

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Hayem - Widal (syndrome
de)**

**WIDAL, F. / ABRAMI, P. - Ictère
hémolytiques non congénitaux avec
anémie. Recherche de la résistance
globulaire par le procédé de hématies
déplasmatisées**

*In : [La] Presse médicale (1893), 1907, Vol. 15, p.
749*

d'une scarlatine, treize mois après une néphrite diphthérique cliniquement guérie. Le rein droit, très atrophie (22 grammes), présente des nodules isolés d'hypertrophie compensatoire lui donnant l'aspect de la néphrite tubéreuse ou atropho-hypertrophique de Chauffard. Au rein gauche, les modifications sont tout autres. Tandis que la presque totalité du rein s'est atrophiée au point de se réduire à une coque fibreuse, une seule pyramide s'est hypertrophiée au point de rendre au rein un poids de 55 grammes, voisin de la normale à cet âge. Cette pyramide a une texture et une structure régulières et ne diffère de la normale que par ses dimensions; elle a plus que doublé de volume. On comprend que l'hypertrophie compensatoire rénale prenne cette forme lobaire plus facilement chez l'enfant; l'indépendance lobaire de l'état fœtal n'est pas encore effacée à cet âge: on comprend également qu'elle puisse prendre, dans des tissus encore en voie de croissance, une puissance susceptible d'entraîner des modifications beaucoup plus actives que chez l'adulte. Aussi le pronostic des néphrites chez l'enfant, une fois la phase aiguë passée, est le plus souvent favorable.

Ictères hémolytiques non congénitaux avec anémie. Recherche de la résistance globulaire par le procédé des hématies déplasmatisées. — MM. F. Widal et P. Abram. Il existe divers types d'ictères hémolytiques qui se distinguent par une diminution de la résistance globulaire. La mesure de cette résistance a permis à M. Chauffard d'isoler un groupe d'ictères congénitaux, dans lesquels la résistance globulaire était très diminuée. Ce groupe correspond au type vu cliniquement par Minkowski. M. Chauffard a fourni la preuve que l'ictère, dans ce cas, est bien réellement hémolytique, et il a ouvert ainsi le chapitre des ictères par fragilité globulaire. Jusque-là, en effet, on savait seulement qu'au cours des ictères la résistance globulaire, loin d'être diminuée, était souvent augmentée, comme l'avaient montré MM. Vaquez et Ribetier. C'est la méthode classique de ces auteurs, modifiée quant au titre de la solution chlorurée, qu'a employée M. Chauffard.

En remplaçant le sang total par les hématies déplasmatisées, pour mesurer la résistance globulaire, MM. Widal et Abram et Brulé ont rendu ce procédé plus sensible, et ils ont pu ainsi dépister des ictères par fragilité globulaire, de types différents, et qui, sans cette modification de la technique, auraient passé inaperçus.

Ainsi, chez deux malades, ictériques acholuriques, l'hémolyse initiale qui, avec le sang total, s'effectuait au chiffre normal de 0,46, s'abaissait avec les hématies déplasmatisées au chiffre de 0,58, qui témoignait d'une notable fragilité globulaire. Chez les sujets normaux, il n'y a aucune différence entre la résistance du sang total et celle des hématies séparées du plasma. Chez l'une des deux malades, le tableau clinique était, suivant les périodes, celui de l'ictère splénomégalique de Hayem ou celui de l'anémie pernicieuse à forme ictérique. L'ictère durait depuis sept ans et avait si bien donné à la maladie le masque d'une affection hépatique, que, dans un service de chirurgie, on avait cru devoir tenter une opération sur les voies biliaires qui furent, d'ailleurs, trouvées saines. Chez la seconde malade, l'aspect était celui de l'ictère infectieux à symptômes graves. Une anémie globulaire intense, avec réaction myéloïde, a été, à certaines périodes, constatée dans l'un et l'autre cas. Chez l'une d'elles, le chiffre des hématies tombe même, à certains jours, à 850.000. On notait également de fortes poussées hématoblastiques. Un syndrome anémique était donc superposé au syndrome ictérique.

Ces divers types d'ictère hémolytique acquis offrent avec les ictères congénitaux des contrastes relevant de leurs différences d'origine, de leur mode d'évolution et de leur allure clinique.

