

XXVII

NÆVI

PAR W. DUBREUILH

Les nævi sont, d'après la définition de Hallopeau, des *néoplasies bénignes d'origine congénitale*, mais il faut prendre le mot de néoplasie dans son sens le plus large pour y faire entrer les simples hyperpigmentations; ils peuvent exister au moment de la naissance ou n'apparaître que plus tard, et, en tout cas, ils sont susceptibles d'un développement progressif.

Le groupe des nævi contient une très grande variété de formes qui paraissent au premier abord totalement dissemblables. Au point de vue de leur distribution on peut y distinguer les *nævi en nappe*, qui occupent une grande surface d'un seul tenant, quelquefois une notable portion du tronc ou d'un membre; les *nævi disséminés*, dont le nombre peut varier de quelques unités à plusieurs milliers et dont la distribution est tout à fait irrégulière; les *nævi systématisés*, dont la disposition en bandes, la distribution unilatérale ou quelquefois symétrique, éveillent tout de suite l'idée d'une relation avec le système nerveux.

Au point de vue de la structure, il faut remarquer que les nævi sont toujours constitués par l'hyperplasie d'un ou plusieurs des éléments ou des organes normaux de la peau, quelquefois métatypiques et plus ou moins altérés. Suivant l'élément qui est uniquement ou principalement atteint, on peut distinguer les *nævi tubéreux* ou *charnus*, les *N. pigmentaires*, les *N. pileux*, les *N. angiomateux*, les *N. kératosiques* et les *N. glandulaires*. Ces formes ne sont du reste presque jamais complètement pures et se combinent de façons très diverses; c'est ainsi que les nævi charnus sont très souvent pigmentaires et velus.

On peut rapprocher des nævi un grand nombre de lésions qui en paraissent très différentes au premier abord et qui sont décrites à part, telles que le xanthome juvénile, la fibromatose généralisée de Recklinghausen, les lymphangiomes. Elles rentrent dans la définition ci-dessus et se rattachent aussi aux nævi par leur mode de développement.

1° *Nævus pigmentaire*. — Le nævus pigmentaire se présente le plus souvent sous forme de petites taches arrondies de la grandeur d'une tête d'épingle à une lentille, planes, sans induration ni saillie, ne s'accompagnant d'aucune autre altération que du changement de couleur; celle-ci varie du brun clair au noir, elle est généralement uniforme pour chaque tache, mais varie beaucoup d'une tache à l'autre chez le même sujet. Ces taches sont généralement disséminées sans ordre, bien que parfois elles puissent offrir une certaine systématisation, par exemple être unilatérales.

Elles sont d'habitude peu nombreuses, mais quelques individus en sont littéralement criblés. Elles peuvent siéger partout, elles sont cependant plus fréquentes à la face, à la partie supérieure du corps ou aux membres supérieurs.

Elles constituent le *lentigo* des anciens auteurs et se distinguent des taches de rousseur, si communes chez les enfants blonds, par leur teinte généralement plus foncée, leur moindre abondance, leur fixité, leur siège absolument quelconque, tandis que les taches de rousseur n'occupent que les parties découvertes, se foncent en été et disparaissent presque en hiver ou par la vie confinée.

L'examen microscopique montre que le nævus pigmentaire est constitué par une quantité anormale de pigment dans les couches inférieures de l'épiderme, notamment dans la couche génératrice. Dans le derme, on trouve des cellules rameuses pigmentées plus abondantes que d'habitude et surtout autour des vaisseaux: on trouve presque toujours des trainées cellulaires qui rappellent beaucoup les cellules de nævus dont le rôle est prédominant dans la forme suivante.

Quelquefois le nævus pigmentaire affecte la forme de grandes taches irrégulières d'une teinte chamois uniforme, ressemblant beaucoup aux taches du pityriasis versicolor. Cette variété s'observe très fréquemment dans la neurofibromatose généralisée de Recklinghausen.

2° *Nævus tubéreux*. — Le nævus tubéreux ou charnu présente une très grande variété d'aspects, suivant qu'il est plus ou moins combiné avec d'autres variétés. Sa grandeur peut varier depuis un point gros comme une tête d'épingle jusqu'à de vastes placards couvrant une partie du corps.

