

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Marie - Léri (syndrome de)**

**MARIE, Pierre / LERI, A. - Une variété
de rhumatisme chronique : La main
en lorgnette (présentation de pièces
et de coupes)**

*In : Bulletins et mémoires de la Société médicale des
hôpitaux de Paris, 1913, Vol. 36, pp. 104-7
Cote : 90064*

UNE VARIÉTÉ RARE DE RHUMATISME CHRONIQUE : LA MAIN EN LORNETTE
(PRÉSENTATION DE PIÈCES ET DE COUPES),

par MM. PIERRE MARIE et ANDRÉ LÉRI (1).

Nous avons observé, chez une malade de la Salpêtrière, une très curieuse déformation des mains. Cette malade est morte, nous avons pu étudier l'histologie de la lésion en pratiquant des coupes de l'une des mains, nous présentons l'autre intacte.

Il s'agissait d'une malade de soixante-dix ans qui avait un très gros rhumatisme déformant généralisé, ayant débuté vingt-huit ans auparavant. Les coudes, les épaules, les genoux, les hanches, la colonne vertébrale étaient presque complètement ankylosés. Il n'y avait dans les antécédents ni tuberculose ni blennorrhagie.

Les mains étaient énormes, en pattes, à la fois larges et épaisses, recouvertes d'une peau squameuse et fortement plissée; mais elles étaient courtes, parce que les doigts étaient remarquablement raccourcis. Ceux-ci étaient énormes au niveau de leur base, beaucoup plus minces au niveau de leur extrémité; mais surtout ils étaient recouverts d'un tégument très plissé transversalement et comme trop long pour les phalanges : ils étaient irrégulièrement bosselés et creusés de plis profonds : en somme, ils donnaient tout à fait l'impression que *les phalanges étaient rentrées en lorgnette les unes dans les autres*. En dehors de l'épaississement de ces mains et de l'irrégularité des phalanges, la main grosse, massive et courtaude, avec des doigts rapprochés à la base et écartés à l'extrémité, donnait un peu l'impression d'une main en trident d'achondroplasique, sans bien entendu qu'aucune assimilation soit possible.

Nous pouvons ajouter que les pieds étaient eux aussi énormes, en pattes d'éléphant, sans cou-de-pied, cubiques, avec des orteils très petits et fortement déviés en dehors.

Nous avons reconnu la cause de cette remarquable déformation par la radiographie et par l'examen anatomique.

Par la dissection, nous avons vu que les phalanges avaient perdu toute forme normale; les cylindres réguliers étaient devenus des troncs de cône tout à fait irréguliers, les extrémités articulaires avaient tout à fait disparu et les phalanges avaient pour ainsi dire glissé les unes contre les autres, en particulier les deuxièmes phalanges avaient glissé le long du bord externe des premières phalanges; ces deuxièmes phalanges étaient extrêmement raccourcies; les premières phalanges avaient glissé en partie en avant des têtes métacarpiennes.

(1) Communication faite à la séance précédente.

Tous ces détails apparaissent nettement sur la radiographie. On y voyait également des lésions de résorption analogue au niveau d'autres os, notamment au niveau de l'extrémité inférieure du cubitus et du radius, et aussi au niveau des os du carpe et de l'extrémité carpienne des trois derniers métacarpiens, qui étaient fusionnés en une masse unique.

Mais surtout, ce qui frappait sur la radiographie, c'était la *transparence* tout à fait excessive de tous les os de la main : en dehors d'un léger contour presque linéaire qui était un peu opaque et qui marquait



le rebord des os longs, les os, phalanges et métacarpiens, n'étaient guère plus opaques que les parties molles. On peut dire qu'il s'agissait d'une *résorption en masse de l'os calcaire*.

Un doigt de cette main fut débité en tranches fines transversales, ainsi qu'un doigt d'une main normale pour servir de comparaison; la radiographie de ces tranches faite sur une même plaque montre qu'il subsiste sur toute la hauteur de l'os malade quelques travées osseuses à peu près régulières, mais extrêmement clairsemées, extrêmement fines et presque transparentes si on les compare à celles de l'os normal : la différence est saisissante.

Sur les coupes macroscopiques transversales et longitudinales des doigts et transversales du poignet, l'aspect n'est pas moins remarquable, ainsi qu'on peut s'en rendre compte sur les pièces que nous présentons : il semble y avoir une dégénérescence graisseuse massive, l'os n'est indiqué que par une très mince coque qui sépare la graisse épaisse qui l'entoure et celle qu'il contient. Les liquides employés pour la décalcification se recouvrent, d'ailleurs, d'une couche de graisse

épaisse; cette décalcification se fait avec une extrême rapidité, et, pour peu qu'elle soit un peu trop prolongée, la totalité du doigt se dissout dans l'alcool chlorhydrique ou nitrique.

