

DIX-HUITIÈME LEÇON

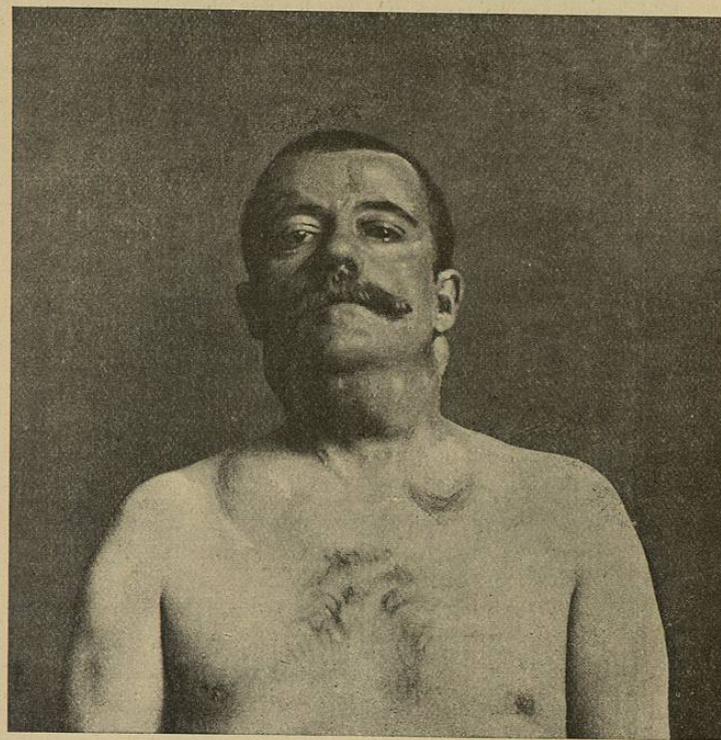
**ADÉNO-LIPOMATOSE SYMÉTRIQUE
A PRÉDOMINANCE CERVICALE
LYMPHADÉNO-LIPOMATOSE**

MESSIEURS,

Quand le malade que je vous présente aujourd'hui est arrivé dans notre service, salle Saint-Christophe, n° 13, l'impression première de plusieurs de nos élèves a été que cet homme était porteur de volumineuses pléiades ganglionnaires au cou et aux aines. Au premier abord, en effet, la tête de notre homme semble reposer sur un collier de masses ganglionnaires incomplètement lobulées, indolores et mobiles. Des tumeurs analogues, indolores, mobiles, non adhérentes, symétriques, sans changement de coloration à la peau, existent aux régions inguinales.

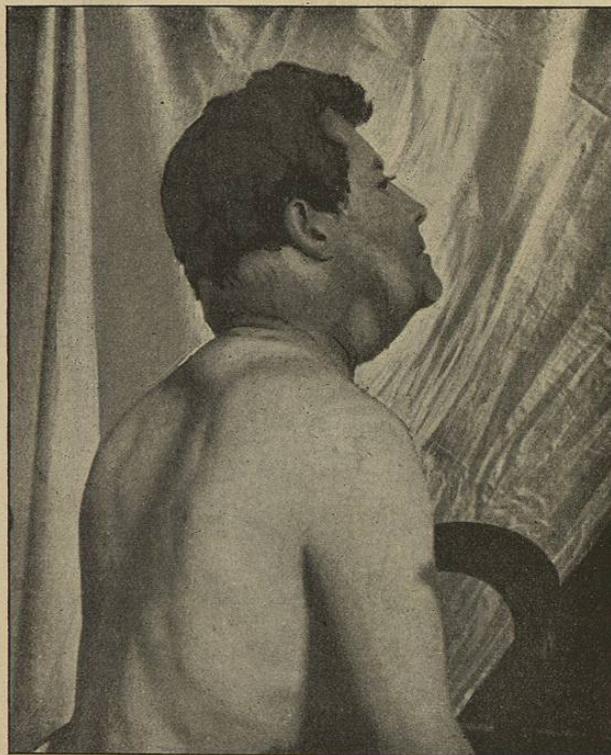
Ces tumeurs du cou et des aines ont pris naissance dans des régions où abondent les ganglions lymphatiques, régions où se développent des adénopathies diverses, adénopathies scrofulo-tuberculeuses et lymphadénomes. Mais en y regardant de plus près on voit que les tumeurs de notre malade n'ont pas la consistance des adénopathies; elles sont plus molles, plus diffuses, moins bien limitées, elles donnent au toucher la sensation de tumeurs lipomateuses et, par le fait, ce sont des lipomes. Seulement il ne s'agit pas ici de lipomes semés