Dans sa forme la plus simple, le nævus charnu est une petite élevation large de 4 à 20 millimètres, saillante, arrondie, rosée, rougeâtre ou brunâtre, bien limitée, de consistance molle et dont la surface est simplement un peu chagrinée et mamelonnée. Il peut n'en exister qu'un seul, ou plus souvent on en trouve plusieurs disséminés en petit nombre dans des parties quelconques du corps; ils offrent cependant une certaine prédilection pour la face. Le nævus tubéreux n'est généralement pas tout à fait pur et souvent il est combiné avec les formes voisines; il est pigmenté en brun ou en noir, il est plus ou moins velu. Il est peu de personnes qui n'en présentent quelque échantillon, mais quelquefois on en trouve de répandus en nombre considérable à la surface du corps. Dans quelques rares cas enfin, on trouve des nævi charnus, noirs et velus, formant de grands placards dont un seul peut couvrir une grande partie du corps; il semble alors qu'une partie du tégument de l'enfant a été remplacée par une peau de bête. Sur le reste du corps se trouvent disséminés des nævi du même genre, formant des placards de toutes les dimensions.

Le nævus tubéreux est constitué par une néoplasie bien limitée, occupant les parties superficielles de la peau, formée de cellules arrondies ou polygonales, plus grandes que des lymphocytes, avec un noyau assez gros, peu coloré, d'aspect vésiculeux, et un protoplasma abondant, finement granuleux, qui leur donne un aspect épithélioïde. Ces cellules forment des trai-

nées ou des amas bien limités, très abondants et presque confluent dans la partie profonde de la tumeur, plus disséminés, plus limités, formés de cellules plus grosses dans la couche papillaire, arrivant par places au contact de l'épiderme. L'aspect et le groupement de ces cellules font souvent penser à un épithélioma ou à un sarcome alvéolaire; elles sont fréquemment pigmentées.

L'origine des cellules, dites cellules de nævus, est très discutée. Demiéville les considérait comme provenant de la prolifération de l'endothélium des vaisseaux sanguins; Recklinghausen les fait provenir des endothéliums lymphatiques et considère les nævi comme des lymphangiobromes. Unna a soutenu que les cellules de nævus sont d'origine épidermique, qu'elles proviennent de la couche génératrice et s'enfoncent graduellement dans le derme en se multipliant et en perdant la plupart de leurs caractères de cellules épidermiques, notamment les filaments d'union. Il en résulte que, d'après cette doctrine, les nævi tubéreux et les tumeurs malignes qui leur succèdent quelquefois seraient des épithéliomes véritables et non des sarcomes, ainsi qu'on l'admet généralement. A la suite de Unna la question a été étudiée par un grand nombre de dermatologistes qui, pour la plupart, ont accepté ses idées avec des variantes. Citons l'opinion de Kromayer qui croit que les cellules de nævus sont des cellules conjonctives provenant de l'épiderme. La question ne peut pas être considérée comme étant encore définitivement tranchée, car les connexions avec l'épiderme ne sont rien moins qu'évidentes et la présence d'un réseau élastique intercellulaire dans les amas de cellules de nævus ne cadre pas avec ce qu'on est accoutumé à voir dans les épithéliomes.

3° Nævus pileux. — Il est caractérisé par un développement localisé anormal de poils; ceux-ci sont plus ou moins longs, fins et soyeux sur les parties habituellement glabres, longs et gros dans les parties velues comme la face non seulement chez l'homme, mais aussi chez la femme. Le nævus pileux n'existe guère à l'état de pureté, les poils siègent presque toujours sur une macule pigmentée ou sur un nævus tubéreux.

Le nævus pileux ne prend généralement tout son développement que chez l'adulte; pendant l'enfance, il se présente comme un nævus pigmentaire ou tubéreux couvert d'un fin duvet. Cependant, dans les grands nævi tubéreux et pigmentés qui existent à la naissance, les poils sont déjà fort développés dès la première enfance.

4° Nævus angiomateux. — On peut y distinguer des lymphangiomes et des hémangiomes, profonds ou superficiels. Il en est question à l'article *Angiome*.

5° Nævus kératosique. — Il est constitué par une hyperkératose produisant un état verruqueux dont on observe tous les degrés, depuis un simple état rugueux jusqu'à de véritables cornes de plusieurs centimètres de long.

Les nævi kératosiques sont constitués par une hypertrophie énorme de la couche cornée, pouvant aboutir à des massifs très épais comme dans les cornes juvéniles. La couche granuleuse est assez marquée, la couche épi-

neuse est plutôt amincie. Les papilles sont allongées, mais moins que ne pourrait le faire supposer la hauteur des épines cornées qui les surmontent. Le derme est peu altéré, mais on y trouve souvent des traînées peu développées de cellules de nævus. On y observe enfin quelquefois des hypertrophies des glandes de la peau, particulièrement des glandes sébacées.

