

La *marche* de la maladie est caractérisée par des rémissions plus ou moins longues et surtout par des aggravations subites, par des crises douloureuses et fébriles (38°,5) de péri-splénite et même de pleurite de voisinage, pendant lesquelles la rate se tuméfie davantage et devient bosselée à la surface.

Malgré les rémissions temporaires, l'évolution est progressive. La durée a été fixée par Strümpell à deux ou trois ans, par Müller à quatre ans et demi. Elle serait plus longue pour M. Gaucher.

Abandonnée à elle-même, la *cachexie splénique*, que traduisent l'anémie profonde, la faiblesse extrême, l'émaciation, l'albuminurie, les œdèmes, les hémorragies, se termine par la mort. Des complications telles que la pneumonie, la congestion pulmonaire, l'ulcère perforant de l'estomac et de l'intestin, peuvent hâter le dénouement fatal. Des hématomésés à répétition, dont j'ai été témoin, peuvent mettre à tout instant la vie du malade en danger. Dans un cas de S. West, on dut faire d'urgence la trachéotomie pour un œdème de la glotte. La plaie opératoire devint la source d'un suintement sanguin que le tamponnement fut impuissant à arrêter et qui, au cinquième jour, amena en quelques minutes la mort du malade par suite de la pénétration du sang dans la trachée. Enfin, l'adénie et la leucocythémie pourraient apparaître à la période terminale (Mosler).

L'intervention chirurgicale a été proposée dans certaines splénomégalias douloureuses et graves. Sur les 40 cas de splénomégalie aleucémique avec rate fixe, dont il a résumé les observations, M. Vanverts (1) compte 11 guérisons. Cinq opérés, revus quelques mois après, jouissaient d'une santé excellente.

Lymphadénie splénique des nourrissons (Anémie pseudo-leucémique de v. Jaksch et Ch. Luzet). — Maladie rare de la première enfance, indépendante de la syphilis et du rachitisme, elle frappe de préférence les nourrissons atteints de troubles gastro-intestinaux. M. Hayem la range dans la leucémie. Pour M. Luzet, elle en serait un avant-stade, au même titre que la splénomégalie primitive.

La pâleur du visage, l'attitude abandonnée et l'immobilité de l'enfant qui, trop jeune pour marcher, garde le décubitus horizontal, la faiblesse de la voix et du cri, l'amaigrissement des membres, le développement du ventre, la proéminence de l'hypocondre gauche, sont les caractères les plus saillants de l'anémie pseudo-leucémique.

La *rate* hypertrophiée, visible quelquefois, toujours facilement perceptible à la palpation, forme dans le flanc gauche une tumeur volumineuse, mate, dure, oblique en bas et en dedans, limitée en avant par un bord tranchant présentant des incisures, capable d'atteindre la crête iliaque. Le foie déborde les fausses côtes de deux à trois travers de doigt. Quelques rares veinules dilatées sillonnent la

(1) J. VANVERTS, De la splénectomie. Th. de Paris, 1897.

paroi abdominale; mais le ventre reste souple et sans ascite. Les fonctions digestives sont souvent troublées.

L'examen du *sang* fournit des renseignements très précieux pour le diagnostic.

L'anémie globulaire est grave, intense; le chiffre des globules varie de 2712 000 (Luzet) à 1 300 000 et même 820 000 (v. Jaksch). La valeur globulaire tombe de plus de moitié, 0,50 à 0,57. Les hémato-blastes sont moins nombreux qu'à l'état normal. MM. Hayem et Luzet ont signalé la présence de globules rouges à noyau. Mais tandis que, dans les autres formes d'anémie infantile, les noyaux sont ronds, petits, fortement colorés, ici les noyaux sont en général volumineux, pâles, en voie de division. D'après M. Luzet, le nombre relativement grand des cellules rouges, la fréquence et la beauté des formes karyokinétiques permettent d'admettre, au moins dans une certaine mesure, la multiplication de ces éléments dans le sang.

L'augmentation des globules blancs (1) est tantôt modérée, 17 000, 33 000, tantôt considérable, 90 000; elle subit des fluctuations et même une progression ascendante passant, en l'espace de six mois, de 84 000 à 192 000. Les petits leucocytes à noyau fortement coloré (lymphocytes) sont les plus nombreux. Mais on trouve plus de leucocytes éosinophiles, plus de leucocytes à noyau segmenté, à protoplasma hyalin, que dans les autres anémies infantiles (Ch. Luzet).

