

se confondait avec la syphilis héréditaire. Cette opinion, soutenue avec talent, n'a trouvé aucune créance. J'ai cherché à démontrer, dans une monographie (*le Rachitisme*, Paris, 1892), combien elle était erronée. Qu'il me soit permis d'ajouter, en terminant ce court aperçu historique, que j'ai essayé de subordonner le rachitisme à des troubles préalables du tube digestif, à la dyspepsie et à la dilatation de l'estomac, dont la fréquence chez les rachitiques est très grande; Marfan a émis une opinion analogue quand il a subordonné le rachitisme à la gastro-entérite des nourrissons.

L'exposé de cette doctrine trouvera sa place au chapitre de la pathogénie.

Anatomie et physiologie pathologiques. — Dans le rachitisme, tout est malade; tous les tissus organiques, toutes les humeurs de l'économie ont subi un changement dans leur structure ou dans leur fonctionnement biochimique. Cependant les lésions sont surtout marquées du côté des os, et c'est par les altérations du squelette qu'il convient de commencer. Pour beaucoup d'auteurs, le rachitisme n'est qu'une maladie de l'appareil locomoteur, et il relève à ce titre de la chirurgie et de l'orthopédie. Mais nous savons bien que ce n'est qu'une apparence, que les os ne sont ni les seuls organes, ni les premiers, à être envahis, et les médecins ont toujours disputé aux chirurgiens l'étude du rachitisme. Aussi voyons-nous le rachitisme décrit, à la fois, dans les ouvrages de chirurgie et dans les ouvrages de médecine.

Les altérations du squelette sont appréciables à l'œil nu dans les cas bien accentués, et au microscope dans tous les cas. On voit les os longs incurvés ou tordus sur leur axe, parfois brisés en plusieurs points; les épiphyses des poignets et des coudes sont gonflées, nouées; la colonne vertébrale peut être déviée en arrière (cyphose) ou latéralement (scoliose); des gonflements moniliformes (chapelet rachitique) se montrent, de chaque côté du sternum, à l'union des cartilages costaux et des côtes; celles-ci sont enfoncées de dehors en dedans, rétrécissant la cage thoracique et projetant le sternum en avant (poitrine en carène); les os plats du crâne, du bassin sont incurvés, déformés, etc. Tous ces os, quand on les dépouille de leurs parties molles, sont raréfiés, spongieux, plus légers, plus mous, plus cassants qu'à l'état normal. Trousseau a bien indiqué la différence de poids qui existe entre les os sains et les os rachitiques. Même alors que le processus anatomique a évolué, que la raréfaction a fait place à l'éburnation, on constate qu'un fémur rachitique est beaucoup plus léger, moins pesant qu'un fémur sain. Le squelette entier d'un rachitique de 8 ans ne pesait que 1 kilogramme, au lieu de 7 à 8 kilogrammes, poids habituel (Trousseau).

Dans les cas extrêmes, les os sont mous, flexibles, se laissant ployer comme du bois vert; leur surface conserve l'empreinte de l'ongle, leur tissu se laisse couper au couteau; cette diminution de consistance de la charpente osseuse explique les fractures spontanées si fréquentes dans les formes graves du rachitisme.

On peut, à l'exemple de J. Guérin, décrire trois étapes dans l'évolution des lésions rachitiques :

1° *Epanchement et raréfaction.* — Les os, non encore défigurés, sont moins durs et plus élastiques; le périoste est épaissi, vascularisé, adhérent à la surface inégale et raboteuse de l'os sous-jacent. Si l'on coupe cet os, on voit que les aréoles sont dilatées, remplies par une matière sanglante qui ressemble à de la gelée de groseille. Cette gelée se retrouve aussi dans le canal médullaire, sous le périoste, entre les lamelles écartées de la diaphyse; c'est la *médullisation* des os. Le cartilage qui sépare la diaphyse de l'épiphyse est lui-même épaissi, bleuâtre, ramolli, et se détache par l'action de l'eau. Du côté des os plats, même état aréolaire, même médullisation: les tables osseuses sont amincies, le diploé est boursoufflé et gorgé de sucs. Du côté des os courts, la médullisation n'est pas moins prononcée. Tous ces os, quand ils sont secs, apparaissent criblés de trous, décalcifiés, friables et raréfiés.

