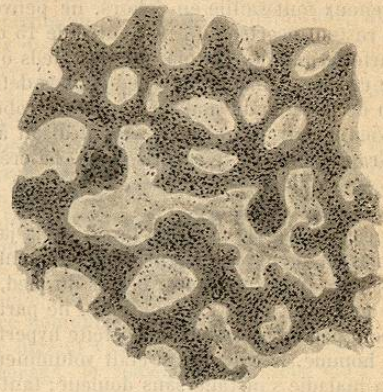


En certains points, les os du crâne ont triplé d'épaisseur mais la cavité crânienne n'est pas rétrécie.



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 dia-

physe, tandis que dans le cas actuel, ainsi qu'on le voit sur la planche ci-dessous, 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.

**Description.** — Telle est l'étude clinique et anatomo-pathologique fournie par notre malade. Énumérons maintenant les côtés saillants de la maladie de Paget.

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



tuées, 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 peu vent 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 »<sup>1</sup>. La crête du tibia, fortement étalée et hypertrophiée, forme un large bord incurvé en fourreau de sabre.

Dans les cas de 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 hypertrophiant; chez notre homme, le calcanéum était volumineux.

Tantôt la maladie s'installe sans douleur; tantôt les douleurs sont vives, continues ou paroxystiques, et simulent le rhumatisme ou le tabes.

L'hypertrophie des os du crâne est une localisation pour ainsi dire constante de l'ostéite hypertrophiant; 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 Gilles de la Tourette et Magdelaine<sup>2</sup>;

1. Pierre Marie. Un cas d'ostéite déformante de Paget. *Soc. méd. des hôpit.*, séance du 10 juin 1892.

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

61 centimètres chez le malade de Meunier<sup>1</sup>. 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 Heitz<sup>2</sup>, de Thibierge<sup>3</sup>, de Martel<sup>4</sup>, de Moizard et Bourges<sup>5</sup>.

Le volume parfois énorme du crâne contraste avec l'état de la face, qui reste normal ou peu s'en faut. On a signalé l'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 Joncheray<sup>6</sup>, le maxillaire inférieur était très allongé, et les incisives inférieures passaient au-devant des supérieures; au maxillaire supérieur, le bord alvéolaire était très épais. Chez le malade de 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,

1. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1894, p. 15.

2. *Ibid.*; 1901.

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

4. *Gazette médicale de Paris*, 1886.

5. *Archives de médecine expérimentale*, 1892.

6. Maladie osseuse de Paget, *Thèse de Paris*, 1885.



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

J'ai décrit plus haut les lésions trouvées à l'examen histo-

logique des os. 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 ». Gombault a noté la raréfaction du tissu osseux sans néoformation osseuse. 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, je les considère comme faisant 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 de Paget, on avait constaté des signes d'insuffisance mitrale et l'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 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 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 Moizard et Bourges avait des plaques d'athérome sur la valvule mitrale et sur les valvules aortiques. — La malade de Marie avait tous les symptômes d'une lésion mitrale : essoufflement, palpitations, pouls intermittent, souffle systolique, œdème des membres inférieurs. — Le malade de Bonnier avait un souffle mitral et aortique et mourut subitement. — Le malade de Gaillard<sup>1</sup>, 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.

Je ne sais si les lésions de méningite chronique de 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 Richard<sup>2</sup>, 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

1. Gaillard. *Soc. méd. des hôp.*, séance du 16 juillet 1901.

2. Richard. *Maladie de Paget. Thèse de Perie, 1887.*

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. On ne confondra 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 »<sup>1</sup>. Sans compter les autres signes caractéristiques, cette distinction suffirait seule à différencier l'acromégalie de la maladie de Paget.

En considérant 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 cardia-

1. P. Marie. *Sur deux cas d'acromégalie. Revue médicale*, avril 1885.



ques, aortiques, vasculaires, cérébrales, pulmonaires, etc.

Ce qui est certain, c'est que la maladie osseuse de Paget est une dystrophie 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) avait nommées « progressives » : atrophie musculaire progressive, ataxie locomotrice progressive, paralysie générale progressive. La maladie de Paget 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*.

Quant à la cause première des lésions, elle est livrée à des conjectures. L'hypothèse d'une lésion médullaire initiale avait été admise par Gilles de la Tourette et Marinesco, qui dans deux cas ont trouvé des altérations des cordons postérieurs de la moelle épinière. Mais Lévi, ayant étudié ces altérations dans un autre cas, n'y voit que des lésions séniles d'origine vasculaire. Hudelo et Heitz s'associent aux conclusions de 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 Hudelo et Heitz que nous ne connaissons pas la lésion génératrice des malformations osseuses de la maladie de Paget.

Pour Lannelongue<sup>1</sup> (qui a fait de la syphilis osseuse une étude approfondie), la maladie de Paget rentre dans le cadre de la syphilis. Fournier partage cette opinion<sup>2</sup>.

1. *Acad. de méd.*, 1905.

2. *Acad. de méd.*, 1903.

## § 5. MALADIE DE THOMSEN

**Description.** — La description de la maladie de Thomsen est de date récente. C'est en 1876 que le médecin de Kappeln (Sleswig) publia l'histoire de l'affection dont il souffrait et qui avait également frappé plusieurs membres de sa famille (ascendants). Il la désigne sous le nom de *spasmes toniques dans les muscles volontaires en conséquence d'une disposition psychique héréditaire*. Cette dénomination n'a pas été conservée, pas plus d'ailleurs que celle de *spasmes musculaires au début des mouvements volontaires* proposée par Ballet et Marie<sup>1</sup>. Cette dernière dénomination a toutefois le mérite de bien montrer le caractère essentiel de l'affection.

C'est en effet lorsque le malade commence à exécuter un mouvement qu'il éprouve subitement dans les muscles de la région mise en action une rigidité toute particulière qui pour quelques instants s'oppose à ce mouvement. Ainsi, veut-il marcher, veut-il saisir un objet, donner un coup de poing, brusquement les muscles de la jambe, de la main, du bras, entrent en contracture et restent comme figés sur place. Veut-il donner une poignée de main, il ne peut, pendant quelques instants, lâcher la main qu'il vient de saisir. Les mêmes troubles peuvent atteindre les muscles du cou, de la mâchoire, des yeux, de la langue. Dans ce dernier cas, la parole et la prononciation sont extrêmement gênées. C'est surtout à l'occasion des mouvements brusques, des mouvements commandés, comme c'est fréquemment le cas dans la vie militaire, que les spasmes acquièrent leur maximum d'intensité. Au bout de quelques secondes, la rigidité cesse et les mouvements reprennent peu à peu leur liberté; mais, à l'occasion d'une nouvelle cause, parfois insignifiante,

1. Ballet et Marie. *Arch. de neurol.*, 1885, n° 15.