

vante : 1° *Signes de diabète* (glycosurie, polyurie, polyphagie, polydipsie; impuissance, furoncles, gingivite, etc.); 2° *Signes de cirrhose* (ascite, développement des veines sous-cutanées, troubles digestifs; augmentation de volume du foie, urobilinurie, subictère, hémorragies, etc.); 3° *Coloration bronzée de la peau*, prononcée surtout au visage, aux organes génitaux, aux plis de flexion des membres. Les taches pigmentaires sont rares aux muqueuses¹, contrairement à la pigmentation de la maladie d'Addison.

La cirrhose hypertrophique pigmentaire ne s'observe guère que chez les gens débilités, cachectiques, tuberculeux², alcooliques³, paludéens⁴, cancéreux⁵, etc. Chez ces individus, déjà malades, les signes de cirrhose et la teinte bronzée se développent insidieusement, et l'examen des urines révèle la présence de glycose. L'amaigrissement est rapide, la diarrhée apparaît; la fièvre est fréquente, la température oscille entre 37°⁵ et 38°⁵; le malade s'affaiblit, se cachectise, et habituellement la mort arrive quelques mois après l'apparition de la teinte bronzée et du diabète. La terminaison fatale est fréquemment hâtée par des complications infectieuses : gangrène humide, érysipèle étendu, pneumonie, bronchopneumonie, granulie.

Tel est le tableau clinique le plus habituel. Néanmoins tous les symptômes ne sont pas constants, il s'en faut. Ainsi, le diabète peut manquer⁶, comme chez notre malade; la teinte bronzée de la peau peut également faire défaut. La dénomination de diabète bronzé n'est donc pas applicable à tous les cas de cachexie pigmentaire. L'hypertrophie

1. Caramanos. *Des cachexies pigmentaires*. Th. de Paris, 1897, p. 9.

2. Weinberg. *Société anatomique*, 1895, p. 589.

3. Letulle. Cirrhose hypertrophique pigmentaire alcoolique. *Presse médicale*, 1897, p. 152.

4. Gonzalez Hernandez. Th. de Montpellier, 1892.

5. Letulle, in th. de Caramanos, obs. II. — Milian. *Société anatomique*, 1897, p. 256.

6. Letulle. Note sur trois observations de cirrhose hypertrophique pigmentaire non diabétique. *Société médicale des hôpitaux*, 1897.

du foie n'est pas constante, l'organe peut être atrophié. Il y a même des foies infiltrés de pigment ocre, avec cirrhose très peu développée, sans ascite et sans circulation collatérale¹. Il y a donc des formes incomplètes, des formes latentes, et la cirrhose bronzée n'est souvent qu'une trouvaille d'autopsie. Si l'on a soin de soumettre systématiquement les foies de toutes les nécropsies à l'épreuve du sulfhydrate d'ammoniaque ou du ferrocyanure, on trouve que le pigment donnant les réactions du fer est relativement fréquent².

Pathogénie. — Les premiers auteurs qui se occupés de cette question, avaient cru que la cirrhose hypertrophique bronzée est toujours la conséquence du diabète; ils expliquaient la formation du pigment par un fonctionnement défectueux du foie des diabétiques. Pour P. Marie³ pareil diabète est secondaire; le phénomène primitif est l'altération des globules du sang et la transformation de leur hémoglobine en pigment ferrique. Ce pigment s'accumule ensuite dans les parenchymes; dans le foie, où il produit la cirrhose; dans le pancréas, dont les altérations entraînent le diabète. Expérimentalement, Auscher et Lapique⁴ ont montré que si l'on injecte dans le péritoine d'un chien du sang d'un animal de même espèce, et si l'on sacrifie le chien quelques jours après, on trouve le foie infiltré de pigment ferrique. J'ai pu saisir pour ainsi dire sur le fait la formation de ce pigment aux dépens de l'hémoglobine dans le cas suivant : une femme de mon service ayant succombé en pleine crise hémoglobinurique, Vidal, alors mon interne, constata à l'autopsie une infiltration cellulaire des tubes contournés des reins par du pigment ferrique.

