

Un grand médecin de passage à Cacouna: Sir William Osler (1849-1919)

Pierre Rioux et Christian-Allen Drouin

Sir William Osler est un monument de l'histoire de la médecine. Environ 150 ans après sa naissance, l'appréciation de sa carrière médicale est pour le moins dithyrambique:

Sir William Osler... is judged by many to be the greatest clinician of the modern era¹.

William Osler, the world's most famous physician at the beginning of this century, has become a dim legend at its end².

William Osler was widely acknowledged to be the most influential physician in the English-speaking world at the turn of the century³.

William Osler is among the most esteemed and distinguished physicians in the history of medicine. His influence – clinical, educational, and literacy – was global, and legacy remains strong⁴.

William Osler (1849-1919) is among the most revered physicians in the history of medicine⁵.

William Osler (1849 to 1919) is the most revered physician of our time and, perhaps of any time⁶.

William Osler (1849-1919) was generally regarded as the greatest and the most respected physician of his time. He was generally acknowledged as the greatest and best-loved physician of is time⁷.

Sir William Osler, one of the giants of clinical medicine⁸.



Sir William Osler.

of medicine, lui donna une notoriété internationale¹³. Il introduisit le système médical allemand de l'internat et des résidences, jugé le plus efficace à l'époque, à l'intérieur du système médical anglo-saxon.

En plus de son influence en pathologie¹⁴, Osler compte de nombreuses découvertes à son actif. Pour en nommer que quelques-unes, notons la démonstration de la phagocytose (huit ans avant l'étude de Metchnikoff), le fonctionnement des plaquettes sanguines, des études sur la malaria, la première description de quelques maladies (Osler-Vaquez, Osler-Weber-Rendu) et découvertes de nombreux parasites d'importance médicale ou vétérinaire (kystes de *Trichinella spiralis*¹⁵, *Echinococcus*, *Strongyloides canis brochialis*...). Il fut également l'initiateur de la médecine interne¹⁶ et un très grand pédagogue. Son approche clinique peut se résumer ainsi: *Observe, record, tabulate, communicate and use all your five senses*. Même si Osler est mort en 1919, l'impact de ses articles

Biographie

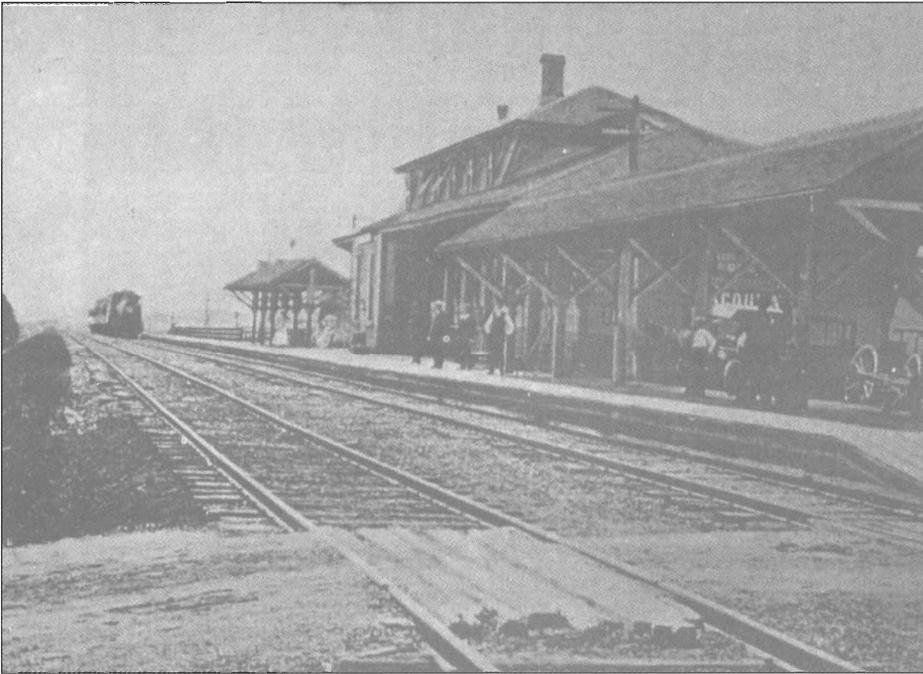
William Osler naquit le 12 juillet 1849 à Bond Head, près de Toronto. Son père y était pasteur anglican. Sa famille déménagea à Dundas lorsqu'il avait huit ans. Il laisse ses études en théologie pour des études en médecine d'abord à Toronto puis à l'Université McGill. Il fera des études supplémentaires à Londres, Berlin et Vienne⁹.

Il fut à l'emploi de l'Université McGill pendant une dizaine d'années (1874-1884). En 1884, il accepte une position de professeur de médecine clinique à l'Université de Pennsylvanie à Philadelphie. En 1888, il se joint à la John Hopkins School of Medicine. Il joua un rôle clé dans le fait que cette dernière devint une des meilleures écoles médicales au monde. Il termina sa carrière comme

Regius Professor of Medicine d'Oxford de 1905 jusqu'à son décès le 29 décembre 1919¹⁰. Son fils est décédé en Flandres durant la Première Guerre mondiale. Osler ne se serait jamais remis de ce décès tragique.

