

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Klippel - Trenaunay
(syndrome de)**

**KLIPPEL, Maurice / TRENAUNAY, P. -
Naevus variqueux
ostéo-hypertrophique**

*In : Archives générales de médecine, 1900, Vol. 3,
pp. 641-72*

MÉMOIRES ORIGINAUX

DU NŒVUS VARIQUEUX OSTÉO-HYPERTROPHIQUE

M. KLIPPEL

ET

P. TRENAUNAY

Médecin des Hôpitaux

Externe des Hôpitaux.

I

Sous le nom de *nævus variqueux ostéo-hypertrophique*, nous décrivons une maladie caractérisée surtout par les trois symptômes suivants :

1° Un *nævus* étendu à tout le membre inférieur, à distribution métamérique.

2° Des *varices* précoces exclusivement limitées au côté malade, et datant de l'enfance, sinon de la naissance.

3° Une *hypertrophie* portant sur l'ensemble des tissus du côté malade, mais en particulier du côté du squelette, qui se montre augmenté en toutes ses dimensions, longueur, largeur, épaisseur.

La maladie s'accompagne en outre d'autres symptômes, troubles trophiques et nerveux, mais qui peuvent être considérés comme accessoires.

Pour notre part, nous n'hésitons pas à décrire cet ensemble de symptômes comme le résultat d'une même maladie d'origine congénitale. Il ne saurait être ici question de coïncidence pathologique. La même cause qui a agi durant la vie intra-utérine pour produire le *nævus* externe, a entraîné aussi les autres troubles. Les *varices*, par exemple, n'appartiennent pas à l'enfance, et elles étaient localisées au côté du *nævus* : il est probable aussi que le squelette était altéré dès la naissance : il l'était en tous cas notablement dès l'enfance.

A propos d'une observation que nous avons publiée dernièrement (1) et que nous rappellerons plus loin, nous avons esquissé rapidement l'histoire et la pathogénie de la maladie en question. Dans ce travail, nous allons tenter de démontrer ces faits en recherchant dans la science les cas analogues, sinon semblables, et de préciser, si c'est possible, à l'aide de ces documents, les symptômes, les conditions pathogéniques et la nature du *naevus variqueux ostéo-hypertrophique*, dénomination que dans notre premier mémoire nous avons assignée à cette curieuse maladie.

II

Le premier travail paru sur la question qui nous occupe, est l'important mémoire de Trélat et Monod, publié en 1869 (2). Avant eux, différents auteurs (3) avaient déjà étudié le *naevus*, tant au point de vue de sa description qu'à celui de sa pathogénie. Mais les premiers, Trélat et Monod virent que le *naevus* s'accompagnait de troubles trophiques importants. Sous le nom d'*hypertrophie uni-latérale partielle ou totale du corps*, ils décrivirent une maladie dont la caractéristique est une hypertrophie osseuse unilatérale, le plus souvent droite, et siégeant aux membres inférieurs. Cette hypertrophie s'accompagne fréquemment de dilatations vasculaires qui peuvent être de deux ordres, atteignant soit les capillaires, ce sont les *naevi*, soit les veines sous-cutanées, ce sont les varices. Les *naevi*, disent ces auteurs, « doivent être rattachés aux autres lésions hypertrophiques, car, comme elles, elles sont unilatérales, exactement limitées au côté du corps hypertrophié, et comme elles, elles remontent à la naissance » (4). Au sujet des varices, Trélat et Monod s'expriment ainsi : « La limitation de ces varices à un seul membre, l'absence complète de toutes les causes ordinaires de ces dilatations veineuses, le jeune âge du sujet, les commémoratifs, ne permettent pas de douter que cette lésion se relie à l'hypertrophie générale » (5).

Pour ces auteurs, l'hypertrophie unilatérale est donc congénitale, quoique, comme le montre une curieuse observation de Friedberg (6), il soit démontré qu'elle puisse progresser et s'accroître après la naissance (*).

Mais, pour eux, l'hypertrophie est tout, elle est le vice de développement primitif, ou du moins elle traduit seule la lésion congénitale qui a existé pendant la vie intra-utérine. Ils pensent qu'il existe une lésion embryonnaire capable de produire l'hypertrophie simple des tissus, et les troubles trophiques que nous avons signalés ne sont alors que « certaines conséquences inconstantes » (7) de l'hypertrophie elle-même. Ils publient à l'appui de leur dire, une série de douze observations, parmi lesquelles nous pouvons relever quatre cas d'hypertrophie osseuse congénitale ne s'accompagnant d'aucun placard næviforme (8).

Dans tous les autres cas, au contraire, à l'hypertrophie osseuse étaient joints, dès la naissance, des nævi soit vasculaires, soit pigmentaires, et dans la plupart des cas, des troubles variqueux siégeant uniquement du côté malade, et d'origine également ancienne. (**)

Trélat et Monod, sans mériter le reproche qu'on leur a fait d'avoir négligé d'étudier les hypertrophies segmentaires (9), n'ont donc, en somme, dans leur mémoire, décrit qu'un seul symptôme, important il est vrai, presque constant même, mais non unique. Ils n'ont pas vu la coexistence singulière et fréquente du nævus, de l'hypertrophie du squelette, et des dilatactions veineuses, et ont ainsi sacrifié, au profit d'un d'entre eux, en les qualifiant de secondaires, les autres membres de la triade symptomatique caractéristique de la lésion que nous étudions ici.

(*) Dans cette observation, FRIEDBERG a pu mesurer à deux années d'intervalle l'hypertrophie osseuse du membre abdominal droit d'une jeune fille, et il a constaté ainsi un allongement de plusieurs centimètres, allongement proportionnellement plus considérable que celui du membre inférieur gauche.

(**) Il faut noter ici le cas curieux dont CHASSAIGNAC a fait la communication orale à la société de chirurgie, dans sa séance du 24 août 1859. Il s'agissait d'une jeune fille chez laquelle on constatait une hypertrophie du membre inférieur gauche, et des taches vasculaires sur le membre inférieur droit.

Il nous est permis, au contraire, d'insister sur la présence simultanée, dans les autres observations annexées au mémoire, de ces trois signes principaux. Parmi ces observations, quelques unes sont caractéristiques. C'est ainsi que dans un cas de Devouges (10), nous pouvons relever ces deux faits : d'abord un nœvus de la partie externe de la face postérieure de la main droite, descendant sur la base des trois premiers doigts, et une hypertrophie marquée du squelette du pouce, de l'index et du médium; puis une hypertrophie de la jambe droite avec allongement marqué du membre, coïncidant avec des taches næviformes très nombreuses et de gros paquets variqueux unilatéraux.

Le malade de John Adams (11), avait tout le membre inférieur droit plus fort et plus développé que le gauche, et en même temps un large nœvus cutané occupait le membre hypertrophié, parfaitement limité, comme chez notre malade, par la ligne médiane, et ne dépassant pas, en avant, le raphé du scrotum.

Chassaignac (12) rapporte le cas d'un homme atteint d'hypertrophie congénitale des deux membres droits, avec, du même côté, des taches sanguines multiples, des varices, des troubles trophiques divers des parties molles.

Dans une observation personnelle de M. Monod, il s'agit d'un homme venant consulter pour un ulcère variqueux siégeant à la jambe droite. L'examen du malade montra en outre une hypertrophie complète de tout le côté droit du corps, accompagnée de placards næviformes disséminés à la face, au dos, à l'abdomen, aux membres supérieur et inférieur, et exactement limités à la ligne médiane.

On voit donc que cette coïncidence que nous recherchons existe souvent. Nous verrons dans la suite que sa fréquence est encore plus grande. Nous avons insisté longuement sur ce mémoire, en raison d'abord de son importance chronologique et scientifique, et de plus, parce qu'il ne semble pas avoir été connu de tous les auteurs qui, après Trélat et Monod, ont étudié le nœvus dans son ensemble.

C'est aussi et seulement le symptôme hypertrophie qu'étudie Duzéa (13) dans différents mémoires. Mais de plus, dans sa thèse,

L'auteur aborde alors la question de pathogénie, et le titre même de ce travail précise les conditions étiologiques dont il croit pouvoir faire dépendre l'hyperplasie osseuse. Nous reviendrons plus loin sur les preuves qu'il donne à l'appui de la théorie vasculaire de l'hypertrophie du squelette. Nous voulons seulement rechercher ici les cas qui viennent confirmer notre idée, et là encore, nous trouvons nombre de faits dans lesquels le *nœvus* et l'hypertrophie, parfois même les varices, sont apparus dès la naissance, témoins de l'unique lésion congénitale.

