

Description clinique. — Les enfants atteints de cette difformité ont, dès leur naissance, le tégument tout entier recouvert de productions épidermiques souvent épaisses, parcourues par des fissures plus ou moins profondes.

Dans les cas les plus accusés, le visage est absolument hideux, la bouche est ouverte, les lèvres sont le siège de fissures circulaires ou radiées et profondes, le nez est aplati, les paupières largement ouvertes laissent saillir le globe oculaire sous la forme d'un bourgeon rouge et mollasse; les membres et le tronc sont immobilisés par une carapace dure et profondément craquelée. Souvent il existe des malformations viscérales.

A ce degré l'ichthyose fœtale n'est pas compatible avec la vie et l'enfant meurt en quelques heures ou quelques jours, succombant soit à l' inanition que détermine l'immobilité de ses lèvres, soit aux infections qui ont pour origine les fissures des téguments.

Mais, à côté de ces formes très accusées, il en est de plus légères, qui permettent la survie : à la naissance, l'enfant a le tégument tout entier lisse et vernissé, un peu épais, parfois parcouru par quelques fissures superficielles; souvent il y a de l'ectropion, parfois une hernie de la conjonctive bulbaire. Au bout de quelques jours ou de quelques semaines, on voit les squames devenir apparentes, le visage prend un aspect presque normal.

A un âge plus avancé, le sujet a l'aspect de l'ichthyose vulgaire, serpentine; mais il en diffère par la présence de squames et de productions cornées souvent très considérables dans les plis articulaires, par la conservation de la sécrétion sudorale.

L'ichthyose fœtale est donc compatible avec la vie, ainsi que le montrent [les observations de Hallopeau, Thibierge et Darier.]

Anatomie pathologique. — Dans les formes intenses, rapidement mortelles, de l'ichthyose fœtale, les lésions consistent en une hyperkératose considérable.

Dans 5 cas de la forme atténuée, compatible avec l'existence, Darier (Communication orale) a vu la couche cornée de l'épiderme atteindre une épaisseur énorme, formée de lamelles cornées remarquablement denses et cohérentes et contenant moins de graisse qu'à l'état normal; la couche granuleuse était très développée et riche en éléidine, le corps muqueux épaissi, les papilles allongées et élargies, irrégulières en certains points. Dans le derme, on voyait des cellules rondes assez nombreuses autour des vaisseaux du corps papillaire, avec intégrité des trames conjonctives et du réseau élastique, et présence de graisse sous forme de gouttelettes ou de grosses gouttes dans le corps papillaire et même dans les papilles. L'hyperkératose se prolongeait profondément dans les entonnoirs folliculaires; les glandes sébacées étaient atrophiées, l'épithélium sécréteur des glandes sudoripares tuméfié et trouble, mais non totalement dépourvu de granulations grasses.

Comme le fait remarquer Darier, la plupart de ces lésions peuvent s'observer dans les formes graves d'ichthyose vulgaire; mais les modifications dans la répartition de la graisse qui a dans le derme une localisation anormale et est très diminuée dans l'épiderme, donnent aux altérations anatomiques de l'ichthyose fœtale un cachet spécial.

Nature et étiologie. — L'ichthyose fœtale est manifestement une difformité

cutanée; elle n'est pas héréditaire et il est exceptionnel d'en rencontrer plusieurs exemples dans une même famille. Mais elle coïncide souvent avec des difformités chez le sujet qui en est porteur, ou chez d'autres enfants de la même famille.

Elle n'a pas de rapport avec l'ichthyose vulgaire. Peut-être est-elle, dans quelques cas, en relation avec l'hérédité syphilitique.

Traitement. — Les enfants atteints d'ichthyose fœtale doivent être placés dans la couveuse, plongés plusieurs fois par jour dans des bains faiblement antiseptiques, de préférence boriqués, et tenus avec une propreté rigoureuse. Ils doivent être nourris à la cuiller.

Lorsque l'ichthyose fœtale est compatible avec l'existence et que le sujet qui en est porteur est âgé de quelques mois ou plus, il doit être soumis au même traitement que s'il était atteint d'ichthyose vulgaire.

III

XÉRODERMIE PILAIRE

Définition. — La xérodémie pileire ou kératose pileire [est caractérisée par des saillies cornées occupant le pourtour des poils, et par une atrophie plus ou moins complète du poil; cette affection, à évolution très lente, aboutit à la destruction du follicule pileire et à la production de cicatrices.