Spécialisé en pathologie clinique¹¹, il innova en utilisant de façon systématique la microscopie en médecine. Il fut le premier à donner un cours de microscopie médicale. On estime qu'il effectua environ 1000 autopsies dans sa carrière.

Il laisse, dernière lui, une littérature scientifique abondante. Il écrivit cinq volumes décrivant des protocoles d'autopsie de la Montreal General Hospital et publia 160 articles scientifiques. Il a produit 500 spécimens de musée dont 55 sont conservés à l'Université McGill¹². Son ouvrage, *The principles and practice*



La gare de Cacouna construite vers 1880 et démolie en 1963 (Cacouna 1825-1975, p. 43).

scientifiques demeure important en médecine. Le *Science Citation Index* estime qu'une moyenne annuelle de 120 citations de ses travaux se sont faits entre 1955 à 1984¹⁷. Il a légué sa collection de livres médicaux d'une grande richesse à l'Université McGill. Une section de la bibliothèque de la faculté de cette université a été aménagée pour recréer l'atmosphère d'époque du début XX^e siècle.

Osler à Cacouna

William Osler publia au moins une étude médicale concernant des cas de notre région. Le 4 août 1886, il fait l'examen de deux jeunes d'une même famille à Cacouna. Ceux-ci souffrent de crétinisme et d'achondroplasie¹⁸. Il semble avoir été invité à évaluer la pathologie de ces deux enfants, probablement lors d'un voyage de villégiature.

Il décrit d'abord la famille de ces patients. Il s'agit d'une famille de 14 enfants variant entre 4 et 27 ans¹⁹. Cinq de ceux-ci sont décédés très jeunes et, à l'exception des deux malades, tous sont en bonne santé. Les parents sont des Canadiens français en bonne santé. La descrip-

tion de l'examen apparaît dans les notes et est suffisamment précise pour identifier les patients²⁰.

Il a rencontré ces patients en 1886 et publia la description de ces cas en 1897²¹. La même année, il en avait fait la présentation de ces cas cliniques au congrès de la Pediatric Society à Washington. Les raisons de son séjour à Cacouna demeurent inexplicables. En 1886, il résidait à Philadelphie. À la fin du XIX^e, Cacouna était un lieu de villégiature pour de nombreux anglophones. Il semble avoir rencontré ces patients lors de vacances prises à Cacouna. L'essor de Cacouna comme station estivale semble avoir été stimulé par le doyen de la faculté de McGill, Georges W. Campbell, au début des années 1840. Il en avait fait la promotion pour ses effets thérapeutiques auprès de sa riche clientèle anglophone.

Certains auteurs²² affirment qu'il pourrait s'agir de la première description de la maladie de Morquio. Pendant longtemps, on a pensé que Morquio et Brailsford avaient décrit simultanément cette maladie 32 ans plus tard²³.

Le syndrome de Morquio également appelé mucopolysaccaridose de type IV est une maladie autosomale récessive se manifestant par un retard de croissance (nanisme) important accompagné d'infirmités considérables, d'anomalies oculaires, cardiaques, cutanées et surtout squelettiques. Il résulte d'une anomalie enzymatique, l'acetylgalactosamine-6-sulfate sulfatase présent dans les lysosomes. Il se manifeste dès que l'enfant commence à marcher par un aplatissement des vertèbres²⁴.

* * *

En plus de souligner le fait qu'Osler a décrit pour la première fois la maladie et qu'il fit une étude à Cacouna à la fin du XIX^e siècle, la lecture de sa publication nous amènera à entreprendre bientôt des études de généalogie génétique. À l'aide des généalogies des quelques patients actuels souffrant de cette maladie dans notre région, nous tenterons d'établir s'il existe des liens de parenté entre ces derniers et la famille mentionnée dans l'article par Osler.

Notes

- 1 P. Hookman, «Sir William Osler-Contrasts between the saint-like legend and the rough-edged man», *Maryland Medical Journal*, vol. 41, no 11 (1992): 997-1004.
- 2 Michael Bliss, «William Osler at 150», *Canadian Medical Association Journal*, vol. 161, no 7 (1999): 831-834.
- 3 W. Bruce Fye, «William Osler's departure from North America», *The New England Journal of Medicine*, vol. 320, no 21 (1989): 1425-1431.
- 4 Richard L. Golden, «William Osler at 150, an overview of a life», *Journal of American Medical Association*, vol. 282, no 23 (1999): 2252-2258.
- 5 Richard L. Golden, «Sir William Osler-Abroad with Jane», *Journal of the Royal Society of Medicine*, vol. 93 (2000): 93-96.
- 6 Richard L. Golden, «Osler's Legacy: The centennial of The Principles and Practice of Medicine», *Annals of Internal Medicine*, vol. 116, no 3 (1992): 255-260.
- 7 Marvin J. Stone, «The wisdom of Sir William Osler», *The American Journal of Cardiology*, vol. 75 (1995): 269-276.
- 8 Sanjay A. Pai, «Osler's Pathology», *Annals of Diagnostic Pathology*, vol. 4, no 6: 407-410.