au hasard en différentes parties du corps comme dans quelques cas de lipomatose, il s'agit de productions lipomateuses symétriques, cantonnées à certaines régions et notamment à la région cervicale. Voilà pourquoi la lipomatose de notre malade rentre dans le cadre de la maladie décrite par quelques auteurs sous le nom de lipomatose diffuse symétrique à prédominance cervicale et par MM. Launois et Bensaude¹ sous le nom d'adéno-lipomatose symétrique à prédominance cervicale, dénomination qui réserve une part à l'élément ganglionnaire. Nous reviendrons plus tard sur ce côté de la question. Occupons-nous pour le moment de notre malade dont voici les photographies.



1. Launois et Bensaude. *Société médicale des hôpitaux*, 7 mai 1898. *La Presse médicale*, 1^{er} juin 1898. — *Iconographie de la Salpêtrière*, 1900, nos 1 et 2.

Chez lui, comme chez ceux de son espèce c'est surtout la région cervicale qui est envahie. Les tumeurs lipomateuses occupent les régions antérieure, latérales et postérieure du cou. La tête repose sur un manchon lipomateux. Les masses lipomateuses y forment des saillies de dimensions diverses, elles ne sont pas franchement lobulées, elles sont comme étalées, comme fusionnées, sans ligne de démarcation bien nette; on peut les mobiliser en masse; elles ne sont ni douloureuses, ni adhérentes à la peau qui a conservé son aspect normal. A la région mentonnière et sur les parties latérales du cou elles sont plus molles qu'en arrière.



A la nuque, ainsi qu'on le voit sur la photographie ci-dessus, les tumeurs lipomateuses sont symétriquement placées

et en partie cachées par la racine des cheveux qu'on a coupés. Plus bas, au niveau de la vertèbre proéminente, est un lipome volumineux qu'on trouve du reste signalé dans presque toutes les observations et qui est tantôt unique, tantôt bilobé. Ces lipomes de la région cervicale postérieure sont plus fermes et un peu mieux délimités que ceux des autres régions cervicales.

Notre homme porte également des tumeurs lipomateuses symétriques aux régions inguinales. Elles s'y superposent en deux étages sous forme de bourrelets saillants qui sont parallèles au pli de l'aîne et qui s'étendent en dedans jusqu'au scrotum. Ici encore les tumeurs sont mobiles, indolores et assez mal délimitées. Elles sont molles, toutefois quand on les malaxe, on a la sensation de nodosités indurées semblables à des ganglions lymphatiques qui seraient inclus dans la masse grasseuse. Cette sensation est d'autant plus suggestive que les ganglions lymphatiques abondent dans cette région. Et cependant j'affirme que ce ne sont pas là des ganglions, vous en aurez la preuve quand j'aurai fait enlever le lipome.

Cet homme n'a pas de masses lipomateuses dans les aisselles, ainsi que c'est noté dans un grand nombre d'observations d'adéno-lipomatose symétrique, mais il en a dans d'autres régions. Ainsi il porte deux tumeurs lipomateuses symétriques aux régions claviculaires et quatre autres lipomes symétriques à la région lombo-sacrée.

Telle est la lipomatose diffuse symétrique de cet homme qui, du reste, n'est pas atteint d'obésité. Cette affection a débuté chez lui il y a une douzaine d'années par la région cervicale, elle a progressé très lentement, sans gêne, sans douleur, puis elle a peu à peu envahi les aines et d'autres parties du corps. Malgré cette lipomatose, la santé n'a jamais subi la moindre atteinte, tous les organes sont sains, nous ne constatons aucune lésion organique, aucun symptôme de compression, pas d'œdèmes, pas de troubles respiratoires, pas de douleur. Les urines sont normales.

Cet homme n'est ni syphilitique ni tuberculeux, mais il est alcoolique. A son entrée dans le service il avait aux avant-

FACULTAD DE MEDICINA

BIBLIOTECA

bras des ecchymoses symétriques, non traumatiques, qui ont disparu et reparu pendant quelques jours. L'analyse du sang est quasi normale¹; peut-être la proportion des éosinophiles est-elle un peu forte.

Je vais profiter du séjour de cet homme dans le service de la clinique pour vous retracer à grands traits l'histoire de l'affection dont il est atteint.

