

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Gilbert - Lereboullet
(syndrome de)**

**GILBERT, Nicolas Augustin /
LEREBoullet, P. - La cholémie
simple familiale**

*In : [La] Semaine médicale (1881), 1901, Vol. 21, pp.
241-3*

TRAVAUX ORIGINAUX

La cholémie simple familiale.

Depuis un an, nous avons à diverses reprises attiré l'attention des médecins sur un état pathologique remarquablement fréquent, et qui, rappelant quelques-uns des traits du tempérament bilieux des auteurs anciens, était jusqu'à nos travaux resté à peu près complètement méconnu (1). En décrivant l'ictère acholurique simple, nous avons dit comment cet état morbide nous avait permis d'établir une relation familiale entre les diverses infections biliaires aiguës ou chroniques (famille biliaire), et de préciser à leur origine le rôle du terrain en montrant l'existence d'une diathèse biliaire. Aujourd'hui nos recherches portent sur plusieurs centaines de cas, et nous pouvons, après l'étude analytique à laquelle nous nous sommes livrés, faire l'exposé synthétique des données désormais établies.

Plus nous étudions ces faits, plus nous sommes convaincus de la fréquence et de l'importance considérable de cet état. La cholémie en est le trait le plus constant. Souvent l'ictère fait complètement défaut, et, lorsqu'il existe, il est toujours très différent de l'ictère tel qu'on l'entend communément. En revanche, le caractère familial, que notre premier travail avait mis en lumière et que nous avons appuyé d'une série de preuves, nous est de plus en plus apparu comme un des traits essentiels de cet état pathologique. Aussi croyons nous devoir substituer à la dénomination d'ictère acholurique simple, que des nécessités de nosographie nous avaient d'abord obligés à employer, celle de *cholémie simple familiale*. Ce dernier terme s'adapte mieux à la multiplicité des types cliniques. La cholémie et le caractère familial sont deux éléments à peu près constants, alors que l'ictère, au sens courant du mot, fait habituellement défaut, et que la cholurie peut exceptionnellement exister nettement.

La cholémie simple familiale remonte en général à la naissance ou tout au moins à de longues années en arrière. C'est fréquemment un état compatible avec une santé apparente, un tempérament plus qu'une maladie; même alors, il y a utilité à la reconnaître, en raison des divers accidents qu'elle pourrait ultérieurement amener. D'autres fois, elle entraîne une série de symptômes secondaires, dont l'origine biliaire peut être évidente, ou qui, plus souvent, sont à tort considérés comme primitifs; c'est ainsi que bon nombre de nos malades étaient soignés comme dyspeptiques, comme neurasthéniques, comme albuminuriques, comme rhumatisants.

Il y a donc lieu de distinguer dans l'étude de la cholémie familiale deux ordres de symptômes :

(1) GILBERT, CASTANER et P. LEBROUILLER. De l'ictère familial; contribution à l'étude de la diathèse biliaire. (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp., 27 juillet 1900, et Semaine Médicale, 1900, p. 281.)

GILBERT et P. LEBROUILLER. Contribution à l'étude de la famille biliaire; des ictères acholuriques simples. (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp., 2 novembre 1900, et Semaine Médicale, 1900, p. 387.) — Diathèse biliaire et hépatisme. (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp., 16 et 23 novembre 1900, et Semaine Médicale, 1900, p. 402.) — De l'état des urines dans l'ictère acholurique. (Comptes rendus et Mém. de la Soc. de Biol., 9 mars 1901, et Semaine Médicale, 1901, p. 85.) — Des hémorragies dans l'ictère acholurique simple. (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp., 16 mars 1901, et Semaine Médicale, 1901, p. 91.) — Voir aussi, sur ce dernier sujet, VARELACH. De l'ictère acholurique hémorragique et des hémorragies au cours de l'ictère acholurique. (Thèse de Paris, 1901.)

GILBERT et P. LEBROUILLER. Contribution à l'étude de l'ictère acholurique simple; cholémie anictérique; ictère acholurique à forme dyspeptique. (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp., 11 mai 1901, et Semaine Médicale, 1901, p. 175.) — Forme rénale de l'ictère acholurique simple (albuminuriques intermittentes, albuminuries continues, hémoglobinuriques paroxystiques). (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp., 23 juin 1901, et Semaine Médicale, 1901, p. 211.) — Voir encore, à ce sujet, DOUBESSE. La forme rénale de l'ictère acholurique simple. (Thèse de Paris, 1901.)

