TÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LILLE

Année scolaire
1922-1923

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 8 Novembre 1923, à 4 heures 1/2

PAR

BOULANGER Alfred

Né le 6 Mai 1894, à Raimbeaucourt (Nord)

Le Ptosis tardif familial

Le Candidat répondra, en outre, aux questions qui lui seront adressées sur les différentes parties de l'enseignement médical.

JURY DE LA THÈSE

Président : M. Georges GÉRARD

Suffragants : MM. MM. INGELRANS, DEBEYRE, LECLERCQ

LILLE
IMPRIMERIE CENTRALE
12, rue Lepelletier, 12

1923

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LILLE

Année scolaire
1922-1923

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 8 Novembre 1923, à 4 heures 1/2

PAR

BOULANGER Alfred

Né le 6 Mai 1894, à Raimbeaucourt (Nord)

Le Ptosis tardif familial

Le Candidat répondra, en outre, aux questions qui lui seront adressées sur les différentes parties de l'enseignement médical.

JURY DE LA THÈSE

Président : M. Georges GÉRARD

Suffragants : MM. MM. INGELRANS, DEBEYRE, LECLERCQ

LILLE
IMPRIMERIE CENTRALE
12, rue Lepelletier, 12

1923

UNIVERSITÉ DE LILLE

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Doyen : M. P. Charmeil (✻ I. O). — Assesseur : M. Gérard E. (✻ I. O)

Clinique médicale	MM. Lemoine (I. O ✻),	professeur
	Combemale (O. ✻, I. O M)	id.
Clinique chirurgicale	Gaudier (✻, ⚕, I. O,)	id.
	Lambret (O. ✻, I. O),	id.
Clinique des mal. cutanées et syphilit.	Charmeil (✻, I. O),	id.
Clinique obstétricale	Bué (✻, I. O),	id.
Pathologie interne et expérimentale et Clinique des maladies de l'appareil digestif	Surmont (✻, I. O, ✠),	id.
Pathologie externe et Clinique des maladies des voies urinaires	Potel (✻ ⚕ I. O),	id.
Anatomie pathol. et Pathol. générale	Curtis (✻, I O),	id.
Hygiène et Bactériologie	Breton (✻) I O),	id.
Physiologie	Dubois (I. ✻,	id.
Anatomie	Debierre (✻, I. O),	id.
Histologie	Laguesse ✻ I. O),	id.
Chimie minérale et Toxicologie	Vallée (I O),	id.
Chimie organique	Lambling (✻, I. O),	id.
Physique médicale	Doumer (✻ I. O),	id.
Matière médicale et Botanique	Fockeu (✻ I. O, ⚕, ✠),	id.
Pharmacie et Pharmacologie	Gérard (Ernest), (✻, I. O),	id.
Zoologie médicale et pharmaceutique	Verdun (✻, I. O, ⚕),	id.
	Desoil (✻, I. O,)	suppl.
Accouchements et Hygiène de la première enfance	Paucot (A. O),	professeur
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	Le Fort (✻, ⚕, I. O, O ✠),	id.
Clinique psychiatrique	Raviart (✻, I. O),	id.
Clinique médicale infantile	Carrière (✻, I. O),	id.
Thérapeutique	Minet (I. O),	id.
Médecine opératoire	Vanverts (✻, I. O).	id.

Professeurs titulaires non pourvus de chaire

MM. Bedart (O. ✻, I. O, ✠) ; Gérard (Georges), (I. O, ✠) ; Ingelrans (I. O).

Cours complémentaires

Clinique ophtalmologique	MM. Gérard (G.), (I. O, ✠),	Chargé du Cours
Clinique des maladies du syst. nerv.	Ingelrans (I. O),	id.
Clinique oto-rhino-laryngologique	Debeyre (M.) (✻, ⚕, I. O),	id.
Crénothérapie et Climatother	Pierret. René (I O),	id.
Médecine légale	Leclercq (✻, ⚕, I. O),	id.
Chimie analytique	Polonowski (⚕, I. O),	id.
Physique pharmaceutique	Sonneville (A. O)	id.
Parasitologie	Duhot (A. O).	id.
Deontologie	Bertin (✻, I. O),	id.

Doyens honoraires : MM. de Lapersonne (✻, I. O), Combemale (O. ✻, I. O M).

Professrs honorrs : MM. Moniez (O. ✻, I. O), Morelle (I. O), Calmette (C. ✻), Lescœur (I. O), Baudry (✻, I. O, ✠), Dubar (O. ✻, I. O), Wertheimer. (✻, I. O).

Agrégés en exercice :

MM. Descomps (I. O), Debeyre (✻, ⚕, A. O). Pierret (I. O). Leclercq (✻, ⚕, O), Desoil (✻, I. O), Pellissier (I. O), Duhot (A. O), Gérard M. (⚕. A. O), Morvillez, Polonowski (⚕, A. O). Combemale, P. Doumer, P. Delannoy, Paquet, Olivier, Jeannenay.

La Faculté a décidé que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend y attacher aucune approbation ni improbation. (Décision de la Faculté en date du 28 février 1878.)