Ici, comme dans tous les lipomes, il s'agit de tumeurs formées de tissu graisseux plus ou moins dense. Quand on dit de cette variété de lipomatose qu'elle est *diffuse*, cela signifie que ses masses lipomateuses s'étendent et se diffusent, sans tendance à s'encapsuler comme les lipomes vrais.

A quelques exceptions près, la lipomatose symétrique diffuse à prédominance cervicale est une maladie de l'âge adulte. Elle est tout à fait exceptionnelle chez la femme². Elle est loin d'être rare puisqu'on en connaît actuellement une centaine de cas. Elle n'est pas directement associée à l'obésité; on voit des gens obèses sans lipomes et on voit des lipomes chez des gens presque maigres. La cause réelle de l'affection nous est inconnue, l'hérédité n'est pas démontrée, l'arthritisme et l'alcoolisme sont souvent invoqués.

Le début de l'affection est insidieux, les tumeurs lipomateuses ne déterminant ni gêne, ni douleur.

La symétrie est la règle, mais elle n'a pas toujours lieu d'emblée, elle ne s'installe parfois qu'à intervalles plus ou moins éloignés. Très petits au début, les lipomes ne subissent pas toujours un accroissement progressif, ils peuvent rester

1. Voici l'analyse du sang faite par M. Jolly :

Nombre de globules rouges par millimètre cube. . .	4.000.000				
Nombre de globules blancs par — — . . .	4.000				
Poids d'hémoglobine pour 100 centimètres cubes de sang	13 grammes.				
Valeur globulaire	30,2				
Variétés de globules blancs pour 100 leucocytes :	<table> <tbody> <tr> <td>25 lymphocytes.</td> </tr> <tr> <td>6 grands mononucléaires.</td> </tr> <tr> <td>63 polynucléaires.</td> </tr> <tr> <td>4 éosinophiles.</td> </tr> </tbody> </table>	25 lymphocytes.	6 grands mononucléaires.	63 polynucléaires.	4 éosinophiles.
25 lymphocytes.					
6 grands mononucléaires.					
63 polynucléaires.					
4 éosinophiles.					

2. Launois et Bensaude. *Société médicale des hôpitaux*, séance du 21 juin 1901.

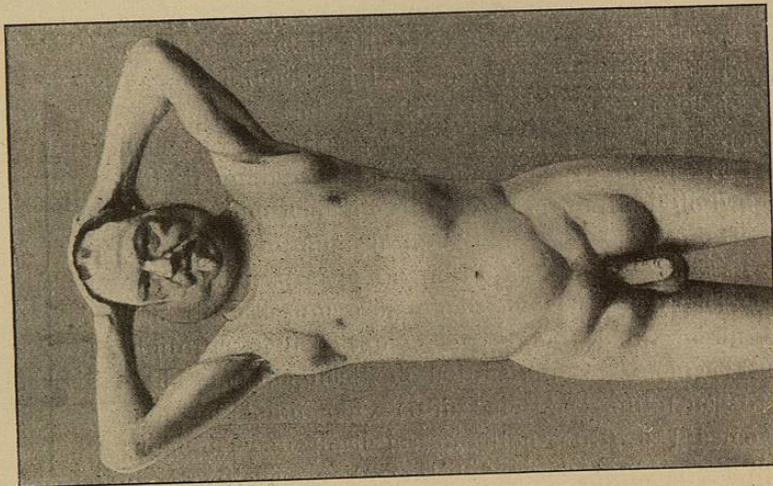
stationnaires pendant des années et même régresser mais je ne crois pas qu'ils puissent disparaître. Souvent ils prennent à la longue les dimensions d'une noix, d'un œuf, d'une orange et au delà. Les masses lipomateuses diffuses sont parfois envahissantes et finissent par acquérir des proportions colossales.

C'est à la région cervicale qu'apparaissent habituellement les premiers lipomes symétriques, tantôt aux parties antérieure et latérales du cou, tantôt à la nuque. C'est même la nuque qui est souvent la première envahie. Le cou grossit et il faut faire élargir les cols de chemise. Les tumeurs lipomateuses sont molasses, indolores, comme fusionnées, à contours mal limités; on peut les mobiliser en masse, elles ne sont pas adhérentes à la peau. Suivant leur disposition et leur étendue elles forment collier ou collerette.

