

ceux-ci coïncident le plus souvent des lésions de dégénérescence cellulaire ultime, qui amènent la mort, pour ainsi dire, naturelle du cirrhotique.

Ajoutons, en terminant, que l'anatomie pathologique nous rend un compte très satisfaisant des grands symptômes cliniques de la maladie : le foie est hypertrophié, parce que, tout en conservant la majeure partie de ses territoires lobulaires, il subit une hyperplasie conjonctive énorme; il y a ictère, et ictère chronique, parce que les cellules hépatiques gardent longtemps l'intégrité de leur fonction biligénique, et que l'angiocholite et la péri-angiocholite des canaux biliaires de moyen et de petit calibre empêchent le libre écoulement de la bile sécrétée, et mettent le foie en état de rétention biliaire permanente.

Enfin, l'absence habituelle de l'ascite trouve son explication dans l'intégrité persistante du système veineux, et en particulier des veines sus-hépatiques.

## IV

L'étiologie de la cirrhose hypertrophique biliaire reste un point presque complètement ignoré, pourrait-on dire, de l'histoire de cette maladie. Rien que de bien vague et de bien banal dans les causes actuellement admises de ce processus pourtant si nettement *spécifique*.

D'après les faits publiés, on peut dire que la cirrhose hypertrophique de Hanot s'observe surtout chez les hommes (22 fois sur 26 cas d'après Schachmann), et chez les adultes encore jeunes, entre 20 et 55 ans. Chez les enfants elle est rare; A. Gilbert et L. Fournier en ont cependant réuni 7 cas. Chez une fillette de 4 ans, la maladie débuta dès la seconde année, après une coqueluche compliquée de rougeole (Burgess<sup>(1)</sup>).

D'autre part, la cirrhose biliaire avec ictère chronique et splénomégalie paraît dans certains cas évoluer comme une maladie *héréditaire et familiale*; trois enfants de mêmes parents, dans les cas de Boinet, de Hasenclever<sup>(2)</sup>; hérédité très chargée aussi dans une famille observée par E. Boix.

Si nous ajoutons que bon nombre de malades sont des alcooliques avérés (8 cas sur 26), que d'autres sont d'anciens syphilitiques, lithiasiques, ou paludéens, nous aurons à peu près épuisé les résultats actuels de l'enquête étiologique.

Ils sont manifestement insuffisants.

L'alcoolisme est une cause bien banale en pathologie hépatique, et ce n'est pas sur le système biliaire qu'il semble localiser son action.

La syphilis, l'impaludisme, ont leurs lésions propres, leur syndrome clinique spécial.

La lithiase peut bien, quand il y a oblitération permanente du cholédoque, déterminer une cirrhose hépatique assez analogue à la maladie de Hanot, mais nous verrons qu'à côté des analogies existent des dissemblances anatomiques et cliniques qui ne permettent pas de confondre les deux affections.

La pathogénie actuelle de la cirrhose hypertrophique biliaire est bien établie au point de vue purement anatomique. Nous savons qu'il s'agit ici d'une maladie systématique du tractus biliaire envisagé dans son ensemble, dès son

(<sup>1</sup>) BURGESS. *Medical Press*, 31 mai 1895.

(<sup>2</sup>) HASENCLEVER. *Berlin. klin. Woch.*, 7 novembre 1899.

origine à la cellule hépatique; que le processus sclérogène est essentiellement lié à l'angiocholite et à la péri-angiocholite des canaux biliaires de moyen et de petit calibre, et que l'ictère chronique, par rétention, relève de cette même lésion.

Quant à la cause de cette angiocholite radicaire diffuse, tout le monde admet aujourd'hui que c'est dans une *infection chronique des voies biliaires*, très lente, et très atténuée, qu'il faut la chercher.

Dès 1895, cette origine infectieuse avait été admise par Hanot au point de vue anatomo-pathologique, et par A. Chauffard pour des raisons d'ordre clinique. Depuis lors, Kiener, A. Gilbert et L. Fournier, Boinet, L. Popoff, Kirikow, ont soutenu la doctrine de l'infection, et voici quels arguments ont été apportés en sa faveur.

Tout d'abord, d'après Hanot, les lésions répondent très exactement à celles du *foie infectieux*, d'où probabilité d'une pathogénie également microbienne. C'est là un raisonnement qui a perdu beaucoup de sa valeur, puisque nous ne pouvons plus aujourd'hui considérer le foie infectieux comme essentiellement différent du foie toxique.