A la Mémoire de mes Grands-Parents

A la Mémoire de ma Mère

A mon Père

A mes Sœurs

A mon Parrain Monsieur Clément Briez

A ma Marraine Mademoiselle Amélie Baratte

A mes Beaux-Parents

A MA FEMME

A la Mémoire de mon ami Pierre LEGRAIN, caporal au 33me Régiment d'Infanterie, tombé au champ d'honneur.

A mes camarades du 65me Régiment d'Infanterie et du 148me Régiment d'Infanterie, tombés au champ d'honneur.

A tous ceux qui me sont venus en aide pendant la guerre.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GÉRARD

Professeur chargé du Cours de Clinique ophtalmologique
à la Faculté de Médecine

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DEBEYRE

Chargé du Cours de Clinique oto-rhino laryngo'ogique

Chevalier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LECLERCQ

Chargé du Cours de Médecine légale

Chevalier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE PROFESSEUR INGELRANS

Chargé du Cours de Clinique neurologique

AVANT-PROPOS

En terminant nos études médicales, nous ne manquerons pas d'adresser nos remerciements aux Maîtres éminents qui nous ont donné leur précieux enseignement.

Le premier, Monsieur le Professeur Georges GÉRARD, trouvera ici le juste hommage de notre reconnaissance pour l'accueil bienveillant qu'il nous a toujours réservé dans son service de l'hôpital St-Sauveur, pour l'idée qu'il nous a donnée de faire du présent travail le sujet de notre thèse, dont il a bien voulu accepter la présidence. Qu'il reçoive également le témoignage de la profonde affection que ses qualités de cœur nous ont inspirée.

C'est à plusieurs titres que nous devons nos remerciements à Monsieur le Professeur DEBEYRE : Nous nous souviendrons toujours de son enseignement et aussi de la sollicitude dont il nous a entouré au cours de nos études médicales.

L'expression de notre reconnaissance ira aussi à Monsieur le Professeur LECLERCQ, pour l'heureuse influence qu'il a exercée sur notre formation médicale.

Enfin, nous prions Monsieur le Professeur INGELRANS de trouver ici le témoignage de notre gratitude pour ses savantes leçons cliniques que nous avons suivies avec un si vif intérêt.

Nous ne saurions oublier notre ami le Docteur DETROY, chef de clinique ophtalmologique, dont les conseils nous ont été particulièrement utiles pour l'achèvement du présent travail.

⁂

INTRODUCTION - HISTORIQUE

Il nous a été donné d'étudier à la clinique ophtalmologique de l'hôpital St-Sauveur, dans le service de notre Maître, Monsieur le Professeur Georges GÉRARD, un cas de Ptosis bilatéral dont les caractères tout à fait particuliers sollicitèrent vivement notre attention et nous apparurent tout d'abord inexplicables.

Les classiques consultés ne nous furent d'aucun secours.

L'Encyclopédie française d'ophtalmologie, le traité si complet en tout ce qui touche le Ptosis de Wilbrand et Saenger sur la neurologie de l'œil, les différents ouvrages de neurologie étaient muets !

Ce silence excita notre curiosité et nous engagea à de nouvelles recherches qui, cette fois, nous amenèrent à découvrir des observations publiées, observations en tout superposables à celle de l'affection qui nous préoccupe, véritable maladie qui mérite le nom de « Ptosis tardif familial » que nous lui donnons, et dont l'étude nous a paru digne d'être l'objet de notre thèse.

Le premier, A. DUTIL, dans un article intitulé « Note sur une forme de Ptosis non congénital et héréditaire », paru dans le *Progrès Médical* du 12 novembre 1892, rapporte l'histoire de deux cas de « ptosis non congénital et héréditaire, sorte de maladie familiale jusqu'à lui à peu près inconnue, à cause sans doute de sa très grande rareté. »

Ces deux cas font l'objet de notre observation I et de notre observation II.

DELORD, en 1903, eut l'occasion de voir un malade dont les symptômes identiques à ceux relatés dans les mêmes observations précédentes : il en publie l'histoire accompagnée d'un tableau dans la *Presse Médicale* du 19 août 1903 (Observation III).

En 1907, APERT, dans son « Traité des maladies familiales et congénitales » (page 248), distingue les Ptosis familiaux en Ptosis-malformations et en Ptosis-maladies : Les premiers sont dûs à l'absence, au développement incomplet ou à l'insertion vicieuse du muscle releveur de la paupière supérieure ; les derniers évoluent à la manière d'une véritable maladie pendant la vie extra-utérine et s'associent à d'autres amyotrophies oculaires. Enfin il note les cas de DUTIL et leur fait une place à part parmi les ptosis-maladies. Il ignore par ailleurs le cas de DELORD.

En 1908, TRUC, VALUDE et FRENKEL, dans leurs nouveaux éléments d'ophtalmologie (2me édition),

reprennent simplement la classification d'APERT sans mentionner toutefois les cas qui nous préoccupent.

