

qu'il ne s'est encore produit que des taches miliaires, a-t-on chance de prévenir le développement ultérieur des altérations? cela est peu vraisemblable; on en a cependant publié des faits.

Les manifestations du xanthome diabétique, quand elles s'accompagnent de douleurs et d'inflammation avec menace d'ulcération, indiquent un traitement par les antiseptiques locaux.

NATURE DES XANTHOMES. — Il résulte des faits exposés que l'on confond sous ce nom des affections de nature diverse; le xanthome diabétique diffère essentiellement du xanthome vulgaire, et il nous faut admettre encore un xanthome ou pseudo-xanthome élastique et peut-être un xanthome palpébral infectieux.

Le xanthome vulgaire a été considéré par Touton et par l'un de nous (1) comme une forme de nævus: son apparition dans la première enfance, sa transmission héréditaire et familiale, sa persistance indéfinie sans évolution, sa disposition en traînées correspondant à des trajets nerveux sont en faveur de cette interprétation. Török (2) a formulé plus récemment une opinion analogue en faisant remonter à la vie embryonnaire les causes du développement des lésions xanthomateuses qu'il rattache à l'hyperactivité proliférative de cellules aptes à la transformation adipeuse.

Le xanthome diabétique peut également être localisé suivant des trajets nerveux (3), mais ses autres caractères le différencient du nævus et du xanthome vulgaire: ce sont son apparition par poussées aiguës, les douleurs qui les accompagnent, la possibilité de lui voir subir une évolution rétrograde, les phénomènes inflammatoires qui parfois viennent le compliquer, les ulcérations et les cicatrices qui peuvent en résulter, son développement à l'âge adulte ou dans la vieillesse: cet ensemble de caractères donne plutôt l'idée de *néoplasies d'origine infectieuse* ou *toxique*. Il faut ajouter, comme signes différentiels, l'absence de stries, la dureté des tumeurs contrastant avec la douceur molle des xanthomes vulgaires, le défaut de localisation aux paupières, la coloration, qui n'est jaune qu'exceptionnellement, et l'absence d'ictère.

Les deux principales formes de xanthomes semblent donc bien constituer des espèces distinctes. Elles s'accompagnent de troubles viscéraux; les plus fréquents sont: l'ictère dans le xanthome vulgaire, la glycosurie dans la forme qui lui doit son nom. Ainsi que nous l'avons indiqué déjà, l'un de nous (4) a considéré comme très vraisemblable que ces troubles fonctionnels sont liés à des localisations viscérales des néoplasies, localisation hépatique du xanthome vulgaire, conformément aux idées exprimées par Kaposi, et localisation pan-

(1) HALLOPEAU, *Ann. de dermat.*, 1893, p. 935.

(2) TÖRÖK, *Ann. de dermat.*, 1893, p. 1109.

(3) HALLOPEAU, *loc. cit.*

(4) IDEM, *Ibid.*

*créatique du xanthome diabétique*; Török a, depuis lors, adopté cette interprétation; il faut admettre en outre, d'après le fait de Geyer, une *localisation rénale* avec albuminurie; c'est dire que nous (H.) ne pouvons regarder comme vraisemblables les théories humorales, en particulier celle de Quinquaud (1) qui a trouvé chez les xanthomateux le sang surchargé de matières grasses et de cholestérine. Potain (2) explique la genèse du xanthome vulgaire par l'oxydation et la transformation incomplète de la graisse sous l'influence de la lésion du foie.

### DYSTROPHIE PAPILLO-PIGMENTAIRE

Synon.: *Acanthosis nigricans* de Pollitzer. — *Dystrophie papillaire et pigmentaire* de Darier.

Cette maladie rare de la peau a été observée d'abord par Pollitzer et décrite par lui en 1890, puis par Janovsky (3). On en a publié jusqu'ici une vingtaine de cas. On doit à Darier d'en avoir indiqué les rapports avec les cancers de l'abdomen et étudié minutieusement le processus histologique. La relation avec la carcinose ne peut être considérée comme constante, car on connaît plusieurs cas dans lesquels elle a fait défaut (Hügel) (4).

SYMPTÔMES. — La maladie est caractérisée par une pigmentation symétrique de certaines régions en même temps que par un état papillomateux et une hypertrophie générale de la peau, et souvent aussi de diverses muqueuses qui conservent leur couleur normale.

Répartition des lésions. — Les lésions de la peau, *exactement symétriques*, atteignent leur maximum dans certaines parties, toujours les mêmes, en première ligne le cou, les plis axillaires, la région mammaire, l'ombilic, la région périnéo-génitale et la face interne des cuisses; — en seconde ligne, et avec moins d'intensité, la face, les plis des coudes et des jarrets, les faces palmaires et plantaires. *Mais en réalité il s'agit d'une dermatose universelle*; à la loupe déjà on peut s'assurer parfois que la peau n'est saine en aucun point (L.). La plupart des muqueuses ectodermiques, et en particulier la muqueuse linguale, peuvent être également modifiées.

a. *Pigmentation*. — Parfois, la peau offre une teinte bronzée générale, mais souvent aussi elle a simplement la coloration jaune-paille, anémique et cachectique, qu'offrent les cancéreux. Sur ce fond, on constate, au niveau des régions d'élection, une pigmentation intense,

(1) QUINQUAUD, *Soc. clinique*, 1878.

