

**De la dermofibromatose pigmentaire généralisée et de ses rapports avec la neurofibromatose pigmentaire généralisée ... / par Joseph lehl.**

**Contributors**

lehl, Joseph, 1857-  
Université de Paris.

**Publication/Creation**

Paris : Henri Jouve, 1898.

**Persistent URL**

<https://wellcomecollection.org/works/hhrbx5yn>

**License and attribution**

This work has been identified as being free of known restrictions under copyright law, including all related and neighbouring rights and is being made available under the Creative Commons, Public Domain Mark.

You can copy, modify, distribute and perform the work, even for commercial purposes, without asking permission.



Wellcome Collection  
183 Euston Road  
London NW1 2BE UK  
T +44 (0)20 7611 8722  
E [library@wellcomecollection.org](mailto:library@wellcomecollection.org)  
<https://wellcomecollection.org>

301

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1898

**THÈSE**

N°

POUR

**LE DOCTORAT EN MÉDECINE**

*Présentée et soutenue le Mercredi 27 Avril 1898, à 1 heure*

PAR

**Joseph IEHL**

Né à Guebwiller (Haut-Rhin) le 11 septembre 1857

**DE LA DERMOFIBROMATOSE**

**PIGMENTAIRE GÉNÉRALISÉE**

ET DE SES RAPPORTS AVEC

**LA NEUROFIBROMATOSE**

**PIGMENTAIRE GÉNÉRALISÉE**

*Président : M. FOURNIER, professeur.*

*Juges : MM. POTAIN, professeur.*

*JALAGUIER et GAUCHER, agrégés.*

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur  
les diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

Imprimerie de la Faculté de Médecine

**HENRI JOUVE**

15, Rue Racine, 15

1898





FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1898

**THÈSE**

N°

POUR

**LE DOCTORAT EN MÉDECINE**

*Présentée et soutenue le Mercredi 27 Avril 1898, à 1 heure*

PAR

**Joseph IEHL**

Né à Guebwiller (Haut-Rhin) le 11 septembre 1857

**DE LA DERMOFIBROMATOSE**

**PIGMENTAIRE GÉNÉRALISÉE**

ET DE SES RAPPORTS AVEC

**LA NEUROFIBROMATOSE**

**PIGMENTAIRE GÉNÉRALISÉE**

*Président : M. FOURNIER, professeur.*

*Juges : MM. POTAIN, professeur.*

*JALAGUIER et GAUCHER, agrégés.*

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur  
les diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

Imprimerie de la Faculté de Médecine

**HENRI JOUVE**

15, Rue Racine, 15

**1898**



# FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

<b>Doyen .....</b>		M. BROUARDEL
<b>Professeurs .....</b>		MM.
Anatomie .....		FARABEUF.
Physiologie .....		CH. RICHEL.
Physique médicale .....		GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale .....		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale .....		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales .....		BOUCHARD.
Pathologie médicale .....		HUTINEL.
		DEBOVE.
Pathologie chirurgicale .....		LANNELONGUE
Anatomie pathologique .....		CORNIL.
Histologie .....		Mathias DUVAL
Opérations et appareils .....		TERRIER.
Matière médicale et Pharmacologie .....		FOUCHET.
Thérapeutique .....		LANDOUZY.
Hygiène .....		PROUST.
Médecine légale .....		BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie .....		LABOULBÈNE
Pathologie expérimentale et comparée .....		CHANTEMESSE
		POTAIN.
Clinique médicale .....		ACCOD.
		HAYEM.
		DIEULAFOY
		GRANCHER.
Maladies des enfants .....		JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des mala-		FOURNIER.
dies de l'encéphale .....		RAYMOND.
Clinique des maladies syphilitiques .....		BERGER.
Clinique des maladies nerveuses .....		DUPLAY.
		LE DENTU.
Clinique chirurgicale .....		TILLAUX.
		PANAS.
Clinique ophthalmologique .....		GUYON.
Clinique des maladies des voies urinaires .....		N.
Clinique d'accouchement .....		PINARD

## Agréés en exercice :

MM.	MM.	MM.
ACHARD.	GLEY.	RETTERRER.
ALBARRAN.	HARTMANN.	RICARD.
ANDRÉ.	HEIM.	ROGER.
BAR.	LEJARS.	SEBILEAU.
BONNAIRE.	LETULIE.	THIERY.
BROCA.	MARFAN.	THOINOT.
CHARRIN.	MARIE.	TUFFIER.
CHASSEVANT.	MENETRIER.	VARNIER.
DELBET.	NELATON.	WALTHER.
GAUCHER.	NETTER.	WEISS.
GILBERT.	POIRIER, chef des	WIDAL.
GILLES DE LA TOURETTE.	trav. anatomiques.	WURTZ.

SECRÉTAIRE DE LA FACULTÉ : M. CH. PUPIN.

Par délibération, en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



A MON PRÉSIDENT DE THÈSE :

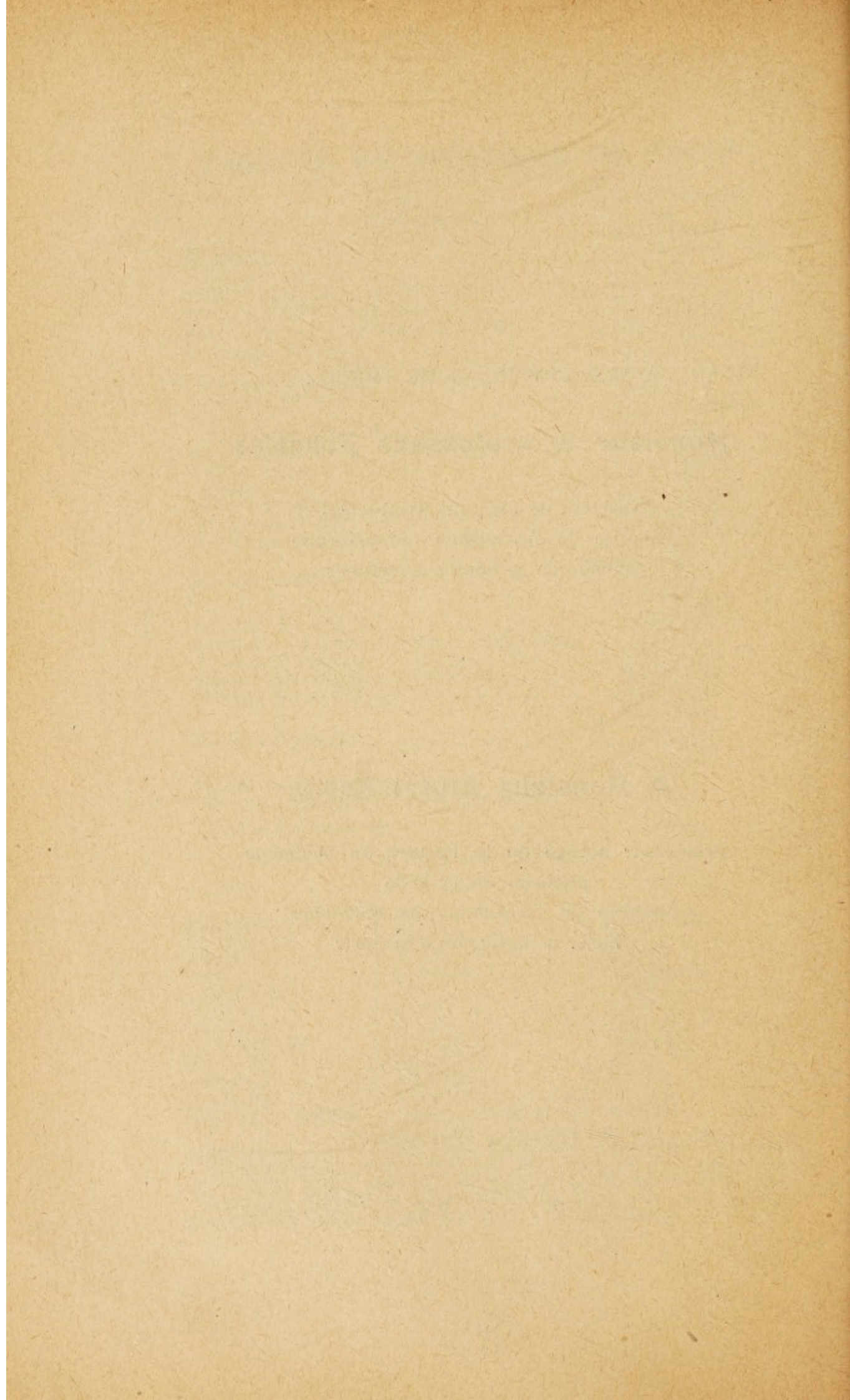
**Monſieur le professeur Fournier**

Médecin de l'hôpital Saint-Louis  
Membre de l'Académie de médecine  
Officier de la Légion d'honneur

**A Monſieur Albert Robin**

Professeur agrégé de la Faculté de médecine  
Médecin de la Pitié  
Membre de l'Académie de médecine  
Officier de la Légion d'honneur







## AVANT-PROPOS

---

Nous sommes heureux, au début de ce travail, d'adresser nos remerciements les plus sincères à Monsieur Albert Robin, professeur agrégé de la Faculté de Médecine, Médecin de l'hôpital de la Pitié, officier de la Légion d'honneur, pour l'enseignement qu'il nous a donné pendant près de deux ans, durant notre stage.

Nous n'oublierons pas, surtout, la grande bienveillance qu'il a bien voulu nous témoigner à l'occasion de ce travail.