Enfin, en 1923, nous observons, à l'instigation de notre Maître le Professeur Georges GÉRARD, une malade qui présentait les symptômes et les antécédents typiques du « Ptosis tardif familial » (observation IV).

⁂

OBSERVATION I. (A. Dutil). — Notes sur une forme de Ptosis non congénital et héréditaire (*Progrès Médical,* 12 nov. 1892).

M... X..., dessinateur de dentelles, âgé de 66 ans, s'est présenté à la consultation externe de la Salpêtrière dans les premiers jours du mois d'avril dernier.

Antécédents héréditaires. — L'histoire des ascendants de ce malade présente cette particularité fort intéressante : depuis quatre générations, tous les membres de sa famille, et seulement du côté maternel, ont été affectés, vers l'âge de 50 ans, de ptosis paralytique bilatéral.

Voici les renseignements très précis que nous avons pu recueillir à cet égard.

Du côté paternel : grand-père goutteux.

Du côté maternel : 1° son bisaïeul avait les yeux presque entièrement clos; ses paupières supérieures retombaient en les couvrant aux trois quarts au devant de ses globes oculaires, ce qui l'obligeait à relever la tête en élevant fortement les sourcils lorsqu'il regardait droit devant lui.

Un portrait de cet ancêtre, peint à la sanguine, et que ses descendants ont conservé, témoigne de la véracité du fait.

2° Son grand-père fut atteint, vers l'âge de 50 ans, d'une paralysie des paupières. Il était contraint par cette infirmité de rejeter la tête en arrière et parfois

même de relever ses paupières avec ses mains, lorsqu'il voulait voir un objet placé devant lui, et à hauteur de visage. Sa vue était cependant très bonne, il était ciseleur sur métaux.

Un grand oncle fut affecté également, vers l'âge de cinquante ans, de la même infirmité.

La mère du malade, morte à 72 ans, fut atteinte, dans le cours de sa cinquantième année, de ptosis double et à peu près complet.

Pour pouvoir lire commodément, elle avait coutume de relever ses paupières supérieures au moyen d'une bande de baudruche dont elle collait l'extrémité supérieure au-dessus du sourcil.

La chute des paupières s'effectua lentement, progressivement ; la paupière gauche fut atteinte la première ; en quelques mois, le ptosis fut complet des deux côtés ; c'est de cette période que date la photographie d'après laquelle M. P. Richer a bien voulu dessiner la figure ci-dessous (fig. 1).

Fig. 1

Un oncle maternel fut affecté, encore vers l'âge de 50 ans, de ptosis d'abord unilatéral, puis double, et qui alla s'accentuant avec les progrès de l'âge.

Il mourut à 74 ans. Comme chez sa sœur, ce fut la paupière de l'œil gauche qui s'abaissa la première (voir fig. n° 2).

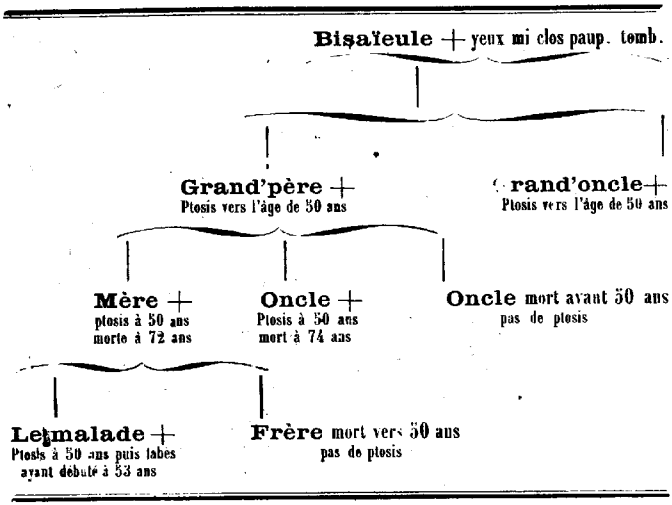
Fig. 2

Un deuxième oncle présenta, toujours au même âge (50 ans), la même infirmité. Il mourut à l'âge de 82 ans.

Un troisième oncle, mort à quarante-cinq ans, fut exempt de toute paralysie des paupières.

Un frère du malade (4me génération), mort à 50 ans, n'avait pas présenté non plus de chute des paupières.

Enfin, notre malade lui-même, dans le cours de sa cinquantième année, a été affecté à son tour, ainsi que nous le verrons, de ptosis double de nature paralytique.



Il est à remarquer que les divers membres de la famille de M. X... qui ont hérité de cette paralysie des paupières, apparaissant toujours dans le cours de leur cinquantième année, sont restés indemnes ultérieurement de toute paralysie faciale ou oculaire, de tout trouble de la vision.

Leur santé générale était d'ailleurs parfaite. Ils ont tous atteint un âge très avancé.

Aucun d'eux n'a présenté soit antérieurement, soit postérieurement à l'apparition du ptosis, tel ou tel autre symptôme pouvant se rapporter à une maladie caractérisée du système nerveux. Il n'en a pas été de même de notre malade.