(2) POTAIN, *Gaz. des hôpitaux*, 1877.

(3) POLLITZER, *Att. international*, 1890. — JANOVSKY, *Ibid.* — DARIER, *Dystrophie papillaire et pigmentaire* (A. D., 1893). — MOUREK, *Monatsh. für prakt. Derm.*, 1894. — TENNESON et LEREDDE, A. D., 1897.

(4) HÜGEL, *Ueber Acanthosis nigricans*. Strasbourg, 1898.

même excessive, grise, bistrée, brune ou noire. Elle cesse peu à peu à la limite de ces régions.

b. *État papillomateux*. — Dans les régions où les altérations sont à leur maximum, on constate un état papillomateux de la peau. Elle est sillonnée de plis profonds principaux et de plis secondaires. La direction des uns et des autres est en général déterminée par celle des sillons normaux de la surface cutanée. Il est utile, pour percevoir l'hypertrophie, d'étendre la peau entre deux doigts, ce qui détermine l'ouverture des sillons, sinon leurs deux faces restent en contact et on n'apprécie pas à sa valeur l'intensité de la déformation cutanée. Les plis secondaires dessinent souvent un quadrillage; ils limitent, quand on les écarte, des saillies de la peau à surface plane parfois, souvent chagrinée. A la loupe, la surface paraît toujours chagrinée, inégale, ponctuée.

Comme la pigmentation, et en même temps qu'elle, la papillomatose s'étend peu à peu sur le bord des régions grossièrement malades.

Au toucher, les régions papillomateuses sont râpeuses et sèches. Il ne se produit pas de desquamation (Couillaud).

La présence de papillomes saillants et isolés est due à l'exagération de la lésion précédente. Leur croissance est très rapide. Ils se développent, tantôt sur les régions de pigmentation et de papillomatose diffuse, tantôt en dehors d'elles. Les uns sont sessiles, les autres pédiculés. Souvent, ils apparaissent hérissés, formés de végétations filiformes, cohérentes dans une partie variable de leur étendue.

c. *Lésions accessoires*. — Le développement concomitant de *navi* en grand nombre, de molluscum pendulum, d'éphélides, de verrues séborrhéiques et de verrues vulgaires a été signalé par Darier.

L'alopecie est fréquente, quelquefois complète. Les poils s'atrophient; ils prennent l'aspect du crin; ils n'ont plus d'adhérence; ils tombent ou s'arrachent et il en résulte une alopecie qui peut être partielle ou généralisée. On a observé aussi des altérations des ongles, qui deviennent secs, épais, cassants et parfois se décolent partiellement; leur surface irrégulière se creuse de sillons transversaux ou verticaux. Couillaud insiste sur la sécheresse universelle de la peau.

Les altérations principales de la peau et leurs localisations déterminent, dans les cas complets, un aspect du corps qui permet de reconnaître la maladie à distance. La face peut offrir une teinte bronzée; les rides sont exagérées; dans les conques auriculaires, on constate des papillomes. La surface cervicale est formée d'un collier noirâtre où les lésions de papillomatose sont excessives. Cette teinte noire se retrouve aux aisselles, sur le mamelon et l'aréole, dans l'ombilic, sur les organes génitaux, les plis inguinaux, le pli périméal. Quelquefois le ventre est entouré d'une ceinture noire complète.

La paume des mains et la plante des pieds présentent l'épaississe-

ment de la couche cornée, l'exagération des plis principaux et des crêtes interpapillaires.

d. *Lésions des muqueuses*. — Elles ne sont pas absolument constantes (Mourek, Darier).

La papillomatose *sans pigmentation* est la seule lésion visible des muqueuses. Elle est particulièrement marquée au niveau de la face dorsale de la langue; lorsqu'on plie celle-ci entre deux doigts, on constate que la muqueuse est formée de longues et minces saillies, tassées les unes sur les autres. Quelquefois, la surface de la langue est divisée par de larges sillons principaux.

Des papillomes végétants, pédiculés ou sessiles, longs ou courts, isolés ou en contact, déterminant un état granuleux, s'observent souvent sur les gencives, la région muqueuse des lèvres, le pharynx, le palais, dans les fosses nasales, sur les conjonctives. Dans un fait de Malcolm Morris, la muqueuse vaginale était recouverte de végétations verruqueuses.

Couillaud a signalé, dans un cas, la présence, sur les végétations linguales, de petits points hémorragiques visibles à la loupe.

Cette description des altérations de la peau et des muqueuses doit être complétée par la mention de quelques anomalies.

Dans un seul fait (Tenneson et Leredde), il existait du prurit, peut-être dû simplement à une extension du cancer gastrique à l'organe hépatique.