Le syndrome ictérique présente cependant dans tous ces cas des analogies résultant de l'identité du processus hémolytique qui est à la base de tous ces types. Ces ictères évoluent par poussées paroxysmiques, au cours desquelles la température s'élève parfois, en même temps que la jaunisse et l'hypertrophie splénique augmentent; ils revêtent avant tout le type splénomégalique et acholurique. L'ictère, intense, installé chez la première malade depuis sept ans, s'accompagnait d'urobilinurie abondante, sans qu'il y eût le moindre symptôme d'insuffisance hépatique, ce qui vient à l'appui de l'opinion de MM. Gilbert et Herscher, que l'urobilinurie n'est pas un symptôme d'insuffisance hépatique.

Ces malades tolèrent parfaitement l'imprégnation

biliaire. Ils n'ont ni prurit, ni bradycardie, ni amaigrissement. Peut-être l'explication des caractères si particuliers du symptôme ictérique doit-elle être cherchée dans la possibilité d'un ictère purement hémato-gène, par formation directe du pigment dans le sang.

Dans les ictères observés par les auteurs, l'anémie s'est montrée beaucoup plus intense que dans les ictères congénitaux; le diamètre moyen des hématies était augmenté, tandis que dans les ictères congénitaux la microglobulie est de règle. Il ne semble pas, comme MM. Widal et Abram l'ont déjà montré avec M. Brulé, que l'on puisse incriminer une lésion primitive de la rate. Les variations de volume de cet organe qui suivent de si près les oscillations de l'ictère paraissent être la conséquence de l'énorme travail qui lui est imposé par la destruction globulaire.

Tout ictère hémolytique n'est pas le résultat de la fragilité globulaire, il en est qui dérivent d'une action plasmatique, tel celui qui succède aux grandes attaques d'hémoglobulurie paroxysmique. MM. Widal et Philibert ont montré que le sérum des ictériques congénitaux n'exerce aucune altération hémolytique anormale ni sur leurs propres hématies ni sur d'autres hématies humaines. Semblable constatation a été faite avec le sérum des malades actuels.

Tout ictère congénital, même indépendant de malformations biliaires, n'est pas de nature hémolytique. MM. Widal et Ravaut ont rapporté autrefois l'observation d'un subictère acholurique sans splénomégalie datant de la naissance. La résistance et le volume des hématies étaient un peu augmentés, et un nouvel examen, pratiqué récemment, a montré une résistance normale avec le sang total comme avec les hématies déplasmatisées; il n'y avait pas trace d'anémie. Ce subictère congénital relève de la cholestémie et diffère du type Minkowski-Chauffard par les caractères de la jaunisse, par l'état de la rate, par l'absence d'anémie, par l'intégrité de la résistance globulaire.

Les malades actuels, à côté de l'ictère, avaient un syndrome d'anémie grave; les auteurs ont recherché chez quelques sujets anémiques non ictériques l'état de la résistance globulaire qui s'est montrée normale avec le sang total et les hématies déplasmatisées. Il sera intéressant de rechercher cette résistance par ces procédés chez les anémiques et les ictériques; on pourra distinguer ainsi dans les anémies graves celles qui relèvent d'une déglobulisation par fragilité des hématies de celles qui résultent d'hémorragies ou d'insuffisance fonctionnelle des organes hémato-poïétiques.

Il ressort de cette étude que la recherche de la résistance globulaire permet de différencier des ictères d'origine hépatique tout un groupe d'ictères hémolytiques.

À côté de l'ictère congénital, dont la nature hémolytique a été révélée par M. Chauffard, prennent place d'autres variétés d'ictères par fragilité globulaire que les auteurs ont pu reconnaître à l'aide des hématies déplasmatisées.

Ces diverses variétés d'ictères hémolytiques, différentes par leur origine et leur évolution clinique, ont entre elles un lien commun: la fragilité globulaire.

Ictère congénital hémolytique avec lésions globulaires. — MM. A. Chauffard et N. Fliessinger présentent l'observation complète d'un sujet atteint d'ictère congénital avec splénomégalie.

Au point de vue clinique, ils insistent sur l'évolution spéciale de cet ictère accompagné d'une légère hypertrophie du foie et d'une augmentation considérable du volume de la rate, d'urobilinurie sans chlorurie. Les matières fécales ne sont jamais décolorées, le sérum est biliphérique; l'ictère peut varier comme intensité: il s'aggrave par la fatigue et les influences morales dépressives, il s'atténue sous l'influence de la cure d'altitude. Au point de vue hémato-logique, ces ictères congénitaux semblent subordonnés à un état de fragilité globulaire que démontre l'action, sur les globules rouges, des solutions chlorurées (dans le cas présent, les globules rouges hémolysent dans une solution chlorurée à 7 pour 1000) des sérums humains étrangers, des substances hémolytiques tel que le sérum d'anguille ou le sérum antihumain.