D'autres arguments, plus valables, ont été également tirés de l'étude des lésions. Comme preuves d'infection, on a invoqué les hypertrophies ganglionnaires multiples que nous avons déjà signalées; la leucocytose, observée par Hanot et Meunier, avec des chiffres variant entre 9000 et 22000, en moyenne 15000 environ; il est vrai que cette leucocytose ne paraît pas constante, et n'a pas été retrouvée par Kirikow<sup>(1)</sup>.

Les arguments d'ordre clinique sont peut-être plus convaincants, tirés de la spécificité apparente de la maladie qui suppose un processus pathogénique également spécifique, et tel que seule à peu près peut le réaliser l'infection (A. Chauffard); des analogies presque complètes qui rapprochent de la maladie de Hanot certaines cirrhoses biliaires d'origine calculeuse, et relevant de la colibacillose, comme dans un cas très net de A. Gilbert et L. Fournier<sup>(2)</sup>.

Quant à l'argument décisif, à la preuve bactériologique, il fait encore défaut; résultats négatifs dans certains cas, douteux dans d'autres, et ne permettant de constater que des germes mal caractérisés, bacilles ou diplocoques. Rien, en somme, de probant ni de définitif à cet égard.

L'origine infectieuse de la maladie de Hanot est donc très probable, conforme à ce que nous savons, à ce que nous présumons. On ne peut pas encore dire que la preuve scientifique en soit donnée.

A plus forte raison ne peut-on rien affirmer sur la *nature* de cette infection, sur son caractère banal ou spécifique. Il est probable que ce qui la caractérise est surtout son caractère très lent et très atténué, en même temps que très chronique.

Peut-être, comme nous l'avons déjà dit, l'analyse des cas ultérieurs permettra-t-elle de différencier deux groupes de faits, à provenance dissemblable pour l'infection sclérogène : cirrhoses biliaires d'origine angiocholitique, et cirrhoses porto-biliaires d'origine splénique.

Ce jour-là, le démembrement pathogénique de la maladie de Hanot, que l'on pressent aujourd'hui plus qu'on ne peut le prouver, serait définitivement établi.

(<sup>1</sup>) V. KIRIKOW. *Zeit. f. klin. Med.*, 1899, t. XXXVI, p. 444.

(<sup>2</sup>) A. GILBERT et L. FOURNIER. *Soc. de biol.*, 10 juillet 1897.

Sans vouloir entrer ici dans la discussion du *diagnostic différentiel* de la cirrhose hypertrophique biliaire, qui comprendrait l'examen comparatif des différents ictères chroniques à gros foie, nous devons dire un mot de faits singuliers encore non classés, et dont la chirurgie hépatique nous a révélé l'existence, sinon la pathogénie. Deux exemples suffiront.

Un homme de 54 ans entre dans le service de Terrier (1) avec une tuméfaction du foie qui fait penser à la possibilité d'un kyste hydatique. On le ponctionne sans résultat; de l'ictère survient, et semble s'installer d'une façon chronique. Une laparotomie exploratrice est pratiquée, et permet de constater que le foie est très gros, congestionné, mais sans kyste ni tumeur, que les voies biliaires extra-hépatiques paraissent absolument saines. On établit une fistule biliaire, et, dès le cinquième jour après l'opération, le foie diminue de volume, les urines se dépigmentent, et la bile reparait dans les fèces. Pour expliquer cette guérison rapide et un peu inattendue, on peut supposer avec Terrier que le facile écoulement de la bile par la fistule a fait cesser soit l'inflammation, soit l'état spasmodique des voies d'excrétion de la bile, permettant ainsi de nouveau l'afflux de la bile dans l'intestin.

Dans un cas analogue de Routier (2), chez un homme atteint d'ictère depuis trois mois, et déjà en état de dénutrition progressive, la laparotomie ne montre aucune lésion appréciable ni du foie ni des voies biliaires; mais l'exploration de la région nécessite une véritable expression de la vésicule, une sorte de malaxation sous-hépatique. Malgré l'inutilité apparente de l'intervention, l'ictère disparaît en quelques jours et une guérison définitive est obtenue.

Ces cas, bien difficiles à interpréter, nous apprennent que certains ictères par rétention prolongée, sinon chroniques, et accompagnés d'hypertrophie hépatique, peuvent probablement ne relever que du simple catarrhal oblitérant des grosses voies biliaires.

Le diagnostic de cirrhose hypertrophique biliaire ne peut donc pas être un *diagnostic initial*. Il ne se justifie que par l'allure même de la maladie, avec sa lente évolution, ses alternatives de recrudescences et de rémissions.

