

En dernier lieu je dois une mention toute spéciale à l'important mémoire de Török ⁽¹⁾, paru en 1895 dans les Annales de dermatologie et auquel je ne puis mieux faire que d'emprunter largement en cet article.

De ce rapide aperçu, on conclura qu'aujourd'hui la bibliographie du xanthome est très chargée et les noms que j'ai cités sont tels qu'ils ne peuvent laisser de doutes sur la valeur des travaux auxquels cette affection a donné lieu. On verra cependant que la question est plus complexe qu'elle ne l'a semblé tout d'abord et que si les travaux parus ont élucidé la partie clinique de l'histoire des xanthomes et fixé bien des points relatifs à leur étiologie et à leur anatomie, la nature même, l'essence de la dermatose, n'en restent pas moins inconnues aujourd'hui; aussi n'est-il pas exagéré de dire, avec certains auteurs classiques, que le xanthome est une maladie *mystérieuse et énigmatique*.

DIVISION

Les travaux dont je viens de citer les principaux ont montré que tous les cas de xanthome ne sauraient être décrits en bloc et qu'il y a lieu d'établir ici une division.

Ainsi, il faut d'abord séparer absolument du xanthome les faits qui ont été publiés sous le nom de xanthomes ou de pseudo-xanthomes élastiques.

Ceux-ci n'ont, en effet, de commun avec le xanthome vrai que les caractères objectifs de l'élément éruptif; ils constituent une espèce à part, rapprochée jusqu'ici du xanthome provisoirement et en raison seulement de cette analogie clinique. Je les décrirai donc sous le nom de pseudo-xanthomes élastiques à la suite des xanthomes vrais, en ayant soin de bien préciser, dès maintenant, le caractère provisoire et artificiel du lien qui les rattache à ces derniers.

Quant aux xanthomes vrais, on doit, de l'aveu des auteurs les plus compétents, y distinguer deux groupes: celui des xanthomes vulgaires, celui des xanthomes glycosuriques. Ce n'est pas le lieu de discuter la question de savoir si la distinction entre ces deux groupes est profonde et fondamentale ou s'il s'agit simplement de deux variétés d'une même espèce nosologique, car j'aurai à m'en occuper ultérieurement. Au début de cet article, je dirai seulement qu'il y a entre le xanthome vulgaire et le xanthome glycosurique des différences telles que leur description doit être faite séparément.

J'ajouterai que des recherches dues à Darier, à Pollitzer, à Berdal ⁽²⁾, ont révélé l'existence, à côté des xanthomes vrais, de dégénérescences xanthomateuses secondaires de diverses tumeurs ou lésions. Le malade atteint d'acné

⁽¹⁾ Török, De la nature des xanthomes avec quelques remarques critiques sur la notion des tumeurs. *Ann. de dermat.*, 1895, p. 1109-1261.

⁽²⁾ BERDAL, *Thèse de Paris*, 1894-1895. — BERDAL et JAYLE, *Presse méd.*, 22 juin 1895.

hypertrophique étudié par Berdal représente le type même de ces dégénérescences xanthomateuses auxquelles il faudrait rattacher, d'après cet auteur, les cas de Chambard et Gouillaud, de Malassez et Sinéty. Évidemment il ne s'agit pas ici de xanthome véritable, mais seulement d'un processus dégénératif aboutissant, dans des lésions non xanthomateuses, à la formation de cellules d'allure xanthélasmiq. Je crois donc qu'il me suffit de signaler ces faits en une monographie du xanthome, de même qu'il suffirait de mentionner dans un travail traitant du myxome, par exemple, la dégénérescence myxomateuse de diverses tumeurs; d'ailleurs, il faut bien l'avouer, la question des dégénérescences xanthomateuses est encore incomplètement connue, aussi serait-il prématuré de lui consacrer un chapitre spécial.

J'envisagerai donc successivement: 1° le xanthome vulgaire; 2° le xanthome glycosurique; 3° le pseudo-xanthome élastique.

XANTHOME VULGAIRE

I. *Symptômes*. — Le xanthome vulgaire est le plus fréquent et par suite c'est celui qu'il importe le plus de bien connaître, mais il renferme des faits si différents dans leur aspect objectif et dans leur allure clinique qu'il défie une description d'ensemble; aussi, suivant en cela les auteurs classiques, le diviserai-je en deux types: le xanthome localisé et le xanthome généralisé. Toutefois, avant d'aborder l'étude de ces types et afin de faciliter leur description, j'exposerai d'abord quelles sont les modalités éruptives du xanthome.