Dans la première observation (*), il s'agit d'un homme de 34 ans, porteur d'un *nœvus* formant un large placard étendu à toute la face postérieure de la cuisse et de la jambe droite, et empiétant en haut sur la région lombo-sacrée droite, jusqu'à la deuxième vertèbre lombaire, en bas sur la moitié interne de la face dorsale du pied correspondant. Le membre inférieur droit était en outre de quatre centimètres et demi plus long que le gauche; l'hypertrophie portait non seulement sur la longueur du membre, mais aussi sur sa grosseur, puisqu'il existe une différence de près de dix millimètres dans la largeur de la face interne du tibia des deux côtés, et que la circonférence du mollet droit dépasse de dix centimètres celle du mollet gauche. Le *nœvus* et l'hypertrophie existaient depuis la naissance, la jambe droite ayant toujours été relativement plus grosse que la gauche. Depuis huit ou dix ans, le malade s'est plaint de varices; l'observation n'indique pas si elles existaient ou non auparavant, mais relate divers troubles trophiques des parties molles. Ce cas est donc bien net, et tout à fait comparable à celui que nous présentons nous mêmes.

Dans un autre cas (**), chez un homme de 65 ans, un *nœvus* superficiel et étendu, formé de plaques généralement circulaires, occupant la partie interne et inférieure de la cuisse droite, toute la face interne du genou, et la moitié supérieure de la jambe droite, s'accompagnant d'une hypertrophie du squelette de la

(*) Obs. I. Angiome congénital de la face postérieure de la jambe et de la cuisse; varices récentes; allongement hypertrophique du fémur et du tibia.

(**) Obs. II.

même jambe, portant sur toutes ses dimensions. Le fémur, le tibia, le péroné sont chacun de deux centimètres plus longs à droite qu'à gauche; la face interne du tibia mesure à droite six centimètres, et quatre centimètres seulement à gauche, et l'auteur remarque que le maximum de largeur du tibia du côté du nœvus coïncide justement avec le développement maximum de ce nœvus, au lieu de confluence des plaques.

C'est encore (*) le cas d'une jeune fille de 14 ans qui portait un nœvus superficiel situé obliquement à la partie antérieure du tiers supérieur de la jambe gauche, et qui présentait en outre un allongement de deux centimètres du tibia gauche, avec genu valgum du même côté, celui-ci, d'ailleurs, d'origine plus récente.

Chez un autre malade (**), deux nœvi siégeaient sur le tiers inférieur de la face interne de l'avant bras gauche, s'accompagnant d'un allongement peu marqué des deux os correspondants de l'avant bras. Mais, comme le fait remarquer Duzéa, cet allongement est réel, quoique d'apparence minime, et ce fait est dû à ce que le membre droit, plus actif, est, en raison de sa prédominance fonctionnelle, normalement plus volumineux, et souvent même un peu plus long que le gauche.

Citons encore, dans le même travail, les observations de nœvi situés sur le tiers supérieur de la face antérieure de l'index gauche, et sur le quatrième métatarsien gauche, avec allongement marqué du squelette des doigts ainsi stigmatisés (**).

Il n'est pas jusqu'aux nœvi de la face et du crâne qui ne puissent s'accompagner d'hypertrophie des parties osseuses sous-jacentes, en excluant bien entendu ces nœvi vasculaires complexes, véritables angiômes osseux, intéressant à la fois les parties molles, les muscles et les os. Dans une observation personnelle de Duzéa (****), un homme de 28 ans portait un nœvus étendu à la face, à la partie antérieure du cou, à la poitrine, et descendait

(*) OBS. III.

(**) OBS. IV. Nœvus de la face interne et inférieure de l'avant bras gauche; allongement des deux os correspondants de l'avant bras.

(***) OBS. V (AUDRY) et X (MONDAN).

(****) OBS. XIII.

jusqu'aux seins. Or, chez ce malade, l'asymétrie de la face était considérable. Indépendamment de l'hypertrophie des parties molles (en particulier de la lèvre inférieure qui, énorme, se retournait en dehors et restait pendante), la partie droite du frontal et le maxillaire supérieur du même côté étaient régulièrement et considérablement hypertrophiés; le maxillaire inférieur, très élargi, était très saillant en avant, l'arcade dentaire inférieure dépassait la supérieure de plus d'un centimètre.

Enfin, chez un homme de 30 ans (*), porteur d'un nævus de la moitié gauche du front, bien limité à la ligne médiane, on constatait une saillie notable du pariétal et du frontal, telle que la tête paraissait beaucoup plus grosse en avant et à gauche.

On voit donc l'ample moisson qu'ici encore nous avons pu faire de cas dans lesquels le nævus s'accompagnait, dès la naissance, d'hypertrophie osseuse. Mais, pour Duzéa, l'hypertrophie osseuse est secondaire à l'angiôme superficiel, et même la réaction hypertrophique est en rapport direct avec l'étendue du nævus. Ne pouvant nier l'origine congénitale de cette hypertrophie, il en fait la conséquence de nævi congénitaux intra-osseux, ou la place sous la dépendance de troubles circulatoires généraux dont le nævus ne serait qu'une manifestation extérieure.

Cette théorie, que nous discuterons plus loin, ne semble pas admise par Masméjean qui, deux ans plus tard, étudie à son tour, mais d'une manière beaucoup plus générale, l'hypertrophie des os (14). Parmi le nombre considérable d'observations (68) que contient ce travail, il en est peu de nouvelles; peu aussi, parmi ces dernières, ont trait à notre sujet. Cependant nous ne pouvons passer sous silence, car elle confirme notre théorie, l'observation de Barwell (15), rapportée par Masméjean, dans laquelle une plaque d'ichtyose siégeant à l'oreille droite, s'accompagnait d'une hypertrophie considérable du côté droit de la face.

Masméjean a bien étudié l'hypertrophie du squelette dans ses caractères objectifs; il a bien vu qu'elle portait sur les trois dimensions de l'os, mais contrairement à ce qu'avaient décrit

(*) Obs. XIV.

Trélat et Monod, cet auteur assure que « la partie déformée semble être faite sur un autre patron que la partie saine ». — Dans notre cas, cependant, les os hypertrophiés semblaient avoir parfaitement conservé leurs dispositions anatomiques normales; celles-ci étaient simplement exagérées; Trélat et Monod ont fait plusieurs fois la même constatation.

Masmejean a été frappé aussi de l'existence fréquente des nævi accompagnant l'hypertrophie des os. « Ce qui est très remarquable, dit-il, c'est le nombre relativement grand des cas dans lesquels on a signalé sur les régions atteintes des taches congestives næviformes, ou même de véritables nævi. » Mais, pour cet auteur, c'est un simple accident dont, cependant, il reconnaît l'origine contemporaine de l'hypertrophie, c'est-à-dire congénitale, mais sans se demander s'il n'y aurait pas là plus qu'une coïncidence, mais au contraire une seule et même lésion déterminant les deux ordres de troubles.

A partir de 1888, de nombreuses observations de nævi sont venues enrichir le domaine scientifique, mais dans tous les cas, les autres avaient en vue plutôt d'étudier la disposition des placards næviformes, les relations probables de cette disposition avec le système nerveux que de décrire la lésion elle-même, et de rechercher les troubles trophiques qui la pouvaient accompagner. Aussi, sur le point qui nous concerne, ces observations sont-elles d'une brièveté remarquable. Il nous faut arriver jusqu'en 1897, à la thèse de Leblanc (16) pour retrouver une description symptomatique de l'hypertrophie. Pour cet auteur, les nævi ont encore une coïncidence fortuite avec l'hypertrophie osseuse, et c'est surtout sur ce dernier trouble trophique qu'il insiste. Pour lui, « la plus grande part du vice de conformation revient aux os. » Il étudie ensuite les autres troubles trophiques accessoires, reconnaît l'adipose du tissu cellulaire sous cutané, l'hypertrophie des muscles sur laquelle, d'ailleurs, il conserve des doutes, les troubles de la sécrétion sudorale, mais il donne aux troubles vasculaires, aux dilatations veineuses, un défaut d'importance qui semble être en contradiction avec ce qu'ont vu tous les auteurs. « Rarement, dit-il, les varices sont signalées, et, lorsqu'elles existent,

sont très peu développées ». Nous savons combien cette proposition est contraire à la réalité des faits. De toutes ses observations, étrangères ou personnelles, dont le nombre atteint 80, il nous est d'ailleurs impossible de rien tirer, les unes nous étant déjà connues, les autres manquant absolument de détails.