Le nævus kératosique forme des surfaces plus ou moins étendues, verruqueuses, dures et rugueuses, hérissées de saillies cornées, donnant parfois une véritable sensation de râpe, d'une couleur noirâtre par suite des poussières qui s'y accumulent. Les nævi kératosiques deviennent plus durs, plus verruqueux aux extrémités et sur les faces d'extension des membres. Dans les plis de flexion et par suite de la macération, les saillies deviennent plus molles. Sur les surfaces palmaires et plantaires, ils forment des plaques cornées, dures, compactes, jaunâtres, à peu près lisses, mais coupées de fissures dans les plis de flexion.

Il y a parfois combinaison avec le nævus charnu, ce qui donne naissance à des tumeurs sessiles ou des plaques saillantes dures, à surface mamelonnée ou papillomateuse, parfois verruqueuse, mais généralement moins hyperkératosique que dans le nævus kératosique pur.

Le nævus kératosique correspond aux nævi durs de Unna, et, quand il est systématique, aux nævi linéaires ou nævi nervorum de divers auteurs. Il comprend presque tous les cas d'ichthyose hystrix, les cornes juvéniles et certains kératomes symétriques des extrémités.

Dans aucune forme, la distribution systématique n'est aussi fréquente ni aussi accusée que dans le nævus kératosique. Cette distribution est le plus souvent unilatérale. Sur le tronc il figure des bandes zoniformes qui partent de l'épine dorsale, forment d'abord un petit crochet à sinus inférieur, puis se portent en dehors, contournent le corps, et, avant d'arriver à la ligne médiane antérieure, forment encore un brusque crochet à sinus inférieur, dont le jambage terminal, quelquefois fort long, est presque vertical et suit la ligne médiane sans la dépasser. Cette bande affecte une largeur fort variable d'un point à un autre. Elle est souvent très étroite et présente des bords tranchés. Sur les membres, le nævus kératosique systématisé forme des bandes longitudinales parfois obliques ou contournant en hélice l'axe du membre. Sur la face, les lésions se font remarquer surtout par leurs contours nets et leur limitation précise à la ligne médiane. Il y a souvent plusieurs systèmes de bandes unilatérales sur le tronc et sur les membres, il peut en exister des deux côtés du corps, chaque système restant unilatéral.

De nombreuses théories ont été proposées pour expliquer cette distribution particulière. La première hypothèse qui se présente à l'esprit est que les bandes de nævus systématisé correspondent aux territoires des nerfs sensitifs cutanés, mais la coïncidence est loin d'être constante. On a de même cherché à établir la corrélation des systèmes de nævus avec les lignes de Voigt, c'est-à-dire avec les limites qui séparent les territoires de distribution des nerfs sensitifs; avec les divisions métamériques de l'axe cérébro-spinal, ou avec les territoires cutanés relevant de tel ou tel ganglion spinal. Jadassohn a montré qu'aucune de ces théories ne soutenait la discussion.

Dans un mémoire très documenté, Blaschko a établi que rien ne prouve l'influence nerveuse sur le développement des nævi systématiques, que les bandes correspondent souvent à la direction des poils et des lignes de clivage de la peau; il admet que la disposition en bandes est dû au développement même de la peau dont les territoires embryonnaires ou dermatomes ont subi des déformations et des torsions par l'accroissement des diverses parties du corps. Les bandes correspondraient à ces dermatomes ou à leurs limites. Du reste, lors même que l'on trouverait la règle qui régit la distribution des nævi systématisés, on n'en connaîtrait pas pour cela la cause.

6° **Nævi glandulaires.** — Les glandes sébacées peuvent être hypertrophiées au niveau de certains nævi systématisés, mais ce sont des trouvailles histologiques. On a observé (Selhorst, Thibierge) des nævi systématisés entièrement formés de comédons de toute dimension jusqu'à celle d'un pois et au-dessus, serrés les uns contre les autres et mêlés d'abcès et de cicatrices résultant de leur suppuration.