Voici quelle est son histoire pathologique : M. X... a eu la fièvre typhoïde à l'âge de 21 ans. A 30 ans, il eut un accident vénérien vraisemblablement syphilitique. Voici ce qu'il raconte à ce propos : Il eut, nous dit-il, un chancre sur le gland, puis une ulcération à la gorge, que son médecin cautérisa au nitrate d'argent. Il aurait présenté également une éruption de macules rosées sur la poitrine.

Tout cela aurait disparu au bout d'une quinzaine de jours ? Il ne se traita que pendant un mois et il ignore complètement la nature des médicaments qui lui furent alors prescrits.

Jamais il n'a présenté, depuis cette époque, aucune éruption suspecte. Il n'a jamais eu d'exortèses, jamais de céphalées. Il est veuf sans enfants. Santé habituelle irréprochable.

Le ptosis a débuté chez M. X... dans le cours de la cinquantième année.

C'est la paupière de l'œil gauche qui a été atteinte la première.

L'abaissement des paupières s'est effectué progressivement de 50 à 53 ans. A cette époque, le ptosis était complet ; le malade avait beau, nous dit-il, rejeter sa tête en arrière, il pouvait à peine percevoir le visage des personnes auxquelles il parlait.

Jusque là aucun trouble de la vision proprement dite. Il subit une opération chirurgicale, ayant pour but le relèvement des paupières.

L'opération fut suivie de succès.

Quelques mois après cette intervention (3 ans après le début du ptosis), il remarqua qu'il voyait double de temps en temps. L'oculiste qui lui donnait des soins lui parla de paralysie de la 6me paire.

De 54 à 56 ans, la chute des paupières se reproduisit lentement. Il dut subir une deuxième intervention chirurgicale qui échoua ; car l'abaissement des paupières se reproduisit encore quelques semaines après l'opération ; enfin, une troisième opération fut pratiquée par FIEUZAL.

Depuis lors les paupières relevées, comme le montre la fig. 3, ne se sont plus abaissées.

Fig. 3

A 60 ans, le malade accusa une hypéresthésie très douloureuse de la main gauche, le plus léger attouchement de cette main l'impressionnait très vivement. Ce symptôme persista plusieurs semaines.

En 1889, le malade se présenta pour la première fois à la consultation de la Salpêtrière. Il avait alors

66 ans. Il commençait à se plaindre de douleurs fulgurantes bien caractérisées, siégeant dans les membres inférieurs.

Hormis le ptosis, il n'existait aucun trouble oculaire, la diplopie avait cessé ; seulement on constatait un affaiblissement très marqué du réflexe rotulien du côté gauche, tandis qu'à droite ce réflexe était normal.

Notre examen, qui fut très attentif, ne nous permit pas de constater d'autre symptôme d'ordre tabétique.

Depuis cette époque, durant ces trois dernières années, de nouveaux symptômes ont apparu, qui mettent hors de doute l'existence chez notre malade du tabès ataxique. Actuellement, en effet, il présente les symptômes que voici :

Des douleurs constrictives et permanentes enserrant la base du thorax, des douleurs fulgurantes le long des membres inférieurs, des fourmillements dans les doigts de la main gauche, avec une diminution instable de la sensibilité à la douleur sur la face dorsale de cette main. Les réflexes rotuliens sont complètement abolis ; le signe de Romberg est très prononcé, et les mouvements de la marche commencent à être incoordonnés.

Les symptômes du côté de l'appareil oculaire sont les suivants : Le relèvement imparfait des paupières fait que le malade élève fortement ses sourcils et rejette sa tête en arrière.

Pas de strabisme, mais parésie légère pour les mouvements associés de latéralité et d'élévation. Diplopie. Pas de lésion du fond d'œil. Pupilles inégales. Signe d'Argyll ou Roberts (Examen de M. PARINAUD).

OBSERVATION II (A. DUTIL). — Notes sur une forme de Ptosis non congénital et héréditaire (*Progrès Médical,* 12 novembre 1892).

M. B..., âgé de 57 ans, est atteint depuis l'âge de 45 ans, de ptosis paralytique double, et à peu près symétrique. Les paupières supérieures recouvrent presque complètement les globes oculaires. Les sourcils sont maintenus élevés. Le front est plissé transversalement. Le malade a l'habitude de relever une de ses paupières au moyen d'une petite pince. La paralysie des paupières s'est effectuée en 14 mois. La paupière de l'œil droit a été atteinte la première. Il n'existe actuellement, et il ne s'est produit antérieurement chez M. B... aucun trouble de la vision proprement dite, il n'y a jamais eu trace de diplopie. La santé du malade a toujours été parfaite. Il n'a jamais éprouvé de douleurs fulgurantes, ni de troubles vésicaux; ses réflexes rotuliens sont normaux. Il n'a pas eu la syphilis.

Les renseignements que le malade a bien voulu donner sur ses antécédents de famille sont les suivants :

Dans la ligne maternelle : mère nerveuse irritable, « se croyait toujours gravement malade », a vécu jusqu'à l'âge de 77 ans. Une tante a été sujette à des crises de nerfs, de 20 à 25 ans (hystérique). Rien autre à signaler.