Dans le cas de cirrhose pigmentaire dont j'ai parlé plus

1. Letulle, in th. de Caramanos, Paris, 1897, obs. IV.

2. Brault. *Bulletin de la Société anatomique*, 1895, p. 472.

3. P. Marie. *Semaine médicale*, 1895.

4. Auscher et Lapique. *Société médicale des hôpitaux*, 1897. — Meunier. Th. de Paris, 1898. *Étude expérimentale de la cirrhose pigmentaire*.

haut, il n'existait ni diabète, ni alcoolisme, ni paludisme, ni tuberculose, mais le malade avait depuis des mois du purpura à répétition avec suffusions hémorragiques sous-cutanées. Le pigment ocre s'observe du reste autour des foyers hémorragiques¹, mais, chez les individus en bonne santé, il ne tarde pas à se résorber. Il en est de même pour le foie des chiens en expérience (Auscher et Lapicque), si on attend plusieurs mois avant de sacrifier l'animal. On dirait que des altérations viscérales antérieures sont nécessaires pour que le pigment reste fixé dans les organes; c'est ce qui explique qu'on n'observe guère la maladie que chez des individus déjà cachectisés par la tuberculose, l'alcoolisme, le cancer, le paludisme. Le traitement de la cachexie pigmentaire est purement symptomatique; nous ne connaissons aucun moyen capable d'empêcher la formation du pigment ferrique ou de hâter sa résorption.

§ 10. CIRRHOSE HYPERTROPHIQUE BILIAIRE — MALADIE DE HANOT

En étudiant les cirrhoses alcooliques veineuses, nous avons vu que le processus morbide atteint d'abord les veines portes, les veines sus-hépatiques, et secondairement la cellule hépatique. Dans la cirrhose biliaire hypertrophique, que nous allons maintenant étudier, le processus débute par la cellule hépatique et par les canalicules biliaires; la réaction de l'élément noble précédant ou accompagnant les lésions du tissu conjonctif.

Mais toute cirrhose dans laquelle l'appareil biliaire est altéré ne mérite pas de rentrer dans le cadre des cirrhoses dites *bilaires*. Le symptôme ictère peut apparaître dans le cours de la cirrhose atrophique avec néoformation de canalicules biliaires; l'ictère fait partie intégrante de la

¹ Brault. *Société anatomique*, 1895, p. 474. — Langhans. *Virchows Archiv*, 1870. — Apert. *Société anatomique*, 1897, p. 714. — Cardeilhac. *De la cachexie pigmentaire consécutive aux purpuras*. Th. de Paris, 1898.

cirrhose biliaire calculeuse; le symptôme ictère peut apparaître dans le cours des cirrhoses hypertrophiques alcoolique, graisseuse, pigmentaire et paludéenne, ce qui prouve qu'il y a *plusieurs variétés de cirrhose hypertrophique avec ictère*.

Mais il est un type de cirrhose hypertrophique biliaire qui a été décrit en 1876 par Hanot¹. « Ictère chronique, hypertrophie considérable du foie, souvent aussi de la rate; absence d'ascite et de développement normal des veines abdominales sous-cutanées, phénomènes de l'ictère grave comme terminaison la plus habituelle », tels sont les caractères cardinaux assignés par Hanot à la maladie qu'il a créée et ce n'est que justice de la nommer « maladie de Hanot ». Je vais choisir pour ma description un cas *type* de cirrhose hypertrophique biliaire.

Anatomie pathologique. — *Autopsie.* — Le volume du foie est considérable. Son poids, qui est normalement de 1450 grammes, peut atteindre et dépasser 3000 grammes. Sa forme n'est pas modifiée, son bord reste tranchant, sa surface conserve un aspect lisse, ou du moins elle n'est que légèrement granuleuse ou à peine mamelonnée, caractères différents de la cirrhose atrophique dont le foie est atrophié, bosselé, clouté, granuleux.

Extérieurement, le foie hypertrophié est d'un gris verdâtre, olivâtre, surtout au niveau des parties saillantes. A la coupe, il est ferme et résistant, mais il ne crie pas sous le scalpel comme le foie de la cirrhose atrophique; sa coloration est brun foncé ou verdâtre, suivant la quantité de bile qui l'imprègne; sa surface de section est parcourue de larges bandes de tissu conjonctif et hérissée de granulations peu saillantes, espacées, impossibles à énucléer, bien différentes, par conséquent, des granulations du foie atrophique. Il n'y a pas de dégénérescence amyloïde. La capsule de Glisson est souvent enflammée, épaissie, adhérente aux organes voisins (périhépatite).

¹ Hanot. *Étude sur une forme de cirrhose hypertrophique du foie (cirr. hypertr. avec ictère chron.)*. Th. de Paris, 1876.