2° *Déformation, organisation de la matière épanchée.* — Les lésions précédentes s'exagèrent, les os cèdent à l'action musculaire et aux pressions qu'ils subissent, ils se déforment, s'incurvent, s'aplatissent, se tordent, se laissent couper en lanières. Une injection d'eau traverse toutes les lamelles et se répand dans toutes les cavités aréolaires. C'est à cette période que les épiphyses se tuméfient, que le chapelet costal se forme, que les diaphyses se courbent.

Au niveau de la concavité des courbures, le périoste est plus épais, plus vasculaire, plus adhérent qu'au niveau de la convexité; une formation osseuse nouvelle le sépare de l'os ancien. Le canal médullaire n'a plus ni le même calibre, ni la même étendue, ni la même direction; il peut être oblitéré, il peut s'ouvrir au dehors, au sommet de la convexité, quand elle est très accusée. On peut voir les deux bouts du canal médullaire se rencontrer ainsi à angle obtus, au sommet d'une courbure. Généralement le canal médullaire est rétréci à sa partie moyenne et évasé à ses extrémités, il a la forme d'un sablier. C'est à cette période aussi que se montre le tissu *spongoïde* de Jules Guérin; les os boursoufflés rappellent une éponge, un biscuit, un pain de gluten. Le tissu spongoïde se présente d'abord sous forme d'une couche rougeâtre, réticulaire, semblable à une éponge fine, siégeant entre le cartilage épiphysaire et le tissu spongieux diaphysaire.

Les fractures complètes ou incomplètes, spontanées ou provoquées par quelque traumatisme insignifiant, parfois intra-utérines, relèvent de ces lésions. Ces fractures, souvent sous-périostées, se consolident généralement bien, même avec un cal exubérant. Mais elles peuvent aussi donner lieu à une mobilité anormale persistante, à une pseudarthrose.

Si les fractures n'affectent que les os longs, les os plats du crâne sont exposés aux ramollissements et aux perforations spontanées, que, depuis Elsässer (1845), on désigne sous le nom de *craniotabes*.

La *craniomalacie* s'observe surtout à l'occiput, sur les pariétaux, et la portion écaillée des temporaux. Les sels calcaires se résorbent, laissant en contact la dure-mère et le périoste; l'os est remplacé par une lame fibreuse molle et dépressible, qui laisse le cerveau sans protection contre les injures extérieures; j'y reviendrai.

3° *Consolidation, éburnation.* — Après cette phase plus ou moins

longue de désorganisation et de destruction, vient la phase de réparation, et même celle-ci n'attend pas pour se prononcer que l'autre ait fini son évolution.

Le tissu nouveau, épanché sous le périoste, entre les lames diaphysaires, dans les aréoles épiphysaires, s'organise et se calcifie; les os deviennent alors plus durs, en même temps qu'ils se redressent, les nodosités s'effacent peu à peu; souvent même l'os devient plus dur, plus dense qu'à l'état normal, il s'éburne. Le tissu ostéoïde est remplacé par du tissu osseux.

4° *Consommation rachitique.* — Dans quelques cas, la réparation ne peut se faire, les os restent spongieux, raréfiés, leurs aréoles se remplissent de graisse; ils sont alors d'une porosité, d'une légèreté et d'une fragilité excessives.

Examen microscopique. — Broca est le premier qui nous ait donné une description histologique satisfaisante des lésions osseuses du rachitisme. Il prend pour point de départ l'ossification normale: le cartilage dia-épiphysaire qui sert à l'accroissement des os longs passe, avant d'arriver à l'état d'os parfait, par des états intermédiaires, *chondroïde* et *spongoïde*. Ce mince cartilage nacré et hyalin, qui sépare le corps de l'os de sa tête, devient plus louche, plus épais, prolifère, et se transforme en tissu spongieux à trabécules fines, cassantes, avant d'aboutir au tissu compact. Dans le rachitisme, l'ossification est entravée, le tissu chondroïde et le tissu spongoïde s'accumulent aux extrémités des diaphyses sans aboutir à leur transformation osseuse finale.