Dans un cas publié par l'un de nous (H.), des lésions de la région lombaire présentèrent une transformation épithéliomateuse.

SYMPTÔMES GÉNÉRAUX. — L'existence d'un carcinome abdominal a été notée dans la plupart des cas où on l'a recherchée avec soin. Le carcinome peut du reste occuper primitivement l'estomac, l'utérus, etc. La cachexie cancéreuse accompagne alors tôt ou tard l'acanthosis nigricans et détermine la mort.

On a signalé des rémissions passagères dans l'évolution des lésions cutanées.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de la maladie à sa période d'état est facile. Nous ne passerons pas en revue toutes les mélanodermies; nous dirons seulement quelques mots de deux d'entre elles, la maladie d'Addison et la mélanodermie arsenicale, nous réservant d'insister ci-après sur les analogies et les dissemblances avec la maladie de Darier.

La maladie d'Addison se distingue de l'acanthosis par l'absence de papillomatose au niveau des régions pigmentées de la peau, la présence de plaques pigmentaires, et l'absence de papillomatose sur les muqueuses, à l'encontre de ce qui a lieu dans la maladie de Pollitzer.

Il existe cependant un fait, observé par Du Castel, où le diagnostic ne put être porté: la pigmentation universelle s'accompagnait d'un épaississement avec quadrillage de la peau; il existait une légère pigmentation avec épaississement de la muqueuse des joues sans

lésions de la langue. Ce fait établit l'existence de types de transition entre la maladie d'Addison et l'acanthosis (1).

On se rappellera que l'intoxication arsenicale chronique peut s'accompagner de kératodermie et de pigmentation, mais, la kératodermie atteint les pieds et les mains à leur face tactile, et la pigmentation se présente sous forme de taches qui n'ont pas les localisations électives de celles de l'acanthosis et que n'accompagne aucune lésion proliférative de la peau.

L'altération signalée par l'un de nous (H.) sous le nom de *séborrhée nigricans* (2) offre de frappantes analogies d'aspect avec l'acanthosis; le corps y est en effet recouvert, dans presque toute son étendue, de concrétions noirâtres, mais celles-ci s'enlèvent facilement et la peau sous-jacente apparaît alors avec son aspect normal; elle n'est ni épaissie, ni villeuse, ni pigmentée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Dans les régions où l'on constate la pigmentation intense et la papillomatose diffuse, on observe au microscope, de place en place, l'allongement des papilles et des cônes interpapillaires; dans les points correspondant aux sillons, l'épiderme est extrêmement déprimé. En d'autres points, la surface devient plus irrégulière, on constate des saillies et des dépressions; l'exagération des saillies répond aux papillomes isolés visibles à l'œil nu (3). Les lésions ont pour siège d'élection les orifices des follicules pilo-sébacés sans leur être limitées.

La couche cornée est toujours hypertrophiée; dans les dépressions, elle forme des amas parfois très épais.

Le stratum granulosum est légèrement épaissi; sa structure reste normale, parfois il disparaît (Hügel).

Le corps de Malpighi est modérément hypertrophié en général, mais en quelques points on trouve des cônes interpapillaires longs pénétrant profondément le derme; entre eux les papilles sont également longues et minces.

Hügel a constaté la présence de filaments nerveux extrêmement nombreux entre les cellules du corps muqueux.

Dans le derme, on observe parfois une infiltration de cellules autour des vaisseaux; les mastzellen sont habituellement multipliées. Dans un cas, Darier a noté une hypertrophie du tissu élastique, peut-être d'origine sénile.

Le pigment occupe l'épiderme et le derme; il ne contient pas de fer. Dans le derme, il est contenu dans des cellules, abondantes auprès de l'épiderme, et qui ont le type habituel des cellules pigmentaires de la peau (noyau clair, protoplasma clair allongé ou ramifié chargé de grains jaunâtres cristalloïdes).

(1) DU CASTEL, A. D., 1897.

(2) HALLOPEAU, Moulage du musée de Saint-Louis, n° 1423.

(3) COULLAUD, Thèse de Paris, 1896.

Il n'existe pas d'autres altérations régulières du derme. Dans un fait de Darier, le tissu sous-cutané dans l'aisselle était presque dépourvu de graisse.

L'un de nous (L.) a examiné histologiquement l'état de la peau dans les régions où elle ne paraît pas malade à l'œil nu. Comme pouvaient le faire constater les résultats donnés par l'examen à la loupe, la peau était altérée, présentant des sillons profonds et une légère acanthose.

Le cancer occupe en général l'estomac. Dans un cas de Huë et un de Malcolm Morris, il siégeait dans l'utérus; chez un malade de Kusnitzky, il existait une carcinose généralisée abdominale secondaire à un cancer du sein. Malheureusement, beaucoup d'observations sont incomplètes, l'autopsie n'ayant pas été faite ou l'ayant été d'une manière insuffisante.