Tout récemment, enfin, en 1898, le Professeur Duplay, à propos d'un cas analogue au nôtre (17), a repris l'étude de l'hypertrophie osseuse et de ses rapports avec les nævi. Son malade, un charretier de 40 ans, présentait au tiers inférieur de la face antéro-externe de la jambe gauche, un ulcère calleux récidivant, accompagné de varices peu abondantes et de varicosités sous-cutanées à la face antéro-externe de la jambe gauche. On constatait en outre sur le même membre une hypertrophie totale, osseuse et musculaire, agissant à la fois en circonférence et en longueur, dont le résultat était l'allongement de neuf centimètres environ du membre gauche par rapport au côté opposé. Enfin des nævi d'étendue variable couvraient, en arrière et en dehors, la plus grande partie du membre inférieur gauche. Comme chez notre malade, ces nævi étaient limités, en avant et en arrière, sur la ligne médiane, « avec une exactitude mathématique, » et suivaient irrégulièrement le trajet du sciatique. A ces troubles trophiques s'en joignaient d'autres du côté de la peau qui, épaissie, indurée, presque complètement dépourvue de poils, avait l'aspect éléphantiasique, et du côté des ongles, malformés, écailleux et recroquevillés. La sécrétion sudorale était augmentée du côté malade. Les troubles de la sensibilité étaient nuls. Mais le P^r Duplay fait de l'hypertrophie la lésion caractéristique; le nævus n'est ici que secondaire, non pas au point de vue chronologique, mais à celui de l'importance, et descend au niveau des troubles trophiques variés, accessoires, portant sur tous les tissus avoisinants.

Il nous reste maintenant à rappeler en quelques mots l'observation que nous avons publiée récemment (18), dans laquelle se trouvaient réunis tous les éléments que nous venons de passer en revue. Il s'agissait d'un homme de 28 ans, entré à l'hôpital pour des lésions bacillaires du sommet droit. L'examen de ce malade nous a révélé trois symptômes importants, un nævus, des

varices unilatérales et une hypertrophie osseuse bien caractérisée. Le nœvus était très étendu, couvrant presque uniformément tout le membre inférieur droit, la partie inférieure droite du tronc, nettement limité en avant sur la ligne médiane, envahissant également la partie droite du scrotum sans dépasser son raphé médian. Ce nœvus était accompagné de varices abondantes qui ont apparu d'une façon très précoce, sinon dès la naissance, et siégeant uniquement sur le membre malade. Enfin, le squelette du même membre présentait une hypertrophie osseuse très marquée, portant sur toutes les dimensions, amenant une différence de quatre centimètres environ entre la longueur des deux membres, et déterminant une légère claudication. Les troubles trophiques ne faisaient pas non plus défaut, atteignant la peau, les poils, les ongles, les tissus cellulaire et musculaire, et faisant même sentir leur influence sur les glandes sudorales. On voit, en résumé, que notre malade présentait un type complet et très net de nœvus variqueux ostéo-hypertrophique.

Nous avons terminé le long exposé des travaux antérieurs au nôtre, et la recherche que nous avons entreprise des faits se rattachant à notre théorie. Si notre cas est un type des plus accusés, on peut rencontrer, non seulement dans les cas assez analogues que nous avons réunis, mais aussi, comme nous l'avons montré, dans des nœvi de la face ou d'autres points, et peu étendus, quelques symptômes notés par les auteurs, démontrant que les lésions que nous décrivons n'y sont pas absolument étrangères.

Cette constatation vient donc à l'appui de notre manière de voir, à savoir que *le nœvus cutané, les varices, l'hypertrophie du squelette, les troubles trophiques, se trouvent réunis chez un même sujet, non comme des lésions groupées par accident ou par coïncidence, mais comme résultant d'une seule et même maladie.*

III

CLINIQUE.

Le *naevus* variqueux ostéo-hypertrophique, tel que nous le comprenons, est composé d'un certain nombre de symptômes dont la description est déjà en grande partie connue, et que nous avons reliés ensemble pour essayer de constituer une entité morbide réelle. Nous serons donc brefs sur la description de ces symptômes, nous bornant à montrer seulement les rapports qui unissent entre eux les différents termes de notre syndrome, et à insister sur quelques points particuliers. Nous consacrerons ensuite quelques lignes aux différentes manières dont ces signes s'associent entre eux, constituant ainsi de véritables formes cliniques. Notre description sera donc forcément très rapide. On pourra la compléter dans les traités classiques en ce qui concerne l'angiome pris isolément. Pour les autres symptômes, nous renvoyons aux travaux que nous avons déjà signalés, et en particulier au mémoire de Trélat et Monod où l'hypertrophie osseuse est étudiée de main de maître, et à notre mémoire dans lequel on pourra voir réunis la plupart des symptômes dont nous allons parler, avec les développements particuliers que comporte une observation.

Le *naevus* variqueux ostéo-hypertrophique est caractérisé par trois symptômes importants, fondamentaux, le *naevus*, l'hypertrophie osseuse, les varices. C'est par eux que nous commencerons notre description.

L'élément *naevus*, dont la synonymie est si riche (*), a été reconnu et décrit dès la plus haute antiquité. Il se présente sous l'aspect d'une tache dont les caractères sont extrêmement variables. Cette tache peut siéger partout : peut être plus fréquente à la face et au cou, elle se rencontre également très souvent loca-

(*) Nous laissons ici complètement de côté tout ce qui a trait au *naevi* pigmentaires.

lisée au niveau des membres ou du tronc. C'est ordinairement une tache plane (nœvus planus), dont l'étendue diffère avec chaque cas; toutes les dimensions sont possibles entre le simple grain de beauté et les énormes nœvi dont l'observation que nous avons publiée fournit un bel exemple. Masméjean représente même en son travail un sujet dont le nœvus, étendu à tout le corps, ne laissait sur le tégument que quelques taches de peau saine. Non moins variable est la coloration que nous offre la peau qui recouvre le nœvus, comme en témoignent les différents qualificatifs dont on s'est servi à son égard (sanguineus, vinosus, purpureus, flammosus, veinosis, arteriosus, etc.) et en réalité toutes les teintes ont été observées, du rouge le plus vif au violet le plus sombre.

Le contour de ces taches vasculaires présente ordinairement une richesse de sinuosités et de découpures qui défie toute description. Cependant, et nous en verrons plus loin la raison, certains nœvi se terminent quelquefois suivant une limite rectiligne, très nettement tracée, et située alors sur la ligne médiane du corps. Enfin le nœvus peut être soit unique, soit décomposé en une série de placards à disposition plus ou moins irrégulière.

Le second élément, l'*hypertrophie osseuse*, prend la plus grande part au vice de conformation apparent. Il a été fort bien étudié par Trélat et Monod qui en ont reconnu presque tous les caractères. Cette hypertrophie peut porter sur tous les os. On la rencontre sur les os du crâne ou de la face, où elle se traduit le plus souvent par des déviations; c'est ainsi qu'on peut voir des déformations du front, des orbites, des pommettes, d'un ou des deux côtés, des déviations des maxillaires supérieur ou inférieur, dont les arcades dentaires ne se correspondent plus comme normalement, et dans lesquelles les lèvres, entraînées par les os, sont repoussées en avant, deviennent pendantes, au point de se retourner presque complètement. L'hypercroissance du squelette se rencontre encore, mais rarement, au thorax où elle entraîne des déformations des côtes, du sternum, donnant à la cage thoracique des formes variées.