A. MODALITÉS ÉRUPTIVES DU XANTHOMÉ. — Celles-ci peuvent se ramener à trois qui ont reçu les noms de xanthome plan, xanthome élevé ou saillant et xanthome en tumeurs.

1° *Xanthome plan*. — Dans ce cas l'éruption est constituée par de petites taches ou macules qui frappent immédiatement par leur couleur, laquelle est analogue, d'après la comparaison classique, à celle de la peau de chamois et qui peut varier de la teinte café au lait au jaune orangé.

De taille ordinairement assez restreinte, ces petites taches n'excèdent pas en général les dimensions d'une tête d'épingle ou celles d'une lentille, quoiqu'elles puissent en certains cas, ainsi que l'a vu Kaposi, avoir une étendue de plusieurs centimètres.

Leur forme habituelle est ronde ou ovale et leurs bords, qui sont bien délimités et tranchent nettement sur la peau saine périphérique, sont tantôt réguliers, tantôt légèrement festonnés.

Quant à leur surface, elle est lisse ou quelquefois finement cloisonnée par de petits sillons.

À la vue, elles ne semblent faire aucun relief sur la peau et ce fait est confirmé par la palpation dans la plupart des cas; exceptionnellement cepen-

dant le doigt passé à la surface de l'élément perçoit une légère saillie au-dessus des téguments.

De plus, la palpation n'indique, au niveau des macules, aucune infiltration ni aucune induration. Examine-t-on enfin la peau à la périphérie de ces taches, on constate qu'elle est normale et qu'elle ne présente aucune altération si près qu'elle soit du rebord des macules.

J'ajouterai que ces éléments ne sont le siège d'aucune sensation douloureuse spontanée ou provoquée et qu'ils se disposent ordinairement par petits groupes dans lesquels les macules, plus ou moins nombreuses, sont séparées les unes des autres par des intervalles variables de peau saine.

2° *Xanthome élevé ou saillant de Besnier. Xanthoma tuberosum des Allemands.* — Lorsque les éléments éruptifs de xanthome forment un relief à la surface cutanée, tels de véritables papules, on a la variété éruptive, élevée ou saillante de la dermatose. Ces lésions peuvent se produire d'emblée sur la peau saine, ou succéder à des éléments plans simplement maculeux.

Comme dans le xanthome plan, la couleur est ici jaune avec les variations que j'ai indiquées précédemment et l'élément élevé est très analogue comme forme et comme dimensions aux simples macules, l'épiderme est également lisse à sa surface et tout autour de lui la peau est saine. Seulement, au lieu d'être une simple tache sans relief, il est saillant à la surface cutanée et il forme une petite élévation qui, grosse comme un grain de mil, comme un pois ou comme un haricot, donne à la palpation la sensation d'un nodus plus ferme que la peau normale et faisant corps avec elle (Fig. 201).

Ordinairement, l'éruption du xanthome élevé est indolente comme celle du xanthome plan; toutefois Török a noté, au moment du développement de ces lésions, des douleurs soit spontanées, soit provoquées par la pression et qui peuvent, d'après lui, être assez vives.

Une autre particularité plus importante, c'est que, contrairement au xanthome plan

dont le siège est exclusivement cutané, le xanthome élevé peut offrir des localisations internes en plus de celles qui se font à la peau.

5° *Xanthome en tumeurs.* — Modalité rare de la dermatose, la forme en tumeurs, dont nous devons la connaissance surtout aux auteurs français, à



FIG. 201. — Xanthome du coude (Besnier). (Musée de l'hôpital de Saint-Louis, n° 654.)

Carry⁽¹⁾, à Besnier⁽²⁾, à Brachet et Monnard⁽³⁾, succède généralement à la variété plane ou élevée du xanthome.

Elle se traduit par des néoplasies qui ne sont en somme que l'exagération des éléments élevés de xanthome et dont le volume variable oscille entre celui d'une noisette et celui d'un œuf de poule. Ces tumeurs sont sessiles ou pédiculées, isolées ou cohérentes, et leur consistance est ferme, rappelant celle du fibrome; de plus, la palpation révèle qu'elles sont fréquemment lobulées.

Leur couleur est xanthomateuse, jaune ou blanc jaunâtre, mais leur base est souvent teintée en rouge; autour d'elles la peau est normale ainsi que pour les autres lésions du xanthome.