La cirrhose hypertrophique biliaire peut-elle guérir ?

Aucun fait, jusqu'à présent, ne montre la possibilité de cette terminaison heureuse, au point de vue soit anatomique, soit clinique. On n'a encore jamais vu, dans un cas typique, l'ictère disparaître, le malade retrouver l'embonpoint et les forces, même en conservant son hypertrophie hépatique.

Le traitement n'en a pas moins une importance capitale, car s'il ne semble pas permettre d'espérer la guérison, au moins peut-il prolonger beaucoup la durée de la maladie, en prévenant l'échéance des accidents terminaux de l'ictère grave secondaire.

C'est donc essentiellement à la *thérapeutique préventive* qu'il faut recourir, et de celle-ci nous connaissons déjà, par de nombreux exemples précédemment étudiés, les indications et les méthodes. On devra donc proscrire tout excès alcoolique, tout surmenage physique ou vénérien, toute action du froid humide; l'antisepsie intestinale permanente sera instituée; le lait sera employé comme le meilleur des aliments et des diurétiques, mais il ne saurait suffire seul à l'alimentation des malades, souvent polyphagiques et amaigris; on lui asso-

(1) F. TERRIER. *Acad. de méd.*, 4 novembre 1890.

(2) Communication orale.

ciera donc l'emploi de substances à la fois très nutritives et peu aptes à la production de toxines intestinales, comme les œufs, les purées féculentes; les viandes elles-mêmes seront autorisées, en tant que le permettra l'état des voies digestives.

Comme *moyens thérapeutiques*, c'est surtout l'administration répétée de doses minimes de calomel qui a paru dans quelques cas donner de bons résultats. L'efficacité de l'iode de potassium, si souvent prescrit en pareil cas, paraît au moins douteuse.

Reste une dernière voie thérapeutique, à peine ouverte, c'est la voie chirurgicale.

Tout ce que nous savons du traitement opératoire des infections biliaires, d'après les travaux de F. Terrier et de ses élèves, permet d'espérer que dans l'ouverture de la vésicule biliaire, dans l'évacuation au dehors de la bile infectée, nous trouverons une méthode capable, peut-être, de guérir cette longue maladie, ou tout au moins d'en enrayer l'évolution progressive.

## V

La cirrhose calculeuse présente avec la maladie de Hanot des analogies assez nombreuses pour que ces deux groupes de faits aient pu parfois être confondus. Ils n'en ont pas moins chacun leur autonomie anatomique et clinique.

Rappelons tout d'abord que « cirrhose calculeuse » veut dire « cirrhose consécutive à l'oblitération calculeuse permanente des voies biliaires ». Et cela nous amène à poser la question suivante : Tout ictère chronique, dû à l'oblitération permanente des gros canaux biliaires extra ou intra-hépatiques, entraîne-t-il fatalement la cirrhose du foie? Ou, en d'autres termes, la *rétention biliaire pure et prolongée est-elle sclérogène?*

Si l'on s'en rapporte aux résultats expérimentaux que nous avons déjà exposés, la réponse devrait être affirmative.

Rappelons-nous les expériences classiques de Charcot et Gombault sur la ligature du cholédoque chez le cobaye. Très rapidement, le foie augmente de volume, les gros canaux biliaires se dilatent, il se fait un processus de sclérose envahissante, à la fois péri et intra-lobulaire, en même temps que les lobules s'atrophient et que, dans les espaces portes, se dessinent de nombreux pseudo-canalicules biliaires en continuité directe avec les trabécules hépatiques.

W. Legg avait déjà obtenu des résultats analogues chez le chat, et il avait noté qu'à mesure que se prolongeait la vie de l'animal opéré le volume du foie, primitivement accru, allait en diminuant.

Voilà donc une véritable *cirrhose biliaire expérimentale*; mais ces expériences datent d'une époque où l'asepsie opératoire ne pouvait encore être pratiquée, et leurs résultats sont entachés d'une cause d'erreur; non seulement la *rétention biliaire* intervenait, mais aussi l'*infection opératoire*, et de cela l'examen histologique apportait déjà les preuves.

En effet, Charcot et Gombault avaient parfaitement observé et décrit la formation de petits abcès biliaires péri-canaliculaires, par péri-angiocholite suppurée; de nodules embryonnaires siégeant dans le lobule, mais ordinairement au voisinage des fentes; ils avaient même constaté l'existence de vibrions dans