Elle a encore été désignée sous les noms de lichen pileire, d'ichthyose folliculaire, de cacotrophie des follicules, d'ulérythème ophryogène.

Description. — L'élément primordial de la xérodémie pileire est une saillie conique ou légèrement aplatie, de coloration grisâtre, de 1 millimètre de diamètre environ, de consistance ferme. A son centre, on voit le plus souvent l'extrémité d'un poil; par pression de la base de la saillie, on fait sortir le poil qui est atrophié, court, aminci, souvent contourné sur lui-même.

La peau sur laquelle reposent ces saillies a une coloration tantôt normale, tantôt rouge, que l'on aperçoit par transparence à travers l'élément corné; d'où deux variétés de l'affection : xérodémie blanche et xérodémie rouge, cette dernière correspondant à une irritation provoquée par la présence des productions kératosiques et à une vascularisation souvent apparente sous forme de fines dilatations variqueuses des capillaires.

L'élément kératosique, enlevé par le grattage ou détaché par les frottements, laisse à sa place une légère dépression, de coloration rosée, sur laquelle il peut se reproduire. Au bout d'un temps variable, il tombe définitivement et on voit à sa place une cicatrice blanche, lisse, à peine déprimée, ne dépassant pas 1 millimètre de largeur, dont la présence permet le diagnostic rétrospectif de l'affection.

Sauf dans les cas de xérodémie pileire rouge du visage, où il existe parfois un léger degré de prurit, on n'observe dans cette affection aucun trouble fonctionnel; rien n'attire l'attention sur elle; elle est découverte par hasard.

Les lésions de la xérodémie pileire peuvent être disséminées; le plus souvent elles forment des placards hérissés de cônes cornés rapprochés les uns des autres à la distance normale des follicules pileires de la région; en passant la

main sur ces surfaces, on éprouve la sensation d'une râpe. Sur ces plaques, on peut voir, à côté des cônes cornés apparents, les cicatrices résultant de l'évolution d'éléments anciens.

La xérodémie pileaire a des sièges de prédilection. Elle occupe le plus ordinairement la face postérieure des bras dans ses deux tiers inférieurs, où elle revêt son aspect le plus caractéristique, la région postéro-externe des cuisses, les mollets, la partie interne des jambes, souvent aussi la saillie de l'apophyse épineuse de la septième vertèbre cervicale.

A la face, où elle est plus rare et où elle ne s'observe pour ainsi dire jamais sans exister aux membres, elle occupe surtout la région des sourcils et le front; elle y revêt des caractères atténués, les saillies cornées sont moins volumineuses, mais souvent très serrées, reposent sur une base rouge et aboutissent à l'atrophie du follicule et à la formation de petites cicatrices blanches⁽¹⁾.

Au cuir chevelu, elle est plus rare encore et se traduit par la présence de cônes cornés péripilaires, souvent très nombreux et très rapprochés, différant des productions séborrhéiques par leur adhérence, leur sécheresse et par d'importantes altérations des cheveux eux-mêmes. L'atrophie des follicules se traduit par un développement irrégulier du poil, qui tantôt atteint son volume normal et tantôt reste au-dessous de celui-ci; ces alternatives de développement complet et incomplet donnent au cheveu un aspect moniliforme très remarquable. L'atrophie folliculaire peut aller plus loin et arrêter la croissance du poil: il en résulte une alopecie, affectant souvent la forme de plaques irrégulières ou de clairières au niveau desquelles la peau est recouverte de cônes épidermiques ou parsemée de petites cicatrices².

Marche. — La xérodémie pileaire débute généralement dans le jeune âge: elle est déjà apparente chez des enfants de 2 ans et atteint généralement son développement complet sur les membres vers l'âge de 10 ans, plus tard à la face et au cuir chevelu. A l'âge adulte, elle devient moins apparente; on la rencontre rarement à l'état d'activité chez les sujets âgés, où elle ne se traduit plus que par des cicatrices peu apparentes et appréciables seulement à un examen attentif.