Je rappellerai enfin que c'est aux points qui sont plus particulièrement exposés à des pressions et à des frottements comme les coudes (Fig. 202), les genoux, les fesses, les talons, que se trouvent les tumeurs xanthomateuses, lesquelles se rencontrent d'ailleurs en ces diverses régions à des profondeurs variables dans les tissus, car elles ne sont pas seulement intradermiques comme les macules ou les nodosités de xanthome, mais elles peuvent être sous-cutanées, péri-tendineuses, périostiques.

On comprend sans peine que de semblables lésions, lorsqu'elles sont assez volumineuses, occasionnent une gêne souvent très marquée; en outre, les tumeurs de xanthome sont sensibles à la pression; les phénomènes douloureux sont donc plus marqués ici que dans les autres cas. Par contre, cette forme de xanthome « plutôt chirurgicale que médicale », disent les auteurs classiques, n'est pas plus grave que le xanthome plan; en effet, dans aucune des observations de xanthome en tumeurs connues aujourd'hui, on n'a noté de localisations viscérales.

Telles sont les lésions cutanées que l'on rencontre dans le xanthome; voyons maintenant comment elles se groupent et quels sont les caractères cliniques des deux formes de la dermatose: le *xanthome localisé* et le *xanthome généralisé*.

B. FORMES CLINIQUES DU XANTHOME VULGAIRE. — 1° *Xanthome localisé (xan-*

(1) CARRY, *Ann. de dermat.*, 1880, p. 75.

(2) BESNIER et DOYON, *Trad. et annot. de Pathogénie et Traitement des maladies de la peau*, par Kaposi, 1891, t. II, p. 521, note 1.

(3) BRACHET et MONNARD, *Ann. de dermat.*, 1881, p. 658.



FIG. 202. — Xanthome juvénile familial (Thibierge). (Musée de l'hôpital Saint-Louis, n° 1770.)

thome des paupières). — Incontestablement, le xanthome localisé est la forme clinique de la maladie que l'on a le plus souvent l'occasion d'observer; ainsi, sur 58 xanthomateux réunis par Chambard, on compte 46 cas de xanthome localisé.

L'éruption est alors constituée, dans la majorité sinon dans la totalité des cas, par des éléments plans ou maculeux, offrant les caractères énumérés précédemment et dont le siège est si particulier qu'on peut donner à cette forme le nom de *xanthome des paupières*.

Localisées aux paupières et surtout à la paupière supérieure, les macules débutent d'ordinaire au niveau de l'angle interne de l'œil, puis s'étendent et apparaissent des deux côtés, de telle sorte que l'éruption est symétrique.

Il est rare d'observer d'autres localisations; cependant Kaposi a signalé l'extension des macules aux joues, au nez, aux oreilles, au cou; Brachet a vu un malade chez lequel elles se trouvaient à la partie antérieure du thorax; Chambard a relevé un cas curieux de localisation au prépuce et l'on aurait enfin noté la présence de taches sur la muqueuse buccale.

Au début, et quand l'éruption est abondante, le malade ressent quelquefois un peu de prurit et éprouve ensuite quelque gêne dans le mouvement des paupières liée à l'abondance des éléments éruptifs, mais ces troubles fonctionnels sont peu marqués et le plus souvent ils n'existent pas.

Ce sont là les seuls symptômes qui constituent la forme localisée du xanthome vulgaire, car il est de règle que les troubles généraux ou viscéraux soient nuls, sauf en quelques cas exceptionnels où l'on a relevé la coïncidence de l'ictère.

En somme nous avons affaire, en cette forme localisée, à une dermatose des plus bénignes et dont la gravité se réduit à l'ennui que peut causer une éruption de macules jaunâtres en une région très apparente de l'extrémité céphalique.

2° *Xanthome généralisé*. — Il n'en est pas de même pour la forme généralisée dans laquelle des troubles d'origine viscérale viennent se surajouter avec une grande fréquence aux phénomènes éruptifs: deux ordres de symptômes doivent donc être étudiés ici.

a. *Phénomènes éruptifs*. — L'éruption débute dans le xanthome généralisé par les paupières où elle revêt le type maculeux et où elle se montre analogue à celle du xanthome localisé. Il est à noter toutefois que les macules ont plus de tendance à se disséminer sur la face dans la forme généralisée et que, tout en demeurant prédominantes aux paupières, elles se rencontrent souvent au pourtour des autres orifices.

