

XXIX

NEUROFIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE

PAR LE D^r J. COMBY

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Sous le nom de *neurofibromatose généralisée* ou *maladie de Recklinghausen* (1882), on décrit un syndrome caractérisé par : tumeurs de la peau, tumeurs des nerfs, taches pigmentaires. On trouvera des renseignements détaillés sur cette affection dans : Feindel et Oppenheim (*Arch. gén. de méd.*, 1898), Labouvier (*Thèse de Nancy*, 1899), Lévy et Ovize (*Gaz. des hôp.*, 11 nov. 1899), W. Spitzmüller (*Wien. med. Woch.*, fév.-mars 1904), Sarazanos (*Thèse de Paris*, 1904), Berger (*Arch. gén. de méd.*, 31 mai 1904).

Étiologie. — Qu'elle apparaisse dès la naissance ou plus tard, la maladie est considérée comme une malformation congénitale (Feindel). Fréquemment, on trouve l'hérédité similaire ou dissemblable; le névrome plexiforme et la neurofibromatose s'engendrent réciproquement. L'alcoolisme, les névroses, sont incriminés par quelques auteurs. Murray signale la consanguinité dans un cas. Le caractère familial se voit parfois (plusieurs enfants de la même famille).

Parlant de la neurofibromatose, Feindel dit qu'elle est : congénitale toujours, héréditaire souvent, familiale quelquefois.

Elle se montre surtout dans l'enfance, chez des sujets faibles, arriérés, crétins, idiots, anormaux et malformés. Pas de différence quant au sexe.

Comme causes occasionnelles, on a invoqué le refroidissement, le surmenage et les traumatismes, les fièvres éruptives et autres maladies infectieuses, la tuberculose, les intoxications.

Anatomie pathologique. — La peau des sujets atteints présente des naevi, des angiomes caverneux, des taches pigmentaires avec granulations jaunes, foncées ou noires dans le protoplasma des cellules de Malpighi, ou dans les cellules du tissu conjonctif. On trouve aussi des tumeurs cutanées, formées de fibres conjonctives et parfois aussi de fibres lisses, contenant des filets nerveux, des glandes sudoripares et des vaisseaux. Ces fibromes siègent dans le corps papillaire du derme, dans ses mailles profondes ou dans le tissu cellulaire sous-dermique. Il n'est pas démontré qu'ils partent toujours de la gaine des nerfs, malgré l'opinion de Recklinghausen; il y a des fibromes sans rapport avec les nerfs et sans fibres nerveuses dans leur tissu.

Les *neurofibromes*, ou fibromes des nerfs, peuvent siéger sur les troncs nerveux, sur leurs ramifications, sur les plexus. Les fibromes tronculaires et ramusculaires sont uniques ou multiples, isolés ou groupés, sessiles ou

pédiculés; ils ont pris naissance aux dépens des nerfs. Leur grosseur est celle d'une lentille, d'un pois; dans leur structure entrent des fibrilles conjonctives, des cellules, des vaisseaux. Les *névromes plexiformes* rappellent un faisceau de nerfs qui seraient issus d'un seul tronc; ces nerfs sont tortueux, moniliformes, hypertrophiés, entourés de tissu fibreux. La palpation donne l'impression de ficelles enchevêtrées et noueuses.

On a trouvé des tumeurs neurofibromateuses dans les organes profondément situés, l'estomac, l'intestin grêle, la gorge.

L'anatomie pathologique ne jette pas une vive lumière sur la nature de la maladie. Est-ce une infection comme la lèpre, ou une auto-intoxication comme la maladie bronzée? N'est-ce pas plutôt une malformation d'origine ectodermique, un tératome (Feindel, Brissaud)? Il y a incertitude.

Symptômes. — Début insidieux et même latent. L'attention est attirée d'abord, tantôt par des taches pigmentaires, tantôt par une ou plusieurs tumeurs cutanées. Les neuro-fibromes surviennent plus tardivement.

Dans quelques cas, le malade se plaint de troubles fonctionnels (crampes, douleurs) avant de présenter des symptômes objectifs. Et ce n'est qu'au bout de 2 ou 3 ans que la maladie est nettement constituée.

Alors se montrent une *triade cutanée* caractéristique et des troubles nerveux plus ou moins manifestes.

a) *Tumeurs cutanées.* — Une multitude de petites tumeurs se forment dans l'épaisseur des téguments; on a pu en compter des centaines, parfois mille et davantage. A la surface, la peau semble normale ou peu atteinte. Mais à la palpation on sent, dans le derme ou l'hypoderme, des tumeurs arrondies dont le volume va de celui d'un grain de plomb à celui d'une noisette ou d'une noix. Ces grosseurs, dont la consistance est molle plus souvent que dure, dont l'indolence est presque absolue, sont distribuées sans ordre et sans symétrie sur le tronc, au cou, à la tête, peu sur les membres, pas du tout à la paume des mains ni à la plante des pieds.