- 9 Jean Beaudoin, «William Osler, un géant de la médecine», *Les Sélections de médecines/sciences*, no 6 (1997): 6-8. Voir aussi Om P. Charma, «Sir William Osler's life and humanity», *The National Journal of India*, vol. 8, no 6 (1995): 279-281.
- 10 Om P. Charma, *op. cit.*, p. 279-280 et Sanjay A. Pai, *op. cit.*, p. 407-408.
- 11 La thèse de William Osler portait le titre de *Pathologic Anatomy*.
- 12 Sanjay A. Pai, *op. cit.*, p. 408.
- 13 Ce livre est considéré comme un des grands classiques de la littérature médicale. Traduit en plusieurs langues, il influença plusieurs générations de médecins. Vingt-deux éditions furent publiées, la dernière en 1988. Sur l'importance de ce livre, on peut lire la référence suivante: Richard L. Golden, «Osler's Legacy: The centennial of *The Principles and Practice of Medicine*», *Annals of Internal Medicine*, vol. 116, no 3 (1992): 255-260.
- 14 À propos de son intérêt pour la pathologie, Sanjay A. Pai, *op. cit.*, p. 407-408, raconte cette anecdote: *So committed to autopsies was Osler that once even dreamed of an autopsy being performed on himself! His great regret, as he told, his to personal physician, Dr Archibald Malice during his last illness was «Archie, you lunatic, I've been watching this case for 2 months and I am sorry that I can not see the post-mortem». He, However, made amends for it by leaving detailed instructions for his own autopsy.*
- 15 Le cycle de vie du nématode *Trichine spiralis* est encore décrit dans les ouvrages médicaux et dans les traités de biologie portant sur les invertébrés. Les kystes de ce parasite musculaire découvert par Osler sont devenus un classique étudié par tous les étudiants en biologie et en médecine du monde.
- 16 Sanjay A. API, *op. cit.*, p. 408.
- 17 Joseph W. Vella, «Constructing history in biography: A symposium on William Osler: A life in medicine, Introduction», *Bulletin of History of Medicine*, vol. 75, no 4 (2001): 740-744.
- 18 L'achondroplasie peut se définir comme une forme de chondroplasie grave du nourrisson se traduisant par une insuffisance de la croissance (nanisme), accompagnée de diverses anomalies (grosse tête, cyphose, membres trapus). Référence: L. Manuila, A. Manuila, M. Nicoulin, *Petit dictionnaire médical*, Paris, Masson/Delta, 1980.
- 19 Nous avons localisé les naissances de douze de ces quatorze enfants: onze au Bic et un à Cacouna.
- 20 *Wilhelemine C., aged sixteen years, height 86,5 cm (34 inches). The mother did not remember anything abnormal about her as a young infant. She walked when eighteen months old. The head seemed large, and the mother said that the fontanelle did not close until the sixth year. When between three and four it was noticed that she did not develop, and that the joints were very large. She is bright looking and intelligent, but somewhat full and coarse-featured. The head measures 56 cm. The teeth are well formed. She talks fluently and well, and has learned to read a little, and is beginning to write, but she is backward for a girl of her age. The most remarkable phenomenon is the condition of the joints of the long bones. The shafts are short and look thin, and the articulations are very large and irregular. The shoulders are not much affected, but the elbow-joints, the wrist-joints, and the knees and ankles are enormously enlarged. She is a little knock-kneed when she stands. The mobility in the joints is perfect.*
Alphonse C., aged eleven and a half, height 87 cm (33 ? inches). The mother did not notice anything special about him except that he was late in walking, and the anterior fontanelle did not close until between the third and fourth years. He did not seem to grow much after the fourth year. He presents an identical picture to that sister. His head is large, but well formed. He is very intelligent looking and bright, and is good tempered. The articulations are extraordinarily large, and contrast with the smallness and shortness of the shafts of the bones. He is somewhat pigeon-breasted, and when he stands is knock-kneed.
- 21 Wilhelmine C. devait décéder le 9 mars 1897 à l'âge de 25 ans et Alphonse le 14 octobre 1895 à l'âge de 18 ans.
- 22 William Osler, «Sporadic cretinism in America», *The American Journal of The Medical Sciences*, vol. 114, no 4 (1897): 377-401.
- 23 Pierre Gadbois, Jean Moreau et Claude Laberge, «La maladie de Morquio dans la province de Québec», *L'Union Médicale du Canada*, vol. 102, no 4 (1973): 602-607.
- 24 L. Morquio, «Sur une forme de dystrophie osseuse familiale», *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, vol. 27, (1929): 145-152. Voir aussi James F. Brailsford, «Chondro-osteo-dystrophy, roentgenographic and clinical features of a child with dislocation of vertebrae», *American Journal of Surgery*, vol. VII, no 3 (1929): 404-410.
- 25 Marcel Garnier, Valery Delamare, Jean Delamare et Thérèse Delamare-Riche, *Dictionnaire des termes de médecine*, Paris, Maloine, 1992.