Nous prions aussi Monsieur Retterer, professeur agrégé de la Faculté de Médecine, d'agréer nos remerciements pour l'intérêt qu'il a bien voulu nous témoigner au cours de nos études de médecine.

Que Monsieur Picron, inspecteur général de l'instruction publique, chevalier de la Légion d'hon-



neur, veuille bien agréer également l'assurance de notre vive reconnaissance pour l'appui qu'il a bien voulu nous prêter dans des circonstances plus particulièrement difficiles.





*De la dermofibromatose pigmentaire généralisée  
et de ses rapports avec la neurofibromatose  
pigmentaire généralisée.*

---

**INTRODUCTION**

---

Monsieur Albert Robin a bien voulu nous donner comme sujet de notre thèse un malade de son service atteint de fibroma molluscum et de taches pigmentaires mais présentant ce caractère particulier, trouvé également dans d'autres observations : l'absence de fibrômes sur les trajets nerveux. L'absence de ces fibrômes, l'absence également de symptômes liés à leur existence, nous a fait ranger ce cas à côté de celui de Monsieur Chauffard et désigné par cet auteur sous le nom de dermofibromatose généralisée pigmentaire.

Grouper un certain nombre de faits analogues, en faire ressortir la symptomatologie, comparer cette symptomatologie avec celle de la neurofibromatose



généralisée proprement dite, faire ressortir ce que présente de particulier cette symptomatologie dans l'un et l'autre cas, enfin en tirer des conclusions au point de vue pathogénique, a été notre but.

Outre le cas de Monsieur Chauffard que nous citons dans ce travail, nous en avons emprunté un autre présentant les mêmes caractères aux leçons de clinique de M. Marie et deux autres parus dans les Annales de Virchow l'un de Lahmann et l'autre de Philipson.





— —

### **Aperçu sur l'origine de l'emploi des mots dermo et neurofibromatose généralisée.**

Le nom de dermo-fibromatose généralisée pigmentaire a été employé pour la première fois par M. Chauffard. Avant cet auteur, les cas que nous avons surtout en vue dans ce travail, avaient été compris, du moins en France, dans le cadre de la neuro-fibromatose généralisée.

Rappelons que la neuro-fibromatose généralisée est caractérisée par trois symptômes principaux :

La pigmentation de la peau ;

La présence de tumeurs fibreuses intra-cutanées ;

La présence de tumeurs fibreuses le long des nerfs.

Recklinghausen, le premier auteur allemand qui ait fait un exposé très net de cette maladie, lui a donné le nom de neuro-fibromatose généralisée parce que, pour lui, les tumeurs cutanées comme les tumeurs le long des trajets nerveux, prenaient naissance dans la gaine conjonctive des nerfs.

En somme c'était la gaine conjonctive des nerfs, que ce fussent les troncs nerveux ou les dernières ramifications nerveuses de la peau, qui était pour lui



le point de départ de toutes les tumeurs. De là le nom de neuro-fibromatose généralisée. Recklinghausen, dans son travail, s'était basé sur l'examen histologique des tumeurs cutanées où, disait-il, on trouvait souvent des filets nerveux placés au centre même de la tumeur, et dont la gaine conjonctive transformée paraissait nettement en continuité avec le tissu de néoformation de la tumeur.

Quand il ne trouvait pas de filets nerveux dans les tumeurs cutanées, il expliquait le fait en disant que ces filets nerveux avaient disparu par compression sous l'action envahissante du tissu de néoformation, et il faisait remarquer qu'on observait cette absence surtout dans les tumeurs les plus anciennes.

Recklinghausen ne parle pas des cas où il n'y avait que des tumeurs cutanées, où les tumeurs le long des troncs nerveux faisaient défaut. Les cas qu'il cite ne rentrent pas dans cette classe de faits. Du reste avec sa conception, il n'y avait pas de raison de les distraire du cadre de la neuro-fibromatose généralisée.

Plus tard Lahmann présente deux cas, l'un dans lequel il n'y a que des neurofibromes dont l'origine périnévritique était histologiquement démontrée, l'autre dans lequel il n'y a pas de tumeurs le long des troncs nerveux et où, d'autre part, il lui a été impossible de déceler la présence de filets nerveux dans les tumeurs cutanées. Il en conclut qu'il n'est pas possi-



ble de désigner ce cas sous le nom de neurofibromatose généralisée.

Toutefois laissant de côté la question du point de départ des tumeurs et se basant uniquement sur l'examen histologique des coupes dans les tumeurs, examen qui indique toujours une structure identique, il en arrive à grouper, comme Recklinghausen, tous les cas sous un même nom, celui plus général pourtant de fibromes multiples.

La plupart des auteurs admettant les idées de Recklinghausen, n'ont pas tenu compte des cas où un des facteurs, la présence de tumeurs le long des troncs nerveux, manque. Bien plus, quand on lit certaines observations, il est impossible de savoir s'il s'agissait de neurofibromatose avec fibromes le long des troncs nerveux ou avec absence de ces fibromes. Feindel en particulier cite des observations où il lui est impossible de savoir si oui ou non il existait des fibromes nerveux.

La constatation de ces tumeurs, on le conçoit, est rendue parfois difficile par l'épaisseur des téguments, ou le peu de développement de ces tumeurs.

Les cas existent cependant où l'absence de neurofibromes est nettement affirmée.

M. Chauffard a présenté une observation à la Société médicale des hôpitaux avec autopsie, et c'est à propos de cette observation que rompant avec les auteurs de travaux sur cette question, il a substitué



le nom de dermofibromatose pigmentaire à celui de neurofibromatose. Voici ce que dit Monsieur Chauffard à ce sujet :

« En réalité il semble que deux catégories de faits, analogues par leurs apparences cliniques, dissemblables sur le siège et l'origine des fibromes, doivent être distinguées.

A) Fibromes à point de départ périnévritique et accompagnés de névromes multiples, ramulaires ou tronculaires.

B) Fibromes à point de départ non périnévritique et accompagnés de névromes multiples.

Dans les deux cas, existence de nævi et de taches pigmentaires de la peau, de troubles nerveux, etc.

Ces deux catégories de faits sont à coup sûr proches voisines ; nous ne pouvons encore apprécier leur fréquence relative.

On est autorisé, je crois, à proposer une dénomination à la fois plus descriptive et plus large au point de vue de la pathogénie histologique. On pourrait désigner l'ensemble de ces faits sous le nom de fibromatose pigmentaire indiquant ainsi les deux éléments symptomatiques essentiels de l'affection. Puis dissocier deux variétés anatomiques distinctes suivant que l'examen clinique ou l'autopsie montre l'existence de névromes multiples ou que les fibromes restent exclusivement cutanés et que leur point de départ névritique reste douteux.



Au premier groupe s'appliquerait le nom de neurofibromatose pigmentaire, au second le nom de dermofibromatose pigmentaire.

Il y a là plus qu'une question de mots.

Voilà une affection dont la pathogénie, la nature intime nous est complètement inconnue. Nous ne la connaissons que par ses apparences objectives et par ses lésions histologiques.

Au moins faut-il que la désignation que nous lui appliquons donne des uns et des autres une notion suffisante et surtout exacte » ?

Faut-il voir dans la dermofibromatose pigmentaire une variété morbide entièrement distincte de la neurofibromatose ?

Il est impossible de l'admettre, étant donnée l'existence des cas mixtes comme celui de M. Hallopeau où le malade présentait des fibromes sous-cutanés placés sur les nerfs et dont l'origine périnévritique était histologiquement démontrée et qui présentait, d'autre part, des fibromes cutanés sans relation avec les filets nerveux comme l'examen histologique l'a encore montré. Lahmann considère également les deux cas de Recklinghausen comme des formes mixtes.





### Symptomatologie (1)

Nous ne décrivons dans ce chapitre que la pigmentation, les tumeurs cutanées, le naevi. Ce sont les symptômes qu'on peut considérer comme constants. Les symptômes généraux, les troubles fonctionnels sont variables et nous y reviendrons.

*Pigmentation.* — Les taches pigmentaires ont des dimensions variables ; on en voit qui ont la dimension d'une tête d'épingle, pendant que d'autres ont des dimensions de plusieurs centimètres. Leur coloration est variée également, la teinte varie du brun foncé à la couleur café au lait. Leur forme est arrondie plus ou moins. Elles ne font pas saillie à la surface de la peau. Les muqueuses n'offrent pas trace de cette pigmentation.

*Tumeurs cutanées.* — Ce sont des excroissances. Monsieur Marie les compare quant à leur aspect à des glands de chêne. On les appelle généralement grains de mollunum.

Leur grosseur est très variable, on en voit d'extrêmement petites, on en voit de plus grosses qu'une

(1) Nous empruntons, pour la plus grande partie, cette partie de notre travail aux leçons de M. Marie.



noix mais en général elles ne dépassent pas en grandeur un grain de raisin. Leur forme aussi est variable ; règle générale, ils ont dans leur ensemble la forme d'un segment de sphère, leur base d'implantation est large, mais on en voit aussi de pédiculées ; dans l'observation de M. Marie ce sont les plus petites qui sont pédiculées ; dans son observation, Lahmann trouve ce caractère pour les plus grosses tumeurs ; certaines des tumeurs sont tellement peu saillantes qu'il est impossible de constater leur présence autrement que par le palper.

La consistance des tumeurs est en général extrêmement molle. On a comparé la sensation qu'on éprouve par le palper à celle que l'on éprouve en pressant sur un grain de raisin dont on aurait enlevé les pépins et même quelquefois dont on aurait enlevé les pépins et la pulpe. D'autres fois on sent à l'intérieur de la tumeur des parties plus dures et dans ces cas on a comparé la sensation qu'on éprouve à celle que donnerait la présence d'un paquet de petits vers à l'intérieur de la tumeur.