Anatomie pathologique. — Les cônes cornés de la xérodémie pileaire sont constitués par une accumulation de cellules épidermiques ayant en grande partie conservé leur noyau et situées au-dessus de l'orifice folliculaire. Il en résulte que cet orifice est oblitéré et obstrué; le poil ne peut plus sortir du follicule; celui-ci, secondairement, subit une réaction inflammatoire aboutissant au développement d'une infiltration cellulaire plus ou moins prononcée à la périphérie. Ces lésions inflammatoires déterminent une sclérose cicatricielle périfolliculaire, d'où la terminaison de la maladie lorsque le follicule est complètement détruit.

Nature et étiologie. — Bien que la xérodémie pileaire ne reste pas stationnaire, qu'elle subisse une évolution plus ou moins rapide, mais toujours apparente, elle doit être considérée comme une malformation cutanée, très voisine de l'ichthyose avec laquelle on la voit souvent coïncider. Les phénomènes

(1) TAENZER, Ueber das Ulerythema ophryogenes. *Monatshefte f. prakt. Dermatol.*, 1889, t. VIII, p. 497.

(2) BROCO, Notes pour servir à l'histoire de la kératose pileaire. *Annales de Dermatologie*, 1890 p. 25, 97 et 222.

inflammatoires qui l'accompagnent et constituent sa manière d'évoluer sont secondaires et résultent du siège même de la malformation.

Cette lésion est, comme l'ichthyose, très souvent héréditaire et familiale; l'hérédité est surtout remarquable dans les formes accentuées; les formes atténuées sont d'une extrême fréquence qui rend moins net le rôle de l'hérédité dans leur production.

Il est d'observation courante que les formes intenses de la xérodémie pileaire des membres se rencontrent surtout chez les sujets lymphatiques, d'où le nom d'ichthyose des strumeux qui lui a été parfois donné.

Les localisations faciales, plus rares, sont souvent favorisées ou tout au moins accentuées par toutes les causes qui produisent la congestion habituelle du visage: troubles dyspeptiques, troubles menstruels, etc.

Diagnostic. — La xérodémie pileaire est facile à reconnaître; l'aspect, la consistance, le siège des lésions, l'absence de prurit permettent de la distinguer de toutes les affections qui offrent quelque ressemblance avec elle.

Aux membres, le *pityriasis rubra pileaire* pourrait prêter à la confusion; mais il a une marche plus rapide, les cônes cornés péripilaires sont plus nombreux, plus rapprochés, souvent plus larges, tronqués à leur sommet et centrés par un poil nettement apparent ou coupé; dans le *pityriasis rubra pileaire*, la face dorsale des phalanges des doigts est le siège de lésions caractéristiques qui font défaut dans la xérodémie pileaire, tandis que celle-ci a une prédilection pour la face externe des membres.

A la face, la confusion peut être faite avec le *lupus érythémateux*, mais celui-ci a une marche extensive qu'on n'observe pas dans la xérodémie; ses lésions sont le plus souvent arrondies, recouvertes de squames larges, les cicatrices y sont également plus larges que dans la xérodémie.

La *couperose* pourrait être confondue avec la xérodémie pileaire, mais elle occupe surtout le centre des joues et le nez, les varicosités y sont plus volumineuses; on observe souvent des poussées pustuleuses et on ne voit pas de cicatrices comme dans la xérodémie.

Au cuir chevelu, la présence de squames et de cônes à la base des poils, l'aspect moniliforme très accusé de ceux-ci, la longue durée de l'affection distinguent l'alopecie xérodémique de la *pelade*; l'apparence cicatricielle moins accusée la distingue des alopecies liées à des *folliculites dépilantes* ou consécutives au *favus*.

Traitement. — Le traitement de la xérodémie pileaire est très analogue à celui de l'ichthyose.

A l'intérieur, on administrera l'huile de foie de morue, l'iode de fer l'arsenic, en raison des troubles des fonctions glandulaires de la peau et souvent aussi en raison de l'état général des malades.

Localement, on aura recours aux bains, aux frictions avec des savons simples ou additionnés de pierre ponce ou de soufre, suivies d'onctions grasses.

On peut encore employer des pommades soufrées et résorcïnées dans la xérodémie des membres.

Pour la xérodémie de la face, ces traitements, les applications de pommades à l'ichthyol, à l'acide salicylique, quelquefois les frictions au savon mou de potasse peuvent également être utiles, à condition que leur emploi soit surveillé

et cessé s'il survient des phénomènes d'irritation trop intenses. Contre ceux-ci, s'ils se produisent, on emploiera les pommades calmantes et anodines, à l'oxyde de zinc, etc.