Dans un fait de Darier, ainsi que dans celui de Kusnitzky, on constatait une propagation péritonéale. Dans les deux cas, les capsules surrénales étaient saines, mais les ganglions voisins gros et cancéreux.

PRONOSTIC. — Lorsque l'acanthosis est due au développement de tumeurs carcinomateuses, la mort est constante; la durée de la maladie n'est jamais longue dans ce cas.

TRAITEMENT. — Il ressort de l'histoire de cette maladie qu'elle n'est justifiable d'aucune modification.

PATHOGÉNIE ET NATURE DE LA MALADIE. — Suivant Darier, la lésion des filets sympathiques de l'abdomen serait la cause des altérations cutanées. On ne saurait incriminer les capsules surrénales, qui étaient saines dans les deux autopsies qu'il a rapportées. Darier admet du reste que d'autres causes que le carcinome peuvent amener l'acanthosis par l'intermédiaire de la lésion sympathique, et explique ainsi les faits dans lesquels on a constaté l'absence de ces néoplasies. Cette hypothèse nous paraît contestable (H.).

Suivant l'un de nous (H.) (1), il existe des rapports étroits entre cette dermatose et la maladie de Darier; ils ont déjà été signalés par ce dernier ainsi que par Kusnitzky: on constate les mêmes localisations, la même couleur bistrée, les mêmes saillies papuleuses au pourtour de l'ombilic ainsi que dans le sillon interfessier; il faut y ajouter l'état villeux si remarquable du dos de la langue et aussi l'état granité du dos des mains en même temps que l'exagération des crêtes papillaires au niveau de leurs faces palmaires. La coexistence dans les deux maladies d'altérations aussi particulières conduisent à se demander si les deux types morbides ne représentent pas des modalités différentes d'une seule et même dermatose? L'absence des corpuscules pris, à tort, pour des psorospermoses, dans l'acanthosis, et de carcinomes dans la maladie de Darier, est-elle suffisante pour les différencier? on ne saurait l'affirmer.

(1) HALLOPEAU, Sur un nouveau cas de maladie de Darier et de dystrophie papillo-pigmentaire (S. F. D., mai 1896).

Cette manière de voir a été également indiquée par Kaposi qui considère les deux affections comme des formes de « kératose » ; elle a été adoptée plus récemment par Rille (1). Cet auteur cite, comme faits intermédiaires, ceux dans lesquels les follicules ne sont pas exclusivement intéressés, comme dans la maladie de Darier, ou même sont indemnes (fait de De Amicis) et où cependant l'on trouve comme dans celle-ci les pseudo-psorospermoses. L'hypothèse d'une cause parasitaire ne paraît pas à l'un de nous (H.) devoir être éliminée d'une manière absolue. (L.)

### MALADIE DE DARIER

La dermatose connue sous ce nom a été observée, d'abord par Besnier (2) et Lailler, puis par l'un de nous (3) qui en a publié le premier une observation sous le titre d'*Espèce particulière d'acné sébacée concrète avec hypertrophie*, et par Thibault; on doit à Darier d'y avoir signalé la présence de corpuscules spéciaux qu'il a considérés d'abord comme des psorospermoses et qu'il s'accorde aujourd'hui, avec tous les auteurs, à regarder comme des produits de dégénérescence épithéliale; depuis lors, une vingtaine de faits semblables ont été publiés à l'étranger: nous mentionnerons particulièrement ceux de White, d'Euthyboule, de Bœck, de Fabry, de Jarisch, de Petersen, de Bowen, de De Amicis, d'Ernst Doctor.

ÉTIOLOGIE. — Une observation de Pawlow semble indiquer que la maladie peut être héréditaire: elle débute parfois dès le premier âge; plus souvent, elle ne se manifeste que chez l'adulte.

Sa cause prochaine est, selon toute vraisemblance, une dystrophie congénitale, localisée plus particulièrement dans l'épiderme des follicules sébacés.

SYMPTÔMES. — Cette maladie est caractérisée surtout par des élevures papuleuses bistrées qui occupent, pour la plupart, le pourtour des orifices pilo-sébacés. Elles sont surmontées par des concrétions brunâtres, consistantes, sèches, adhérentes, confluentes par places, plus épaisses à leur centre, dures, sèches; si l'on enlève la concrétion centrale, on voit qu'elle a la forme d'un clou à tête plane, convexe, (Besnier), et constitue comme une petite corne: elle se termine par une extrémité allongée, blanchâtre ou grisâtre, de consistance molle, offrant ainsi les caractères d'un comédon; beaucoup d'entre elles présentent un poil dans leur partie centrale; en les comprimant, on en fait sortir souvent une fine concrétion sébacée sous la forme d'un

(1) RILLE, *Ueber Acanthosis nigricans und Darier'sche Psorospermosse Gesel. deutschen Naturforscher in Frankfurt*, septembre 1896.

(2) Le diagnostic de l'observation de Lutz, que l'on cite généralement comme la première en date, est contesté; c'est ainsi que Kaposi en fait un cas de molluscum contagiosum confluent.