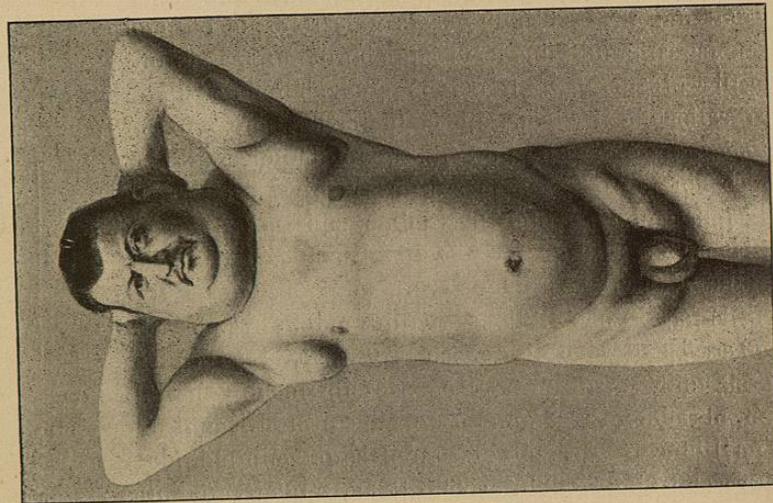
Souvent le collier lipomateux forme un cercle complet comme chez notre malade, et aux régions sous-mentonnière, sous-maxillaire, parotidiennes, préauriculaires, rétro-mastoidiennes font saillie des bosselures arrondies ou ovalaires noyées dans le tissu adipeux.

En haut de la nuque se développent deux tumeurs qui occupent symétriquement les fossettes rétro-mastoidiennes et qui sont en partie cachées sous les cheveux. Plus bas au niveau de la vertèbre proéminente apparaît une tumeur lipomateuse qui est tantôt unique (comme chez notre malade) et tantôt divisée en deux lobes symétriques. Sur les parties latérales du cou, les masses lipomateuses occupent les régions préauriculaires et parotidiennes et élargissent le diamètre transversal de la face.

En avant du cou la masse lipomateuse peut prendre la forme d'un menton à double et triple étage analogue à celui des gens obèses (Launois et Bensaude). « Le volume du cou et de la tête allant progressivement en décroissant de bas en haut, il en résulte que l'extrémité céphalique, depuis les épaules jusqu'au sommet du vertex, a la forme d'une pyramide tronquée à base inférieure et à sommet supérieur (Hayem). » C'est la tête dite en poire. Cette disposition est fort nette sur les planches ci-dessous.



Malade de M. Siredey.



Malade de M. Hayem.

Les lipomes symétriques peuvent n'occuper que la région cervicale, mais le plus souvent, ils se développent aux régions axillaire et inguinale avec la même symétrie.

Aux aisselles, ils forment des tumeurs mollasses, indolores, mobiles, comme fusionnées et à contours mal délimités.

Aux aines, les lipomes symétriques se superposent souvent en deux étages, ils forment des masses presque transversales parallèles au pli de l'aîne et qui en dedans avoisinent le scrotum. De loin, on dirait d'énormes hernies. Ici, comme ailleurs, les adhérences cutanées sont nulles et la peau conserve son aspect normal. Les localisations cervicale, axillaire et inguinale de la lipomatose symétrique sont bien indiquées dans les deux planches ci-dessus.

Les lipomes n'ont pas partout la même consistance, ils sont plus mous et plus diffus en certaines parties, notamment à la région mentonnière; ils sont plus fermes et mieux limités à la nuque. Parfois, la masse lipomateuse n'est pas mollasse dans toute son étendue, on y trouve des noyaux indurés qu'on prendrait volontiers pour des ganglions lymphatiques. Nous discuterons plus loin cette question.

On n'a jamais constaté de dystrophie; les troubles de motilité ou de sensibilité ne sont signalés nulle part.

La description précédente s'adresse à la lipomatose symétrique type, celle qui répond à la majorité des cas. Elle s'installe insidieusement et, pendant dix, douze, quinze ans et bien plus encore, elle parcourt son évolution sans accidents, sans compression des vaisseaux ou des tuyaux aériens, elle ne gêne pas les mouvements, elle est compatible avec la santé, elle ne compromet pas la vie, c'est une difformité et rien autre chose.