Mais c'est surtout aux membres que l'hypertrophie se présente

avec des caractères objectifs bien marqués. Plus fréquente au membre inférieur, (Trélat et Monod), cette hyperplasie est aussi très souvent segmentaire (Masméjean, Leblanc). Elle se fait sentir dans les trois dimensions de l'os, longueur, largeur, épaisseur, comme il est facile de s'en rendre compte par des mensurations. Mais ces hypertrophies ne s'accompagnent ordinairement pas de déformations. « Quelle que soit la portion du corps atteinte, il y a vice de conformation, mais pas déformation véritable; les diverses parties du membre gardent des proportions régulières. » (Trélat et Monod). Il était également facile dans notre observation de retrouver les dispositions anatomiques des os hypertrophiés, en particulier de reconnaître tous les détails normaux de l'articulation du genou. Cependant, lorsque cette hypertrophie est segmentaire, lorsqu'elle atteint uniquement, par exemple, le squelette des pieds et des mains, elle amène dans ces organes des difformités réelles. Ces os deviennent en effet plus ou moins irréguliers, et cette irrégularité, jointe à des lésions de la peau et des tissus sous-cutanés, aboutit à la production d'une extrémité dans laquelle on reconnaît difficilement la configuration normale.

L'hypertrophie osseuse débute dès le jeune âge, elle progresse avec le temps; tous les auteurs sont d'accord sur ces points. Mais, dans cette progression, il faut faire la part de l'accroissement normal de l'os. Quoi qu'il en soit, il en résulte pour les membres des différences de longueur parfois fort importantes, pouvant atteindre dix centimètres (Ollier) ou dépasser ce chiffre. Cependant la claudication qui semblerait devoir être fonction de l'allongement unilatéral, n'existe pas forcément. En effet, s'accusant progressivement dès l'enfance, l'hypercroissance osseuse produit en même temps des courbures compensatrices du côté de la colonne vertébrale, des déviations du bassin, traduites par l'élévation des épines iliaques du côté malade, qui corrigent en partie l'influence de l'hypertrophie du membre en longueur. Toutefois, il n'est pas rare de constater une légère boiterie, l'équilibre n'existant pas toujours entre l'allongement et la compensation. La gêne dans la marche doit d'ailleurs être rapportée dans

quelques cas aux déformations du pied non pas consécutives à l'hypertrophie du squelette, mais bien aux lésions des parties molles.

• Nous avons vu que l'hypertrophie osseuse se manifestait également dans les autres dimensions de l'os. La face interne du tibia, qu'il est facile de mesurer, présente à ce sujet des variations caractéristiques, pouvant atteindre dans certains cas très accusés, jusqu'à six centimètres. De même, on peut aisément se rendre compte de l'augmentation des différents diamètres de la rotule en les comparant à ceux du côté opposé.

Enfin, la main palpant et mesurant une extrémité articulaire, comme le plateau tibial, la trouve souvent beaucoup plus volumineuse qu'à l'état normal, et il est fréquent de constater à ce niveau des différences de quatre à cinq centimètres dans la circonférence du membre.

Au membre supérieur, l'hypertrophie ne semble pas altérer le moins du monde les fonctions de ce membre. Cependant on comprend que, localisée à la main, elle puisse déterminer dans cet organe des déformations telles que les mouvements, et en particulier la préhension, puissent en être entravés.

L'existence de *varices* vient enfin compléter le tableau clinique formé par les deux premiers signes. Ces varices sont remarquables surtout par leur précocité et leur unilatéralité. Les varices, en effet, ne sont que bien rarement observées dans l'enfance; ici, au contraire, elles débent de très bonne heure; notre malade ne se souvenait pas de leur apparition, et rapportait à l'âge de cinq ans le moment où il avait pu les constater; en réalité, elles peuvent se montrer dès la naissance. Elles siègent sur des veines sous-cutanées quelconques, mais toujours du côté hypertrophié. Il est rare qu'elles égalent les gros paquets variqueux que l'on rencontre habituellement, ce sont ordinairement de simples dilatations veineuses sans pelotonnement; cependant, elles peuvent aussi former des tumeurs volumineuses, réunies ou non par des anastomoses. Elles s'accompagnent souvent de varicosités dessinant à la surface des téguments des mailles violettes plus ou moins étroites.

A côté de ces trois maîtres signes, il existe un certain nombre de symptômes qui, bien qu'accessoires, et moins importants, se rencontrent pourtant avec une grande fréquence au niveau des premiers, et doivent être considérés comme faisant partie intégrante de la maladie. Telles sont tout d'abord les lésions de la peau.

La *peau* qui recouvre et entoure le *nœvus* peut être lisse, unie et d'apparence normale. Plus souvent, elle est rugueuse, sèche au toucher, parfois tendue par des tractus cicatriciels dus à la guérison d'un ancien ulcère variqueux. D'autres fois, elle est recouverte de plaques d'ichtyose et se desquame en lamelles plus ou moins larges; parfois enfin, la peau est éléphantiasique, écaillée, irrégulière, œdémateuse ou au contraire indurée. Elle est tendue sur le tissu cellulaire, tantôt le comprimant, tantôt soulevé par lui, masquant ou exagérant les saillies et les reliefs normaux. Les productions pileuses ou cornées sont également intéressées à des degrés divers. Les *poils* font complètement défaut au niveau du *nœvus* (vasculaire). Sur le revêtement cutané voisin, ils sont souvent absents ou réduits à quelques poils isolés et raides, souvent allongés. D'autres fois le système pileux semble avoir subi comme un contre-coup de l'hypertrophie osseuse; tantôt sa distribution reste normale, et les éléments constituants sont simplement plus gros et plus longs qu'à l'état normal: tantôt au contraire les poils s'assemblent sous formes de touffes plus ou moins confluentes dont les tubes, rigides, cassants et allongés donnent au doigt la sensation d'une brosse. Les *ongles* sont déformés, striés en long, écaillés; ils poussent d'une façon fort irrégulière, leur extrémité libre est épaisse, élevée transversalement et s'effrite au moindre contact.

Il n'est pas jusqu'aux *glandes* de la peau qui ne puissent être lésées, et les altérations peuvent même porter sur les glandes les plus diverses. Masméjean (*) signale à plusieurs reprises des altérations fonctionnelles portant sur les glandes sébacées, mais les glandes les plus souvent atteintes sont les glandes sudori-

(*) Observations XXXIII, LXIV.

pares, et cette constatation se retrouve dans un grand nombre d'observations. Elle existait ainsi dans la nôtre, mais nulle part nous n'avons rencontré une hypersécrétion aussi marquée que chez le malade du P^r Duplay (9) chez lequel « on voyait se former en un instant très court de véritables petits ruisseaux de sueur qui inondaient le lit. » Parmi les systèmes glandulaires autres que les glandes cutanées, peu semblent touchés : signalons un malade de Heumann (20), chez lequel les glandes salivaires étant prises; « il s'écoulait incessamment de la salive par un des coins de la bouche. » Il existe enfin un seul cas (Hugier) dans lequel un nœvus étendu au front et à l'orbite avait une influence hypersecrétoire sur la glande lacrymale.

L'hypertrophie porte très souvent aussi sur le tissu cellulo-graisseux et sur les muscles. Le *tissu cellulaire* et la *graisse* forment par leur abondance de véritables bourrelets, faisant parfois le tour du membre, mobiles et flasques, et ne contribuant pas peu à la déformation; d'autres fois, réunis en des amas localisés, ces deux ordres de tissus déterminent la production de tumeurs circonscrites, et on a pu ainsi décrire une véritable lipomatose du pied. Mais il s'en faut que l'hypercroissance de ces tissus atteigne toujours ces degrés extrêmes; le plus souvent, le tissu cellulo-graisseux forme simplement à la peau une doublure plus épaisse qu'à l'état normal, contribuant, avec le tissu musculaire, à compléter la déformation infligée au membre par l'hypertrophie du squelette. Les *muscles* en effet semblent prendre une part marquée à cette déformation. Toutefois, il ne faut pas se baser sur les saillies qu'ils déterminent à la surface des téguments, ces saillies étant souvent accentuées par le développement du tissu adipeux. Quoi qu'il en soit, la myohypertrophie a été admise par tous les auteurs; Leblanc dit même avoir constaté une augmentation certaine de la force du système musculaire.

Les altérations des veines et l'angiômé semblent constituer les seules lésions du système vasculaire. En effet, Trélat et Monod ont étudié le tracé sphygmographique des *artères* d'un membre hypertrophié, et l'ont trouvé normal. Dans notre cas personnel, le pouls de la pédieuse, celui de la poplitée et de la fémorale ne

semblaient avoir subi aucune altération. Au niveau du nævus lui-même, la *température* a été constamment trouvée plus élevée.