(3) HALLOPEAU. — La présentation de ce fait a inauguré, en 1888, la réunion des médecins de l'hôpital Saint-Louis.

filament flexueux; à côté de ces papules, on peut voir un grand nombre de simples comédons. D'autres éléments sont plus étendus; la concrétion brune qui les surmonte, moins saillante, peut atteindre 4 millimètres de diamètre: en enlevant cette croûte, on peut trouver une surface villeuse (de Amicis) (1).

Le siège des altérations, ainsi que l'a fait remarquer l'un de nous (H.) et que l'a, depuis lors, observé également Jarisch, est surtout celui qu'affectent les dermatoses séborrhéiques: c'est ainsi qu'on les voit occuper le cuir chevelu, le haut du front, les sillons rétro-auriculaires, les régions temporales, le pourtour des ailes du nez, les sillons naso-géniens, le menton, les régions présternales et interscapulaires, les aisselles, la ceinture et les plis inguinaux: on les trouve également au pourtour de l'ombilic, dans la région sus-pubienne, dans le sillon interfessier; aux membres supérieurs, elles occupent surtout les faces internes des bras, les plis des coudes et presque toute la surface des avant-bras; on les observe également dans les paumes des mains et sur la face dorsale des doigts: aux membres inférieurs, les lésions ont été surtout signalées à la face interne des cuisses, dans les creux poplités et aux parties postéro-internes des jambes; l'un de nous a trouvé le dos de la langue et les lèvres intéressés (H.). Au cuir chevelu, de nombreuses saillies indurées et squameuses, entourant des follicules dilatés, sont séparées par des dépressions longitudinales. Sur le dos des mains, on a signalé une coloration érythémateuse avec dilatation des orifices pilo-sébacés, et un aspect granité tout particulier; des striations verticales des ongles ont été observées (H.). A la plante des pieds comme à la paume des mains, les lésions s'accompagnent d'hyperkératose dans les régions exposées aux pressions; les saillies formées par les crêtes papillaires y sont notablement plus marquées qu'à l'état normal. A un degré plus avancé, que Besnier qualifie de *stade de végétation*, les saillies deviennent beaucoup plus considérables; elles forment, au pourtour des orifices pilo-sébacés, des bourrelets volumineux, à teintes plus ou moins foncées, et de consistance molle; leur surface est inégale; fréquemment, elles donnent lieu à une sécrétion fétide; parfois, elles sont agminées en cercles; souvent, elles deviennent confluentes et arrivent ainsi à former des masses végétantes; en diverses régions, particulièrement aux aisselles et aux aines ainsi qu'au pourtour de la taille, elles peuvent atteindre d'énormes proportions et donner ainsi une image des plus frappantes. Elles sont parfois séparées par les dépressions cicatricielles. Elles peuvent s'accompagner, particulièrement au visage et dans le sillon interfessier, d'une exagération considérable des plis cutanés. Pawloff (2) et de Amicis ont signalé la coexistence de taches pigmentaires, et Darier celle de verrues planes.

(1) DE AMICIS, *Congrès dermat. de Vienne*, 1892.

(2) PAWLOFF, *A. f. D.*, 1893.

Aux lèvres, les lésions déterminent une hypertrophie comparable à celle que l'on observe dans les syphilomes tertiaires; l'un de nous (H.) en a vu résulter un aspect tout particulier, presque anthropoïde du visage; il a constaté, d'autre part, que la face muqueuse des lèvres peut être également intéressée; on y voit des taches érythémateuses entremêlées de plaques décolorées et indurées; en outre, on y trouve, par l'inspection et le toucher, de nombreux nodules, isolés ou agminés, qui résistent à la pression; leur volume varie entre celui d'un grain de millet et celui d'un grain de chènevis; certains d'entre eux présentent, dans leur partie centrale, une dépression punctiforme d'où la pression fait sourdre un liquide visqueux: des altérations semblables se retrouvent à la face interne des joues: il s'agit de glandes muqueuses hyperplasiées; le centre du dos de la langue peut être hérissé de papilles villeuses très allongées (1). Des lésions buccales ont été également observées par Fabry (2).

Cette maladie se prolonge pendant de longues années; elle ne paraît pas susceptible d'évolution rétrograde.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Elle a été surtout bien étudiée par Darier (3). Les lésions occupent plus particulièrement les orifices folliculaires, mais elles ne leur sont pas limitées. La partie externe de l'orifice est dilatée en cupule ou en entonnoir. Les orifices sudoripares peuvent également être intéressés. Les masses kératoïdes, qui bouchent les orifices et infiltrent ou remplacent au niveau des orifices la couche cornée, renferment, en proportions variables, des *grains*, corpuscules durs, ovalaires ou polyédriques, qui paraissent résulter de la transformation du protoplasma de cellules malpighiennes en une coque réfringente appliquée contre le noyau; ils sont le produit de la transformation que subissent en évoluant, avec la couche cornée, des *corps ronds* constitués par une coque de même nature qu'une substance demi-liquide sépare du noyau; leur volume est celui d'une cellule épithéliale; ce sont ces corpuscules que Darier avait primitivement considérés comme des psorospermoses. Ils peuvent renfermer de l'éléidine.