Les tumeurs sont situées dans la peau, elles font corps avec elle. La peau à leur niveau n'a pas toujours une coloration différente de la peau environnante, mais souvent elle est colorée ; cette coloration est ou pâle ou violacée ou rosée. La peau au niveau des tumeurs est le plus souvent lisse, elle présente quelquefois des éraillures, d'autres fois elle est plissée comme



trop étendu pour le contenu. Certaines de ces tumeurs portent un point noir qui indique l'orifice d'un canal oblitéré de glande sébacée.

Le nombre des tumeurs est variable et peut devenir extrêmement considérable ; leur distribution n'obéit à aucune loi, mais il est à remarquer toutefois qu'on en voit très rarement à la face plantaire des pieds ou à la paume des mains.

*Nævi.* A côté de la pigmentation et des tumeurs cutanées on observe encore des *nævi*.

Quelques uns de ces *nævi* sont certainement en relation étroite avec les taches pigmentaires, ce sont les *nævi* pilaires qui sont constitués par des taches pigmentaires gaufrées ou non et couvertes d'une certaine quantité de poils follets ; ce sont en général les grandes taches qui donnent naissance à cette sorte de *nævi*.

A côté de ces *nævi* pilaires, on trouve aussi des *nævi* vasculaires.





### **Anatomie pathologique (1)**

« D'après Brigidi, les granulations pigmentaires proviennent de la présence de granulations jaunes foncées ou mêmes noires abondamment semées dans le protoplasma des cellules de Malpighi, surtout de celles qui déjà à l'état normal renferment des granulations pigmentaires. Les taches brunes situées dans la couche papillaire du corium étaient également dues à un dépôt de grains de pigment dans le corps des cellules connectives ; de sorte que celles-ci ressemblaient beaucoup aux cellules chremophores ramifiées du tissu connectif de la grenouille ; quelques grains de pigment se trouvaient cependant disséminés librement entre les fibres du corps papillaire.

Quant aux petites tumeurs cutanées, aux « fibromata-mollusca » elles sont constituées par du tissu conjonctif présentant des aspects un peu différents suivant les tumeurs et aussi suivant la région de la tumeur que l'on examine ; tantôt ce tissu prend un aspect plus franchement fibreux, tantôt les corps cellulaires s'y montrent en grande abondance ; leur consistance est d'ailleurs variable proportionnellement à

(Leçons clinique de M. Marie.



leur structure. Dans les petites tumeurs, le corps papillaire est ordinairement aminci par suite de la compression qui lui fait subir la néoformation fibromateuse.

Les faisceaux de fibres conjonctives sont d'ailleurs loin d'avoir une direction unique ; un certain nombre semblent même circonscrire des espaces arrondis qui par quelques auteurs, seraient des vertiges de nodules adipeux qui normalement se tiennent dans l'hypoderme. Dans cette masse de tissu conjonctif on retrouve, en assez grande quantité, de fins vaisseaux riches en cellules qui semblent comprimés par la prolifération conjonctive.

Les poils, les glandes sébacées et les glandes sudoripares s'y montrent également, mais en nombre beaucoup plus restreint qu'à l'état normal. »

Nous donnons plus loin les résultats de l'examen des tumeurs cutanées d'après Lahmann (Obs. 4).





### **Trembles généraux**

Jusqu'à présent nous avons vu que la dermofibromatose généralisée pigmentaire ne différait de la neurofibromatose généralisée pigmentaire que par l'absence de fibromes le long des trajets nerveux. Nous allons voir si cette différence au point de vue de la localisation des tumeurs entraîne des différences dans les symptômes généraux.

Monsieur Marie, dans ses leçons sur la neurofibromatose généralisée insiste beaucoup sur le marasme qui frappe les sujets atteints de cette affection.

Il compare le cas, que nous avons reproduit dans ce travail (obs. 3), avec un autre où il y avait en même temps des fibromes le long des trajets nerveux.

« Vous ne trouverez pas chez Fl... d'attaques convulsives comme chez Guil... mais l'amaigrissement, l'aspect cachectique seront analogues, la dépression intellectuelle sera aussi prononcée et du même genre, c'est-à-dire que Fl... reste dans son lit depuis des mois entiers sans que l'idée lui vienne d'en sortir. Pas plus que Guill... vous ne l'entendrez émettre à cet égard, la moindre plainte, il ne parle d'ailleurs à personne. »

Ce marasme, nous l'avons constaté également



chez le malade de l'obs. I., les autres malades pouvaient se rapprocher tout près de son lit, entretenir des conversations, il ne remuait pas et ne prenait aucune part à ce qui se disait. Monsieur Marie cite un certain nombre d'auteurs qui ont insisté sur cet état de marasme ; et il conclut : « Il est évident que ce sont là des symptômes qui, s'ils peuvent pendant un certain temps faire défaut, finissent cependant, d'une façon à peu près constante, par se montrer à une certaine époque de la vie des individus atteints de cette affection. »

Un ensemble de symptômes qui paraît plus spécial à la dermo-fibromatose, du moins à la lecture des observations que nous avons pu avoir sous les yeux, est constitué par les accès plus ou moins marqués d'angine de poitrine et par les vertiges et les attaques épileptiformes. Peut-être doit-on l'attribuer à une sclérose artérielle, consécutive peut-être à la fibromatose. Cette sclérose artérielle en fait peut-être partie.

. La constatation de la sclérose artérielle très marquée chez la malade de l'Obs, I, permet de le supposer.

Par contre les crampes, les douleurs dans les membres, la marche pénible, les troubles de la sensibilité paraissent particuliers aux cas où il existe des fibromes sur les trajets nerveux, ce qui tient évidemment à cette localisation spéciale des fibromes.

Lahmann fait bien cette remarque que les trou-



bles nerveux tels que paralysies ou troubles de la sensibilité appartiennent aux cas de neuro-fibromes.

Nous trouvons ces crampes dans les membres inférieurs, cette difficulté de la marche, dans les 2 observations personnelles de Landowski, où il s'agit de malades atteints de fibromes nerveux. Monsieur Marie les constate chez le malade Fl... qui se trouve dans les mêmes conditions. Il est vrai que Monsieur Marie, constate aussi l'existence de crampes chez le malade atteint de dermo-fibromatose, ainsi que d'autres troubles nerveux, mais ces troubles sont moins accentués ; de plus, comme le fait remarquer Monsieur Marie, il faut tenir compte de l'alcoolisme invétéré du sujet. Monsieur Chauffard ne constate rien chez son malade au point de vue nerveux.

Dans l'observation de Lahmann (obs. 4), aucun symptôme nerveux n'est signalé. Dans celle de Philipson (obs. 5), on en trouve, mais ce sont ceux d'une ataxie locomotrice concomitante.

D'autre part, les troubles de la sensibilité sont constatés dans les observations de Landowski, de même dans l'observation de M. Marie concernant le malade atteint de fibromes nerveux. Par contre, ces troubles ne sont pas signalés dans les observations de MM. Chauffard, Lahmann et Philipson. Nous ne les avons pas constatés non plus chez le malade de l'observation 1, pas plus que nous n'avons constaté de troubles moteurs. M. Marie en trouve (obs. 3), mais



il accuse l'alcoolisme d'en être la cause. En résumé, la cachexie, le marasme appartiennent aux deux variétés de fibromatose pigmentaire, les symptômes nerveux, les douleurs dans les membres appartiennent spécialement aux cas compliqués de fibromes nerveux.





### **Etiologie <sup>(1)</sup>**

Le mode de début de la neuro ou dermo-fibromatose est variable.

Souvent la maladie est congénitale. Mais le début peut être congénital à la fois pour les grains de molluscum et pour les taches pigmentaires, ou bien pour les taches pigmentaires, les grains de molluscum se montrant plus tard, ou enfin pour une tumeur majeure, les autres tumeurs n'apparaissant que plus tard.

Dans d'autres cas, la maladie semble n'avoir rien de congénital, la neuro-fibromatose ne survient qu'à l'âge adulte, parfois même à une période assez avancée de la vie.

Pour les cas congénitaux, on possède un certain nombre d'observations dans lesquelles l'hérédité est évidente.

Pour les formes acquises, on trouverait peut-être encore pour quelques cas l'hérédité. On a invoqué pour ces formes d'autres facteurs étiologiques, le traumatisme. Les intoxications ont également été

(1) Empruntée aux leçons de clinique médicale de M. Marie.



invoquées comme causes de la maladie, en particulier l'intoxication arsenicale.

Enfin, on a vu la fibromatose survenir à la suite d'infections comme la rougeole, la scarlatine, la diphtérie, le rhumatisme,





### Pathogénie

Nous avons parlé, dans le chapitre « Troubles généraux », d'un symptôme important, la cachexie, qui s'empare à un moment donné des sujets atteints de dermo ou de neuro-fibromatose pigmentaire généralisée.

Remarquons que ce symptôme n'apparaît pas en même temps que les fibromes et la pigmentation. Beaucoup d'auteurs ne le constatent pas chez leurs malades, et M. Marie nous en donne l'explication en disant que s'il peut, *pendant un certain temps*, faire défaut, il finit d'une façon constante par se montrer à *une certaine époque* de la vie des individus atteints de cette affection.

Il ne faut donc pas considérer la cachexie, dans ces cas, comme une conséquence de l'apparition des fibromes et de la pigmentation, puisqu'elle survient lorsque les individus ont porté leurs tumeurs déjà depuis de longues années.