Des symptômes fondamentaux, qu'on retrouve toujours plus ou moins au complet et qui permettent d'affirmer l'origine biliaire de cet état morbide; (1) et

Des symptômes secondaires, très variables dans leur intensité et leur nature suivant les sujets, mais qui présentent toujours un certain nombre de caractères spéciaux: dès lors, leur constatation peut à elle seule faire penser à la cholémie familiale. (2) et

Aussi conclut-on que l'étude de ces symptômes secondaires, jointe à la recherche des antécédents familiaux, permette souvent, même en l'absence de tout examen du sérum, d'affirmer la cholémie familiale.

I

Les symptômes fondamentaux sont fournis par l'état du tégument et du sérum, plus rarement par celui des urines, ainsi que par l'état objectif du foie et de la rate.

Etat de la peau: Dans un grand nombre de faits, le teint est absolument normal. C'est ce qui nous a récemment amenés à décrire la *cholémie anictérique* à côté de la *cholémie subictérique*.

Mais souvent aussi (et ce sont les cas qui avaient d'abord attiré notre attention) divers indices permettent d'affirmer qu'il y a imprégnation des téguments par les pigments biliaires, justifiant ainsi le mot d'ictère dont nous nous sommes servis au début.

Dans un premier ordre de faits, la peau est d'une coloration jaune mat prédominante à la face, mais généralisée à tout le corps; le teint est celui de l'oriental, du créole; les malades reconnaissent avoir le teint mat, mais ils ne s'imaginent nullement — pas plus, d'ailleurs, que les médecins — que leurs téguments sont colorés par des pigments biliaires. Il n'y a, du reste, pas d'imprégnation biliaire des conjonctives ni des muqueuses, à part de rares exceptions.

Quelquefois, le teint se rapproche singulièrement de celui des chlorotiques, mais les muqueuses demeurent colorées.

On peut encore comparer la coloration de la peau à celle que lui imprime l'ictère hémaphérique dans la pneumonie, par exemple, ou dans certains cas de fièvre typhoïde. Dans ces affections, en effet, comme dans la cholémie familiale, la peau est à peine teintée, la coloration prédomine à la face, les conjonctives sont respectées. Cet ictère est tellement léger qu'il est le plus souvent méconnu des malades et des médecins.

A un degré de plus, c'est le *teint bilieux*. Les téguments, surtout à la face, sont nettement jaunâtres ou jaune verdâtres, parfois olivâtres.

Exceptionnellement, enfin, on a affaire à un véritable *subictère*, et rarement nous avons pu noter dans ce dernier ordre de faits de l'imprégnation des conjonctives.

Dans certains cas, la coloration est partielle, localisée à la face, au pourtour des lèvres, aux sillons naso-labiaux, au front et en même temps à la plante des pieds, à la paume des mains. De même, dans la fièvre typhoïde, on a décrit sous le nom de *signe palmo-plantaire* une coloration anormale de la paume des mains et de la plante des pieds qui nous semble n'être qu'une variété d'ictère hémaphérique partiel.

Dans tous ces faits, il y a *imprégnation des téguments par les pigments biliaires*, il y a donc *ictère*, bien que l'expression clinique habituelle de cet état morbide fasse défaut et, en présence de sujets offrant ces diverses colorations des téguments, le médecin devra désormais rechercher la cholémie familiale.

Chez certains malades, un autre signe révélateur nous a été fourni par le *xanthélasma* des paupières, unilatéral ou bilatéral, ébauché ou nettement réalisé.

Enfin, la *pigmentation* du visage nous a souvent mis en éveil. A ce point de vue, nous avons

observé divers degrés dans la pigmentation, qui montrent, à côté des mélanodermies dues aux cirrhoses pigmentaires la possibilité de mélanodermies d'origine biliaire.