Du côté paternel : le père et le grand-père ont été atteints comme lui de paralysie des paupières. Il ignore à quel âge le ptosis a débuté chez le grand-père, et ne peut fournir aucun détail sur son état de santé. Il est mort dans un âge avancé.

Quant au père de M. B..., c'est à 42 ans qu'il a remarqué que sa paupière droite commençait à s'affaisser. En quelques mois, la paralysie s'est accentuée et a atteint l'autre paupière. Mais elle n'a jamais été aussi prononcée que chez son fils.

M. B... nous affirme que son père, mort à 62 ans, a toujours joui d'une très bonne santé ; sa vue, indépendamment de son infirmité, était excellente. Il n'avait, avant la chute de ses paupières, aucun vice de conformation de ces organes. Une photographie prise antérieurement à la paralysie des paupières, démontre qu'il en était de même chez M. B...

Un frère de M. B.., âgé actuellement de 53 ans, est rhumatisant ; mais il n'a présenté jusqu'ici aucun trouble du côté des paupières.

Grand père +
»
»
Père +
»
Le Malade +

Tableau 2

OBSERVATION III (DELORD). — Sur une forme de « Ptosis héréditaire non congénital » (*La Presse Médicale*, 19 août 1903).

M. P..., âgé de 70 ans, originaire de Cailard (Gard), cultivateur, s'est aperçu, il y a cinq ans, que peu à peu ses paupières avaient de la peine à se relever, surtout le soir. Bientôt cette gêne a persisté pendant la journée, puis s'est accrue progressivement ; les deux paupières supérieures, droite et gauche, ont été atteintes en même temps.

Le malade a continué son travail jusqu'à il y a quelque mois, mais aujourd'hui tout travail est impossible, il est obligé de relever les paupières avec les doigts pour voir nettement, ou bien se rejeter fortement la tête en arrière, en essayant de voir à travers une fente palpébrale linéaire.

Il n'a jamais été malade et l'interrogatoire ne révèle, ni les antécédents personnels du sujet, ni dans son état actuel, aucun trouble, d'aucune sorte.

A l'examen, on constate que les paupières sont abaissées en totalité par une paralysie totale des deux releveurs. Le muscle frontal ne parvient pas à suppléer aux releveurs pour permettre une vision suffisante.

Les globes oculaires sont sains, normaux. L'acuité visuelle est :

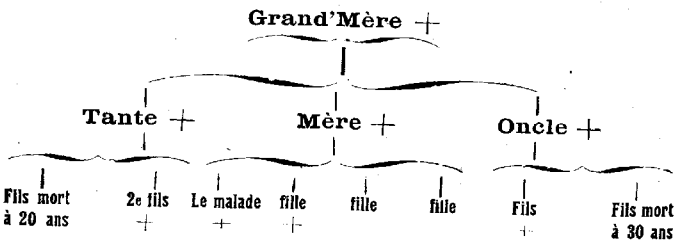
A droite, 1/3 hypermétropie sclérose cristalienne ;

A gauche, 1/3 hypermétropie sclérose cristalienne.

Rien à noter au point de vue de l'examen des viscères et du système nerveux.

Les antécédents héréditaires sont les suivants :

Sa grand'mère maternelle fut atteinte comme lui de ptosis double; elle mourut à quatre-vingts ans. Elle eut trois enfants qui furent atteints tous les trois de cette même infirmité dont le début varia entre quarante et cinquante ans; ces trois enfants furent sa tante, son oncle et sa mère; la première eut deux fils, l'un, mort par accident à vingt ans, n'avait rien aux yeux; l'autre, qui est mort à l'âge de 70 ans, avait un ptosis double, mais incomplet ; son oncle eut deux enfants; l'un, mort à trente ans, n'eut jamais les paupières tombantes; le second présentait le ptosis double familial. Enfin, il eut trois sœurs dont l'une, seule d'entre elles, est atteinte de ptosis.



OBSERVATION IV. — Observation recueillie dans le service de M. le Professeur GÉRARD, à l'hôpital Saint-Sauveur, par le Docteur DETROY.

Le 15 novembre 1922, la nommée C... Aline, de Lille, 56 ans, est amenée à la consultation. Elle nous dit que dès l'âge de cinquante ans, elle s'aperçut d'un léger abaissement de la paupière droite (bien visible sur la figure 4), puis de la paupière gauche, que progressivement cette descente s'accentua au point de gêner fortement la vision en 1919, qu'enfin actuellement, il lui est impossible de se livrer au moindre travail et qu'elle est obligée de se confiner à la chambre dans une complète inactivité (figure 5), malgré un état général florissant.

Examen. — Les paupières flasques et sans rides, cachent complètement les globes oculaires.

L'élévation des sourcils, les rides de la peau du front, trahissent la contraction de suppléance, d'ailleurs tout à fait insuffisante, du muscle frontal.

La tête est renversée en arrière.