Cette cachexie doit être considérée comme symptomatique d'une lésion surajoutée et produite probablement par l'extension d'une infection à un organe jouant un rôle important dans la nutrition.

Il y a encore un autre intérêt à constater ce manque de parallélisme dans l'apparition et le déve-



loppement des deux manifestations importantes de la maladie : la pigmentation et les fibromes d'une part, la cachexie d'autre part. En effet, certains auteurs ont voulu faire remonter l'origine de la neurofibromatose à une malformation des éléments de l'ectoderme et considèrent le marasme (celui-ci a, pour ces auteurs, sa source dans le système nerveux central) ainsi que les fibromes et la pigmentation comme ayant pour cause cette malformation ; le manque de simultanéité dans les accidents nous semble mal cadrer avec cette théorie. Quelle est donc la cause de cette fibromatose, de cette pigmentation d'abord, de cette cachexie plus tard ?

Recklinghausen, Philipson après lui émettent au sujet de cette cause l'hypothèse d'une infection spéciale. M. Marie dit à ce sujet : « On peut se demander si la neurofibromatose ne serait pas le résultat d'une infection spéciale localisée aux troncs nerveux et comparable jusqu'à un certain point à la lèpre ; cette opinion ne laisse pas d'être séduisante et s'appliquerait admirablement aux cas dans lesquels la neurofibromatose a semblé survenir à la suite d'un traumatisme. »

Si l'on admet cette hypothèse de Recklinghausen, il faut l'admettre avec cette réserve que cette infection n'est pas localisée au système nerveux seulement, mais peut s'étendre ou se localiser uniquement d'abord aux organes de la peau et, à un moment donné, doit



atteindre un organe qui joue un rôle essentiel dans la nutrition.

L'analyse si complète qui nous a été communiquée par M. Albert Robin jette un jour important sur l'état de la nutrition chez le malade qui fait le sujet de l'observation 1 (1). C'est ainsi qu'il a noté les particularités suivantes :

1° L'urée, l'acide urique, le coefficient d'oxydation azotée sont en baisse considérable.

2° Les matières azotées incomplètement oxydées, le coefficient de déminéralisation sont en grande hausse.

3° L'acide phosphorique lié aux terres est très abaissé.

4° Les matières ternaires incomplètement oxydées sont bien au dessous de la normale.

D'après M. Albert Robin, ces variations, dans les échanges, correspondent aux indications suivantes :

A) L'évolution des matières albuminoïdes est très imparfaite, tandis que les matières ternaires subissent une évolution aussi parfaite que possible.

B) Il y a une insuffisance notable de la nutrition nerveuse.

C) L'élévation du coefficient de déminéralisation et l'élévation du rapport des matières minérales à l'azote total constituent un élément qui peut n'être pas

(1) Voyez page 32.



sans importance dans la physiologie pathologique de cette curieuse maladie.

Quant à cet organe, s'agit-il des capsules surrénales comme on peut le conclure d'après le cas de M. Chauffard ? On ne peut l'affirmer quand on a pour base une seule observation. D'autres autopsies peuvent seules faire la lumière sur ce sujet.

Quant au germe infectieux lui-même, malgré les conditions étiologiques de la maladie et aussi la symptomatologie qui semblent plaider en faveur de son existence, on ne peut évidemment affirmer cette existence que le jour où on l'aura trouvé, mais pour le moment il nous semble que l'hypothèse de l'infection est permise et même justifiée jusqu'à un certain point.





## OBSERVATIONS

---

### Observation 1 (1)

B..., 27 ans, salle Piorry, service du D<sup>r</sup> Albert Robin à la Pitié.

*Antécédents héréditaires.* — Rien à signaler. Aucun des parents du malade n'a présenté d'affection semblable. On ne trouve pas de maladies nerveuses dans la famille.

*Antécédents personnels.* — A toujours été bien portant.

Il est entré à l'hôpital de la Pitié dans le service de notre maître, le D<sup>r</sup> Albert Robin, pour une pleurésie droite dont il est actuellement guéri ; mais il présente de l'obscurité respiratoire aux sommets.

Les lésions de la peau remontent à la première enfance. Ces lésions peuvent être classées de la manière suivante :

1° *Pigmentation de la peau.* — La face et le cou présentent un état de pigmentation diffuse de couleur claire qui s'arrête à peu près à la ligne bi-claviculaire en avant.

Une pigmentation semblable s'observe au niveau des

(1) Observation prise par MM. Leredde et Bertherand.



aisselles, à la face antérieure des coudes : elle est vaguement marquée sur l'abdomen, et à peine marquée au creux du jarret.

Les muqueuses ne sont pas pigmentées.

2° *Taches pigmentaires*. — Les taches pigmentaires sont abondantes sur le tronc et surtout sur le cou ; elles sont presque toutes petites, de couleur café au lait. Quelques-unes plus grandes, plus fines, et même de teinte sombre, se voient à la partie inférieure du dos, elles atteignent la dimension d'une pièce de 1 à 2 francs ; sur la fesse droite on en trouve une qui sur toute sa surface est recouverte de poils ; au-dessous du grand trochanter droit existe une très large tache pigmentaire, foncée, à contours irréguliers, qui a 5 à 6 centimètres de diamètre.

3° *Tumeurs*. — Ce sont des saillies hémisphériques, à limites généralement nettes, sauf pour les plus volumineuses. Leur volume varie de celui d'un pois à celui d'une grosse noisette. Elles sont en général molles quand on déprime leur surface, mais quand on les prend entre les doigts, elles ont une consistance ferme. Leur couleur est tantôt celle de la peau normale, tantôt violacée, tantôt pigmentée un peu. Beaucoup semblent n'adhérer à la peau que par leur sommet ; et leur masse glisse sous le doigt dans le tissu cellulaire sous-cutané.

Elles sont nombreuses, très irrégulièrement réparties sur le tronc. On en trouve quelques-unes sur les bras et les cuisses, très peu sur les avant-bras et la face ; le cou et les jambes sont indemnes.

Il existe en réalité toutes les transitions entre les taches pigmentaires et les tumeurs ; car on peut s'assurer



que quelques taches pigmentaires forment la surface de petites masses incluses dans le derme.

Ce sont les seules tumeurs qu'on perçoit à la palpation et non à la vue, car il n'existe pas de tumeur de plus grand volume perceptible en profondeur comme cela a été signalé dans certaines observations.

On ne constate aucune tumeur sur le trajet des nerfs.

Le malade est petit, il a toujours été maigre, le système musculaire est peu développé.

Malgré la teinte pâle universelle de la peau, il n'existe pas de décoloration des muqueuses.

Pas de vertiges, ni d'attaques de nerfs.

Il existe une diminution intellectuelle assez notable ; le malade possède mal l'orthographe, a eu une grande peine à apprendre la lecture et l'écriture ; la mémoire est paresseuse et on ne peut l'examiner sans éviter de craintes, etc. . . Mais il n'y a ni épilepsie ni hystérie.

La sensibilité cutanée n'est émoussée en aucun point ; on observe plutôt un état hyperesthésique qui est peut-être d'origine psychique.

Les organes des sens sont normaux.

Léger degré de scoliose, avec saillie du bord postérieur de l'os iliaque gauche.

Testicules normaux. Le développement du système pileux est normal, sauf au niveau de la barbe qui est rare. Dents mauvaises. Voûte palatine ogivale.

Les oreilles ont leur conformation normale.

Bruits du cœur un peu sourds ; on constate à la base un éclat normal du 2<sup>e</sup> bruit.

Les artères humérales sont dures et flexueuses.



L'examen des urines a été fait et montre des troubles de nutrition considérables, qu'on ne peut rattacher à la tuberculose pulmonaire probable chez ce malade.

*Analyse par M. Landolff, sous chef  
des travaux chirurgicaux du Laboratoire thérapeutique  
de M. Albert Robin*

Volume des 24 heures.....	1820 cc.
Densité .....	1013,5
Albumine .....	trace
Sucre.....	néant
Résidu total.....	29,93 par lit. 53,38 par 24 h.
Résidu organique.....	14,90 — 27,12 —
Résidu minéral.....	14,40 — 26,26 —
Urée.....	8,60 — 15,65 —
Azote de l'urée .....	3,39 — 7,26 —
Azote total.....	6,06 — 11,03 —
Azote incomplètement oxydé	2,07 — 3,77 —
Acide urique .....	0,08 — 0,14 —
Acide phosph. uni aux alcalis	1,16 — 2,11 —
— — terres.	0,04 — 0,02 —
— total.....	1,17 — 2,13 —
Chlorure de Na Cl.....	6,13 — 11,16 —
— Na Cl.....	11,11 — 18,40 —
Coefficient d'oxydation.....	65,85 0/0
— de déminéralisation.....	49,20 0/0
Matières azotées incomplè-	
tement oxydées.....	6,13 par lit. 11,16 par 24 h.
Matières ternaires .....	0,09 — 0,16 —



Monsieur Albert Robin nous a fait remarquer, dans cette analyse, les particularités suivantes :

- 1° La faiblesse de l'urée et de l'acide urique ;
- 2° L'excessive diminution de l'acide phosphorique lié aux terres ;
- 3° L'abaissement considérable du coefficient d'oxydation azotée ;
- 4° L'élévation du coefficient de déminéralisation ;
- 5° Le chiffre élevé des matières azotées incomplètement oxydées et la faiblesse des matières ternaires.