D'après Boudet, une des tumeurs peut devenir plus volumineuse que toutes les autres (tumeur majeure ou royale), et dégénérer en sarcome.

b) *Tumeurs nerveuses.* — Ces tumeurs ne se voient bien qu'en regardant attentivement, à jour frisant, la surface des membres. Elles sont sous-cutanées, plus dures que les précédentes, isolées ou réunies en chapelet sur le trajet des nerfs; elles sont douloureuses à la pression et parfois spontanément.

c) *Taches pigmentaires.* — On note en même temps une pigmentation punctiforme disséminée, des taches variant de la teinte café au lait à la teinte brun foncé, de forme arrondie ou irrégulière, de dimensions variables. Tout cela sans aucune symétrie. La pigmentation n'atteint pas les muqueuses.

Concurremment, on peut rencontrer des naevi lisses ou pilaires, des tumeurs pédiculées (*molluscum pendulum*), des anévrysmes cirsoïdes.

d) *Troubles fonctionnels.* — Très variables et très inconstants sont les troubles fonctionnels: faiblesse générale, lourdeur, asthénie, crampes, douleurs, anesthésie, facies hébété, obtusion intellectuelle, mémoire incer-

taine. On a vu des cas qui se compliquaient d'ostéomalacie. Les malades finissent par le marasme et la cachexie.

On peut distinguer des formes complètes et des formes incomplètes ou frustes, avec absence d'un ou deux symptômes importants.

Pronostic. — Que la maladie se soit déclarée à la naissance ou plus tard, elle procède par poussées successives avec périodes intercalaires plus ou moins longues. La durée est indéfinie et la terminaison par cachexie progressive, par tuberculose, par sarcome est à redouter. Le pronostic est donc très grave, et il ne faut pas compter sur la guérison spontanée. La situation sera jugée d'autant plus grave que les tumeurs seront plus grosses et plus nombreuses.

Diagnostic. — Les pigmentations de la maladie de Recklinghausen se distinguent de celles de la *maladie d'Addison*, non seulement par leur moindre étendue et leur généralisation plus rare, mais encore par leur absence au niveau des muqueuses.

Un peu d'attention suffira à écarter les *lipomes, xanthomes, molluscum pendulum, gommès, cysticerques, tubercules de la lèpre, kystes, ganglions*, etc.

Traitement. — L'intervention chirurgicale n'est indiquée que dans les cas de tumeurs volumineuses, gênantes, douloureuses. On entourera le malade de soins hygiéniques : grand air, bonne alimentation. On le défendra le plus possible contre les traumatismes et les refroidissements.

XXX

SCLÉRODERMIE

PAR LE D^r P. HAUSHALTER

Professeur agrégé, chargé de la Clinique des maladies infantiles à la Faculté de Nancy.

Alibert décrit sous le nom de scléremie (1817) et Gintrac sous le nom de sclérodermie la transformation fibreuse ou scléreuse du derme survenant sans lésion antérieure des téguments. Thibierge prétend que sous le nom de sclérodermie on englobe des faits très différents au point de vue clinique; d'après lui, il n'y a pas une sclérodermie, mais des sclérodermies. Rilliet le premier signala la sclérodermie chez des enfants: dans ces dernières années, de nouvelles observations ont été relatées par Haushalter, Neumann, Pringle, Sternthal.

Symptômes. — On peut distinguer avec Besnier 3 formes de sclérodermie : 1^o La sclérodermie œdémateuse (Hardy), caractérisée surtout par de l'œdème qui aboutit rapidement à une sclérose étendue à la plus grande partie du tégument; 2^o la sclérodermie progressive, chronique d'emblée, à développement symétrique, débutant quelquefois par la face ou par les doigts (sclérodactylie); 3^o la sclérodermie localisée partielle.

Dans les trois formes, la peau est lisse, tendue, dépourvue de plis; au palper, elle donne, suivant les cas, ou bien la sensation d'une membrane fine et mince, ou bien celle d'un tissu lardacé, ou rigide comme du carton; l'impression ressentie varie aussi suivant que la transformation fibreuse occupe seulement le derme ou bien le tissu cellulaire sous-cutané et même les tissus profonds. La sclérose de la peau peut s'accompagner dans certains cas de lésions viscérales et vasculaires, ou même d'atrophies et de rétractions musculaires.

Les deux premières formes, la sclérodermie œdémateuse et la sclérodermie progressive chronique d'emblée, n'ont pas été jusqu'ici constatées dans l'enfance; par contre, il existe dans la littérature médicale plusieurs observations de sclérodermie localisée partielle; c'est cette forme seule que visera notre description.

Sclérodermies localisées partielles. — La sclérodermie localisée partielle peut dans l'enfance affecter les formes observées chez l'adulte, à savoir: la morphée, la sclérodactylie et la sclérodermie en plaques disséminées.

La *morphée* (E. Wilson), (chéloïde blanche d'Addison), est constituée par une plaque de sclérose de forme arrondie ou irrégulière, de couleur blanc ivoire, lisse, entourée d'une zone violacée de 2 à 10 millimètres de largeur, due à la dilation des petits vaisseaux cutanés (*lilac ring* des auteurs anglais). Ordinairement, il n'existe qu'une seule plaque de morphée chez le même sujet; la guérison, qui est la règle, se produit lentement, et laisse à sa suite des téguments normaux ou légèrement amincis. Un cas typique de morphée a été rapporté par nous (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1899),