Étiologie et développement. — Les nævi sont des lésions d'origine congénitale bien que leur apparition puisse être postérieure à la naissance. Les grands nævi charnus pigmentés et velus, qui ressemblent à une peau de bête couvrant une partie du corps, existent complètement développés au moment de la naissance. Les nævi tubéreux ordinaires de la grandeur moyenne d'une lentille peuvent se montrer à tout âge, depuis le moment de la naissance jusqu'à l'âge mûr et toujours avec des caractères identiques; d'une façon générale, il semble que leur apparition est d'autant plus précoce qu'ils sont plus étendus. Leur premier début passe inaperçu, ils grandissent pendant quelques mois ou quelques années, puis restent indéfiniment stationnaires sans jamais disparaître. Les nævi, surtout angiomeux, peuvent quelquefois s'ulcérer chez les enfants et persister très longtemps sous forme d'une tumeur suintante, d'aspect fongueux; chez l'adulte et le vieillard, l'ulcération atteint surtout des nævi tubéreux ou pigmentaires; elle indique alors la transformation en carcinome mélanique à marche rapide et grave. Les nævi kératosiques n'existent jamais comme tels au moment de la naissance, mais, à ce moment ou peu de temps après, on a généralement remarqué une macule rougeâtre disparaissant incomplètement à la pression sur laquelle se développent les saillies verruqueuses tandis que la rougeur s'étend peu à peu, précédant toujours les altérations épidermiques. Le nævus kératosique se montre généralement au cours de la deuxième enfance, grandit quelquefois assez longtemps et finalement s'arrête et reste stationnaire. Il peut arriver que les lésions rétrocedent quelque peu, mais c'est rare; elles persistent sans tendance à la transformation maligne; celle-ci, en effet, étant due à la prolifération des cellules de nævus, ne se produit guère que dans les nævi tubéreux mous et non dans les nævi kératosiques où les cellules de nævus sont rares ou manquent complètement. Au point de vue des symptômes et de l'allure générale, on peut diviser les nævi en trois groupes: 1° le groupe angiomeux; 2° le type du nævus pigmenté comprenant aussi les nævi tubéreux et pileux qui sont rarement systématisés et peuvent don-

ner naissance à des cancers mélaniques; 3° le nævus kératosique, avec les nævi papillomateux et glandulaires qui sont systématisés et ne dégèrent pas.

L'étiologie des nævi est encore fort obscure. L'hérédité s'observe assez fréquemment, soit dans les nævi pigmentaires disséminés, soit dans les nævi systématisés. Une opinion populaire très ancienne et très répandue dans tous les pays veut que les nævi soient le résultat d'impressions morales subies par la mère pendant sa grossesse, et l'analogie d'aspect entre certains nævi et tel ou tel fruit a fait incriminer les désirs morbides non satisfaits de la mère et donner le nom d'*envie* à la lésion de l'enfant. Quelque inexplicable, voire même absurde que puisse sembler cette vieille opinion populaire, il est probable qu'elle contient une parcelle de vérité et que, par un mécanisme qui nous échappe, des monstruosité, des malformations ou de simples nævi puissent être causés par des influences morales ou psychiques s'exerçant sur la mère pendant sa grossesse. Il existe un certain nombre d'observations qui montrent une corrélation ou une coïncidence bien extraordinaire entre une émotion de la mère et les malformations de l'enfant, et ces faits sont trop fréquents pour qu'il soit permis de les négliger complètement.

Certaines variétés de nævi sont d'une extrême rareté, par exemple les grands nævi pigmentaires et velus. Les nævi systématisés, étendus, sont également peu fréquents, mais il n'est pas rare d'en trouver d'ébauchés, réduits à une bande zoniforme, à quelques plaques bien délimitées et strictement unilatérales. Les nævi disséminés, tubéreux, pigmentaires ou velus sont d'une extrême fréquence, au point qu'il n'est guère d'individu arrivé à l'âge adulte qui n'en présente quelques-uns.

Pronostic. — Le pronostic des nævi est, d'une façon générale, caractérisé par l'immobilité de la lésion qui n'a pas de tendance à progresser ni à rétroceder. Cependant, il faut faire quelques réserves pour les nævi systématisés, qui commencent dans l'enfance par un ou deux points et s'étendent peu à peu pendant plusieurs années au point de devenir très gênants par le siège, par l'étendue ou quelquefois par l'intensité des lésions. De même, les nævi pigmentaires peuvent se multiplier dans le cours de l'adolescence au point de défigurer les malades si, par hasard, ils siègent dans les parties découvertes. Les nævi sont essentiellement des tumeurs bénignes; on peut voir cependant quelquefois un nævus charnu se transformer tout d'un coup, surtout chez les gens âgés, en une tumeur d'une extrême malignité. Cette complication est cependant relativement très rare si l'on compare le nombre de cas de cancers mélaniques ayant cette origine à celui des individus porteurs de nævi charnus ou pigmentaires.