## Observation 2

*Dermo-fibromatose pigmentaire généralisée (ou neuro-fibromatose pigmentaire généralisée).*

(M. Chauffard)

B..., âgé de 37 ans, entre le 15 mars 1896 dans mon service de Cochin. C'est un homme assez grand, maigre, d'aspect peu robuste. Il est fils d'un père alcoolique, a perdu deux frères de tuberculose pulmonaire ; personne dans sa famille n'a présenté du côté de la peau, ni tumeurs multiples ni taches pigmentaires.

Pas d'autres antécédents personnels qu'une pleurésie sèche du côté gauche, il y a six mois, accompagnée d'un érysipèle bénin de la joue. Aucune suspicion passée ou présente, de tuberculose pulmonaire ; pas de syphilis ni d'alcoolisme.

Iehl



B... entre à l'hôpital pour une diarrhée chronique, datant de 15 mois et accompagnée de coliques dans les régions coecale et péri-ombilicale. Cinq à six selles liquides sont rendues par jour, jamais elles n'ont paru ni sanglantes ni graisseuses. On constate une sensibilité diffuse du ventre sans empâtement ni tumeur. Cette diarrhée a persisté plus ou moins abondante, pendant les différents séjours du malade dans le service.

On constate, en outre, le syndrome complet de la neuro-fibromatose.

A la surface et dans l'épaisseur de la peau existent 110 à 120 petites tumeurs nodulaires variant entre le volume d'une lentille et celui d'une noisette, sessiles ou largement pédiculées, mobiles, asymétriques, indolentes à la pression. La peau à leur niveau ne présente aucun changement de coloration.

On compte environ 65 nodules sur la région abdominale : 3 à la nuque ; 17 à la région dorsale ; 10 au membre inférieur gauche, surtout près de l'aîne ; 6 au membre inférieur droit ; 5 au bras gauche, tandis que le bras droit reste indemne ; 3 au visage dont une au menton un peu au-dessous de la commissure labiale gauche.

Les premières tumeurs ont apparu il y a 5 ans, au visage, au bras gauche, à l'épigastre. Depuis, elles ont augmenté à la fois en nombre et en volume.

La coloration de la peau est dans son ensemble un peu terreuse et foncée. On note, de plus, l'existence d'une vingtaine de taches pigmentaires teinte café au lait ou roussâtres, à contours irréguliers et grandes à peu près



comme une pièce de 50 centimes. Elles sont principalement réparties sur la peau du tronc et des lombes.

Ces taches pigmentaires, dit le malade, existent depuis fort longtemps, mais depuis trois ans elles seraient devenues plus nombreuses et plus étendues.

Aucune pigmentation anormale des muqueuses ni des organes génitaux.

Enfin quelques *nævi* lenticulaires et pigmentées sont irrégulièrement distribuées, cinq à la partie antérieure du thorax, trois sur le ventre, deux à la face. Ces deux dernières dateraient de l'enfance ; les autres étaient restés inaperçus.

Il n'existe pas chez ce malade de troubles nerveux nets. Aucun fibrome n'est perceptible sur le trajet des troncs nerveux accessibles à la palpation.

Dans le courant de l'été, B... revient deux fois dans le service, et à chaque nouveau séjour il est plus affaibli et plus maigre.

En juillet il a perdu cinq kilogrammes de son poids : il est sans force, les téguments ont pris une teinte plus foncée, toujours sans pigmentation des muqueuses.

La diarrhée persiste, quoique moins abondante, et les selles semblent parfois un peu graisseuses.

L'appétit a disparu, et, une demi-heure après les repas se produisent des vomissements alimentaires, abondants et douloureux.

Sensibilité profonde du ventre, surtout dans le flanc droit, sans tumeur appréciable. Douleurs spontanées continues irradiant des lombes, vers l'ombilic et les flancs, forçant le malade à se tenir assis ou sur son lit et courbé en avant. Les injections de morphine procurent seules quelque soulagement.



L'examen du suc gastrique montre une absence totale d'acide chlorhydrique libre, des traces de peptone et d'acide lactique.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

La perte des forces est absolue ; à peine le malade peut-il se lever, il s'amaigrit de plus en plus, malgré le gavage à la sonde et les lavements alimentaires ; il meurt le 13 août dans un état de marasme cachectique.

*Autopsie.* — L'autopsie nous a montré deux séries de lésions également intéressantes et ayant trait les unes aux petites tumeurs de la peau, les autres à l'état des capsules surrénales et du pancréas.

1° L'examen et la dissection des nodules sous-cutanés montrent leur indépendance complète d'avec les nerfs adjacents. Nulle part les petites tumeurs ne sont accolées aux filets nerveux, échelonnées sur leurs trajets. Elles ne méritent donc aucunement le nom de neuro-fibromes.

De même, on ne constate aucun renflement nodulaire ou fusiforme des nerfs profondément situés.

Déjà, pendant la vie du malade, l'examen biopsique pratiqué et publié par mon interne, M. Ramond, avait permis de constater que le point de départ des formations fibromateuses n'était nullement périnévritique. Deux petites tumeurs enlevées et fixées l'une par l'alcool, l'autre par l'acide osmique, ne montraient sur les coupes que du tissu fibreux adulte, irradié



entourant par places des vaisseaux et de très rares faisceaux nerveux, sans que le périnèvre et les parois vasculaires semblent être le point de départ du processus.

Nulle part, on ne rencontre ni fibres musculaires lisses, ni vestiges de glandes sudoripares ou sébacées.

L'abdomen une fois ouvert, l'estomac se montrait repoussé en avant par une tumeur volumineuse, à laquelle il adhéraît par sa face postérieure.

Après ablation de l'intestin et de l'épiploon, on constate que cette tumeur rétrogastrique a la forme d'un fer à cheval dont la partie médiane repose sur le rachis, dont les branches descendent de chaque côté jusqu'à l'extrémité supérieure des deux reins. La dissection montre qu'il s'agit en réalité d'une tumeur complexe, à la fois pancréatique, surrénale et ganglionnaire.

Le pancréas forme une masse énorme, développée surtout aux dépens de la tête et du corps de l'organe ; il adhère par son bord inférieur et un peu par sa face postérieure à la capsule surrénale gauche ; à droite il est relié à la capsule surrénale par une chaîne de ganglions très hypertrophiés.

A la coupe, le tissu pancréatique est induré, lardacé et offre tous les caractères objectifs du cancer.

J'ajoute que, par suite d'une anomalie anatomique curieuse, le cholédoque ne traversait pas la tête du pancréas, mais était simplement accolé à sa face pos-



térieure. Il avait ainsi échappé à la compression néoplasique, d'où, pendant la vie, la non existence du symptôme le plus caractéristique du cancer de la tête du pancréas, l'ictère chronique avec dilatation de la vésicule biliaire.

La capsule surrénale gauche est énorme ; elle a conservé sa forme typique, mais mesure 6 centimètres de hauteur sur 10 1/2 de large.

Elle est entourée de ganglions gros comme des noisettes ou même comme des noix. Le tronc et les rameaux du sympathique gauche sont englobés dans cette grosse masse, comprimés de partout, et difficiles à isoler de cette grosse masse par la dissection.

Les capsules et les ganglions se détachent facilement du rein gauche, et pèsent ensemble 350 grammes, le rein en pèse 160.

La capsule surrénale droite présente la même hypertrophie énorme, régulière avec conservation de la forme générale de l'organe. Elle mesure 5 cent. 1/2 de haut sur 10 de large.

De plus, à sa partie inférieure et postérieure, existe un kyste hépatique, gros comme une orange, rempli d'une bouillie sanglante, et recouvrant tout le bord supérieur et la face postérieure du rein correspondant.

Les ganglions adjacents à la capsule sont également hypertrophiés et dégénérés, et la masse totale pèse 300 grammes, le rein 150 grammes.



Aucun noyau cancéreux secondaire dans les autres organes, ni notamment dans le foie.

A signaler seulement quelques nodules crétacés au sommet du poumon gauche, et une hypertrophie notable des ganglions trachéo-bronchiques.

De l'examen histologique, M. Chauffard conclut : L'examen des différentes coupes rend vraisemblable l'interprétation suivante : dégénérescence capsulaire double et symétrique, à point de départ cortical, et présentant plutôt les caractères histologiques de l'adénome, que ceux de l'épithélioma proprement dit ; dégénérescence adjacente, secondaire et homologue du pancréas et des ganglions lymphatiques.

Le kyste hématique volumineux de la capsule surrénale droite plaide également en faveur de la dégénérescence adénomateuse plutôt que pour l'épithélioma carcinomateux.

Nulle part on ne constate ni cellules géantes ni formations folliculaires, ni dégénérescence caséuse, aucune des lésions en un mot qui caractérisent la transformation tuberculeuse des surrénales, telle qu'on l'observe dans la maladie d'Addison ; objectivement du reste, et au moment de l'autopsie, l'aspect jaune, verdâtre du parenchyme capsulaire ne rappelait en rien l'état caséeux lardacé ou marron d'Inde des surrénales au cours de la maladie bronzée.



### Observation 3

(M. Marie)

Guil. . est âgé de 45 ans bien qu'il paraisse beaucoup plus vieux ; il exerçait la profession de garçon d'office, pour son malheur, dit-il lui-même car il a trouvé dans cette profession des facilités telles pour se livrer à la boisson que, depuis l'âge de 25 ans, il n'a cessé de faire de grands excès alcooliques, prenant plusieurs verres d'eau-de-vie et d'absinthe chaque jour.