La vision, les paupières étant maintenues relevées, est de $\frac{5}{6,25}$ pour l'œil droit, de $\frac{5}{5}$ pour l'œil gauche.

La papille optique et les membranes profondes sont normales.

La motilité oculaire, tant intrinsèque qu'extrinsèque, s'effectue parfaitement.

L'examen du système nerveux en général est négatif. Il n'y a pas de malformations à signaler.

La réaction de Wassermann, pratiquée à l'Institut Pasteur à Lille, est négative.

Les antécédents héréditaires (tableau 4), seuls retiennent particulièrement l'attention.

En effet, en deux générations successives, il y eut six ptosiques dans la famille de notre malade :

1° Son père, dont l'affection débuta vers l'âge de cinquante ans, s'accentua progressivement et gêna enfin considérablement l'exercice du métier de peintre en lettres qu'il exerçait.

Une photographie de famille représentant le sujet à l'âge de 70 ans, montre un ptosis accentué malgré l'effort exécuté pour entr'ouvrir les paupières devant l'appareil.

La fente palpébrale excessivement réduite devait à peine permettre au sujet de se diriger.

2° Sa tante, dont la maladie débuta à l'âge de 48 ans, évolua jusqu'au ptosis complet, déterminant une inactivité absolue.

3° Son frère, qui se vit atteint vers la quarantaine, du mal familial, lequel suivit son cours habituel ; actuellement âgé de cinquante-trois ans, il a grand peine à continuer son métier.

Nous n'avons pu l'observer personnellement, mais les détails obtenus par nous sont tout à fait précis.

4° Son cousin, dont le ptosis fit son apparition à cinquante ans, pour devenir très marqué quelques années plus tard.

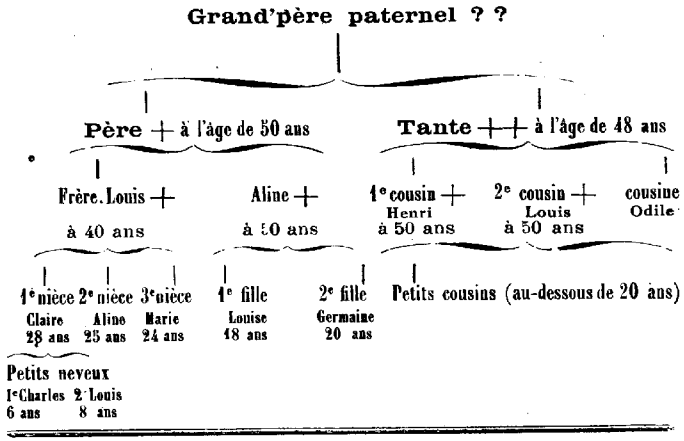
5° Enfin un second cousin qui, vers 48 ans, vit ses paupières s'abaisser.

Les différents membres de la famille, en dehors de

leur ptosis, eurent tous une excellente santé. Les autres membres, filles, nièces, petits-cousins et petits-neveux, tous âgés de moins de 30 ans, sont indemnes.

Nous avons condensé ces différents renseignements dans l'arbre généalogique ci-dessous.

Ptosis familial tardif :



+ = **Ptosis**

SYMPTOMATOLOGIE

Au début, on observe la chute progressive d'une des paupières supérieures droite ou gauche suivie de l'abaissement de l'autre.

La ptose s'accentuant, la fente palpébrale se trouve réduite et la vision en est sensiblement troublée. Dès cette époque, le malade, pour continuer à voir, prend des attitudes spéciales dites de compensation. Il renverse la tête très en arrière de manière à amener la fente palpébrale au niveau de la pupille.

Intervient également la contraction du muscle frontal plissant énergiquement la peau du front qui se trouvant raccourcie amène en haut le sourcil et partant, la peau de la paupière supérieure.

Bientôt ces attitudes deviennent insuffisantes, et on arrive au stade de Ptosis complet, dont on constatera les symptômes habituels : paupière supérieure tombant comme un voile inerte au devant du globe, effacement des rides et des plis de la peau palpébrale, vision complètement annihilée.

Enfin, le malade, infirme véritable, incapable de se diriger, complètement inactif, se confine à la chambre. Dès lors, trouvent leur application les petits

moyens de fortune dûs à l'ingéniosité des patients : relèvement d'une des paupières avec les doigts ou à l'aide d'un petit bâtonnet, de pinces de formats variés (Observation III et observation personnelle), de bandelettes agglutinatives, bandes de baudruche à extrémité supérieure collée au-dessus du sourcil (observation I).

En dehors de ces symptômes communs à la plupart des Ptosis que nous venons de décrire, les signes propres du ptosis tardif sont :

1° le caractère familial ;

2° l'apparition tardive ;

3° la lenteur du processus, des années séparent habituellement le stade de début de celui de Ptosis complet. Ainsi en est-il dans notre observation IV et dans la plupart des cas. Cependant en ce qui concerne la mère du malade qui fait l'objet de l'observation I, cette période ne dépasse pas quelques mois.