Il nous reste enfin à dire quelques mots de la *sensibilité*. Si dans quelques cas la sensibilité générale cutanée a paru émoussée, il faut tenir compte des lésions de la peau, de son épaissement, de son induration, de tous ces obstacles à la sensation. Dans la plupart des cas, au contraire, on a pu mettre en évidence l'intégrité parfaite de la sensibilité générale. Il en est de même de la sensibilité spéciale qui n'est que fort rarement affectée, et nous n'avons pu trouver que dans un seul auteur (21) des observations très peu détaillées, d'ailleurs, où les organes des sens paraissaient lésés. Dans l'une la vue et l'ouïe, dans l'autre l'ouïe seule étaient touchées; dans une autre enfin et coïncidant avec une hypersécrétion salivaire très marquée, la sensibilité gustative et tactile était fortement émoussée.

Connaissant maintenant les différents symptômes que l'on peut rencontrer dans le nævus variqueux ostéo-hypertrophique, nous allons pouvoir étudier comment, par la réunion de plusieurs de ces signes, par la prédominance de l'un d'eux, différentes *formes cliniques* de l'affection peuvent se réaliser. C'est qu'en effet, le tableau symptomatique est loin d'être toujours au complet et identique à lui-même, tous les différents signes conservant rarement leur valeur respective, et l'on comprend qu'on ait pu hésiter à les réunir entre eux, qu'on ait eu quelque difficulté à trouver les rapports qui unissaient des symptômes si divers et dont, jusque-là, quelques-uns possédaient une véritable autonomie.

Tout d'abord, tous les symptômes peuvent se trouver réunis chez un même sujet, et le cas que nous avons présenté forme un bel exemple, rare d'ailleurs, de ce qu'on pourrait appeler *forme complète* de l'affection. Le nævus existe dès la naissance, et frappe seul le regard, mais bientôt, avec les progrès de la croissance, et rapidement, apparaît le cortège des autres signes. C'est généralement l'hypertrophie qui s'accuse d'abord, rarement reconnue, il est vrai, puisque la compensation suit une marche parallèle. Ce sont ensuite les varices qui se montrent, facilement visibles, surprenant les parents pour qui le terme varice est

corrélatif de fatigue, surprenant aussi le médecin par leur précocité. D'abord à peine marquées, ces varices deviennent de plus en plus volumineuses et peuvent parfois s'ulcérer de bonne heure. Et l'attention, attirée ainsi sur le membre lésé, ne tarde pas à reconnaître l'état de la peau, du tissu cellulaire, en un mot toute la série des signes que nous avons décrits.

Mais à côté de ces formes complètes qui en réalité se montrent rarement aussi accusées, il existe un nombre de cas beaucoup plus considérable dans lesquels, un ou plusieurs des symptômes faisant défaut, l'affection revêt une *forme fruste* qui peut se présenter à nous sous différents aspects. C'est le *type naëviforme* qui parmi ces derniers se rencontre le plus souvent; en effet, nombreux sont les cas où le naëvus constitue à lui seul toute l'affection, surtout lorsqu'il est de petites dimensions. Quelques fois cependant, on a vu de larges placards vasculaires ne s'accompagner d'aucun autre trouble trophique. Il n'est pas besoin d'insister plus longuement sur ce type dans lequel le naëvus peut acquérir tous les caractères de forme, de grandeur et de coloration que nous lui avons reconnus.

La fréquence du *type ostéo-hypertrophique* est aussi très grande. Presque tous les mémoires que nous avons étudiés présentaient des cas de cette forme, dans laquelle l'hypertrophie seule entre en jeu. Cependant, de tous les cas ainsi rapportés, il semble qu'il faille en supprimer quelques-uns dans lesquels l'hypertrophie osseuse semble reconnaître des causes actuellement mieux connues, comme l'acromégalie et la maladie de Paget.

Quoi qu'il en soit, le type ostéo-hypertrophique est fréquent et nous avons pu conclure de nos recherches qu'il se présentait environ une fois sur trois. Rien à la naissance ne fait pressentir le trouble trophique futur; puis peu à peu, avec les progrès de l'âge, l'hypertrophie osseuse, totale, partielle ou segmentaire, se prononce de plus en plus. Ses caractères sont tellement spéciaux et tellement toujours conformes à eux mêmes que c'est de ce symptôme surtout qu'on a voulu former une affection spéciale sous le nom d'hypertrophie unilatérale (Trélat et Monod), ou

d'hémihypertrophie (Duplay), sans songer à voir dans les taches næviformes qui parfois l'accompagnent autre chose qu'une coïncidence.

Le *type avariqueux*, sans dilatations veineuses, dans lequel se trouvent réunies seulement l'hypertrophie du squelette et les taches næviformes, vient enfin, avec les deux formes précédentes, compléter la série des formes frustes. Il est beaucoup plus rare que les deux autres ; il est en effet exceptionnel que les ectasies veineuses ne soient pas toujours présentes à un degré quelconque.

Il va sans dire que dans les trois types frustes que nous venons d'étudier, næviforme, ostéo-hypertrophique et avariqueux, les troubles de développement portant sur la peau et ses annexes, sur les tissus cellulaire et musculaire viennent compléter dans une mesure plus ou moins grande le tableau clinique. La présence ou l'absence de ces signes d'ordre tout à fait secondaire ne pourrait justifier la description de types spéciaux.

Enfin ces formes, tant complètes que frustes, ne constituent pas toutes les modalités cliniques sous lesquelles peut se présenter le nævus variqueux ostéo-hypertrophique. Il existe en effet des *formes anormales*, caractérisées surtout par les rapports qui existent entre la localisation des divers éléments symptomatiques présents. Nous avons envisagé jusqu'ici les cas dans lesquels les symptômes, au complet ou non, présentaient tous la même localisation. Or il existe des formes beaucoup plus rares dans lesquelles ces éléments affectent une toute autre disposition. Leblanc donnait le nom de *forme alterne* à celle dans laquelle les symptômes qui la constituaient siégeaient dans un membre ou un segment de membre de chaque côté du corps. En étudiant les observations (*) sur lesquelles il se fonde pour individualiser ce type particulier, on voit qu'en réalité il s'agit plutôt d'une forme double, d'une lésion complète marquée à la fois sur les deux côtés du corps.

Cependant il existe une forme anormale bien caractérisée, à

(*) Obs. XII à XVIII.

laquelle on pourrait donner le nom de *forme croisée-dissociée* et dans laquelle les éléments constituants sont en effet dissociés. Cette forme est excessivement rare et nous n'avons pu en trouver qu'un seul cas; mais ce cas est suffisamment démonstratif et légitime à lui seul la distinction que nous faisons ici. Il s'agit de l'observation d'une jeune fille, rapportée par Chassaignac (*) chez laquelle l'hypertrophie osseuse et les varices siégeaient sur le membre inférieur gauche, alors que la tache vasculaire, suivant une localisation aberrante, s'étendait à une grande partie du membre inférieur droit.

IV

PATHOGÉNIE.

Le nœvus, au moins dans son élément tache vasculaire, est une lésion tellement évidente, tellement particulière que les premiers observateurs ont dû en être frappés, et, pour eux, ce stigmatte fut d'abord une chose extraordinaire. Tour à tour empreinté divine ou diabolique, le nœvus fut pendant longtemps considéré comme d'origine surnaturelle (**). Plus tard, les hommes cessant de faire intervenir les dieux en leurs affaires, ce fut la mère qu'on rendit responsable de ce signe, et tout ce qui, sur la femme grosse, peut faire une impression quelconque fut invoqué pour expliquer la production de ces taches rutilantes, pourpres, violettes ou noires, parfois couvertes de poils.

La thèse de Hugues (22), très documentée, nous donne à ce propos des détails fort intéressants. On y voit que pour les anciens (la Bible elle-même en donne un exemple connu,) tous les nœvi, toutes les taches, bien plus, toutes les monstruosités observées à la naissance relèvent d'une impression ressentie par

(*) Cf. l'historique de ce travail, en note.