Dans une première série de cas, il y avait *masque hépatique* complet avec pigmentation marquée du front, pigmentation des paupières inférieures, larges taches pigmentaires isolées sur les joues; ce masque rappelle ce qu'on décrivait jadis sous le nom de *chloasma hépatique* et se rapproche du *chloasma de la grossesse*. D'autres fois, nous avons constaté des *taches pigmentaires* encore larges mais plus disséminées, associées ou non à une pigmentation légère des paupières inférieures (*taches hépatiques* des anciens auteurs). Enfin, souvent on ne trouvait que des taches punctiformes, *taches de lentigo*, constituant les *taches de rousseur* si répandues. La fréquence de ces diverses pigmentations dans la cholémie familiale, parfois leur existence isolée en dehors de tout autre symptôme cutané, permettent de les considérer dans nombre de faits comme un signe révélateur.

Ces manifestations cutanées se groupent d'ailleurs souvent, si bien que le *facies* peut présenter divers aspects. Dans les cas les plus nets, il y a une véritable *triade symptomatique*, représentée par le masque hépatique, le xanthélasma des paupières, la teinte jaune du tégument. D'autres fois, deux des symptômes cutanés seuls existent: xanthélasma et teinte jaune, pigmentation et teinte jaune. Enfin, ces manifestations peuvent s'observer isolément les unes des autres. Dans tous les cas, leur constatation a une réelle valeur diagnostique.

Etat du sérum: La recherche de l'état du sérum est des plus simples. Lorsque, après piqûre de la pulpe du doigt, on a recueilli les 2 à 4 centimètres cubes de sang nécessaires à l'examen et laissé transsuder le sérum, sa teinte jaune verdâtre ou jaune orange est souvent à elle seule assez caractéristique pour permettre d'affirmer la *cholémie*. Il est pourtant nécessaire de distinguer deux ordres de faits: ceux où le sérum très teinté efface complètement la partie droite du spectre et donne une réaction de Gmelin typique, et ceux où, la teinte jaune du sérum étant encore accusée, l'effacement spectroscopique reste cependant léger, la réaction de Gmelin douteuse ou nulle. Ces derniers cas pourraient laisser dans l'embarras s'il n'y avait la notion familiale qui permet souvent de retrouver, chez divers autres membres de la famille, avec les symptômes secondaires les plus nets, une cholémie évidente. Parfois enfin, à la présence des pigments biliaires dans le sérum peut se joindre celle d'une faible quantité d'*urobilin*, appréciable au spectroscopie.

Etat des urines: L'*acholurie pigmentaire* est habituelle, et aucune réaction (Gmelin, Salkowski ou Haycraft) ne donne, d'ordinaire, de résultats positifs. Dans un certain nombre de cas, pourtant, la réaction de Haycraft est faiblement positive, mais elle semble traduire les acides biliaires plutôt que les pigments. Chez quelques sujets, nous avons constaté par l'examen fractionné, et surtout dans les urines digestives, des pigments biliaires décelables par la méthode de Salkowski, ou, exceptionnellement, donnant la réaction de Gmelin. Enfin, fréquemment, s'il y a acholurie habituelle, on observe aussi des poussées passagères de cholurie.

L'examen du *chimisme hépatique* nous a montré un taux d'urée le plus souvent normal, parfois légèrement supérieur à la moyenne, rarement abaissé; l'urobilinurie est faible ou nulle, l'indicanurie inconstante. La glycosurie alimentaire, quand nous en avons pratiqué la recherche, fut ordinairement négative.

Etat du foie et de la rate: Dans la grande majorité des cas, aucun de ces deux organes n'est modifié. Parfois, nous avons noté que le foie débordait de un ou de plusieurs centimètres le rebord costal. Cette hypertrophie paraissait

isolée, sans hypertrophie simultanée de la rate. D'autres fois, celle-ci était hypertrophiée parallèlement au foie, pouvant même déborder nettement le rebord costal. Enfin, dans un dernier ordre de faits, la rate seule était hypertrophiée, réalisant alors une variété d'*ictère splénomégalyque*.

Parmi les symptômes fondamentaux que nous venons de décrire, le seul constant est la présence de pigments biliaires dans le sérum, et il ne semble pas possible d'établir un parallélisme absolu entre l'état du sérum, celui du tégument et celui des urines, puisque, bien souvent, l'imprégnation cutanée et, à plus forte raison, la cholémie ne sont nullement proportionnées à la cholémie. Lorsque manquent les symptômes cutanés assez spéciaux que nous avons décrits, le diagnostic serait donc difficile en dehors de l'examen du sérum, si les signes secondaires d'une part, les antécédents familiaux d'autre part, ne permettaient fréquemment à eux seuls de reconnaître la cholémie familiale.