Au niveau des lésions, le corps muqueux est désagrégé par rupture des filaments d'union, fissuré et creusé de lacunes (Darier); ses cellules dissociées s'accumulent en amas désordonnés ou flottent isolément, ou par petits groupes, dans un espace, qui, vraisemblablement, doit contenir du liquide; cette vésiculette renferme, en outre, des granulations ou des filaments granuleux de nature fibrineuse qui souvent unissent les cellules flottantes; cette désintégration granuleuse d'un certain nombre de cellules du corps muqueux au-dessus

(1) HALLOPEAU, S. F. D., mai 1896.

(2) FABRY, A. f. D., 1894, Bd. XXXI.

(3) DARIER, Congrès de dermatologie, 1889. — Atlas international de dermatologie, fasc. VIII, et S. F. D., 1896.

de la couche cylindrique, — celle-ci est épargnée, — constituent pour Darier la modification primordiale; les grains paraissent résulter de la transformation du protoplasma de ces cellules en une coque réfringente appliquée contre le noyau: les corps ronds sont dus à la production d'une coque de même nature séparée du noyau par une substance demi-liquide et parfois entourée extérieurement par une zone de cette même substance. Les corpuscules semblent produits par une kératinisation anormale des cellules du corps muqueux; suivant Darier, l'agent nocif, qui détruit une partie des éléments, en incite peut-être d'autres à subir irrégulièrement les modifications qui conduisent à la production d'éléidine et de kératinisation. On ne trouve pas de parasites dans ces tissus. Bowen formule une interprétation analogue en disant que les corps ronds de Darier sont des cellules épithéliales qui se kératinisent sans passer par le stade où se développe la kératohyaline; il y a *parakérose* et souvent aussi *hyperkératose*. Dans les masses hypertrophiées, on voit, autour des tubercules dilatés, des végétations épithéliales en boyaux ramifiés que séparent des travées conjonctives (Darier).

Les corpuscules de Darier ont fait défaut dans quatre faits qui présentaient, d'ailleurs, tous les caractères de la maladie (cas de Joseph, Neisser et Doctor).

DIAGNOSTIC. — Les localisations de cette dermatose, le caractère des lésions élémentaires constituées surtout par des élevures papuleuses bistrées, recouvertes ou non de croûtelles, et de saillies acnéiformes avec hypertrophie, la caractérisent suffisamment; elle ne peut être confondue qu'avec l'*acanthosis nigricans* qui offre des caractères très semblables; nous avons vu précédemment (p. 197) la parenté qui existe entre ces deux dermatoses. La maladie de Darier est également voisine de l'*acné*; elle en diffère pourtant par le développement considérable des saillies, leur pigmentation, leur localisation et leur défaut d'évolution. Ses lésions peuvent également offrir une frappante analogie d'aspect avec celles du *molluscum contagiosum confluent*: ce sont les mêmes saillies colorées, les mêmes dépressions punctiformes d'où la pression fait sortir une concrétion dans laquelle l'histologie fait reconnaître des corpuscules spéciaux; elles s'en distinguent par leur localisation systématique, la nature de leurs corpuscules et leur résistance au traitement.

PRONOSTIC. — Il n'a pas de gravité *quoad vitam*, mais l'affection est pénible en ce sens qu'elle constitue une difformité qui intéresse souvent le visage et peut être considérée comme incurable.

TRAITEMENT. — Il ne peut s'adresser qu'aux complications qui sont susceptibles de survenir en raison des produits fétides qui s'accumulent dans les interstices des végétations lorsqu'elles sont confluentes; il consiste en des mesures banales d'antiseptie locale.

NATURE DE LA MALADIE. — L'hypothèse du parasitisme ne compte

plus, pour le moment, de partisans, sans que l'on puisse la rejeter d'une manière absolue. Les rapports étroits de cette dermatose avec l'*acanthosis nigricans* conduisent à la rattacher, comme celle-ci, à une anomalie, probablement d'origine embryonnaire, dans le processus de kératinisation. Ce qui la distingue surtout de cette maladie, c'est qu'elle siège plus particulièrement au pourtour des orifices glandulaires; cela ne veut pas dire que les crêtes papillaires ne puissent également y être intéressées; une autre différence importante entre les deux maladies, c'est la grande fréquence, dans l'*acanthosis*, de cancers viscéraux alors qu'ils n'ont pas encore été signalés dans la maladie de Darier. Ni les corpuscules de Darier, ni les lacunes du corps muqueux ne sont caractéristiques, car ceux-là peuvent faire défaut, et celles-ci peuvent se rencontrer dans diverses maladies.