Dans les cas où la vascularisation est très prononcée, on peut recourir aux scarifications linéaires.

Dans la xérodémie du cuir chevelu, on peut également employer les pommades soufrées.

IV

XERODERMA PIGMENTOSUM

Définition. — Kaposi a décrit, en 1870, sous le nom de xeroderma pigmentosum, une affection cutanée caractérisée par le développement, sur les parties découvertes, de taches pigmentaires, d'atrophie cutanée avec télangiectasies et de tumeurs épithéliales.

Cette affection a reçu des noms très divers : mélanose lenticulaire progressive (F.-J. Pick), liodermie essentielle avec mélanose et télangiectasies (Neisser), atrophodermie pigmentaire (R. Crocker)⁽¹⁾.

Description. — Les taches pigmentaires, qui sont généralement la première manifestation du xeroderma pigmentosum, ont une coloration variant du jaune au brun foncé; elles ressemblent aux taches de lentigo par leurs dimensions mais en diffèrent par leur forme plus irrégulière et souvent anguleuse. Elles peuvent être en petit nombre ou très abondantes.

Dans l'intervalle de ces taches, la peau est le siège de dilatations vasculaires sous forme généralement de stries irrégulières, de points ou d'étoiles, ou de plaques d'étendue variable.

Ces télangiectasies disparaissent ou deviennent moins apparentes à mesure que la maladie progresse et, en même temps, la peau s'atrophie, se rétracte, se plaque sur les parties sous-jacentes, l'épiderme devient mince, cassant, se fendille, et desquame par places en petites lamelles.

A ces lésions s'ajoutent, à une période plus avancée, de petites tumeurs épithéliales, aplaties d'abord et analogues à des verrues séniles; ces tumeurs peuvent tomber, s'exfolier et laisser à leur suite des cicatrices plus ou moins larges sans tendance à la récurrence; mais, au bout d'un temps variable, on voit une ou plusieurs de ces tumeurs prendre un développement plus considérable, s'ulcérer, envahir une étendue considérable de la face et offrir la marche des tumeurs malignes dont elles partagent la terminaison.

Les quatre éléments symptomatiques qui caractérisent le xeroderma pigmentosum sont réunis en proportions variées sur le visage, le cou, les oreilles, le dos des mains et les avant-bras, exceptionnellement sur les jambes et le dos des pieds.

Par suite de l'atrophie et de la rétraction dermiques, on voit survenir à une période avancée des déformations : amincissement du nez, rétrécissement des

⁽¹⁾ KAPOSI, Xeroderma pigmentosum. *Wiener medizinische Jahrbücher*, 1882; traduct. in *Annales de Dermat.*, 1885, p. 29. — E. VIDAL. De la dermatose de Kaposi (Xeroderma pigmentosum). *Annales de Dermat.*, 1885, p. 621. — P. ARCHAMBAULT. De la dermatose de Kaposi (Xeroderma pigmentosum). *Thèse de Bordeaux*, 1889-1890.

narines et de l'orifice buccal, ectropion entraînant des lésions de nutrition de l'œil.

La marche du xeroderma est lente. Il débute le plus souvent dans le jeune âge, est souvent apparent dès la première ou la deuxième année, et devient par la suite de plus en plus prononcé pour aboutir à la formation de tumeurs bénignes vers l'âge de 5 ou 6 ans et se terminer par les progrès d'une tumeur maligne vers l'âge de 15 à 25 ans. Dans quelques cas, on l'a vu ne devenir apparent ou tout au moins n'être remarqué qu'à l'âge de 5 ou 6 ans et même, dans des cas douteux il est vrai, chez des adultes. Exceptionnellement les sujets atteints de xeroderma peuvent atteindre l'âge de 50 à 55 ans.

La marche de l'affection est exaspérée par l'influence des causes extérieures, l'exposition au soleil, à l'air et surtout au vent; aussi a-t-elle une gravité plus considérable chez les campagnards.

Anatomie pathologique. — Les lésions histologiques du xeroderma pigmentosum consistent d'une part en une prolifération conjonctive papillaire accompagnée de dilatations vasculaires et suivie de la rétraction du derme, d'autre part en une prolifération épithéliale, aboutissant à la production de lésions ayant les caractères du carcinome. Les tumeurs malignes seraient quelquefois des sarcomes, comme dans un cas de Pick; cependant la ressemblance de certaines tumeurs épithéliales, en particulier des carcinomes secondaires aux nævi, avec les sarcomes doit rendre très réservé dans l'interprétation de ces faits. Quant au pigment contenu dans les taches, il a les caractères histologiques du pigment mélanique.