Cette maladie aboutit à la mort dans un délai de six mois à un an, lorsqu'elle n'est pas abrégée encore par une complication pulmonaire ou intestinale (entérite cholériforme). Dans un cas, v. Jaksch a vu l'anémie pseudo-leucémique se transformer en leucocythémie (190 000 globules blanc par millimètre cube). La tuméfaction des ganglions, l'œdème cachectique, les pétéchies, les troubles respiratoires et la cyanose précédèrent de peu la mort de l'enfant. Le seul cas de guérison qu'on ait publié est discutable.

Lymphadénie intestinale. — Elle s'observe en général de 20 à 30 ans, mais on l'a rencontrée aussi à 60 ans et chez un enfant de 19 mois.

Au milieu d'une santé parfaite se déclare, avec ou sans coliques, une diarrhée qui, après quelques jours ou quelques semaines, cesse spontanément, pour revenir bientôt. Ces *crises de diarrhée intermittente* se renouvellent plusieurs fois sans raison apparente. A un moment donné, les forces commencent à faiblir, l'amaigrissement devient manifeste, le teint pâlit, les pieds enflent légèrement le soir. Il n'existe, il est vrai, aucune douleur, sauf une sensation de brûlure au creux épigastrique; l'appétit est conservé, parfois même augmenté. Mais la langue est sale, recouverte d'un enduit épais, les vomissements viennent par crises, le ventre grossit, quelques veines

(1) Le chiffre normal, chez l'enfant, est de 10 à 12 000 (Hayem).

se dessinent autour de l'ombilic, un peu d'ascite apparaît, pas assez cependant pour ne pas permettre de constater soit une rénitence profonde, soit une plaque, une tumeur mal délimitée, médiane, ombilicale ou mésentérique, soit une *tumeur* marronnée formée de ganglions hypertrophiés et de néoplasies intestinales (forme néoplasique). Le foie, la rate, les ganglions périphériques ne dépassent pas le volume normal, sauf parfois à la période terminale.

La fièvre est rare; lorsqu'elle existe, elle est intermittente, à exacerbations vespérales (39, 40°).

Enfin, après une période de quatre mois, deux ans, peut-être davantage, l'allure se précipite, la diarrhée devient incessante, l'œdème gagne les bourses et la paroi abdominale, des taches purpuriques apparaissent, la *cachexie* fait des progrès rapides et se termine par la mort, que hâtent parfois des complications pulmonaires (broncho-pneumonie, œdème pulmonaire, épanchement pleural), une perforation intestinale (Jardet); jamais l'occlusion intestinale ne se produit. On croit à une tuberculose entéro-péritonéale et on trouve à l'autopsie une lymphadénie intestinale mésentérique. Cette *forme chronique* peut s'observer chez l'enfant.

Dans la *forme aiguë*, le malaise général s'accuse dès le début; la langue est sale, la diarrhée persistante, les vomissements sont presque quotidiens; la fièvre est continue avec recrudescence vespérale, le pouls fréquent, les traits tirés; des hémorragies, épistaxis, purpura, hématuries, se produisent; bientôt les forces déclinent et la mort ne tarde pas à arriver. La fièvre, les épistaxis, la diarrhée, la tuméfaction de la rate, font penser à une dothiéntérie. Si l'apyrexie est complète, on croit à une tuberculose, seule capable *à priori* d'expliquer une pareille diarrhée et la déchéance si rapide des forces. Et la vérification anatomique démontre l'erreur, souvent excusable.

Lymphadénie amygdalienne. — Elle se présente au début sous les apparences d'une *hypertrophie simple*, dont elle ne se distingue ni par la forme, ni par la couleur, ni par la consistance: aussi l'erreur de diagnostic est-elle presque inévitable à cette période [Broca (1)]. Peu à peu les tonsilles deviennent énormes, l'amygdale linguale se tuméfie, les troubles de la déglutition et de la respiration s'accusent; des accès de suffocation surviennent. En même temps les ganglions sous-maxillaires se prennent; ceux de l'aîne, de l'aisselle se développent à leur tour. L'hypertrophie de la rate, la leucocytose peuvent faire défaut.

Le tissu des amygdales est friable, grisâtre, semblable à la substance grise du cerveau (Panas). Intervient-on, la *tumeur se reproduit*, devient frangée sur les bords, ulcéreuse.

Parfois une *rétrocession temporaire* des accidents se produit sous

(1) BROCA, Clinique médicale, 18 février 1879.

l'influence de la médication arsenicale (1). La mort est néanmoins fatale après un ou deux ans; elle est la conséquence de la cachexie ou d'un accès de suffocation.