A la fin d'avril 1894, il eut une pleurésie avec épanchement qui donna 2 litres à la ponction ; il commença alors à maigrir de plus en plus et à s'affaiblir. Bientôt, incapable de travailler il mena la vie misérable des irréguliers, couchant à l'aventure, plus désireux encore de boire que de manger.

En novembre 1894, il eut une hémoptysie bientôt suivie de plusieurs autres.

Le 11 décembre. — Il entrait dans le service, éreinté, à bout de forces, présentant des frottements dans la plèvre droite, indices d'une pleurésie qui se développait devant nos yeux et évoluait avec une intensité modérée bien faite pour confirmer le diagnostic de tuberculose pulmonaire. Les signes stéthoscopiques au niveau des sommets sont d'ailleurs absolument démonstratifs.

Guil... est couvert de taches de rousseur, de nombre et de dimensions extraordinaires, d'autre part une série



d'excroissances parsèment sa peau, semblables à des gales de chênes ; ce sont des grains de molluscum. Ces grains de molluscum sont bien plus abondants qu'on ne pouvait le supposer d'abord à première vue. C'est qu'en effet on ne distingue au début que les grains les plus gros puis peu à peu on s'aperçoit qu'à côté de ceux-là il en existe de beaucoup plus petits.

Il faut donc noter chez le malade les inégalités de volume que présentent les grains de molluscum. D'une façon générale les plus gros n'excèdent pas la dimension d'un grain de raisin ordinaire ; un seul cependant situé sur la partie latérale gauche, au niveau des dernières côtes, est gros comme une noix : les plus petits ont tout au plus le volume d'un grain de chénevis quant à leur forme, il n'y en a aucun qui présente un pédicule sessible comme cela a lieu pour certaines variétés de molluscum ; il n'y en a même qu'un petit nombre sur lesquels on constate une ébauche de pédiculisation.

La plupart font au-dessus de la surface cutanée environnante une saillie qui n'est guère plus qu'hémisphérique qui souvent même n'atteint que le tiers d'une sphère de rayon correspondant.

Pour certains grains de molluscum la saillie est à peine apparente ; d'autres ne se révèlent pour ainsi dire à l'examen que grâce à la palpation ; ce ne sont pas les grains les plus gros qui se rapprochent de la pédiculisation et le plus gros de ces grains au niveau des fausses côtes gauches n'a aucune tendance à la pédiculisation ; il se présente sous l'aspect d'une petite tumeur ovalaire de plus de 3 centimètres dans son plus grand axe, plutôt aplatie



qu'hémisphérique et présentant au point de vue morphologique cette particularité qu'elle est manifestement formée de deux grains accolés ayant empiété l'un sur l'autre.

Toutes ces excroissances font corps avec la peau et ont la consistance de grains de raisins dont on a retiré les pépins.

La coloration pour certains de ces molluscum ne diffère pas de celle de la peau environnante, mais un bon nombre ont une teinte légèrement violacée, quelques-uns ont une coloration rosée. Leur surface est parfois lisse et uniformément tendue, parfois plissée, comme trop large pour le contenu. Quelques-uns, en très petit nombre, portent un point noir plus ou moins gros qui indique très évidemment l'orifice du canal oblitéré d'une glande sébacée.

Le siège des tumeurs est intéressant à noter.

Sur le cuir chevelu on n'en trouve guère plus d'une ou deux ; sur la face on en compte 2 ou 3 dont une sur le front assez apparente ; au cou elles deviennent moins rares et quand on arrive au tronc, on constate qu'elles sont d'autant plus nombreuses qu'on examine les régions inférieures de cette partie du corps. Pour ce qui est des membres, la distribution des grains de molluscum est analogue pour les quatre membres en ce sens qu'ils sont beaucoup plus abondants du côté de la racine qu'à la périphérie à tel point qu'ils ne se montrent ni sur la paume des mains ni sur la plante des pieds ; il y en a quelques unes sur le dos des pieds. L'asymétrie complète règne dans la distribution de ces excroissances, et elles ne sont pas plus nombreuses sur la ligne médiane, tout au contraire.



Quant à leur situation en profondeur, les unes, ce sont ordinairement les plus petites, semblent manifestement sous-cutanées, c'est-à-dire qu'elles sont séparées du doigt qui palpe par toute l'épaisseur du derme. D'autres au contraire sont senties sous le doigt à travers une peau amincie et comme éraillée ; ce sont les plus grosses tumeurs ; entre ces deux extrêmes existent de nombreux états intermédiaires.

Le teint de Guil.... est un peu bistre et peut être considéré comme pathologique, mais en présence de la tuberculose avancée dont souffre cet homme on n'est pas autorisé à mettre en cause la neurofibromatose.

La configuration des taches pigmentaires est surtout arrondie, leur coloration varie de la couleur du café au lait jusqu'au brun roux. Elles ne font pas de saillie et consistent dans une simple pigmentation en plaque de la peau. Elles sont plus abondantes sur l'abdomen qu'au thorax, à la racine des membres que sur les segments périphériques de ceux-ci. Ni sur la verge, ni sur le pavillon des oreilles il n'existe de molluscum ou de tache pigmentaire. Ces taches ont des dimensions très variables ; les unes, en plus grand nombre, ont le diamètre d'une tête d'épingle ou un peu davantage ; d'autres constituent de vraies plaques ovalaires dont le diamètre excède 3 centimètres.

Celles de ces plaques qui occupent les parois thoraciques ont en général une direction transversale ou oblique.

Les muqueuses sont respectées par ces plaques de même que par les grains de molluscum.



Les parties du corps qui sont le plus envahies par les taches sont aussi le plus envahies par les grains.

En certains points, de minuscules grains de molluscum sont en train de se développer sur une petite tache pigmentaire.

On observe aussi des nævi pilaires, et des nævi vasculaires, ces derniers au nombre d'une dizaine environ et dont le volume atteint à peine celui d'un grain de chenevis ; leur siège est surtout à droite au-dessous des fausses côtes et dans la région sus-pubienne.

*Mode d'apparition.* — Le malade affirme que son affection est congénitale ; il ne peut dire si le mal a pris du développement, s'étant peu observé à cet égard.

*Antécédents héréditaires.* — Son père est mort à 91 ans hémiplégique ; il n'avait pas de molluscum ; sa mère est morte asphyxiée à 62 ans, il ignore si elle avait du molluscum ou des taches pigmentaires ; il est vraisemblable que chez lui l'affection n'est pas familiale, car sans cela, sa mère lui en aurait parlé. Guil... n'a ni frères ni sœurs.

*Etat général.* — Le malade est très amaigri et présente un aspect cachectique qui relève sans doute pour une large part de sa tuberculose mais qui relève aussi dans une certaine limite de sa fibromatose. Cet état cachectique est tel que depuis plusieurs mois Guil... n'a pas quitté le lit.

Il y demeure dans un état végétatif tout particulier, ne remuant pas, ne parlant que lorsqu'on l'interroge, portant sur sa figure une sorte de résignation fataliste ; la seule initiative qu'il ait jamais prise fut pour m'écrire, il



y a quelque temps, une lettre éplorée et d'ailleurs pas mal tournée du tout, tant au point de vue du style que de l'écriture, dans laquelle il me demandait de le prendre dans mon service de Bicêtre, afin de le sauver des affres du vagabondage auquel il se trouve réduit.

En dehors de sa passivité déjà si singulière, ce malade présente encore d'autres troubles psychiques : sa mémoire a considérablement baissé, son intelligence a diminué ; il a, dans les derniers mois, été pris d'embarras de la parole consistant surtout en ce qu'il ne pouvait parler comme et quand il voulait, il se voyait obligé d'attendre et de réfléchir avant d'être à même de s'exprimer ; à certains moments il bégayait d'une façon appréciable. Enfin tout dernièrement il s'est décidé à nous apprendre qu'il avait présenté des troubles psychiques beaucoup plus prononcés que ceux que nous constatons et tels qu'il a dû être interné quelque temps dans un asile d'aliénés. Ces troubles, peut-être liés à son alcoolisme très prononcé, comme nous l'avons vu, se seraient accompagnés de grands vertiges avec perte de connaissance et morsure de la langue qui éveillent immédiatement l'idée d'attaques épileptiques ou hystériques. Cette dernière épithète semble d'autant plus méritée dans le cas actuel que nous avons constaté une diminution très marquée de la sensibilité cutanée, surtout du côté gauche, un rétrécissement du champ visuel, une diminution du goût et de l'odorat. A côté de ces différents désordres nerveux, il faut encore garder une place pour signaler des crampes, des élancements dans les membres et dans le dos et surtout des arthralgies parfois très douloureuses.



Le malade étant mort, M. Marie a eu l'occasion de faire l'autopsie. Elle a montré qu'il n'existait aucun fibrome sur le trajet des nerfs, de même dans les tumeurs molluscoïdes enlevées sur le cadavre, il n'a pu trouver de fibres nerveuses à l'examen microscopique.

Mais, M. Marie avait déjà examiné, pendant la vie du sujet, des tumeurs. Sur les préparations, il a constaté quelques fibres nerveuses très rares ; mais, d'autre part, il n'y avait aucun indice montrant que la production du molluscum ait eu lieu aux dépens de l'enveloppe conjonctive des fibres nerveuses.

#### Observation 4

(Lahmann).

Joh. Jacob Six, 54 ans, cultivateur de Muhlhausen, près Wiesloch.

Les parents, aussi bien que l'unique frère du patient, ne portaient pas de tumeur cutanée, mais le frère en question était un épileptique et mourut à l'âge de 23 ans, pendant une attaque d'épilepsie. S... eut, à l'âge de 7 ans et à 16 ans, une pleurésie ; à l'âge de 30 ans, il fut atteint d'ileotyphus compliqué d'une affection scorbutique.