(**) Chez les anciens Égyptiens, le bœuf Apis, incarnation de Phtah à Memphis, ne devait-il pas être marqué par les dieux de signes particuliers sur sa robe.

la mère. Hippocrate (23) signale des nævi de la tête évidemment consécutifs à un désir de manger du charbon. La vue d'un tableau représentant Saint Jean-Baptiste vêtu d'une peau de bête, dit Ambroise Paré (24), fit engendrer à la mère une fille toute velue. Ces idées étaient à ce point ancrées dans les esprits que, d'après Saint-Augustin, (25) le médecin Solanus rapporte que Dyonisius, tyran de Syracuse, homme d'un physique repoussant, avait coutume, au moment du coït, de placer une belle peinture sous les yeux de sa femme, afin que celle-ci en transmette les traits à son enfant au moment de la conception, corrigeant ainsi ce que l'influence du père pouvait avoir de néfaste.

Les philosophes eux-mêmes, Descartes (*) Malebranche, étaient persuadés de la puissance de l'imagination maternelle sur le produit de la conception, et ces idées régnèrent presque sans conteste jusqu'au commencement du XIX^e siècle (**). A cette époque se fit contre ces opinions une sorte de réaction, mais ce fut pour leur substituer des théories non moins bizarres. Jacquin (26), parlant d'un enfant venu au monde avec un nævus vasculaire étendu à l'épaule gauche et au côté gauche du cou, écrit : « Ne pourrait-il pas se faire que le mélange du sang menstruel avec la liqueur prolifique ait déterminé un ferment capable d'engendrer cette marque. » Dans une pareille voie, les auteurs pouvaient se livrer à toutes les suppositions, toutes les théories pouvaient être proposées. Girard (27) écrit que les nævi sont « des écarts de la nature », et pour Alibert (28), ils résultent « d'écarts fortuits de la puissance de nutrition. »

Déjà cependant apparaît une notion fort importante : le nævus est une maladie. Murat (29) l'affirme : « Des recherches exactes,

(*) *Descartes*. Dioptrique. — « Il ne serait pas difficile de démontrer de quelle manière la figure d'un objet donné est parfois transmise par les artères d'une femme jusqu'à un membre quelconque du fœtus qu'elle porte dans son sein, et y imprimer les taches connues sous le nom d'envies, qui font l'admiration des médecins. »

(**) Ne voit-on pas, pendant la Révolution française, le gouvernement voter une rente de 400 francs à un individu dont l'enfant portait sur le sein gauche une marque ressemblant à un bonnet phrygien ; on voulut ainsi récompenser l'ardent patriotisme du père.

des dissections bien faites ont appris aux médecins que ces taches ou marques doivent être considérées comme une altération des tissus de la peau produits par quelque maladie que le fœtus aura éprouvée à une époque avancée de son développement ». Mais cette voix ne fut guère entendue, la théorie de l'imagination resta en faveur. Si Bouchut (30) ne lui donne pas la prépondérance, cependant, il lui accorde une place importante, et Guibout (31) va jusqu'à dire : « Je possède, quant à moi, des faits rigoureusement observés et indéniables qui justifient la croyance populaire. » Plus récemment encore, cette hypothèse n'est pas, pour Féré (32), sans fondement physiologique.

Cependant, toutes ces notions pathogéniques populaires, encore accréditées auprès de nombre de gens, des savants même comme Stedman, Crickinay, Spitzka, Legatt, etc., sont actuellement remplacées par des faits plus scientifiques. Des observations mieux prises, des déductions plus habilement tirées, des études plus suivies ont permis d'approfondir davantage la question et d'émettre à son sujet des théories plus savantes. Malheureusement, ces théories sont nombreuses et irréductibles. De plus, nous avons vu qu'on s'était attaché à expliquer séparément l'existence des divers troubles de développement que nous avons rattachés au nœvus, que nous avons montrés être non pas une simple coïncidence, mais le résultat d'une maladie unique. Aussi, jusqu'à ces derniers temps, la pathogénie de cet ensemble de symptômes qui constituent le nœvus variqueux ostéo-hypertrophique était elle encore obscure. Nous allons rappeler, plus longuement que nous ne l'avons déjà fait (33), les diverses théories récentes sur la pathogénie des nœvi, et par conséquent de l'ensemble des signes qui constituent pour nous le nœvus variqueux ostéo-hypertrophique, et nous tenterons ensuite d'expliquer à la fois la production de la lésion et ses localisations.

Tout d'abord, et se basant chacun sur un cas unique, Bull (34), de Londres, et Pollosson (35), de Lyon, firent dépendre le nœvus d'une altération du système lymphatique. Pour Bull, c'est une dilatation des vaisseaux, pour Pollosson, une sorte d'athrésie congénitale. Mais l'observation de Bull est trop succincte, et, pas

plus que celle de Pollosson, n'est suivie d'autopsie. Au contraire, des nécropsies de sujets porteurs de nævi ne décelèrent aucune lésion du système lymphatique. Aussi malgré l'appui que lui donna Redard (36), cette théorie est-elle actuellement abandonnée.

Beaucoup plus séduisante et beaucoup mieux défendue était la théorie vasculaire, plus ancienne, d'ailleurs, mais d'abord simplement formulée à titre d'hypothèse, et dont Trélat et Monod se sont fait les défenseurs.

Pour ces auteurs, le nævus est congénital, ils l'affirment en se basant sur l'avis de tous les observateurs, sur le témoignage même des parents ; il en est de même de l'hypertrophie qu'ils avaient bien reconnue. Mais ce qui est congénital, ce ne sont pas ces symptômes en eux-mêmes, mais bien « un désordre, une lésion capable de produire l'hypertrophie simple des tissus, et ce qui est acquis, consécutif, progressif, c'est l'hypertrophie elle-même, et un certain nombre de conséquences inconstantes, comme les varices, etc... » (*).

Or quel est, pour ces auteurs, ce désordre, cette lésion congénitale d'où dérivent les autres troubles ? On sait que la circulation capillaire étant ralentie, on observe une suractivité fonctionnelle des parties nourries par ces capillaires. (Henry, Broca, Chassaignac). Pour expliquer la stase sanguine et la production de ces lésions, Trélat et Monod s'appuient alors sur des expériences de Cl. Bernard et de Schiff. Ceux-ci, par la section des nerfs vaso-moteurs, anéantissent la contractilité des capillaires et déterminent la rougeur congestive des tissus, l'élévation de la température, et consécutivement une hypertrophie correspondant à l'étendue des vaisseaux paralysés. Aussi, Trélat et Monod concluent à une paralysie vaso-motrice incomplète, étendue à une moitié ou à une partie d'une moitié du système nerveux vaso-moteur. Secondairement alors se développeraient l'hypertrophie, le nævus, les varices, l'œdème, consécutifs non à la paralysie elle-même, mais à la stase sanguine qu'elle détermine.

(*) TRÉLAT et MONOD. *loc. cit.*, p. 556. Nous avons montré que ces conséquences inconstantes faisaient pour nous partie intégrante de la maladie.

C'est aussi sur la théorie vasculaire que s'appuie Barwell (37) pour expliquer la production des troubles qui nous occupent. Mais se fondant sur la production d'une hémorragie secondaire, il s'agit pour lui d'un arrêt de développement de la tunique moyenne des vaisseaux. Malheureusement, il n'apporte à l'appui de ses dires aucune autopsie, aucun examen histologique, et nous verrons plus loin que la lésion à incriminer ne peut être une lésion d'arrêt. De plus, « comme le fait remarquer Masméjean, la lésion artérielle n'agirait qu'en provoquant la stase sanguine, et son opinion doit alors être mise à côté de celle que soutiennent Trélat et Monod.

Plus récemment enfin, Duzéa, dans sa thèse, renouvelait les arguments en faveur de la même théorie. Pour lui, le nœvus commande les autres troubles. Le nœvus n'est lui-même que la manifestation extérieure des troubles circulatoires généraux d'un membre, par exemple, comparable « à un immense vésicatoire augmentant l'activité fonctionnelle du cartilage juxta-épiphysaire. » S'il repousse cette idée que les hypertrophies et les allongements osseux soient la conséquence de nœvi intra-osseux, comme cela s'observe pour les angiômes caverneux des os, il insiste sur ce fait que l'hypercirculation du nœvus retentit sur le périoste, et qu'ainsi s'augmente la fonction ostéogénique de ce dernier. Mais, pour cet auteur, l'influence du nœvus, suffisante pour se faire sentir sur le système osseux dans sa zone d'accroissement, est impuissante à modifier sensiblement les autres parties constituantes du membre. Et cependant, ces troubles existent bien, constatés par tous les auteurs. En outre, cette théorie est insuffisante ; Leblanc la qualifie d'« hypothèse lacunaire. » En admettant que le nœvus tienne sous sa dépendance les autres troubles que l'on peut constater, quelle est l'origine du nœvus lui-même ? L'auteur est muet sur ce point.