Notons également l'absence de tout symptôme d'ordre général, nerveux ou oculaire. Soulignons en particulier l'intégrité de la musculature oculaire, tant intrinsèque qu'extrinsèque et le maintien d'un excellent état de santé général jusqu'à un âge avancé.

Les signes subjectifs font totalement défaut, en particulier jamais de douleur.

ETIOLOGIE - PATHOGÉNIE

Age d'apparition. — Examinons les 23 cas de Ptosis figurant dans nos relations. Presque toujours la tare familiale débute à 50 ans; c'est l'âge d'élection de beaucoup le plus fréquemment signalé. Exceptionnellement — dans un seul cas — celle-ci attend presque la soixantaine pour se manifester ; dans un autre cas, elle fut précoce et atteignit un sujet vers l'âge de 40 ans.

Fait frappant : tous les descendants jeunes d'Aline T... (observation personnelle) sont normaux. Il serait curieux de les suivre au cours des années; très vraisemblablement la cinquantaine leur apportera l'héritage fatal.

Influence du sexe. — Examinons les cas rapportés à ce sujet : l'observation I a trait à deux femmes et quatre hommes; l'observation II à trois hommes ; l'observation III à quatre femmes et à quatre hommes; l'observation IV à deux femmes et à quatre hommes. Au total les femmes sont représentées par huit cas; les hommes par quinze cas. Le sexe masculin semble donc le plus atteint.

L'étiologie se résume par ailleurs presque toute en

la notion de transmission héréditaire; on sait que « certaines maladies humaines sont dites par les classiques à hérédité continue; elles se transmettent directement des parents aux enfants sans jamais sauter de génération. Les notions récentes montrent que ce sont des maladies à caractère dominant telles que la paralysie périodique familiale, la chorée de Hutington, etc.... Lorsqu'un sujet est indemne de cette affection, tous ses descendants sont des sujets sains... On peut généralement noter dans ces maladies la proportion mendelienne donnant moitié de sujets malades, moitié de sujets sains » (SURMONT).

Sans entrer dans plus de détails, le Ptosis tardif paraît se ranger au nombre de ces maladies à hérédité continue et se transmettre à la manière d'un caractère dominant dans le sens de Mendel. Ajoutons que la proportion mendélienne n'a pas été retrouvée par nous dans les différentes générations figurant dans nos observations et envisagées à ce point de vue.

Nous ignorons, il faut bien l'avouer, tout des lésions causant la Blépharoptose envisagée, et nous en sommes réduits à des hypothèses que rien ne nous permet d'étayer.

S'agit-il : *a*) d'une atrophie primitive des muscles releveurs de la paupière supérieure semblable à celle des muscles du corps dans les amyotrophies primitives ? Il serait désirable, au cours des opérations

curatives de ptosis, de disséquer le releveur afin d'en apprécier le volume, d'en prélever une partie pour analyse histologique ;

b) d'une lésion intéressant le centre cortical des mouvements de la paupière sur lequel on discute encore, et placé pour certains auteurs dans le lobule du pli courbe ? Cette hypothèse nous paraît la moins probable ;

c) d'une atrophie portant électivement sur la portion la plus antérieure du noyau complexe de la troisième paire crânienne, origine vraisemblable du nerf du releveur de la paupière supérieure, comparable à celle des cellules des cornes antérieures de la moelle dans les amyotrophies spinales ?

En l'absence d'autopsies, rien ne nous permet de préciser le siège et encore moins la nature de ces lésions.

DIAGNOSTIC

Le Ptosis tardif se différencie par son caractère héréditaire et familial :

a) des Ptosis paralytiques (isolés, associés, accompagnés), d'origines diverses ;

b) du Ptosis congénital simple ;

c) des Pseudo-Ptosis ;

d) du Ptosis du syndrome de Claude Bernard-Horner, affections qui par ailleurs ont leur physionomie particulière.

Par contre, ce caractère héréditaire et familial lui est commun avec les Ptosis familiaux dont il constitue une variété.

Passons-les en revue et voyons par quels signes il est possible de les distinguer du ptosis tardif familial.

Nous trouvons :

1° Des *ptosis familiaux-malformations,* qui sont stationnaires, congénitaux, souvent incomplets et qui s'accompagnent de torticolis oculaires ; symptômes qui permettent leur distinction d'avec le Ptosis tardif.

2° Des *ptosis familiaux-maladies,* qui se rapprochent de la forme qui nous préoccupe par leur apparition au cours de la vie extra-utérine, par leur progression à la manière des amyotrophies, mais s'en écartent par leur association avec d'autres amyotrophies oculaires et par la date d'apparition plus précoce.

3° Enfin des *cas intermédiaires* aux deux formes précédentes, présentant le caractère congénital et stationnaire de l'une, et s'associant comme l'autre à des paralysies oculaires, c'est-à-dire qu'ils ne peuvent guère prêter à confusion.

Le diagnostic est donc fort simple et se fait pour ainsi dire de lui-même grâce aux éléments suivants :

Caractère héréditaire et familial ;

Début tardif, vers la cinquantaine ;

Marche lente et progressive ;

Absence de tous autres symptômes généraux, nerveux ou oculaires.