Sur les coupes microscopiques, on voit que l'os présente une *dégénérescence graisseuse excessivement prononcée*; la moelle osseuse est entièrement graisseuse, sauf en quelques points rares, immédiatement sous la coque compacte, où elle a encore une structure en partie cellulaire; la grande majorité des travées osseuses normales sont remplacées par de la graisse; il ne subsiste qu'une coque compacte extrêmement mince; on ne voit, mélangés à la graisse médullaire, aucun des éléments qui indiquent une tendance à un processus actif de destruction ou de réparation, ni myéloplaxes, ni ostéoblastes.

Au niveau des extrémités osseuses, toute trace de cartilage a disparu; les os voisins sont réunis par un véritable *tissu de bourgeonnement*, très riche en éléments cellulaires arrondis à noyau très colorable, et extrêmement vascularisé. Par places, il semble qu'on voit quelques parcelles séparées du tissu osseux voisin.

Les vaisseaux sont petits, notamment les artères radiale et cubitale; il y a peut-être un certain degré d'endartérite, mais pas d'oblitération. Les tendons et les nerfs paraissent intacts, mais *les muscles paraissent au contraire en état de dégénérescence graisseuse accentuée*, au moins certains d'entre eux (le carré pronateur, par exemple). Il n'y a pas seulement infiltration de graisse entre les fibres ou dans les fibres elles-mêmes, mais dislocation totale de ces fibres, qui sont comme déchiquetées par la graisse et réduites en fragments.

Enfin, le tissu sous-cutané présente un développement graisseux extrêmement prononcé; on y voit des vaisseaux nombreux, quelques hémorragies microscopiques, des dépôts amorphes, dont certains sont pigmentaires et dont d'autres sont peut-être uratiques, dépôts entourés de nombreux leucocytes mononucléaires dont certains sont chargés de granulations; on y voit aussi de grosses et nombreuses glandes sudoripares et une couche cornée irrégulière et épaissie avec un *stratum granulosum* également très épaissi.

En somme, cette main montre une *dégénérescence graisseuse massive de tous les éléments essentiels*, à l'exception des vaisseaux, nerfs et tendons, mais en y comprenant les os, les cartilages et les muscles. Le tissu de bourgeonnement qui unit les débris osseux restants et la congestion du tissu sous-cutané indiquent seuls que cette dégénérescence a sans doute un *point de départ inflammatoire*.

Nous avons observé chez une autre malade rhumatisante une déformation un peu analogue, mais limitée à un doigt (doigt en lorgnette). La radiographie de la main de cette malade, que nous présentons ici, montre une destruction d'une grande partie de la deuxième phalange, mais avec une transparence osseuse moins accentuée. Certaines photo-

graphies publiées par les auteurs, entre autres par Pribram, révèlent des déformations un peu analogues dans le rhumatisme chronique (1).

En tout cas, semblable déformation est rare, et la destruction massive de l'os qu'elle décèle ne s'observe que dans les rhumatismes chroniques très accentués.

OBSERVATION DE CÔTES CERVICALES,

par M. PAUL SAINTON.

(A propos du procès-verbal.)

Les très intéressantes communications de MM. Pierre Marie, Crouzon et Chatelin et de M. Gaucher m'incitent à vous présenter la radiographie d'un cas de côtes cervicales. Il a été observé par moi en février 1911 à la consultation de l'hôpital Bretonneau, chez une petite fille de dix ans.

Comme on le voit, il existe du côté droit une côte cervicale bien développée, du type thoracique long, tandis que, du côté gauche, on aperçoit à peine une côte du type court, très petite. L'existence de cette côte n'avait amené aucun accident; elle a été découverte parce que la malade présentait des adénopathies cervicales multiples, beaucoup plus volumineuses du côté droit que du côté gauche. La saillie et la consistance anormale de cette côte attirèrent immédiatement l'attention. Comme l'enfant était très maigre, la palpation permit de reconnaître qu'il s'agissait d'une côte supplémentaire. La radiographie confirma ce diagnostic.

Au point de vue de l'origine de cette dystrophie, on peut se demander s'il ne faudrait pas mettre en cause l'hérédité tuberculeuse; le père de cette enfant avait succombé à la bacillose et les adénopathies cervicales qu'elle présentait avaient les caractères des polyadénites tuberculeuses. Elle ne présentait aucun stigmaté apparent d'héredo-syphilis.

(1) La très curieuse main en lorgnette rencontrée par Brumpt (*Revue neurologique*, 1906) chez un nègre du Soudan amyotrophique atteint de pian diffère totalement de la main rhumatismale dont nous parlons, d'abord parce que les premières phalanges semblaient beaucoup plus atteintes que les secondes, ensuite et surtout parce que, en tirant les doigts emboîtés, on pouvait les déplier et leur rendre leur longueur normale.