Il était d'ailleurs difficile de l'expliquer par la théorie de la stase sanguine. La disposition de la lésion ne présente nulle connexion avec la répartition du système vasculaire cutané normal (38). On a voulu faire intervenir des malformations embryologiques, en particulier des arrêts de développement au niveau des fentes

branchiales. Le nævus n'est pas un arrêt de développement, et ne correspond pas forcément à la direction des fentes branchiales, pas plus qu'à celle des vaisseaux lymphatiques qu'a invoqué Heller. Au contraire, on ne tarda pas à remarquer que le développement des nævi était en rapport avec les territoires d'innervation cutanée, ou avec des trajets bien définis de nerfs. Royer, en 1835, Arndt, en 1839, signalèrent la disposition linéaire de certains nævi, mais sans en tirer de conclusions. L'arrêt brusque surtout de quelques-unes de ces taches vasculaires sur la ligne médiane frappa les observateurs, et bientôt on ne put invoquer aucune connexion apparente avec un système autre que le système nerveux.

En 1863, Bärensprung (39) publie quatre observations de nævi exactement limités à un territoire nerveux.

Il insiste sur ce fait, et reconnaît pour cause probable de cette lésion une altération intra-utérine des ganglions spinaux, en s'appuyant sur les trois raisons suivantes :

1° L'affection est constamment unilatérale, et exactement limitée à la ligne médiane.

2° Les lignes des troubles cutanés répondent à l'épanouissement périphérique de un ou plusieurs nerfs spinaux.

3° L'altération cutanée consiste en hypertrophie des éléments dans lesquels se terminent les nerfs périphériques.

La théorie admise par Bärensprung fut d'abord acceptée presque sans conteste. Elle touchait au système nerveux dont les mystères, encore peu connus, étaient à l'étude, et de ce fait, semblait un progrès. Aussi peut-on relever parmi ses défenseurs les noms de Gerhardt (1871), Simon (1876), Hutchinson (1878).

Galewski et Schlossmann (40), puis Alexander (41), réfutent cette théorie, et ce dernier auteur objecte que l'altération du centre trophique, ganglionnaire ou autre, ne peut être une atrophie de ce centre, car il en résulterait une atrophie des territoires cutanés, et non une hypertrophie. Etienne (42), Lelong (43), tout en reconnaissant l'insuffisance des arguments d'Alexander, contribuent également à battre en brèche la théorie ganglionnaire. Mais avant eux, après l'autopsie d'une femme morte de pleuro-

pneumonie et portant deux séries de cicatrices zostériennes d'âge différent, Pitres et Vaillard (44) avaient tenté d'expliquer le zona, puis le nœvus, d'une toute autre façon. Réfutant les arguments de Bärensprung, de Charcot et Cotard, Sattler, Chandelux, tous partisans de la théorie ganglionnaire, ils mettent à l'origine du nœvus une altération des nerfs périphériques avec ou sans altération concomitante des ganglions et racines correspondantes. Ainsi brilla d'un éclat éphémère la théorie du nœvus par névrite périphérique, les faits annoncés par ces auteurs n'étant rien moins que démontrés.

Mais, indépendamment de la théorie pathogénique qu'il avait proposée, Bärensprung avait déjà remarqué la similitude qui existe entre la distribution du zona et celle du nœvus. Il fut suivi dans cette voie par d'autres auteurs tels que Werner et Jadasohn (1896), Hallopeau et Weil (45) qui publièrent à leur tour des observations de nœvi à disposition systématique ressemblant à celle du zona. On tenta un rapprochement entre les deux lésions. Philippon, Petersen, Galewski, etc., virent dans les lignes de Voigt, c'est-à-dire la limite de séparation entre la sphère d'action de deux nerfs cutanés, la cause de la disposition anatomique des nœvi. Mais cette coïncidence n'existait que dans un nombre très restreint d'observations. C'est alors que, par analogie avec ce que Brissaud (46) avait fait pour le zona, on expliqua les localisations du nœvus en les faisant dériver de la théorie de la métamérie spinale.

L'observation des zones zostériennes a conduit, par la délimitation des champs périphériques des racines, à l'hypothèse d'une lésion médullaire, localisée dans les neurotomes primitifs. On a fait de même pour les nœvi, et, actuellement, nombreux sont les partisans de la théorie métamérique du nœvus. C'est ainsi que, pour Leblanc, qui a étudié surtout le symptôme hypertrophie, il y a dans cette hypertrophie un facteur analogue à l'éruption du zona, c'est le nœvus. Or, dans les observations qu'il publie, les nœvi sont précisément localisés sur les zones déterminées par Head comme répondant à des zones habituelles d'éruption du zona d'hypéresthésie d'origine viscérale. Il en conclut qu'il n'y a

pas simple coïncidence. Les nerfs centripètes sont intacts : donc l'origine des troubles trophiques est une lésion congénitale de la moelle, limitée aux segments métamériques correspondant aux racines qui commandent aux territoires lésés.

C'est aussi cette opinion que défend Lelong. La moelle est divisée en étages ou neurotomes superposés, correspondant à un segment périphérique bien déterminé ou dermatomère. Un neurotome étant un segment complet de la moelle, innervera un segment complet de la périphérie, c'est-à-dire le dermatomère qui lui correspond. Donc, une irritation quelconque d'un neurotome pendant la vie embryonnaire aura sa répercussion sur le dermatomère qui en dépend, et ainsi on peut expliquer l'origine des nævi croisant obliquement plusieurs territoires nerveux.

On voit ce que la théorie de la métamérie du nævus a de séduisant. Par elle, en effet, on peut expliquer la localisation des nævi, soit qu'ils répondent à des trajets nerveux, soit qu'ils paraissent au premier abord en être indépendants. Par elle aussi on saisit la raison de ces arrêts brusques des taches vasculaires, de ces limites exactement rectilignes sur la ligne médiane. Aussi comprend-on qu'elle ait eu un grand nombre de partisans. Quoiqu'elle rende difficilement compte de ces types spéciaux que nous avons décrits sous le nom de nævus à forme croisée, c'est elle cependant qui nous paraît contenir, jusqu'à présent, du moins, la plus grande part de vérité.

Jusqu'ici, dans nos recherches sur la pathogénie, nous n'avons parlé que des différentes théories sur la localisation du nævus ; mais il est un point tout aussi important que les auteurs, plus nombreux encore ont essayé d'élucider, c'est la raison, la cause du nævus lui-même. A ce sujet, les théories de ces auteurs ont passé tour à tour par les mêmes vicissitudes d'éclat et de déclin, quelques-unes même n'ont été qu'à peine formulées.

Bärensprung, expliquant la localisation du nævus par une altération des ganglions spinaux, donnait du même coup une raison de sa production ; la première partie de son hypothèse étant réfutée, la seconde tombe d'elle-même. Samuel (47), croyant pouvoir admettre l'existence de nerfs trophiques destinés à régler la

nutrition des tissus, avait conclu, après une série d'expériences, que l'irritation de ces nerfs devait produire des troubles trophiques parmi lesquels les nœvi. Vulpian a fait justice de cette théorie en montrant que les expériences de Samuel étaient loin d'être concluantes. Puis, Velpeau attribua aux nerfs sensitifs l'action trophique primitivement dévolue à des nerfs spinaux; ce sont les nerfs de la sensibilité qui, constamment en relation avec les cellules, préviennent aussitôt les centres des besoins de ces cellules et de l'état de la nutrition. Le centre à son tour, d'après les indications qu'il reçoit du nerf sensible, agit ensuite sur les centres spéciaux chargés de la trophicité.

Mais, comme le fait remarquer Lelong, « cette hypothèse qui peut expliquer les éruptions de zona consécutives soit à un traumatisme du nerf, soit à une carie ou une lésion destructive de la colonne vertébrale, ne saurait être soutenable pour les nœvi. » Les arguments manquent encore davantage pour les hypothèses x un instant proposées de l'action des nerfs vaso-moteurs et de celle des fibres motrices du sympathique.