TRAITEMENT

A) Le Traitement Médical. — Pratiquement il se réduit à néant, car il devrait s'adresser à la cause de l'affection qui nous échappe, il faut bien le dire.

B) Le Traitement Chirurgical. — C'est celui de toutes les blépharoptoses invétérées, de quelque nature qu'elles soient, et arrivées au terme de leur évolution :

1° Le *Traitement palliatif,* qui consiste soit en un raccourcissement temporaire à l'aide des artifices suivants : agglutinement des paupières à l'aide de bandelettes adhésives de diachylon ou de leucoplaste, de collodion, soit à l'emploi de pinces à ptosis (Sichel), etc...

2° *Le Traitement curatif.* — C'est l'intervention chirurgicale : énumérer les différents procédés opératoires nous paraît sortir du cadre de ce travail ; qu'il nous suffise d'exposer rapidement ici la méthode appliquée successivement aux paupières supérieures des deux côtés par M. le professeur Gérard : quatre crins de Florence en U très allongé sont passés avec une aiguille de Réverdin de 1cm. ½ au-dessus du sourcil jusqu'au voisinage du bord libre, profondé-

ment à travers le muscle frontal en haut, plus superficiellement sur l'orbiculaire à partir du sourcil. Les deux chefs supérieurs voisins l'un de l'autre sont noués autour d'un bourrelet de gaze par un nœud de chirurgien simple, légèrement serré le premier jour, serré progressivement dans les jours qui suivent, de manière à doser l'effet obtenu.

L'ablation des fils est faite le neuvième jour : à ce moment en effet, les trajets des fils se cicatrisent en assurant la formation de tendinets suffisamment solides pour assurer le maintien définitif de l'ouverture palpébrale.

Le résultat fut excellent comme l'atteste la figure 6, et il s'est maintenu jusqu'à l'époque actuelle, c'est-à-dire environ onze mois après l'opération.

CONCLUSIONS

I. — Il existe une forme de ptosis bien distincte des ptosis paralytiques acquis divers et du :

II. — Ptosis congénital simple. — Cette forme se rattache au groupe des ptosis familiaux, mais se différencie par son apparition tardive, méritant ainsi le nom de Ptosis tardif familial :

III. — Le Ptosis tardif familial est d'une grande rareté.

Il débute vers la cinquantaine et progresse lentement au cours des années.

Il évolue en l'absence de toute affection des systèmes nerveux, musculaire ou général.

Il se transmet héréditairement, acquérant de ce fait le type d'une véritable maladie familiale à hérédité continue et à caractère dominant.

IV. — Il n'y a pas de traitement susceptible de prévenir l'apparition ou d'arrêter l'évolution du Ptosis tardif familial. Seul le traitement chirurgical trouvera son indication quand le processus aura atteint le stade ultime de ptosis complet et il ne différera d'ailleurs en rien des opérations habituellement préconisées en pareil cas.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

APERT (E.). — La génétique; Lois de Mendel et descendances morbides. *Paris-Médical,* 1912, t. V, page 81.

APERT (E). — Traité des maladies familiales et congénitales, Paris 1907, Baillère, p. 248, chapitre Ptosis familiaux.

DELORD. — Sur une forme de Ptosis non congénital et héréditaire. *Presse Médicale,* 19 août 1903, page 592.

DUTIL (A.). — Note sur une forme de Ptosis non congénital et héréditaire, *Progrès Médical,* 12 novembre 1892, page 401.

FUCHS (E.). — Manuel d'ophtalmologie, 2me édition française traduite de la 5me édition allemande par Lacompte et Leplat, page 275.

GÉRARD (G.) et DETROY (C.). — Ptosis bilatéral; opération; guérison ; communication à la Société de Médecine du Nord, séance du 25 mai 1923.

GRAEFE-SŒMISCH. — Handbuch der gesamten Aûgenheilkûnde, 2me édition, par Sœmisch, Leipzig, Engelmann.

GOURFEIN. — Archives d'ophtalmologie 1896, p. 721.

LAGRANGE (F) et VALUDE (E.). — Encyclopédie française d'ophtalmologie, Paris,Doin, 9 vol., 1904-1908, vol. II, page 522

SURMONT (H.). — Influence de l'expérimentation sur nos doctrines étiologiques. *Echo Médical du Nord*, 22 septembre 1923.

SURMONT (H.). — De la Blépharoptose d'origine cérébrale au point de vue de sa localisation. Thèse de Lille, 30 décembre 1886.

TRUC-VALUDE-FRENKEL. — Nouveaux éléments d'ophtalmologie, A. Maloine et fils, Paris, 2me édition 1908, page 402, article : ptosis.

WILBRAND (H.) et SAENGER (A.). — Die Neurologie des Anges, Wiesbaden, Bergmann.

Lille, le 5 octobre 1923,

Bon à imprimer,

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :
G. GERARD.

Vu : le Doyen,
CHARMEIL.

Vu et permis d'imprimer,
LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE,
G. LYON.