Lymphadénie testiculaire. — Unilatérale ou bilatérale, occupant tantôt le testicule, tantôt l'épididyme, envahissant quelquefois les deux en respectant la peau, la *tumeur* a une consistance ferme qui rappelle le cartilage, et un volume modéré. Souvent elle provoque des irradiations douloureuses dans les cuisses et les reins. La leucocytose ne s'est pas élevée au delà de 19350 globules blancs contre 2967090 globules rouges (Du Castel).

La généralisation du lymphadénome, fatale à un moment donné, n'est pas toujours aussi précoce, aussi rapide que le disent MM. Monod et Terrillon. La *durée* peut être de trois ans, cinq ans, sept ans (Letulle), neuf ans (Terrillon). Après castration, le mal peut *récidiver* dans la cicatrice et déterminer la mort en quelques mois (Quénu).

Lymphadénie cutanée. — Les recherches histologiques de MM. Ranvier, Debove, ont permis de considérer le mycosis fongoïde, décrit par Alibert et Bazin, comme un lymphadénome; des examens plus récents faits par M. Leredde (2) confirment cette manière de voir; mais il est juste d'ajouter que divers auteurs soutiennent une opinion contraire (Brocq (3), Gaucher (4), etc.).

On a décrit trois types principaux de *mycosis fongoïde*: 1° le type d'Alibert et de Bazin; 2° le type à tumeur d'emblée de Vidal et Brocq; 3° un type que Kaposi considère comme la véritable lymphadénie cutanée (lymphodermia perniciososa).

Le premier type, dont la description a été esquissée par Alibert et complétée par Bazin, comprend trois phases successives: 1° la période eczématiforme; 2° la période lichénoïde ou période de mycosis confirmé; 3° la période de tumeurs. On pourrait également décrire une quatrième période, ulcéreuse.

La première période est caractérisée par l'apparition d'*érythèmes variés*, dits *prémycosiques*, ressemblant à de l'urticaire, surtout à l'eczéma sec, quelquefois à l'eczéma papuleux ou marginé, à la dermatite exfoliatrice, au psoriasis, au lichen ruber, à une érythro-

(1) CARTAZ, Après trois ou quatre mois de traitement par la liqueur de Fowler (20 gouttes par jour), M. Cartaz a constaté une diminution de près d'un tiers du volume des amygdales, mais non de l'adénopathie. Il n'y avait ni hypertrophie de la rate, ni leucocytose (Congrès de laryngologie, 1895).

(2) E. LEREDDE, Contribution à l'histologie du mycosis fongoïde (*Soc. de dermat.* 1894). — LEREDDE et E. WEIL, Étude histologique de trois cas de mycosis fongoïde terminés par la mort (*Archives de méd. expérimentale*, janvier 1898). — MALHERBE, Du mycosis fongoïde et spécialement des érythrodermies prémycosiques. Th. de Paris, 1895.

(3) BROCCQ, Qu'est-ce que le mycosis fongoïde? (*Gaz. hebdomadaire de méd. et de chir.*, 2 avril 1886).

(4) GAUCHER, Traité de médecine et de thérapeutique, t. III, p. 885.

dermie scarlatiniforme, à un érythème bulleux, etc. Ces érythèmes prémycosiques, plus ou moins prurigineux, ont tendance à se généraliser. Ils s'accompagnent d'un épaissement de la peau qui va croissant et finit par provoquer l'apparition de *plaques lichénoïdes* irrégulières, susceptibles comme les érythèmes, mais à un moindre degré, de rétrocession, passagère, soudaine, inespérée.

A leur niveau apparaissent des *tumeurs* d'un rouge vif le plus souvent, parfois d'un rouge sombre un peu violacé, plus rarement d'un blanc jaunâtre. Elles peuvent *s'ulcérer* et se détruire ainsi, ou bien se résorber spontanément et disparaître sans laisser la moindre trace de leur existence, souvent pour réapparaître ailleurs (Brocq).

Les trois phases peuvent s'observer en même temps chez le même malade.

A la longue, la santé générale finit par s'altérer. Il survient de l'amaigrissement, de la faiblesse, des troubles digestifs, une diarrhée incoercible, de la cachexie, et la mort arrive dans le marasme ou par une complication. La guérison est exceptionnelle.