II

Les symptômes secondaires, consécutifs à la cholémie familiale, dominent souvent le tableau clinique et attirent l'attention du malade et du médecin. Ils sont des plus variés et permettent de décrire, à la cholémie familiale, des formes *prurigineuse*, *dyspeptique*, *neurasthénique*, *hystérique*, *rhumatismale*, *hémorrhagique*, *rénales*, *fébrile*. Nous avons déjà insisté en détail sur certaines de ces variétés, nous dirons donc seulement leurs traits essentiels.

Symptômes cutanés et forme prurigineuse : Outre les signes objectifs de la présence de la bile dans les téguments, le *prurit*, fréquemment intense et tenace, peut traduire cette imprégnation biliaire, et parfois c'est le symptôme dominant (*forme prurigineuse*). Souvent alors il est accompagné de poussées violentes d'*urticaire*, sans causes alimentaires définies. Prurit et urticaire peuvent être les seules manifestations qui attirent l'attention; et la constatation de la cholémie dans la plupart des cas de prurit chronique, d'*urticaire* récidivant que nous avons observés ces derniers mois, nous porte à penser que, désormais, le médecin devra toujours songer, en présence de faits semblables, à la cholémie familiale. Chez beaucoup de nos sujets, nous avons noté également, soit une tendance particulière aux troubles cutanés variés (érythème noueux, érythème polymorphe, etc.), soit plus simplement une sensibilité particulière de la peau au froid, amenant avec une facilité très grande la production de la *chatte de poule*, phénomène dont nous avons, d'ailleurs, relevé l'existence habituelle dans l'*ictère* quelle qu'en soit la cause.

Symptômes gastro-intestinaux et forme dyspeptique : Souvent les troubles dyspeptiques dominent la scène. On constate alors les signes classiques de la *gastrite hyperpeptique*, avec des douleurs survenant après les repas, communément attribuées à l'*hyperchlorhydrie* tardive, avec la conservation habituelle de l'appétit et parfois même de véritables crises de *boulimie*. L'étude du chimisme gastrique, poursuivie parallèlement à l'enquête clinique, nous a donné des résultats concordants. Aussi pensons-nous que les signes de dyspepsie à type de *gastrite hyperpeptique* doivent souvent faire rechercher la cholémie familiale.

On peut observer des troubles intestinaux concomitants, soit qu'il y ait tendance marquée à la constipation, soit que le malade accuse une diarrhée fréquente avec selles bilieuses, sanguinolentes ou glaireuses. Dans certains cas même, la *dyspepsie intestinale* semble primer la *dyspepsie gastrique*.

Symptômes nerveux et formes neurasthénique et hystérique ; somnolences : Certains sujets sont considérés avant tout comme des neurasthéniques, et cette neurasthénie a des caractères assez constants. Elle affecte une

allure dépressive, revêt parfois le type de la *mélancolie* profonde, pouvant mener à un état voisin de l'*aliénation*, parfois même au suicide. Plusieurs de nos malades ont dû être isolés dans des maisons de santé. Cette *mélancolie* est souvent curable, nous l'avons vu rétrocéder en même temps que la cholémie s'atténuait.

Chez quelques patients, la *neurasthénie* se manifestait par de l'*impuissance génitale*, dont nous avons observé récemment plusieurs exemples successifs, avec cholémie des plus marquées.

Divers autres troubles de caractère peuvent survenir; les malades sont et se disent des bilieux, tantôt à déterminations promptes, actifs, facilement impatientes et irritables, tantôt, inversement, apathiques et somnolents. Dans les deux cas, la tendance aux *idées noires*, à l'*hyppocondrie*, à l'*atrabile*, est fréquente.

A ces symptômes se surajoutent souvent des *somnolences* tenaces, surtout digestives, coïncidant d'ordinaire avec l'*insomnie* habituelle, et pouvant être assez marquées pour que le sujet vienne consulter uniquement pour elles.

Certains malades, enfin, ont présenté des accidents hystériques plus ou moins accentués, et, là encore, l'*hystérie*, représentant une nouvelle variété d'*hystérie toxique* (*hystérie biliaire*), nous a paru symptomatique de la cholémie.