Du côté des os courts et des os plats, il ne se forme pas de tissu spongoïde, mais une médullisation avec ramollissement et décalcification. Supposons une coupe verticale de l'extrémité d'un os long en voie d'accroissement, du fémur par exemple: entre la diaphyse et le cartilage de conjugaison, se voit une couche bleuâtre de 1/2 à 2 millimètres d'épaisseur, c'est la *couche chondroïde normale*; elle est formée de capsules cartilagineuses primitives contenant des capsules secondaires, disposées en séries parallèles ou *boyaux* séparés par des *rivières* d'une substance granuleuse. C'est la *rivulation* de Broca. Les granulations calcaires se déposent d'abord au milieu des rivières, puis sur les capsules primitives; les capsules secondaires se dissolvent, les cellules qu'elles contenaient prolifèrent, remplissent les capsules primitives qui finissent par communiquer ensemble par résorption partielle des travées calcifiées qui les entourent; c'est la *couche spongoïde normale* qui a succédé à la couche *chondroïde*. Puis les vaisseaux vont pénétrer cette couche, les canalicules vont se former, l'os sera constitué. Or, voici comment le rachitisme trouble cette ossification normale: la couche chondroïde normale, ou couche de cartilage proliféré, devient très épaisse, elle atteint 4 à 12 millimètres au lieu de 1 ou 2; la couche spongoïde normale ou couche de cartilage proliféré et calcifié est également plus épaisse, elle s'engrène avec la précédente, formant même des îlots perdus au milieu de cette dernière, et réciproquement. Les vaisseaux sont dilatés. Au-dessous de cette couche, apparaît un tissu rouge, vasculaire, spongieux, simulant un os ramolli partiellement par des acides. De plus, les capsules secondaires du cartilage proliféré

ne se dissolvent pas, elles se calcifient; les vaisseaux s'agrandissent, s'abouchent entre eux et forment un tissu caverneux.

Sous le périoste, la moelle épanchée se transforme en tissu conjonctif, puis en *tissu ostéoïde* (Virchow); quand la diaphyse s'incurve, le tissu ostéoïde s'accumule en couche épaisse à la concavité et reste mince à la convexité. Ce tissu ostéoïde se dépose aussi sous le périoste des os plats. Dans les os courts, on constate un trouble non moins grand dans l'ossification; des points cartilagineux entourés de tissu spongoïde se montrent çà et là, les vaisseaux sont plus nombreux, la raréfaction est manifeste.

En résumé, le cartilage de conjugaison, qui sert à l'accroissement des os, passe, avant d'aboutir au tissu osseux parfait, par deux états transitoires, le *tissu chondroïde* et le *tissu spongoïde*; le tissu chondroïde, c'est le cartilage proliféré; le tissu spongoïde, c'est le cartilage proliféré et ossifié. Ces états transitoires deviennent permanents dans le rachitisme. A. Pollosson a vu la persistance, sur des os rachitiques guéris, au milieu du tissu épiphysaire, de petites perles cartilagineuses signalées jadis par Broca. La conservation prolongée de ces grains cartilagineux pourrait expliquer certaines déformations tardives, le *genu valgum*, la scoliose des adolescents. Il faut ajouter que, dans le rachitisme, même partiel, paraissant cliniquement limité à un membre, à un os, les lésions sont généralisées à tous les os. Poncet (de Lyon) a insisté avec raison sur ce point: le rachitisme frappe à la fois tous les os, mais dans des proportions inégales; ce sont les épiphyses dont l'accroissement est le plus actif qui présentent le maximum des lésions.

Altérations chimiques des os. — L'analyse chimique des os rachitiques a montré un véritable renversement dans les proportions réciproques des matériaux organiques et inorganiques. Normalement, dans un os, la charpente calcaire représente $\frac{2}{5}$ et la matière organique $\frac{1}{5}$; or, dans le rachitisme, les sels minéraux ne font plus que le tiers de la masse totale.