Le développement des fibrômes débuta à l'âge de 42 ans à la fois au menton et au mamelon droit, comme le



patient ne s'en souvient que trop, puisqu'il devint, à cause de son triple mamelon, en se baignant avec ses camarades, la risée de ces derniers et que consécutivement il renonça aux bains.

Le processus fibromateux se propagea très rapidement ; partout, mais surtout au tronc, il se développa des tumeurs en si grand nombre qu'à l'âge de 20 ans tout le corps en était couvert. Maintenant encore on peut constater un progrès dans ce développement pendant que chaque tumeur, en particulier, augmente pour son propre compte ; mais un arrêt se serait produit environ 5 ans auparavant.

De temps à autre, il arrivait qu'une tumeur exposée s'enflammait sous l'influence d'un trauma, suppurait et occasionnait des douleurs.

A part ces cas, le patient ne s'est jamais plaint de douleurs ; il vient toutefois à la clinique pour se faire enlever la plus grosse tumeur du ventre ainsi que quelques autres plus petites placées dans la région de l'oreille uniquement pour avoir un aspect plus convenable.

Depuis 25 ans il survient au malade très souvent une certaine faiblesse avec étourdissement, diplopie momentanée ainsi que de l'oppression et de l'angoisse précordiale ; toutefois ces faits se produisent sans que le malade perde connaissance et sans qu'il tombe.

S... a une apparence chétive, les muscles sont peu développés ; la peau est molle, d'une coloration brune ; la pigmentation se montre cependant inégale ; des parties très pigmentées alternent avec des parties qui le sont moins. Le corps entier, sauf le dos, le ventre et la poi-



trine, où la manifestation est moindre, se montre couvert d'un nombre considérable de grandes et de petites tumeurs; leur grosseur varie depuis celle d'un grain de chenevis à celle d'un œuf.

Les plus grosses de ces tumeurs ont refoulé la peau par leur poids de façon à lui donner la forme d'une poche et sont devenues ainsi pédiculées.

Toutefois, par le palper, on ne perçoit pas à travers le pédicule, un tissu plus dense que celui de la tumeur elle-même.

D'autres tumeurs, à base plus large, envoient des prolongements plus ou moins épais, plus ou moins résistants dans le tissu cellulaire sous-cutané, ce qui fait supposer que leur point de départ se trouve dans les couches les plus profondes de la peau, tandis que les plus petites se trouvent comprises dans la peau ou émergent à sa surface à la façon des boutons d'acné sauf qu'il manque toute trace d'inflammation. La peau sur les tumeurs présente une pigmentation pâle ou jaunâtre, elle est en partie vascularisée et d'un rose clair; on peut l'isoler des plus grosses tumeurs, mais elle leur est adhérente aux points où des comédons indiquent les orifices de glandes sébacées.

La plupart des tumeurs montrent un ou plusieurs petits orifices avec un contenu noirâtre; de ces orifices, par la pression, on fait sourdre un liquide épais, sans pourtant que par ce fait la tumeur soit sensiblement réduite. Sur le dos seulement, on trouve un certain nombre de petites tumeurs ayant un aspect ridé et qui par la position couchée ont laissé sourdre une plus grande quantité de ce même liquide.



Les tumeurs sur la partie chevelue de la tête sont restées sensiblement petites et plates ; derrière les oreilles il s'en trouve plusieurs de la grosseur d'une noisette ; la face est libre de tumeurs sauf le front qui montre quelques légères proéminences diffuses.

La première tumeur en date au menton est devenue grosse comme une noisette, est très dure et très couverte de poils de barbe. Les tumeurs du sein apparues plus tard n'ont pas augmenté et apparaissent comme des glandes de Montgomeri agrandies.

Sur le dos et la poitrine on voit des tumeurs plus petites, on en voit de plus grandes sur le ventre et la plus grande, du volume d'un poing, se trouve sur le flanc gauche. Les extrémités font voir seulement quelques rares tumeurs ; la paume de la main et la plante des pieds en sont exempts. La face dorsale de la main et du pied montrent quelques légères proéminences. Sur le milieu du tibia gauche se trouve une tumeur qui ne semble pas isolée de la surface sous-jacente et probablement est fixée au périoste.

Les muqueuses accessibles sont indemnes de toute tumeur.

Il est impossible de sentir des gonflements diffus ou circonscrits sur aucun trajet nerveux, bien que l'exploration soit facilitée par la minceur des téguments et le faible développement musculaire. On peut donc nier leur existence.

On ne constate ni troubles moteurs ni troubles sensitifs.



En dehors d'une hernie inguinale gauche le malade n'offre plus rien de particulier.

*Examen histologique.* — Toutes les tumeurs se composent de plusieurs parties séparées par des espaces en forme de fentes. Ces parties s'enchevêtrent plus ou moins. Dans les intervalles qui les séparent se trouve du tissu conjonctif plus lâche avec des corps cellulaires. La peau qui passe sur les tumeurs n'est pas liée à celle-ci, toutefois le tissu muqueux pénètre le tissu de la tumeur en certains endroits correspondants, soit à un follicule pileux plus ou moins atrophié soit à un canal excréteur d'une glande sébacée. Les tumeurs plus grandes ne sont pas homogènes ; le tissu fibreux qui s'y trouve en majorité est plus ou moins entremêlé de tissu cellulaire selon les points examinés.

La plus grosse tumeur du ventre est reliée à la paroi par un mince pédicule cutané. (A la section on a été obligé de faire la ligature de 3 vaisseaux).

La coupe de cette tumeur montre çà et là un vaisseau étroitement entouré par le tissu de la tumeur de telle sorte qu'il est impossible de reconnaître une tunique adventice tranchant sur le tissu environnant. Dans la peau qui la recouvre on voit la gaine conjonctive des follicules et des glandes sébacées très épaissies. La tumeur du menton grosse comme une noix ainsi que deux tumeurs de la région mastoïdienne



montrent une conformation semblable seulement on peut y observer le passage immédiat du tissu de la tumeur dans les gaines épaissies des glandes sébacées et des follicules pileux, raison pour laquelle la tumeur confine au corium. La tunique adventice des vaisseaux qu'on y découvre, se confond également avec le tissu de la tumeur. De deux tumeurs plus petites situées au cou et à la nuque, l'une montre au centre d'un lobe, en forme de croissant, un follicule sébacé atrophié à côté de glandes sébacées qui, comme plus haut, sont directement en continuité avec le tissu environnant. Plus profondément dans le même lobe on trouve des conduits de glandes sudoripares qui sont si étroitement entourés par le tissu de la tumeur que celui-ci touche directement l'épithélium, de telle sorte que le conduit a dû s'ouvrir dans la tumeur. Ces conduits n'ont pas l'aspect comprimé par le tissu néoformé en dehors d'eux, mais ils sont ouverts. Dans les autres lobules, se trouvent des vaisseaux en abondance dont la tunique adventice est de même intimement confondue avec le tissu de la tumeur ; l'un des lobules s'engage dans le corps papillaire épaissi et très vasculaire.

Quatre tumeurs de la poitrine, du ventre et du dos, dont la grosseur varie depuis un grain de chenevis jusqu'à un pois présentent un aspect très particulier et très caractéristique par ce fait qu'elles présentent une cavité plus grande, remplie d'une bouillie



athéromateuse. Chacun des lobules est occupé par une glande ou un follicule sébacé ou par une glande sudoripare, ces différents éléments constituent respectivement le milieu d'un lobule. Le groupement plexiforme des différents lobules est ici mis en évidence.

Dans aucune des 10 tumeurs observées par Lahmann, il n'a constaté la présence d'éléments nerveux.

### Observation 5

(Philipson)

Christoph. T..., stucateur, 54 ans.

Ni ses parents, ni ses sœurs n'ont porté de tumeurs cutanées. Par sa mère, le patient sait qu'il a porté, dès sa naissance, des tumeurs sur l'épaule, le dos et le creux de la main gauche.

A l'époque de la puberté, de nouvelles tumeurs se développèrent sur la poitrine, la figure et les extrémités, pendant que les anciennes prenaient un plus grand développement.

C'est entre 30 et 40 ans que la poussée s'est fait sentir le plus fort. Depuis 41 ans il ne s'est pas formé de nouvelles excroissances ; de même aussi les anciennes ont pris depuis 11 ans un faible développement de telle façon que le



patient, qui est très intelligent, s'aperçoit difficilement de leur augmentation alors qu'autrefois il pouvait la suivre parfaitement. Les tumeurs ne lui ont jamais occasionné de douleurs.

Il est venu à la clinique pour se faire enlever dans la nuque une tumeur qui s'était enflammée par le frottement du col de la chemise et avait fini par suppurer.

Le patient a été soldat de 1857 à 1859 ; il fut atteint d'iritis à l'œil droit en 1877, depuis cette époque il voit mal de cet œil. En mai 1881 il fut atteint de douleurs violentes et lancinantes dans les extrémités en même temps qu'il éprouvait une sensation de lourdeur et de raideur dans les genoux. On diagnostiqua le tabes dans l'hôpital où il fut recueilli pour ces douleurs rhumatismales. Après quelques semaines le patient put quitter l'hôpital assez amélioré pour pouvoir reprendre son travail. Cependant les douleurs revinrent souvent.

Depuis le commencement de cette année 1886 le malade est pris de temps à autre de vertige accompagné de douleur constrictive à la poitrine ; le malade conserve totalement sa connaissance pendant ces attaques.