Symptômes rénaux et forme rénale (albuminuries intermittentes et continues, hémoglobinurie paroxystique) : Parfois, les accidents rénaux ont d'abord attiré l'attention. C'est ainsi que très fréquemment, tant chez l'adulte que chez l'enfant, nous avons rencontré l'*albuminurie intermittente*, et que souvent c'est celle-ci qui était seule reconnue. D'autres fois, nous avons noté une *albuminurie continue*, ordinairement légère, mais quelquefois plus intense. L'étude du fonctionnement rénal nous a, dans les deux cas, révélé des indices de lésion du rein. Enfin, nous avons vu survenir chez plusieurs malades des crises d'*hémoglobinurie paroxystique*. Les développements que nous avons récemment donnés à l'étude de cette forme rénale, qui vient de faire l'objet de la thèse de M. Duchesne, nous dispensent d'insister sur ces faits.

Symptômes articulaires et forme rhumatismale : Un très grand nombre de sujets se plaignent de *douleurs rhumatismales*. Parfois, il s'agit de *rhumatisme aigu* simulant le rhumatisme articulaire aigu (nous possédons des exemples de *rhumatisme biliaire* à cet égard très démonstratifs, soit au cours de la cholémie familiale simple, soit au cours d'*angiocholites* chroniques diverses, et notamment de *cirrhoses biliaires*). Plus souvent ce sont des *douleurs subaiguës et chroniques*, *arthralgies* ou *myalgies* apparaissant fréquemment à la fin de la journée, sous l'influence du froid et de la fatigue. Elles se superposent aux douleurs rhumatismales communément mises sur le compte de l'*arthritisme*. D'ailleurs, bon nombre de nos malades pourraient être qualifiés d'*arthritiques*, et la notion de la cholémie familiale nous paraît appelée à remplacer dans beaucoup de cas la notion, d'ailleurs vague, de l'*arthritisme*.

Les sujets qui nous occupent ont aussi parfois des *rhumatismes chroniques*, tenaces, localisés à certaines jointures, à certains muscles et pouvant même aboutir à des déformations.

Hémorrhagies et forme hémorrhagique : L'interrogatoire et l'examen révèlent souvent une tendance spéciale aux hémorrhagies, au point que nombre de cas qualifiés autrefois d'*hémophilie* seraient mieux désignés désormais sous le nom de *cholémie familiale à forme hémorrhagique*. Epistaxis de croissance, épistaxis tardives et abondantes, gingivorrhagies, ménorrhagies, purpura, hémorrhagies gastro-intestinales, fausses hémoply-

sies, telles sont les diverses manifestations dont nous avons été témoins, et dont les principaux exemples ont été rapportés dans la thèse de M. Vareillaud. Elles surviennent soit spontanément, soit sous l'influence d'une cause occasionnelle d'ailleurs très variable.

Symptômes cardio-vasculaires (souffles anorganiques, bradycardie) : L'examen du cœur nous a frappé, chez quelques sujets, par l'existence de souffles musicaux parfois intenses, systoliques et prédominant à la pointe, mais qu'une analyse minutieuse nous a permis de considérer comme des souffles anorganiques. La constatation de ces souffles chez des sujets qui ne sont pas notablement anémiques, et en dehors de toute cause susceptible de les expliquer, peut faire penser à la cholémie familiale.

Dans certains cas, du reste très inconstants, on peut observer une *bradycardie* assez nette. La même inconstance de la bradycardie se retrouve, d'ailleurs, chez les *ictériques avérés*.

Etat de la température et forme fébrile : La plus souvent, la température est normale, mais parfois elle affecte un *type inverse* très net, analogue à celui que nous avons noté dans quelques cas d'*angiocholites* aiguës ou chroniques.

D'autres fois, nous avons constaté chez nos malades des *poussées fébriles* sans cause, parfois violentes, en général précédées de frissons et suivies de sueurs. Elles sont symptomatiques de l'*angiocholite*, et leur existence doit faire rechercher la cholémie familiale. C'est dans les cas de cette nature que l'on diagnostique souvent des *accès paludéens*, alors que rien dans l'étiologie ne justifie cette hypothèse.