D'après Baginsky, la proportion de chaux serait trois fois moindre qu'à l'état normal; elle pourrait même tomber plus bas. La décalcification, voilà le fait capital mis en relief par la chimie, dans le rachitisme osseux. Cette décalcification existe bien aussi, et avec plus d'intensité peut-être, dans l'ostéomalacie, mais elle s'accompagne d'une surcharge graisseuse excessive. Outre la décalcification, Friedleben a trouvé, dans les os rachitiques, une augmentation notable de l'eau, avec un léger excès d'acide carbonique et de graisse.

Nous aurons à nous demander plus tard quelle est la signification du déficit calcaire constaté dans le squelette des rachitiques. Mais auparavant nous devons chercher à tirer quelques déductions de l'examen anatomique précédent.

Bien évidemment la vascularisation excessive, la médullisation, le gonflement, le ramollissement des os révèlent un trouble nutritif profond, que certains auteurs mettent sur le compte du système nerveux central (Pommer, Tedeschi), que d'autres rapprochent des processus irritatifs et congestifs (Kassowitz, Baginsky), que quelques-uns enfin feraient dépendre d'une infection. Mircoli, en effet, sur des cadavres de rachitiques, a trouvé des microbes

pyogènes, streptocoques et staphylocoques, et Chaumier n'hésite pas à considérer le rachitisme comme une maladie spécifique et contagieuse. L'anatomie pathologique des os rachitiques n'autorise pas cette conclusion, et elle s'accommode parfaitement de la doctrine dyscrasique et toxique généralement adoptée.

Lésions viscérales. — Les lésions osseuses sont précédées ou accompagnées par des lésions viscérales plus ou moins notables. Glisson avait déjà signalé l'augmentation de volume du paquet intestinal, avec le gonflement abdominal qui la traduit. Le gros ventre des rachitiques, habituel sinon constant, ne tient pas à un rétrécissement de la cage thoracique qui aurait refoulé en bas le diaphragme; il est dû, pour une bonne part, à la dilatation de l'estomac et des intestins, peut-être aussi à l'allongement du tractus intestinal (Marfan), et pour une part moindre au gonflement du foie et de la rate. J'ai insisté beaucoup sur la dilatation de l'estomac dont j'avais retrouvé les signes cliniques chez un grand nombre de rachitiques, et que j'ai pu ensuite vérifier sur le cadavre; d'autres ont fait la même vérification. Huguenin, chez une rachitique de 10 mois 1/2, a vu l'estomac descendre à 2 centimètres au-dessous de l'ombilic; le foie était gras et la rate hypertrophiée. Les 2/5 des estomacs de rachitiques autopsiés par cet auteur étaient dilatés. Baginsky, chez un rachitique de 2 ans, trouva l'estomac malade, ramolli et dilaté. Il est donc certain que l'estomac des enfants rachitiques est très souvent malade et que l'ectasie gastrique est habituelle chez eux. L'hépatomégalie et la splénomégalie ne sont pas rares; ces lésions des organes hématopoiétiques peuvent se compliquer de leucocytose, d'hypoglobulie (Luzet). Les ganglions lymphatiques ont été trouvés, dans quelques cas, plus gros qu'à l'état normal.

Les lésions de l'appareil respiratoire sont d'ordre congestif ou inflammatoire; les déformations de la cage thoracique gênent l'expansion des poumons, provoquent l'emphysème, aggravent la bronchite, etc. Le cœur peut être déplacé et comprimé; on a signalé des taches laiteuses sur le péricarde.

Le cerveau ne se développe pas dans des conditions normales, le liquide céphalo-rachidien est plus abondant, et les troubles nerveux sont fréquemment signalés parmi les complications du rachitisme (spasmes, convulsions, impotence générale, pseudo-paraplégie). Il n'est pas jusqu'aux muscles qui ne soient susceptibles de s'atrophier par inertie, rendant ainsi la marche plus tardive et plus incertaine.