En dehors de la face, on peut observer des macules, mais ce qui domine, c'est le type éruptif élevé ou saillant, dont les lésions plus ou moins nombreuses, plus ou moins volumineuses et habituellement réunies par groupes, affectent des localisations particulières.

Sur le tronc et l'abdomen, peu ou pas de lésions, mais par contre sur les membres, dans la région dorsale, partout où les téguments forment une

saillie qui est plus particulièrement exposée aux pressions et aux frottements, existent des foyers d'élection. C'est donc aux coudes, aux genoux, aux talons, à la plante des pieds, sur le dos des mains et des doigts, aux fesses, aux épaules, que l'on trouvera surtout les éléments papulo-tuberculeux du xanthome généralisé (Fig. 201, 202 et 205).

Dans ces régions, ils se disposent d'une manière symétrique et par petits groupes plus ou moins abondants et irréguliers, occasionnant une gêne notable quand les lésions sont nombreuses et d'épaisseur marquée. Parfois aussi, ainsi que cela existe d'une manière typique dans un cas de Hardaway, les nodosités xanthomateuses sont systématisées et réellement zostérimiformes dans leur disposition; d'autres fois encore elles peuvent former de véritables lignes jaunâtres plus ou moins étendues, lesquelles dessinent, en les exagérant, les plis cutanés; il est enfin des malades, tel celui que Köbner a observé, chez lesquels les nodosités xanthomateuses apparaissent sur un nævus.

En outre, dans cette forme généralisée, il existe fréquemment des localisations muqueuses et internes sur lesquelles j'aurai à revenir à l'occasion de l'anatomie pathologique et dont certaines sont faciles à constater, par exemple aux lèvres, sur les gencives, sur la langue, au niveau de la voûte palatine.

b. *Phénomènes viscéraux*. — Souvent, dans le xanthome généralisé, on observe l'ictère, sur les particularités cliniques duquel je n'ai pas à entrer dans le détail, et la fréquence de ce syndrome est telle qu'il est impossible d'y voir une simple coïncidence. Ainsi, sur 40 cas de xanthome généralisé chez les adultes, Török a compté 24 malades atteints d'ictère et Kaposi donne à ce sujet des chiffres analogues.

On peut donc dire que si, dans le xanthome localisé, l'existence de l'ictère est exceptionnelle, dans la forme généralisée de l'affection, elle constitue au contraire le fait habituel et la règle.



Fig. 205. — Xanthome de la région fessière (Besnier). (Musée de l'hôpital Saint-Louis, n° 1015.)

Précédant l'éruption, ou plus souvent contemporain des lésions cutanées, l'ictère revêt en général la forme chronique et sa durée peut être fort longue, se comptant par mois, voire même par années, tel ce cas de Smith où il persista pendant sept ans.

Quant à l'évolution de l'ictère en lui-même, elle peut être continue ou d'autres fois se faire par poussées successives, entrecoupées d'accalmies, lesquelles sont vraisemblablement sous la dépendance de l'augmentation ou de la rétrocession de lésions viscérales dont je m'occuperai au paragraphe suivant.

Enfin il importe, à côté de l'ictère vrai, de signaler dans le xanthome généralisé, une xanthochromie ou coloration en jaune de la peau qui ne donne pas, comme dans l'ictère, de coloration de la conjonctive bulbaire ni de la muqueuse buccale, au cours de laquelle l'urine ne renferme pas de pigments biliaires et qui ne s'accompagne d'aucune modification appréciable du foie et de la rate. Observée et étudiée par Carry et par E. Besnier⁽¹⁾ qui ont établi sa réalité de la façon la plus nette, cette xanthochromie peut exister seule, ou, comme chez un malade de Besnier, faire suite à un ictère vrai.

Évidemment l'interprétation de ces faits est délicate pour le moment du moins; peut-être cependant faut-il ici admettre l'opinion émise par Hallopeau et Leredde dans leur traité de dermatologie. Ces auteurs pensent qu'il s'agit alors de faits analogues à celui qu'a rapporté Hayem⁽²⁾ et dans lequel il a démontré l'existence de l'ictère sans passage des pigments biliaires dans l'urine, alors que le sérum renferme une quantité de bile minime, décelable néanmoins à l'analyse.

Quoi qu'il en soit, la xanthochromie n'est pas contestable, de sorte qu'il peut y avoir :

Xanthome généralisé sans ictère; xanthome généralisé avec ictère; xanthome généralisé avec xanthochromie; xanthome généralisé avec ictère vrai suivi de xanthochromie.