En revanche, ni le sérum du malade ni son plasma ne se montrent doués d'un pouvoir hémolytique spécial; l'hémolyse est même plus difficile à obtenir dans le sérum ou le plasma que dans une solution chlorurée sodique.

Mais, en outre, et c'est là un point nouveau sur lequel insistent les auteurs, la fragilité globulaire

paraît dépendre d'une lésion granuleuse spéciale des hématies facilement mise en évidence par l'action sur le sang frais desséché et non fixé du réactif de Pappenheim. Dans les cas d'ictère congénital, la proportion des globules rouges ainsi lésés peut s'élever jusqu'à 14 à 18 pour 100; par contre, la lésion faisait défaut chez 68 adultes examinés et, sur 10 autres atteints d'affections diverses elle ne se présentait que dans des proportions très faibles, variant entre 1 pour 100 et 2 pour 100 au maximum. Cette lésion des globules rouges semble compensée par une régénération hématique à peu près proportionnée qui se fait suivant le type physiologique. Cette compensation, ainsi que l'absence clinique d'évolution ultérieure vers la cirrhose du foie ou vers l'anémie pernicieuse, explique la bénignité de la maladie.

Ictère chronique par fragilité globulaire. Etude histologique de la rate. — MM. Vaquez et Giroix rapportent l'observation d'un malade, âgé de trente-quatre ans, atteint depuis l'âge de dix-neuf ans d'une teinte subictérique avec périodes d'accentuation. La résistance globulaire est très diminuée au doigt et par le procédé des hématies déplasmatisées. L'anémie est peu marquée; le nombre des globules rouges oscille autour de 3.500.000; ils présentent de l'anisocytose et une diminution marquée de leur diamètre moyen. La formule sanguine est normale. Les urines ne contiennent pas de pigments biliaires, qui existent au contraire dans le sérum.

La maladie a été opérée; la rate était volumineuse et très congestionnée. L'examen histologique a révélé une dilatation légère des sinus avec congestion très marquée au niveau des cordons de Billroth. D'autre part, on constate une légère réaction macrophagique dans les sinus. La rate renferme, en outre, du pigment sanguin qui se retrouve en abondance au niveau du foie et de façon plus discrète dans le rein.

— M. Monotrier a étudié avec M. Gauckler les diverses lésions congestives de la rate. D'une façon générale, ils ont constaté que les congestions passives sont surtout marquées au niveau des sinus et les congestions actives surtout marquées au niveau des cordons de Billroth; mais, dans ce dernier cas il y a encombrement des cellules blanches qui gênent pour l'étude. Le cas de MM. Vaquez et Giroix est particulièrement intéressant, car il y a là une congestion élective, alors que ce territoire n'est pas encombré d'éléments blancs.

L. BORDIN.

SOCIÉTÉ ANATOMIQUE

8 Novembre 1907.

Sarcome utérin. — M. Lecène présente un sarcome de l'utérus, probablement greffé sur un fibrome.

Epithéliome du sein chez l'homme. — M. Lecène montre une tumeur du sein chez l'homme coïncidant avec un epithéliome de la face interne de la joue. Cette tumeur du sein datait de vingt-cinq ans. Elle était en partie liquide, en partie solide. Au microscope, c'est un epithéliome à cellules cylindriques, partiellement calcifié.

Epithéliome de la nuque. — M. Lecène apporte une tumeur de la nuque greffée sur une loupe. Il s'agit d'un epithéliome pavimenteux sans globes cornés.

Bilharziose urinaire et pulmonaire. — M. Letulle montre des coupes d'un cas de bilharziose urinaire et pulmonaire. La vessie présente une infiltration de ses parois par une très grande quantité d'œufs de bilharzia. Dans la bilharziose urinaire, il y avait des éperons poissés, alors que dans le tube digestif ils étaient latéraux. Dans le poumon on constate des embolies d'œufs.

Epithéliome primitif du canal hépatique. — MM. Lapointe, Raymond et Merle communiquent un cas de cancer primitif formant virole le long du canal hépatique, depuis le hile du foie jusqu'à l'embouchure du cystique. Au microscope, c'est un epithéliome cylindrique.

Atrophie utérine et caustiques. — MM. Hautefort et J. Raymond présentent une pièce d'atrophie du col de l'utérus qu'ils croient consécutive à l'application de caustiques.

— M. Morestin suppose qu'il s'agit d'un utérus infantile.

Anévrysme de l'artère iliaque externe. — MM. Hautefort et Raymond apportent une pièce de rupture d'un anévrysme de l'artère iliaque externe.