III

Outre la recherche des signes fondamentaux et des symptômes secondaires, l'étude des cas de cholémie familiale comporte encore une enquête sur les *antécédents familiaux*.

Déjà l'interrogatoire du malade peut révéler que lui-même a présenté antérieurement divers accidents passagers du côté des voies biliaires: *ictère émotif*, *ictère catarrhal*, *ictère lithiasique*, accidents qui ont disparu en laissant subsister les symptômes propres à la cholémie familiale.

On retrouve chez les ascendants ou les collatéraux ces mêmes manifestations. Souvent c'est la *lithiase biliaire* qu'on constate ainsi; d'autres fois, ce sont diverses affections du foie avec *ictère*, passagères ou définitives (*ictère catarrhal*, *cirrhose biliaire*). La plupart des membres de la famille ont un teint analogue à celui du sujet observé, ou même un teint bilieux plus accusé. Ils offrent enfin, plus ou moins apparents, les divers symptômes secondaires de la cholémie familiale. La recherche de ces antécédents familiaux a donc une grande valeur diagnostique. D'ailleurs, dans nombre de cas, l'examen du sérum, systématiquement pratiqué chez les membres d'une même famille, nous a montré que tous avaient de la cholémie, quel que fût le degré des accidents notés chez eux, et surtout quelle que fût la teinte de leur tégument.

IV

Le diagnostic de la cholémie familiale se fait donc en se basant sur trois ordres d'éléments: étude des signes fondamentaux, analyse des symptômes secondaires, enfin recherche des antécédents familiaux. Grâce à ces éléments, elle peut être facilement reconnue; souvent même il n'est pas besoin de recourir à l'examen du sérum: l'état des téguments, la présence de symptômes secondaires caractérisés, enfin la notion familiale permettent de porter un diagnostic certain. On conçoit même la possibilité de faire à distance, c'est-à-dire hors de la présence des malades ou rétrospectivement, le diagnostic de cholémie familiale. Un exemple fameux entre tous nous semble être fourni par Napoléon I^{er} et sa famille. Fils d'une mère

lithiasique, Napoléon I^{er} avait, étant officier d'artillerie ou premier consul, ce teint bilieux spécial sur lequel nous avons insisté; les témoins de son arrivée à Sainte-Hélène signalent de même son teint olivâtre. On retrouvait de plus, chez lui, la plupart des symptômes que nous plaçons sous la dépendance de la cholémie familiale. C'est ainsi qu'il eut, entre vingt et trente ans, de profonds accès d'hypocondrie; il était à certains moments en proie à des crises dyspeptiques violentes; il avait du prurit, et le diagnostic de gale pourrait bien avoir été erroné; il était sujet aux somnolences; enfin, sa bradycardie trouverait ainsi une explication assez naturelle. Sans entrer dans la discussion de la maladie qui l'emporta, sans insister sur divers arguments que nous pourrions tirer de la santé de ses frères ou de leurs descendants, nous croyons en avoir dit assez pour justifier, à propos de Napoléon I^{er} (cité, d'ailleurs, comme un exemple de tempérament bilieux), ce diagnostic rétrospectif de cholémie simple familiale.

V

Extrêmement commune, la cholémie simple familiale est plus un tempérament qu'une maladie (1). Or, ce qui fait l'importance de ce tempérament et l'utilité qu'il y a à le reconnaître, c'est qu'il révèle une lésion minime des voies biliaires, lésion qui est à la source des troubles multiples que nous avons décrits.

Dans nos études antérieures, nous nous sommes attachés à établir la réalité de cette altération des voies biliaires, altération sans doute très faible, mais réelle et susceptible de s'aggraver.

Les rares examens anatomiques que nous avons pu faire jusqu'à présent nous ont montré une angiocholite assez nette; toutefois il va de soi que dans nombre de cas la lésion peut être moins apparente, sans que pour cela on ait le droit de la révoquer en doute.

L'histoire clinique des malades, et notamment l'existence possible de poussées de fièvre angiocholitique, les ictères cholériques surajoutés, les liens entre la cholémie simple familiale et les diverses formes de l'infection biliaire chronique plaident, du reste, en faveur de cette lésion infectieuse des voies biliaires.

La notion d'une infection biliaire presque latente et bénigne n'a, au surplus, rien d'anormal, car on n'ignore pas que, chez certains animaux, et notamment chez les animaux inférieurs, le foie peut être, même à l'état normal, profondément infecté.