Doctor s'est efforcé récemment d'établir que cette maladie n'est qu'une variété de l'ichtyose vulgaire: cette assimilation ne nous paraît pas justifiée, car, à l'encontre de l'ichtyose, cette dermatose peut débiter à l'âge adulte, elle se localise de préférence dans les creux articulaires, elle peut être limitée à la tête et aux mains, elle s'accompagne de lésions étrangères à l'ichtyose.

La maladie peut être considérée comme une maladie localisée surtout dans le système sébacé, et ses altérations présentent de frappantes analogies avec celles de l'acné: la présence des comédons en est un témoignage; elle diffère cependant de cette dermatose par ce fait qu'elle semble constituer une anomalie de développement et non une maladie en évolution: elle mérite plutôt d'être rapprochée, comme le veut Kaposi, des kératoses dont elle constituerait, comme l'*acanthosis*, une variété: on ne peut la dénommer, comme l'ont fait White et Bowen, *kératose folliculaire* (1), car nous avons vu que les altérations ne sont pas limitées aux orifices glandulaires.

### MYOMES CUTANÉS

A l'exemple de Besnier, nous distinguerons deux formes de myomes cutanés: les myomes simples et les myomes dartoïques (2).

I. **MYOMES SIMPLES.** — Cette forme a été décrite par Besnier, observée par Arnozan et Vaillard, Jadassohn, Lukasiewicz.

On constate sur le tronc et les membres des éléments qui appartiennent à deux types, entre lesquels existent du reste des formes de transition. Les uns sont des taches de petites dimensions, plus ou moins rosées, rondes ou irrégulièrement ovales. Parfois elles ont une consistance très ferme. A la pression, leur couleur s'efface. Besnier

(1) BOWEN, *Cas de kératose folliculaire* (A. D., 1898).

(2) BESNIER, A. D., 1885 et 1886. — ARNOZAN et VAILLARD, *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1888. — JADASSOHN, *Virchow's Archiv.* — LUKASIEWICZ, A. f. D., 1898.

les compare à des plaques d'urticaire papuliforme. Les autres sont des tumeurs dont le volume est en général celui d'un grain de plomb, d'un pois, mais qui peuvent atteindre les dimensions d'une noisette (Jadassohn). Elles sont comprises dans le derme; l'épiderme reste normal à leur surface. Les plus petites sont de couleur rose clair, les plus grosses d'un rouge terne. Souvent on ne constate aucun trouble de sensibilité subjectif, à peine un léger prurit; parfois il existe des douleurs spontanées et même violentes; toujours ces tumeurs sont douloureuses à la pression entre les doigts.

Dans quelques cas, les tumeurs se disposent sur certains points en traînées linéaires.

L'évolution est lente: tous les ans de nouvelles tumeurs apparaissent; peut-être quelques-unes peuvent-elles disparaître en laissant une cicatrice.

Histologiquement (Balzer, Jadassohn), on constate au-dessous du corps papillaire une masse formée de fibres lisses tassées les unes auprès des autres; on trouve entre elles un réseau élastique très développé, des vaisseaux et des nerfs peu nombreux.

Ces masses peuvent s'étendre jusque dans l'hypoderme. A leur périphérie, on trouve des fibres lisses aberrantes, s'étendant à une grande distance, séparées par des fibres conjonctives normales.

Jadassohn a constaté l'origine des plus petites tumeurs aux dépens des muscles lisses annexés aux follicules pileux.

Les autres lésions, infiltration cellulaire périvasculaire, présence de mastzellen, pigmentation de la base de l'épiderme, sont accessoires ou inconstantes.

Le diagnostic, dans les cas où des hésitations sont possibles, devra toujours être déterminé par l'examen histologique.

TRAITEMENT. — Il consiste dans l'extirpation chirurgicale, s'il y a des douleurs vives. Besnier a proposé l'emploi dans ces cas de scarifications comme dans les cas de chéloïdes douloureuses, mais n'a pas eu l'occasion de les essayer.

II. **MYOMES DARTOÏQUES** (Virchow, Besnier). — Ces sont des tumeurs volumineuses, uniques ou peu nombreuses, pouvant atteindre les dimensions d'une noix et même du poing, qu'on a observées à la région mammaire, au scrotum, à la grande lèvre et au pénis, « sessiles ou pédiculées, contractiles ou rétractiles par l'irritation, le froid, l'excitation électrique, et plus ou moins vascularisées » (Besnier). Besnier et Doyon les distinguent des myomes migrants venant de la prostate ou de la cloison recto-vaginale, sur lesquels la peau reste mobile. (L.)

## NÉVRÔMES DE LA PEAU

Il n'existe dans la science que deux faits de *névromes* de la peau, proprement dits, c'est-à-dire développés dans le derme (Duhring, Kosinski) (1).

SYMPTÔMES. — On constate sur une région déterminée de la peau le développement de saillies dures, fusiformes, nées dans le derme; ces saillies se multiplient et deviennent confluentes. Elles sont sèches, squameuses quelquefois à leur surface. La couleur est rosée ou violacée, mais varie avec la plus grande facilité, sous l'influence des changements de température et des paroxysmes douloureux.