C. ÉVOLUTION. — Que le xanthome revête la forme localisée ou la forme généralisée, c'est une dermatose qui se développe assez lentement, d'une manière continue ou quelquefois, comme l'a montré Blaschko, par poussées aiguës, mais qui, une fois constituée, persiste indéfiniment. La rétrocession ou la guérison spontanées sont de véritables raretés puisque Török, sur 68 cas de xanthomes généralisés et sur un grand nombre de xanthomes localisés, n'a pu relever que 1 fois la rétrocession et 2 fois la disparition lente, et encore l'observation de l'un de ces cas est-elle douteuse.

II. *Anatomie pathologique.* — 1° ANATOMIE PATHOLOGIQUE MACROSCOPIQUE. — Lorsque l'on fait une coupe sur une lésion xanthomateuse, on voit qu'elle est constituée par une substance jaunâtre, de consistance assez ferme, ne

⁽¹⁾ E. BESNIER et A. DOYON, *Traduct. et annot. de Pathogénie et Traitement des maladies de la peau*, par M. Kaposi, 1891, t. II, p. 524, note 1.

⁽²⁾ HAYEM, *Soc. méd. des hôp.*, 14 mai 1897.

sortant pas au raclage et qui se continue jusqu'aux bords de la lésion, lesquels sont nets et tranchés sans qu'il y ait de transition graduée entre le tissu pathologique et le tissu sain.

Ordinairement ces lésions sont intradermiques, mais nous savons déjà que, dans la forme en tumeurs, leur situation peut être plus profonde et qu'elles peuvent se rencontrer dans le tissu sous-cutané, qu'elles sont même parfois périostiques et périostiques.

D'autre part, dans la forme généralisée, il existe des localisations muqueuses et internes dont l'intérêt est considérable.

Sur les muqueuses, les lésions de xanthome ont été observées un peu partout mais principalement sur les muqueuses digestives. Pye Smith les a constatées sur les lèvres, les gencives, la voûte palatine, l'œsophage et sur la muqueuse angiocholique; avec Moxon il les a vues, sous forme de taches blanches, sous la capsule de Glisson, ou formant des flots parenchymateux au pourtour des canaux biliaires et coïncidant avec la cirrhose hypertrophique. W. Legg et Chambard ont noté le xanthome laryngo-bronchique; Hilton Fagge a rencontré le xanthome des séreuses sur le péritoine périsplénique, périsplénique et il a signalé la localisation à l'endocarde auriculaire, à la tunique interne de l'aorte et à celle de l'artère pulmonaire; Virchow a relevé un cas curieux de lésions sur la cornée et Gaucher avec Herscher en ont cité un autre à peu près semblable; enfin Malassez et Sinety ont trouvé ces mêmes lésions en des cavités kystiques.

Quand il faudra discuter la pathogénie du xanthome et des troubles qui l'accompagnent, nous retrouverons ces lésions internes et dès maintenant nous pouvons prévoir qu'elles donneront l'explication de certains symptômes qui, comme l'ictère, sont liés aux altérations viscérales que ces lésions peuvent engendrer, mais avant d'en arriver là il nous faut étudier l'histologie du xanthome.

2° HISTOLOGIE PATHOLOGIQUE. — D'une manière générale et quelle que soit leur expression objective, les lésions de xanthome vulgaire sont essentiellement constituées par l'infiltration dans le tissu conjonctif de cellules présentant des caractères spéciaux et auxquelles Chambard a donné le nom de *cellules xanthélasmiques*. Quant aux différences qui existent entre les diverses variétés plane, élevée, en tumeurs de la dermatose, elles sont d'ordre secondaire et ne portent aucunement sur le fond même des choses, ainsi que le fait nettement remarquer E. Besnier : « Le processus irritatif, les lésions cellulaires, dit-il, sont identiques dans toutes les formes et variétés, le degré d'altération conjonctive seul varie de l'atrophie à l'hypergenèse et à la sclérose, constituant, avec les conditions de localisation anatomique, les néoformations diverses qui représentent les taches, les plaques, les papules, les tubercules, les variétés mixtes, les tumeurs. »

Ce qu'il importe donc de décrire tout d'abord, c'est l'élément caractéristique des lésions, la cellule xanthélasmique.

Ces cellules forment des amas plus ou moins réguliers, plus ou moins volu-