VI

Cette notion nous a mené à la conception d'une diathèse biliaire, c'est-à-dire d'une prédisposition spéciale, héréditairement transmissible, des voies biliaires à l'infection, prédisposition tenant sans doute à une modification de l'activité vitale des cellules des canaux biliaires.

Une semblable prédisposition, outre qu'elle explique la cholémie simple familiale, fait comprendre pourquoi d'autres formes d'infection biliaire surviennent parfois chez ces malades: ictère des nouveau-nés, ictère catarrhal, ictère émotif, lithiase biliaire, ictères splénomégatiques, splénomégaties méta-ictériques, cirrhoses biliaires, affections qui, avec la cholémie familiale, composent la famille biliaire. Elle permet surtout de concevoir comment ces affections se rencontrent souvent chez les ascendants ou les collatéraux, le caractère familial de ces infections biliaires chroniques étant à peu près constant.

(1) Elle nous a paru avoir une fréquence spéciale dans certaines races; chez les Orientaux, elle semble particulièrement répandue, et nous avons dit ailleurs avec quelle prédominance nous l'avons rencontrée chez les Israélites.

L'association la plus fréquente est celle de la cholémie familiale et de la lithiase biliaire. Le teint bilieux si fréquemment noté chez les lithiasiques, en dehors de leurs crises, n'est autre, en effet, que celui que nous avons décrit comme propre à la cholémie familiale. Les divers troubles considérés comme secondaires à la lithiase (neurasthénie, dyspepsie, hémorragies, etc.) ne sont autres que les manifestations que nous avons montré être sous la dépendance de la cholémie familiale. Une bonne partie de la symptomatologie de la lithiase est donc attribuable à la cholémie-familiale, et chaque fois que, dans des cas de cette nature, nous avons recherché la cholémie, nous l'avons trouvée. Tout ne se borne donc pas, dans la lithiase, à l'affection vésiculaire, et l'infection originelle, loin de limiter ses effets à la vésicule, agit également sur les conduits biliaires intra-hépatiques. La production des calculs, accident épisodique, n'est, jusqu'à un certain point, que l'effet de la réaction de défense de la paroi vésiculaire, annihilant ainsi les germes qui ont provoqué la cholécystite catarrhale. Aussi est-ce moins la lithiase vésiculaire, susceptible seulement de produire des accidents mécaniques, que la lésion profonde des voies biliaires intra-hépatiques, qui est la véritable maladie. Celle-ci reste bénigne tant que l'organisme est bien portant, mais elle est susceptible, chez les sujets âgés ou dont les moyens de défense sont affaiblis, de se compliquer d'angiocholite pyogène rapidement mortelle. On conçoit dès lors que parfois l'intervention chirurgicale dirigée contre les seuls calculs soit insuffisante, et que, si le traitement n'est pas continué après l'opération, les symptômes communément attribués à la lithiase reparaissent. Nous avons été témoins de plusieurs faits de cet ordre. Dans la lithiase biliaire, c'est donc souvent tout à la fois la lésion biliaire intra-hépatique et la lésion vésiculaire que doit viser le traitement.

De même que la notion de la cholémie simple familiale éclaire divers points de la pathogénie de la lithiase biliaire, et qu'elle précède, à côté du rôle de l'infection, le rôle du terrain, de même elle permet de mieux comprendre les infections biliaires chroniques et d'établir une chaîne ininterrompue de faits allant de la cholémie familiale la plus légère aux cirrhoses biliaires les mieux constituées; les ictères splénomégatiques de divers types et les splénomégaties méta-ictériques constituent les intermédiaires.

La prédisposition à l'infection biliaire n'est d'ailleurs, ici, qu'un cas particulier d'une loi plus générale, d'après laquelle les sujets que nous étudions sont prédisposés à l'auto-infection des muqueuses et des conduits glandulaires (appendicites, parotidites, otites, conjonctivites, dacryocystites, etc.).