Mais à la suite de ces crises, il survient un abattement général considérable aussi bien moral que physique et qui force le patient à quitter son travail pour quelques jours.

*Etat présent.* — T... est de grandeur moyenne, le squelette est fort, les muscles sont suffisamment développés. La peau est molle et dans l'ensemble présente une teinte jaunâtre ; en dehors de cela on voit réparties sur tout le corps des taches pigmentées petites, d'un jaune



clair ; çà et là on voit aussi des taches larges d'un brun sombre et grandes comme le creux de la main. Ce qu'il y a de plus frappant ce sont les innombrables tumeurs qui se trouvent réparties sur tout le corps, mais en plus grand nombre pourtant sur la face, le dos et le ventre. La grandeur des tumeurs est très variable, elle varie entre la grandeur d'un grain de chenevis et d'une grosse noix. Les plus petites, celles qui varient entre un grain de chenevis et un pois, se trouvent entièrement incluses dans la peau et s'élèvent très peu au dessus de sa surface.

Les tumeurs de grosseur moyenne, celles qui sont grandes comme une cerise, sont les plus nombreuses, sont sphériques et sont fixées à la peau par un pédicule plus ou moins épais.

Les plus grosses tumeurs se présentent sous deux formes différentes : les unes ont une base très large et se terminent en pointe, les autres sont irrégulièrement sphériques et sont fixées à la peau par un pédicule très épais.

La surface des dernières est creusée de sillons qui indiquent que ces tumeurs sont formées par la réunion de plusieurs nodules ; souvent aussi, on y voit implantées des tumeurs plus petites.

Par contre la surface des autres tumeurs est la plupart du temps unie ; c'est seulement sur un certain nombre de tumeurs de grosseur moyenne et situées entre les deux omoplates, qu'on aperçoit des ouvertures grandes comme une tête d'épingle, ce sont les orifices dilatés des glandes sébacées et qui sont remplis d'un contenu noir ; par la pression, il s'en échappe de la matière sébacée, épaisse.



Nulle part ces orifices sont placés au milieu de la tumeur, mais sont toujours situés plus ou moins latéralement : sur quelques-unes on en voit plusieurs.

La peau est adhérente aux tumeurs moyennes et petites ; elle peut se plisser sur les tumeurs plus grosses : la peau sur les premières est rosée sans pourtant que des vaisseaux soient visibles.

La consistance des tumeurs est uniformément molle, mais encore ici les plus grosses tumeurs font exception ; on sent dans leur profondeur une résistance qui donne l'impression d'une masse confuse. Dans les tumeurs à base large, on peut suivre loin dans le tissu cellulaire sous-cutané, de larges cordons partant de la masse résistante. A la face, c'est sur le front et les parties latérales des joues que se trouvent le plus de tumeurs. Les tumeurs, très nombreuses, variant de la grosseur d'un grain de chenevis à celle d'un pois, donnent à ces parties un aspect très irrégulièrement bosselé.

Tout près, en dessous de l'angle gauche de la mâchoire inférieure, se trouve une tumeur un peu plus grosse couverte de poils et qui souvent a été accidentellement entaillée par le rasoir. A la limite du cuir chevelu, les tumeurs disparaissent, il n'en existe pas sur le cuir chevelu ; les oreilles et le nez en sont indemnes. Toutefois deux petites tumeurs grosses comme un pois se trouvent au bord de la paupière supérieure gauche sans que le fonctionnement de l'œil soit altéré en quoi que ce soit. On ne voit sur le cou, à la nuque et à la partie supérieure de la poitrine, que quelques petites tumeurs.

C'est seulement à la hauteur des seins que le dévelop-



pement s'accroît, et par le nombre, et par la grosseur des tumeurs : elles atteignent leur plus grand développement à l'épigastre et à l'hypochondre ; elles constituent là une large ceinture entourant le corps. Près de la symphise leur nombre diminue de nouveau ; aux organes génitaux, il n'y en a point.

Le mamelon gauche est dégénéré, il est réduit à une tumeur grosse comme une cerise et dont la surface pigmentée est noirâtre, et présente en outre plusieurs légères dépressions ; autour de cette tumeur on en voit plusieurs autres ; 10 cm. en dehors on voit une tumeur à large base, particulièrement grande, et dont partent des tractus qui s'avancent très loin dans le tissu cellulaire sous-cutané.

Le mamelon droit s'est transformé en deux tumeurs grosses comme des pois. Tout autour de l'aréole on aperçoit environ 30 petites tumeurs grosses comme des grains de chenevis qui portent chacune en son milieu un poil follet.

C'est dans la région lombaire que les tumeurs sont les plus grosses et les plus nombreuses ; là aussi se trouve la tumeur la plus grosse à droite à la hauteur de la 12<sup>e</sup> côte tout près de la ligne médiane, elle est appendue par un pédicule assez épais, elle est formée de plusieurs parties desquelles à leur tour partent des tumeurs plus petites ; on ne peut sentir de tissu plus ferme dans le pédicule, de telle sorte qu'on peut envelopper la tumeur entière avec la main et la tirer un peu en dehors de la peau. Aux extrémités les tumeurs sont sensiblement plus rares. Le bras ne présente pas de tumeur du côté de la flexion ; à droite seulement, au tiers inférieur sur le muscle biceps se trouve



une petite tumeur de la grosseur d'un pois de consistance également molle.

Du côté de l'extension se montrent quelques rares tumeurs plus petites. Le coude n'en a pas. La face dorsale de chaque main porte quelques légères proéminences ; à gauche, à la base des métacarpiens, se trouve une tumeur plus grosse dont la surface montre une cicatrice consécutive à une plaie. Le creux des mains est libre de toute tumeur, sauf le milieu de la main gauche où se trouve une tumeur congénitale. Aux extrémités inférieures, les tumeurs diminuent en grandeur et en nombre de telle sorte qu'au tiers inférieur de la jambe elles ont presque totalement disparu.

On voit une tumeur grosse comme une cerise à la jambe gauche en dehors du tendon d'Achille immédiatement au-dessus du calcanéum ; on ne peut y suivre un tissu plexiforme plus dense ; il n'y a pas de tumeurs sur la face dorsale du pied droit. La face dorsale du pied gauche montre 3 tumeurs émergeant du 1<sup>er</sup> espace interosseux et mobiles dans tous les sens.

Les faces plantaires ne portent pas de tumeurs, de même les muqueuses accessibles. Une disposition spéciale des tumeurs le long des nerfs ne peut être constatée nulle part ; nulle part le palper ne fait percevoir des épaisissements des nerfs accessibles ; nulle part non plus le malade n'éprouve de douleur quand on comprime les tumeurs. La sensibilité est conservée partout intacte, la sensibilité n'est pas davantage atteinte sur la peau qui recouvre les tumeurs. A part les symptômes tabétiques dont il a été question (abolition du reflexe patellaire, abo-



lition du reflexe pupillaire de l'œil gauche, signe de Romberg) le malade ne présente rien de particulier.

Philipson a étudié les tumeurs de son malade au moyen de l'hématoxyline de Weigert et n'a trouvé dans les fibromes aucune fibre nerveuse ; il a constaté de nombreuses travées cellulaires partant des gaines des vaisseaux. Il voit dans la gaine des vaisseaux cutanés l'origine des fibromes.





## CONCLUSIONS

---

1° Les noms de dermofibromatose pigmentaire et de neurofibromatose pigmentaire doivent être considérés comme désignant deux formes particulières d'une même maladie et ne différant entre elles que par la localisation des fibromes, localisation qui entraîne des symptômes spéciaux.

2° Entre ces formes extrêmes, il y a les formes mixtes, qui présentent à la fois la symptomatologie de la neuro et de la dermofibromatose.

3° Un symptôme commun à toutes les formes, la cachexie, se manifeste à un moment donné dans toutes ces formes, et doit être considéré comme le symptôme dominant au point de vue de la gravité de l'affection.

4° Les noms employés pour désigner l'affection et qui ont pour but de caractériser la maladie par l'énumération de ses symptômes, sont insuffisants, puisqu'ils ne tiennent pas compte d'un symptôme essentiel, la cachexie, qu'on trouve presque toujours à un moment donné.



5° Les manifestations symptomatiques, aussi bien que les conditions étiologiques de la maladie, permettent d'admettre l'hypothèse d'un germe infectieux comme pathogénie dans cette affection.

Vu :

Le Doyen :  
BROUARDEL.

Le Président de la Thèse :  
A. FOURNIER.

Vu et permis d'imprimer,  
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,  
GRÉARD.





## INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

---

**Lahmann.** — Die multiplen Fibrome in ihrer Beziehung zu den Neurofibromen. Virchow's Archiv. tome 101.

**Philipson.** — Beitrag zur Lehre vom Fibroma molluscum Virchow's Archiv. tome 110.

**Hallopeau.** — Névromes multiples. Annales de dermatologie, 1889, n° 8 et 9.

**F. V. Recklinghausen.** — Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen Berlin 1882.

**Vincenzo Brigidi.** — Multiplen Neurofibrome der peripherischen Haut und Muskelnerven und Fibroma molluscum ; Monatshefte für praktische Dermatologie, 15 août et 1<sup>er</sup> septembre 1844, t. XIX, nos 4 et 5.

**Thèse de Landowski.** — Année 1893-94, t. XX, n° 224.

**Thèse de Feindel.** — Année 1896-97, t. XVI, n° 104.

**M. Marie.** — De la neurofibromatose généralisée. Leçons de clinique médicale, 1896.

**M. Chauffard.** — Dermofibromatose pigmentaire généralisée. Gazette des Hôpitaux, 1896.