A côté de ce type bien défini, MM. Vidal et Brocq ont décrit un type caractérisé par des *tumeurs primitives d'emblée*, d'apparence mycosique, se formant d'emblée sur la peau saine ou se développant peu à peu sur des taches ovales ou arrondies, légèrement saillantes; dans quelques cas fort rares, ces tumeurs figurent des croissants ou des arcs de cercle (1).

D'après M. Hallopeau, les *adénopathies*, constantes et volumineuses dans les formes érythrodermiques, peuvent faire complètement défaut dans les cas où il n'y a que des tumeurs, alors même qu'elles sont très volumineuses et ulcérées (2).

Le type décrit par Kaposi consiste en une *infiltration générale des téguments* avec teinte d'un rouge bistre et prurit intense. La cachexie est rapide et se termine par la mort.

Lymphadénie osseuse. — Pour Zenker et Pepper, la symptomatologie de la lymphadénie osseuse pure se confondrait avec celle de l'*anémie pernicieuse progressive*.

La lésion myélogène peut exister sans leucocytémie concomitante; les altérations lymphadéniques du tissu médullaire des os coïncident alors avec des lymphadénomes des ganglions, de l'intestin, de la rate, etc.

LYMPHADÉNIE LEUCÉMIQUE. — LEUCOCYTÉMIE.

Il existe trois grandes formes de lymphadénie leucémique : la *leucémie splénique*, la *leucémie ganglionnaire*, la *leucémie myélogène*.

(1) BROCC, Traitement des maladies de la peau, p. 549.

(2) HALLOPEAU, Sur les caractères cliniques du mycosis fongoïde (Soc. de dermat., avril 1894).

Les leucémies *intestinale*, *cutanée*, *amygdalienne* sont exceptionnelles à l'état de pureté. On n'a pas observé de lymphadénie testiculaire leucémique.

D'ailleurs les formes pures de leucémie splénique ou ganglionnaire sont peu communes, à plus forte raison de leucémie myélogène. D'ordinaire la leucémie splénique s'accompagne, après un certain temps, de tuméfaction des ganglions et de lésions osseuses : la leucémie est à la fois splénique, ganglionnaire, osseuse. Elle peut finir par être également amygdalienne, intestinale, cutanée, en vertu de la tendance qu'a le processus lymphadénique à se généraliser.

Quant aux lésions de la moelle des os, elles s'observeraient à l'autopsie dans la majorité des cas (Neumann), alors même que le diagnostic clinique ne permettrait pas de les soupçonner.

La forme complexe, splénique et ganglionnaire ou généralisée, est donc la plus fréquente. Elle répond aux premières observations de Virchow et de Bennett et doit être prise pour type de description.

Leucémie ganglionnaire, splénique, osseuse, intestinale, cutanée. — Il est inutile d'insister longuement sur les variétés de leucémie. Les plus fréquentes sont les **formes ganglionnaire, splénique et myélogène**. Elles constituent le plus souvent des modes de début de la forme commune.

Lorsqu'elles restent pures, au tableau de la lymphadénie ganglionnaire splénique et osseuse, que nous connaissons, s'ajoutent les signes propres de l'anémie leucémique, dont les caractères seront décrits plus loin.

Les *leucémies cutanée et intestinale* sont exceptionnelles.

Dans l'observation classique de Béhier, la **leucémie intestinale** ne se manifesta que par des phénomènes généraux : perte des forces, pâleur, amaigrissement progressif. Il n'y eut ni diarrhée, ni vomissements, ni hémorragies, ni albuminurie, ni fièvre. Et quatre mois après le début, le malade succomba aux progrès d'une cachexie que rien n'expliquait en dehors de l'examen du sang : les leucocytes étaient en nombre à peu près égal avec les hématies. L'hypertrophie de la rate et des ganglions faisait défaut. Seule existait une tuméfaction lymphadénique de l'intestin grêle, que Gilly rattache à la variété folliculo-hypertrophique.

On a rapporté quelques exemples de **leucémie cutanée** (Kaposi, Biesiadecki, Riehl, etc.). Chez une femme de trente-neuf ans, Kaposi vit se développer un eczéma diffus de la peau, prurigineux, avec infiltration cutanée généralisée. Des nodules disséminés se formèrent et ne tardèrent pas à s'ulcérer. Alors apparut la leucémie (lymphodermia perniciosa). Dans le cas de Riehl, il s'agissait d'une femme de cinquante-sept ans, dont l'affection débuta, en 1889, par une éruption eczémateuse occupant presque tout le corps. La peau