Ce n'est pas là la seule prédisposition dont il faille tenir compte, et l'on ne saurait expliquer les variétés spéciales de la cholémie simple familiale (formes prurigineuse, dyspeptique, neurasthénique, rénale, hémorragique, etc.), sans faire intervenir la prédisposition individuelle à l'une ou l'autre des manifestations secondaires. C'est fréquemment en vertu d'une hérédité dyspeptique ou nerveuse que nos malades nous ont paru présenter une prédominance plus marquée des troubles dyspeptiques ou nerveux. C'est grâce à une prédisposition spéciale que la cholémie amène chez un sujet du prurit ou de l'urticaire, alors qu'un autre, ayant pourtant une cholémie plus accentuée, ne souffre d'aucune manifestation cutanée.

La part à faire à la cholémie familiale dans la genèse de ces divers troubles reste, d'ailleurs, capitale. Mais elle intervient différemment suivant la nature de ces manifestations. C'est ainsi que les troubles cutanés, les hémorragies, sans doute aussi les troubles nerveux, semblent avant tout le fait de la cholémie elle-même; les complications rénales, les douleurs

articulaires, paraissent plutôt sous la dépendance de la tox-infection due à l'angiocholite. Peut-être, enfin, le trouble fonctionnel du foie (hyperfonctionnement ou insuffisance) intervient-il également lorsqu'il existe, mais nous n'avons pu saisir nettement son rôle.

VII

Quelle que soit la manière dont la cholémie simple familiale amène ces divers symptômes secondaires, son importance est en tout cas considérable, et les résultats du traitement, agissant à la fois sur la cholémie et sur les symptômes secondaires, en sont une preuve indirecte.

La notion de l'ictère acholurique ou cholémie simple familiale n'aurait, en effet, qu'un intérêt théorique, si elle n'avait sa sanction thérapeutique. Or, nous avons pu, grâce à elle, obtenir un grand nombre d'améliorations réelles, équivalentes à de véritables guérisons.

Sans insister à nouveau sur le traitement dont nous avons, à propos de l'ictère acholurique simple, maintes fois fixé les principes, nous devons rappeler qu'il consiste d'abord dans l'emploi exclusif du lait écrémé, puis du régime lacté mitigé, et enfin d'un régime alimentaire plus large dont nous avons donné le détail dans un de nos travaux. A ce régime alimentaire on peut avec avantage joindre la prescription de certains agents médicamenteux, l'usage de diverses cures hydrominérales (Evian, Vittel, Contrexéville, Martigny, Pougues, Vichy) et l'emploi de l'hydrothérapie. Ce traitement varie naturellement suivant les indications spéciales fournies par les symptômes secondaires, mais les bases générales en restent les mêmes.

La notion de la cholémie simple familiale n'éclaire pas seulement d'un jour nouveau la pathogénie des infections biliaires chroniques, et n'élargit pas uniquement leur cadre. Par les multiples conséquences qu'entraîne cette affection, elle intéresse une grande partie de la pathologie, qu'elle permet de mieux comprendre. Pourtant, la cholémie simple familiale était jusqu'à présent restée à peu près complètement méconnue. Aussi avons-nous cru faire œuvre utile en la signalant aux médecins. Nous avons dû nous limiter à l'exposé de ses caractères essentiels, mais nous pensons en avoir dit assez pour que les praticiens sachent désormais la reconnaître. Ils ne peuvent dès lors manquer de la rencontrer journellement à l'origine des troubles divers que nous avons énumérés, et de se rendre compte, comme nous, de l'importance capitale de ce nouvel état pathologique.

A. GILBERT, Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin de l'hôpital Boucassat.
P. LEREBOLLET, Interne lauréat des hôpitaux de Paris.

MÉDECINE PRATIQUE

Le réflexe hypogastrique.

Parmi les contractions musculaires réflexes auxquelles on attribue une certaine valeur dans le diagnostic des maladies du système nerveux, il en est deux seulement qui intéressent la musculature de l'abdomen: ce sont les réflexes abdominal et épigastrique. Le premier, provoqué par une excitation mécanique des téguments abdominaux au voisinage du rebord costal, correspond au segment médullaire compris entre la huitième et la douzième paire thoracique; le second, qui consiste dans une rétraction de l'épigastre par contraction des fibres tout à fait supérieures du droit de l'abdomen, est déterminé par une irritation de la paroi latérale du thorax au niveau des sixième et cinquième espaces intercostaux, parfois même du quatrième, et a pour centre la région de la moelle épinière correspondant aux quatrième,