Bref, tout est malade dans le rachitisme, et si les lésions osseuses ont été jusqu'à ce jour les mieux étudiées, elles sont loin d'être les seules.

Rachitisme fœtal. — Quand le rachitisme se déclare avant la naissance, il ne saurait présenter une évolution anatomique semblable à celle que Broca a décrite. Sans doute, là comme ici, on retrouve les mêmes traits, la décalcification osseuse, les déformations, les fractures, mais c'est tout. Et plusieurs auteurs mettent en doute le processus rachitique, rapportant les lésions observées à l'*achondroplasia*, à l'*ostéogenèse anormale* (Porak).

Porak et Durante (Société de médecine et de chirurgie pratiques, 14 juin 1894), chez un nouveau-né que tout le monde aurait déclaré rachi-

tique, car il avait le crâne non ossifié, les membres tordus, les os fragiles, se cassant au moindre effort, ont trouvé pour toute lésion une raréfaction considérable, un canal médullaire dilaté contenant une moelle entourée d'une mince lamelle; c'est un processus de résorption intense différent du processus rachitique.

Il n'est donc pas certain, malgré les apparences, que le rachitisme congénital soit la même chose anatomiquement que le rachitisme acquis de la première enfance, comme il n'est pas certain que le rachitisme tardif, le rachitisme des adolescents, soit identique aux deux précédents.

Symptômes. — Le rachitisme est essentiellement une maladie chronique, son début est insidieux, sa marche lente. Quelques auteurs lui ont décrit des prodromes qui consisteraient en : faiblesse générale, inertie musculaire, pâleur de la face, sueurs à la tête. Puis l'enfant cesse de marcher ou de se tenir debout. S'il n'avait pas commencé à marcher, on note un retard souvent considérable dans l'établissement de cette fonction.

Ce qui précède le plus souvent le rachitisme, c'est la dyspepsie : diarrhée, constipation, vomissements, éructations, ballonnement du ventre. Cette dyspepsie elle-même dérive d'une alimentation vicieuse, cause habituelle du rachitisme. Cependant le rachitisme survient quelquefois sans prodromes, à la manière d'une maladie aiguë; par exemple un enfant âgé de 1 à 2 ans est pris de fièvre éruptive ou de broncho-pneumonie, sa nutrition en est profondément altérée et le rachitisme apparaît dans la convalescence, affectant alors un début plus soudain et une marche plus rapide qu'il n'est de règle. Une fois constitué, le rachitisme présente des traits spéciaux qui le font aisément reconnaître, car ils atteignent la plastique du corps, et déforment sa charpente osseuse. Tantôt le rachitisme frappe exclusivement un membre, un os, une partie du tronc, il est partiel; tantôt il affecte, à un degré plus ou moins marqué, la totalité ou la pluralité des os, il est généralisé. Jules Guérin a posé en loi que les déformations rachitiques se faisaient de bas en haut, toute déformation d'une partie du squelette impliquant celle des parties situées au-dessous : cette loi n'est pas applicable à la généralité des cas; elle a même été contredite par les auteurs qui font débiter le rachitisme par la tête. Je vais successivement décrire les déformations rachitiques de la tête, du tronc, des membres.

Tête. — L'extrémité céphalique de la plupart des rachitiques semble augmentée de volume, les bosses frontales sont saillantes (front olympien), les bosses pariétales sont également repoussées en dehors, la tête prend une forme carrée et brachycéphalique; il semble que la masse encéphalique soit plus volumineuse qu'à l'état normal, et parfois même on est conduit à admettre un certain degré d'hydrocéphalie. Quand on examine l'état des sutures et des fontanelles, on trouve presque toujours que la fontanelle antérieure est largement ouverte; son occlusion qui, normalement, se fait vers 15 ou 16 mois, sera retardée jusqu'à 2 ans, 5 ans, 4 ans dans les cas extrêmes. Souvent même la fontanelle est bombée, animée de battements énergiques, et l'auscultation à ce niveau peut laisser entendre un souffle systolique assez net (c'est le *souffle céphalique* de H. Roger).