Mais il est des cas qui diffèrent un peu de la description classique. En voici des exemples: Dans une observation de Madelung la lipomatose avait pris des proportions si considérables que les masses lipomateuses datant de vingt-trois ans tombaient sur la poitrine et sur le dos; elles avaient même envahi le médiastin et compromettaient la déglutition et la respiration. MM. Launois et Bensaude citent les

cas suivants : Chez le malade de Schmidt, les épaules étaient extraordinairement élargies par deux énormes masses lipomateuses qui couvraient symétriquement les deltoïdes et descendaient jusqu'à mi-bras ; une masse lipomateuse circulaire surmontait l'ombilic. Chez le malade de Virchow-Schottmüller, le haut des cuisses et le scrotum jusqu'au périnée étaient envahis par une infiltration graisseuse généralisée. Chez le malade de Jeanselme et Bufnoir, les lipomes mame-lonnaient la paroi abdominale antérieure. Chez le malade de Langer, le ventre et le dos étaient comme capitonnés de lipomes.

Dans quelques cas, on a signalé l'oppression, la fatigue, l'asthénie, l'accélération des battements du cœur, l'hypertrophie de la rate. On cite un cas de mort probablement survenu par compression des organes du médiastin.

Les analyses du sang ne donnent rien de particulier ; je ne parle pas, bien entendu, de la lipomatose associée aux adénites tuberculeuses, je parle de la lipomatose symétrique que nous venons de décrire. Chez notre malade l'analyse du sang était normale. Chez le malade de M. Pitres¹ on a trouvé : globules rouges, 6.262.000 ; globules blancs, 10.800. Chez le malade de M. Demons², M. Sabrazès a constaté l'absence d'éosinophiles et l'augmentation du nombre de polynucléés neutrophiles. Chez le malade de M. Quéry, le nombre des globules rouges était normal, le nombre des globules blancs était légèrement augmenté. Chez le malade de M. Hayem, le nombre des globules rouges était un peu accru, le nombre des globules blancs était un peu au-dessus de la normale. Chez l'un des malades de MM. Launois et Bensaude³ il y avait : globules rouges, 3.472.000 ; globules blancs, 6.200.

Nous avons maintenant à discuter la nature et la pathogénie de la lipomatose symétrique. Cette discussion a été faite avec le plus grand soin par MM. Launois et Bensaude.

1. *Journal de médecine de Bordeaux*, août 1899.

2. Observation relatée dans le travail de MM. Launois et Bensaude.

3. *Société médicale des hôpitaux*, séance du 5 mars 1897.

Madelung s'était demandé s'il ne faut pas chercher l'origine de la lipomatose symétrique dans une dystrophie qui serait en rapport avec une affection ou avec la disparition du corps thyroïde ; cette hypothèse ne résiste pas devant les faits.

Plusieurs auteurs ont pensé que la lipomatose symétrique est une tropho-névrose d'origine myélopathique. Mais aucun des partisans de cette théorie nerveuse « n'a réussi à établir de relation tant soit peu précise entre le système nerveux et l'hypertrophie adipeuse ; on ne peut donc prendre cette théorie en considération que si l'on veut mettre sur le compte du système nerveux tous les phénomènes morbides dont on ne connaît pas la nature ».

Baker et Bowlby s'étaient demandé si les tumeurs en question ne sont pas plutôt de nature lymphadénomateuse que de nature graisseuse. Tous les examens histologiques qui ont été faits ont démontré leur nature graisseuse.

D'après MM. Launois et Bensaude la lipomatose symétrique « est une maladie primitive des glandes et des vaisseaux lymphatiques, ayant beaucoup de points de ressemblance avec l'adéno-lymphocèle ; cette opinion nous a amenés à la décrire sous le nom d'adéno-lipomatose symétrique ».

Pareille dénomination, disent-ils, « ne s'applique pas à toute infiltration graisseuse périganglionnaire, mais seulement à une entité morbide, à une maladie générale dont les caractères sont constants et qui s'accompagnent de productions lipomateuses diffuses probablement en rapport avec les ganglions et les vaisseaux lymphatiques ».

Cette distinction est importante. En effet, un ganglion lymphatique déjà altéré peut s'entourer d'une couche graisseuse et simuler un lipome vrai, comme dans un cas de M. Tuffier¹. Cette lipomatose périganglionnaire secondaire est comparable à la pérityphlite lipomateuse et à la périnéphrite lipomateuse, mais elle ne rentre pas dans le cadre de la lipomatose diffuse, infiltrée, symétrique que nous avons en vue dans cette leçon.