Diagnostic. — Le diagnostic des nævi se fonde sur l'apparition de la lésion sans cause extérieure appréciable dans le cours de la première ou de la seconde enfance; son développement lent, suivi d'un état stationnaire indéfini, l'absence de tout phénomène inflammatoire, de toute douleur ou de tout trouble de la sensibilité. Les nævi tubéreux et pigmentaires sont trop connus pour prêter à l'erreur; les nævi papillomateux ou kératosiques seront souvent caractérisés par leur systématisation unilatérale.

Traitement. — Il est très difficile d'obtenir la guérison des nævi; très souvent il vaut mieux ne pas essayer. Dans les nævi pileux, on peut pratiquer l'épilation électrolytique, et, en poussant l'opération un peu loin, on peut, au prix de quelques petites cicatrices, faire disparaître en partie la base néoplasique et pigmentée de l'hypertrichose. Pour les nævi tubéreux, on peut recommander le procédé de Mikulicz quand il est applicable. Il consiste à abraser le nævus au niveau de la peau voisine au moyen d'un rasoir, puis on applique un pansement sec avec la gaze iodoformée et on laisse la cicatrisation se faire, sans y toucher. Il est essentiel que l'opération soit rigoureusement aseptique; s'il survient la moindre suppuration, il en résulte des cicatrices, tandis que celles-ci sont presque nulles si l'opération est bien faite.

Dans les nævi kératosiques ou papillomateux, on peut obtenir de bons résultats avec l'ignipuncture qui remplace le nævus par une cicatrice ou par le raclage fait profondément, aseptiquement et suivi d'un pansement sec unique, ce qui donne le minimum de cicatrice.

Dans quelques cas, les applications de savon vert, les pommades à l'acide salicylique, les pansements humides à la résorcine, pourront améliorer momentanément des nævi kératosiques aggravés par la négligence, en faisant tomber les masses hyperkératosiques.

XXVIII

XANTHOME

PAR LE D^r J. COMBY

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Sous le nom de *xanthelasma* ou *xanthome*, on a décrit une affection de la peau, plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, caractérisée par des taches, papules, nodules ou tumeurs de couleur jaune.

Étiologie. — La nature intime de cette maladie n'est pas connue; la seule question de ses rapports avec l'ictère, les maladies du foie, le diabète, a été éclairée par les recherches de Hutchinson (1871), Mackenzie, Colcott Fox, Köbner, Torök (1895), etc. L'ictère et la glycosurie ont rarement été invoqués chez les enfants xanthomateux; chez les adultes et les vieillards, au contraire, la coïncidence des troubles hépatiques a été mise hors de doute.

Le xanthome peut débiter de très bonne heure, dans les premières années ou même les premiers mois de la vie, et il a parfois un caractère familial et héréditaire sur lequel plusieurs auteurs ont insisté.

Récemment, MM. R. Morichau-Beauchant et R. Bessonnet ont étudié, dans un important mémoire (*Arch. gén. de méd.*, 15 sept. 1903), le xanthome héréditaire et familial, ses relations avec la diathèse biliaire. Ils citent de nombreux exemples de xanthome chez plusieurs membres de la même famille, et ils s'efforcent de découvrir les troubles hépatiques légers ou graves, latents ou manifestes, qui existaient en pareil cas. Pour les mettre en évidence, on est parfois obligé d'examiner le sérum sanguin et de scruter de très près les symptômes de la cholémie familiale. En tout cas, ces symptômes sont d'autant plus marqués que les malades avancent en âge. Chez les enfants, le foie paraît presque toujours intact, mais on doit craindre qu'il ne s'altère par la suite, et la présence du xanthome peut permettre de prévoir ces altérations.

« En résumé, disent MM. Morichau-Beauchant et R. Bessonnet, il résulte de notre enquête sur les observations publiées de xanthome héréditaire, des faits positifs qui confirment l'hérédité du xanthome par l'hérédité du terrain biliaire, et des faits négatifs qui ne sont nullement probants contre cette théorie, vu l'insuffisance des renseignements apportés. Il n'est pas douteux pour nous que plus on scrutera attentivement les antécédents des malades, l'attention étant désormais attirée sur ces faits, plus les observations positives se multiplieront, et plus on s'apercevra que l'hérédité du xanthome ne peut s'expliquer que par l'hérédité du terrain sur lequel il se développe. »

Outre le diabète et le xanthome relevés dans les antécédents héréditaires des enfants xanthomateux, on a signalé l'arthritisme, la goutte, la syphi-