Étiologie et nature. — Le xeroderma pigmentosum est une maladie de famille, atteignant simultanément plusieurs frères ou sœurs, ou plusieurs cousins : il est tout à fait exceptionnel d'en rencontrer un seul exemple dans une famille. La consanguinité des parents a été notée dans plusieurs cas (Pringle, Thibierge, etc.). On a noté à plusieurs reprises une hérédité cancéreuse.

Le caractère familial, d'une part, le développement dans le jeune âge, d'autre part, concordent pour le faire considérer comme une difformité cutanée, vraisemblablement une difformité épidermique avec retentissement dermique secondaire.

Le développement des tumeurs malignes, évolution normale du xeroderma, n'est pas contraire à cette idée, car les nævi sont souvent le siège de transformations analogues; il y est seulement plus précoce et plus constant.

Diagnostic. — Le xeroderma pigmentosum peut être confondu avec le lentigo, mais celui-ci se développe plus tardivement, ne s'accompagne pas de dilatations vasculaires et d'atrophie dermique, non plus que de tumeurs.

La sclérodémie peut simuler le xeroderma; mais, si la sclérose cutanée peut s'accompagner de télangiectasies, elle ne coïncide jamais avec des taches pigmentaires limitées ni avec des néoplasies épidermiques.

Traitement. — Les sujets atteints de xeroderma pigmentosum doivent être soustraits à toutes les causes d'irritation tégumentaire, entre autres à l'action prolongée du soleil et du vent qui exagèrent et aggravent leurs lésions; leurs téguments doivent être soigneusement tenus propres.

Lorsqu'il se développe des tumeurs, elles doivent être dès leur début traitées

comme les épithéliomas cutanés, soit par les procédés qui en amènent l'exfoliation si elles sont très superficielles, soit par la destruction ou l'ablation si elles atteignent un certain volume.

V

NÆVI

Définition. — On donne le nom de nævus à toute altération cutanée, congénitale et circonscrite, caractérisée par le développement exagéré d'un quelconque des éléments normaux de la peau.

Les nævi, quoique toujours d'origine congénitale, ne sont pas fatalement stationnaires : ils se développent en proportion de l'accroissement du corps; ils peuvent même, ainsi qu'y ont insisté particulièrement E. Besnier et Hallopeau, continuer à se développer après la fin de la croissance, ou se développer dans des proportions plus considérables que ne le comporte l'accroissement général du corps; ils peuvent subir diverses transformations et dégénérescences.

Les nævi sont fréquents, à tel point que chez presque tous les sujets on en peut rencontrer un nombre plus ou moins considérable; chez certains ils acquièrent, par leurs dimensions, par leur siège sur des régions découvertes ou par leur multiplicité, une importance véritable et deviennent une infirmité réelle.

Division. — Le groupe des nævi comprend un certain nombre de formes anatomiques décrites à tort dans des chapitres différents par la plupart des auteurs.

Ce sont : 1° les nævi vasculaires; 2° les nævi pigmentaires; 3° les nævi verruqueux; 4° les nævi molluscoïdes; 5° certaines tumeurs d'origine congénitale.

Le plus souvent, lorsque les nævi sont multiples, les diverses formes s'associent entre elles soit en des régions différentes, soit dans les mêmes régions et le plus souvent simultanément sur toutes les régions du corps : souvent aussi ils affectent une symétrie plus ou moins nette.

Les diverses formes de nævi, principalement les nævi vasculaires, pigmentaires et verruqueux, ont, lorsqu'ils atteignent des dimensions un peu considérables, tendance à revêtir des formes topographiquement systématisées : on les voit alors fréquemment rappeler la disposition des lésions cutanées du zona, et occuper la zone de distribution d'un filet nerveux ou d'un nerf; l'étude plus précise de ces nævi systématisés zostériformes permet souvent de reconnaître qu'ils affectent la même distribution que les troubles sensitifs cutanés consécutifs à des lésions des racines rachidiennes, ou, en d'autres termes, que, suivant la théorie proposée par Brissaud pour un certain nombre de troubles nerveux, ils reproduisent la division métamérique de l'organisme.