Or, cette lipomatose diffuse, infiltrée, symétrique a-t-elle

1. *Société de Chirurgie*, séances du 7 et 14 décembre 1898.

vraiment pour origine le système lymphatique et comment le prouver? A l'appui de leur opinion MM. Launois et Bensaude font remarquer que le siège de prédilection des tumeurs lipomateuses symétriques diffuses se trouve précisément dans les régions où les ganglions lymphatiques existent normalement; c'est vrai, mais on trouve également des tumeurs lipomateuses dans des régions où les ganglions lymphatiques n'existent pas. Faute de ganglions, disent MM. Launois et Bensaude, il doit y avoir une ébauche de tissu lymphoïde ou un réseau lymphatique qui est l'origine de la lipomatose. Rien ne dit que cette hypothèse ne soit vraie, mais pour la rendre inattaquable il faudrait que l'examen histologique des lipomes symétriques démontrât simultanément dans la même pièce anatomique, la présence du lipome et la présence de glande lymphatique, ou du moins des vestiges de glande lymphatique.

Or il n'en est pas ainsi et l'hypothèse clinique n'est guère confirmée par le fait anatomique. A la lecture des quelques observations cliniques on voit que la palpation des masses lipomateuses molles permet de sentir des nodosités indurées qui sont considérées comme des ganglions lymphatiques inclus dans le tissu graisseux et cet argument est invoqué en faveur de la théorie adéno-lipomateuse, le ganglion et le lipome étant surpris côte à côte dans la même tumeur. Dans le cas de M. Pitres, la palpation de la tumeur lipomateuse donne une consistance molle et dépressible, mais on y sent en outre de petites masses lobulées plus fermes et roulant sous le doigt, petites masses ressemblant à des noyaux ganglionnaires durs, noyés dans une masse lipomateuse. Dans un cas de MM. Launois et Bensaude, il est dit que par une palpation attentive des lipomes de la région inguinale « on retrouve des grappes ganglionnaires hypertrophiées noyées au milieu du tissu adipeux ».

Mais quand on met en présence l'exploration clinique et la constatation anatomique, on voit que les nodosités indurées, qu'on prend à la palpation pour des ganglions lymphatiques inclus dans le lipome, ne sont, en réalité, que des amas graisseux condensés, associés ou non à du

tissu fibreux. Je laisse de côté le cas de M. M. Labbé¹ qui, de l'aveu même de M. Launois, n'est pas un cas d'adénolipomatose vraie, et chez lequel, du reste, l'examen anatomique n'a pas été pratiqué. Il y a, le cas de M. Hayem, concernant l'examen d'une masse lipomateuse dans laquelle M. Delbet constata de petits ganglions noirâtres; mais, dans toutes les autres observations que je vais vous citer, l'absence de ganglions est soigneusement consignée.

Ainsi en palpant les lipomes de la région inguinale de notre malade, j'avais senti, et mes élèves avaient senti, des nodosités indurées donnant tout à fait la sensation de ganglions lymphatiques inclus dans la masse molle lipomateuse. Instruit par l'expérience, j'avais annoncé que ces nodosités indurées n'étaient pas des ganglions; mais, voulant en avoir là certitude, j'ai obtenu de cet homme que M. Marion lui enlevât un de ces lipomes, l'examen anatomique et histologique en a été fait par M. Jolly et cet examen a confirmé l'absence de ganglion et de toute production lymphatique dans la masse graisseuse.

Dans un cas de M. Marçais² et dans les deux cas de M. Nélaton publiés par Pfestel-Mazoglù (citation de Quéry), l'examen histologique n'a pu déceler trace de ganglions lymphatiques inclus dans la masse graisseuse. Un des cas de la thèse de M. Quéry³, concerne un type de lipomes symétriques à prédominance cervicale, les lipomes de la nuque furent enlevés par M. Reclus et l'examen histologique fut pratiqué au laboratoire de M. Cornil par M. René Marie. « A la coupe macroscopique de ces tumeurs, on constate qu'elles sont formées par une masse de tissu adipeux de consistance molle renfermant d'autres masses dures d'apparence fibreuse et richement vascularisées à leur périphérie. L'examen microscopique montre que ces tumeurs

1. Adénolipomatose d'origine tuberculeuse à localisation exclusivement cervicale. *Société médicale des hôpitaux*, séance du 14 juin 1901.

2. Marçais. Contribution à l'étude des lipomes diffus du cou et de la nuque. *Thèse de Paris*, 1895, p. 27.

3. Quéry. Lipomatose diffuse à prédominance cervicale. *Thèse de Paris*, p. 10.