L'affection est excessivement douloureuse. Les douleurs sont spontanées. En outre, de temps en temps, sous l'influence des causes les plus variées et les plus insignifiantes, d'un attouchement, d'un changement de température, d'une impression psychique, surviennent des paroxysmes, avec irradiations à distance. Le moindre contact, le frôlement des vêtements, etc., éveillent les sensations pénibles.

Dans le cas de Duhring, la biopsie révéla la présence en très grand nombre de fibres nerveuses amyéliniques, plongées dans un tissu conjonctif assez dense. La tumeur avait exactement les caractères du névrome amyélinique de Virchow.

Ces névromes doivent être distingués des tubercules sous-cutanés douloureux; on donne ce nom à des tumeurs de l'hypoderme ou des régions sus-hypodermiques, dont la structure est variable (névromes, fibromes, lipomes, angiomes même). Elles sont extrêmement sensibles au moindre contact, à la moindre pression, parfois même plus qu'à une pression violente. Leur étude est faite dans les Traités de chirurgie.

TRAITEMENT. — Le traitement des névromes de la peau est exclusivement chirurgical. Les tubercules sous-cutanés douloureux doivent être enlevés. Dans le fait de névrome publié par Duhring, qui occupait l'épaule et le bras, la résection du plexus brachial ne suffit pas à amener une guérison définitive. (L.)

## SARCOMES CUTANÉS

L'histoire de la sarcomatose cutanée est des plus incomplètes: l'origine des sarcomes est ignorée et peut être multiple (2). Au point de vue clinique, nous connaissons depuis Kaposi une forme bien déterminée qui se développe d'abord sur les extrémités du corps et se généralise sur la peau en suivant une direction centripète, puis

(1) DUHRING, *Atlas internat. des maladies rares*, 1897.

(2) Pour la bibliographie, jusqu'à 1886, voy. PERRIN, *Thèse de Paris*, 1886. — FUNK, *Monatsh.*, 1889. — UNNA, *Histo-pathologie*.

envahit les viscères; mais il existe d'autres types mal classés: ceux-ci donnent lieu à de nombreuses erreurs de diagnostic; la nature ne peut être déterminée que par le microscope. Certains d'entre eux peuvent être d'origine parasitaire; on ne peut guère s'expliquer autrement leur disparition complète et définitive observée par divers auteurs, et particulièrement par Bieder et l'un de nous (H.), sous l'influence d'un érysipèle intercurrent (1); d'autres, au contraire, se comportent comme des néoplasies d'origine embryonnaire: des différences de structure et de caractères cliniques correspondent à ces différences de nature.

Nous ne possédons pas une définition histologique ferme du sarcome cutané: certains contiennent des cellules géantes, certains offrent des vaisseaux dont la paroi n'est pas sarcomateuse, certains présentent un réticulum (lymphosarcome). Les tumeurs cutanées mélaniques, consécutives à des *nævi*, sont considérées, par les uns, comme des sarcomes, par d'autres comme des épithéliomes (Unna). Max Joseph (2) applique aux pseudo-sarcomes l'épithète de *sarcoïdes* créée par Kaposi pour désigner les néoplasies mycosiques.

Nous devons dire que le champ de la sarcomatose cutanée s'est limité dans ces dernières années par l'élimination définitive de certaines affections qui ont été longtemps confondues avec le sarcome, en particulier du mycosis fongoïde.

ÉTILOGIE. — Les causes de la sarcomatose cutanée sont inconnues. Le type Kaposi se développe chez des individus assez âgés, de quarante à soixante ans (Perrin); cependant on en a observé des cas chez les enfants.

Le sarcome mélanique est souvent consécutif à des *nævi* de toutes les variétés, mais surtout à des *nævi* pigmentés; souvent ces *nævi* ont été irrités, ulcérés à l'origine. Les *nævi* peuvent du reste dégénérer en sarcomes non mélaniques: des exemples en sont fournis par les tumeurs de la neuro-fibromatose.

ÉTUDE CLINIQUE. — Nous éliminerons de ce chapitre les sarcomes cutanés secondaires à des tumeurs ganglionnaires ou viscérales, que les *sarcoïdes* décrits récemment par Spiegler et Max Joseph, et nous ne nous occuperons que des sarcomes primitifs de la peau, qui s'accompagnent, d'une manière souvent précoce, de métastases cutanées.

Parmi ces sarcomes primitifs, on peut distinguer trois groupes:

1. Certains naissent en un point quelconque du tégument externe, par un nodule qui s'agrandit lentement. Des nodules secondaires se développent, d'abord très peu nombreux, à distance, mais sans distribution régulière. La guérison peut être obtenue au début par ablation de la tumeur initiale et même des tumeurs secondaires. C'est dans ce

(1) GALIPPE et HALLOPEAU, *S. F. D.*, 1898.

(2) MAX JOSEPH, *Ueber Hautsarkomatose (A. f. D.)*, 1898.