Pour Philippson, certains nævi verruqueux correspondent non pas aux territoires de distribution cutanée des nerfs et des racines nerveuses, mais aux limites des territoires cutanés des nerfs (lignes de Voigt).

Les nævi vasculaires présentent des variétés nombreuses au point de vue de la coloration, de la saillie et de l'état de la peau qui les recouvre. Les uns forment une simple tache rouge ou rosée, non saillante, mal limitée sur ses bords (*nævi érythémateux*), disparaissant par la pression : le type est fourni par les taches rouges que l'on rencontre si fréquemment à la nuque des jeunes enfants et qui,

plus tard, s'atténuent ou sont cachées par les cheveux. D'autres sont de coloration rouge plus ou moins foncée ou bleuâtre et font une saillie plus ou moins apparente au niveau de laquelle la peau peut être soit lisse, soit irrégulière, presque papillomateuse (*nævus frambœsiforme*). Leurs dimensions sont variables : parfois ils ne dépassent pas le volume d'une tête d'épingle, sur l'abdomen par exemple; sur le visage, ces nævi punctiformes sont souvent le centre de petites dilatations vasculaires divergentes (*nævi stellaires*). Souvent ils sont plus saillants et plus étendus comme dans la variété à laquelle on donne le nom de *tumeurs érectiles*; ils peuvent acquérir des dimensions considérables, principalement à la face que ces « taches de vin » défigurent horriblement. Les vaisseaux qui se rendent aux nævi vasculaires peuvent se dilater et atteindre des dimensions considérables; ainsi se forment les anévrysmes cirsoïdes, qui constituent une véritable complication, parfois très grave.

Les *lymphangiomes* congénitaux constituent une forme de nævi beaucoup plus rares; circonscrits à une région limitée de la peau, ils sont caractérisés par une tuméfaction étalée, parsemée de petits soulèvements épidermiques vésiculeux renfermant de la lymphe; leur base, plus ou moins large, est infiltrée et de consistance molle.

Les *nævi pigmentaires* sont également très fréquents : leurs dimensions sont variables, depuis celles d'une tête d'épingle jusqu'à celles d'un segment de membre tout entier. Leur surface peut être glabre, ou couverte de poils (*nævus pileaire*), elle peut être lisse ou plus ou moins irrégulière. Leur coloration varie de la couleur café au lait au noir le plus foncé. Les nævi pigmentaires peuvent devenir l'origine de tumeurs mélaniques, qui se généralisent rapidement, et cette complication est surtout à redouter dans les cas où les nævi ont une coloration très foncée, quelle que soit leur étendue.

Les *nævi verruqueux* peuvent présenter de grandes variétés : tantôt d'aspect papillomateux sans changements bien appréciables dans la coloration du tégument, tantôt de coloration jaunâtre ou bistrée, ils ont, dans quelques cas rares, une coloration grisâtre ou même noire; cette dernière variété se présente parfois sous forme de bandes ou de traînées très étendues, dont la direction générale parallèle à l'axe des membres reproduit plus ou moins exactement le trajet des nerfs, suivant l'opinion ancienne, la topographie d'un métamère suivant la théorie de Brissaud. Ces nævi verruqueux zoniformes ont été souvent, et à tort, considérés comme une variété d'ichthyose hystrix.

Les *nævi molluscoïdes*, ou molluscum fibreux des auteurs, sont constitués par des saillies sessiles, de volume variable, au niveau desquelles la peau a conservé sa coloration et son aspect normaux; par les progrès de l'âge, ils forment des tumeurs plus ou moins volumineuses qui tendent à se pédiculiser, et de là leur est venu le nom de molluscum : ils peuvent subir une dégénérescence qui, de tumeur bénigne qu'ils étaient initialement, les transforme en une tumeur maligne susceptible de donner lieu à une généralisation rapide.

Il faut classer dans les nævi molluscoïdes, en raison de son origine congénitale, l'affection connue sous le nom de *neurofibromatose* qui a été bien décrite par Recklinghausen⁽¹⁾, P. Marie⁽²⁾, Feindel⁽³⁾. Cette affection est caractérisée :

(1) RECKLINGHAUSEN, Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neuromen. Berlin, 1882.

(2) P. MARIE, Leçons de clinique médicale (Hôtel-Dieu, 1894-1895). Paris, 1896.

(3) E. FEINDEL, Sur quatre cas de neurofibromatose généralisée. Thèse de Paris, 1896-1897.