D'ailleurs, en aucun cas, les recherches microscopiques ne sont venues à l'appui des théories précédentes. Bien au contraire, tous les efforts faits pour trouver une lésion des organes incriminés sont toujours restés sans résultats. Aussi a-t-on été porté à chercher ailleurs la cause de la production des nœvi, et s'est-on adressé à la cellule médullaire elle-même. Pour Lelong, la véritable x étiologie de ce genre de troubles réside dans une malformation de la cellule médullaire. Cette lésion dystrophique peut reconnaître une triple origine. Elle peut d'abord résulter d'une infection ou d'une intoxication. Les toxines absorbées, microbiennes, hétérogènes ou autochtones, désorganisent les cellules de la moëlle et retentissent sur les métamères périphériques. La cellule de la mère, cellule adulte, possède en elle-même une force suffisante pour résister, au moins pendant un certain temps au danger qui la menace, mais la cellule de l'embryon, en voie de développement, si elle n'est pas détruite du coup, subit certaines modifications, et plus tard, la fibre nerveuse une fois formée transmet son influx à des cellules différentes de ce qu'elles

différentes même des cellules voisines; si la modification est localisée, on comprend qu'il puisse ainsi se produire des malformations d'où naîtront des troubles cutanés. — La malformation des cellules peut encore être héréditaire, devenir pour la mère normale chez les descendants, et produire alors dans la série le même type de troubles périphériques. C'est ce qu'on peut observer pour le pelage des animaux. Enfin Lelong fait jouer un rôle presque aussi important aux émotions morales. Celles-ci déterminent sur le système vaso-moteur de la mère des troubles qui vont se répercuter sur le système vasculaire du fœtus, et influencer les cellules médullaires en voie de développement. C'est, on le voit, réhabiliter, d'une manière peut-être un peu plus scientifique, l'influence de l'imagination sur les malformations embryonnaires du produit de la conception, théorie qui est actuellement à peu près abandonnée. De plus le rapport entre l'absorption des toxines par la mère et la production des malformations dans les cellules de la moelle de l'embryon est difficile à établir sans preuve, et l'auteur n'en fournit aucune. C'est alors que ne pouvant s'appuyer sur des lésions centrales pour expliquer la production des nevoi, on s'est tourné du côté de la périphérie, pour admettre la possibilité d'une infection localisée aux vaisseaux.

Tout en admettant l'influence d'une infériorité héréditaire du système vasculaire, tout en reconnaissant avec Thérèse (48) l'adulteration possible de ce système par des toxines diverses, M. Coulon (49) fait la plus grande part à l'infection, et nous pensons comme lui lorsqu'il écrit : « Mais la cause de beaucoup la plus importante dans l'étiologie des vascularites est la localisation, en un point ou en divers points du système vasculaire, d'un agent infectieux. » En effet, des arguments et des faits décrits par Reverdin et MM. Mauclaire et de Bovis, M. Coulon a pu induire que cette hypothèse pouvait être justement soutenue. Le malade de Reverdin (50) présentait un anévrysme cirsoïde situé au-dessous du sourcil gauche, consécutif probablement à une artérite infectieuse survenue au cours d'une gastro-entérite à forme typhoïde. Pour Mauclaire et de Bovis (51), les causes de

l'angiôme sont les maladies fœtales, les maladies soit au traumatisme utérin, soit à des troubles de la maternelle. Si ces auteurs insistent sur la localisation des angiômes au niveau des fentes branchiales, ce qui, d'ailleurs, est exagéré, M. Coulon admet, et cette opinion paraît juste, que dans ces régions de suture embryonnaire au niveau desquelles les vaisseaux se développent plus tardivement, « ces vaisseaux jeunes offrent pendant plus longtemps aux causes morbides, quelles qu'elles soient, un terrain apte au développement du processus angiomateux. » La théorie de M. Coulon, assimilant avec raison le mécanisme des angiômes congénitaux dont la pathogénie est encore obscure, à celui des angiômes acquis sur lesquels les notions sont plus précises, nous paraît donc être une opinion très soutenable.

Ainsi, et comme l'ont écrit Mauclair et de Bovis, « l'angiôme vrai n'est donc pas une malformation d'arrêt, mais une exagération de développement ». C'est bien une sorte de lésion exubérante, d'origine inflammatoire, et l'infection qui l'a produite ne s'est pas seulement localisée sur les vaisseaux; elle a gagné les tissus voisins, et par le même mécanisme a produit les autres troubles qui constituent le syndrome du nœvus variqueux ostéo-hypertrophique. C'est à elle que sont dus l'hypercroissance du système osseux, la production de ces varices précoces et unilatérales, les divers troubles cutanés et musculaires. Tous ces troubles sont en définitive le résultat d'une même maladie locale, infectieuse, agissant pendant la vie embryonnaire, et dont les effets se poursuivent après la naissance.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

1. — KLIPPEL et TRENAUNAY. Nœvus variqueux ostéo-hypertrophique. *Journal des Praticiens*, 3 février 1900 N° 5.
2. — TRÉLAT et MONOD. De l'hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps. *Archives générales de Médecine*, mai 1869.

3. — GEOFFROY-SAINT-HILAIRE. Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez les hommes et chez les animaux. Paris, 1832. Tome I, p. 328-333.
- LABOULBÈNE. Les nævi, et particulièrement les nævi de la paupière supérieure. *Thèse de Paris*, 1854.
- FORSTER. — Die Missbildungen der Menschen. Iéna, 1860. — Les cas publiés en France. *Arch. gén. de Médecine*, 1837 et en Allemagne par BECK, FRIEDREICH, etc. *Virchow's Archiv*. 1866-1867.
4. — TRÉLAT et MONOD, *loc. cit.*, p. 549.
5. — *Idem*, p. 550.
6. — FRIEDBERG. Développement gigantesque, congénital et progressif du membre inférieur droit ; inclinaison consécutive de la colonne vertébrale ; éléphantiasis congénital du bras gauche ; lipomes dans le dos ; dilatation des veines cutanées, pemphigus chronique. *Virchow's Archiv*. 1867, tome XL, p. 353.
7. — TRÉLAT et MONOD, *loc. cit.* p. 556.
8. — BECK. *Medicinische Annalen von Puchelt, Chelais und Naegle*. 1836, tome III, n° 1. OBS. I.
- FOUCHER. Hypertrophie congénitale du membre thoracique gauche, et peut être du membre abdominal du même côté ; développement anormal de l'index et du médius de la main gauche. *Bulletin de la Société anatomique*, 1850, p. 108. OBS. II.
- BURLET. Hypertrophie du membre inférieur droit. OBS. VII.
- PASSAUER. Angeboren Hyperplasie der linken Gesichtshälfte. *Virchow's Archiv.*, 1866, tome XXVII, p. 410, OBS. IX.
9. — MASMEJEAN. Des hypertrophies latérales du corps, totales ou partielles. *Thèse de Montpellier*, 1888.
10. — DEVOUGES. Prédominance du développement du côté droit sur le côté gauche ; développement hypertrophique des trois premiers doigts de la main et du pied droit. *Bulletin de la Société anatomique*, 1856, 2^e série, tome I. OBS. III.
11. — J. ADAMS. Singular case of hypertrophy of the right lower extremity with superficial cutaneous nævus of the same side. *The Lancet*, August 1858, p. 140. OBS. IV.
12. — CRASSAIGNAC. Hypertrophie congénitale des deux membres droits. *Bulletin de la Société de chirurgie*, 1858. OBS. V.
13. — RENÉ DUZÉA. *Gazette des hôpitaux*, août 1885. — *Congrès de l'association française pour l'avancement des sciences*. Grenoble, août 1885. — Sur quelques troubles de développement du squelette dus à des angiomes superficiels. *Thèse de Lyon*, 1886.
14. — MASMEJEAN. Des hypertrophies latérales du corps, totales ou partielles. *Thèse de Montpellier*, 1888.
15. — BARWELL. *Med. Time and Gaz.*, 1881. Consulter aussi du même auteur : Hypertrophy of the lower parts of the face. *Transact. of the clinical Society*. London, 1875, vol. 8. OBS. LXIII.
16. — E. LEBLANC. Contribution à l'étude de l'hypertrophie congénitale unilatérale partielle ou complète. *Thèse de Paris*, 1897.
17. — DUPLAY. Hémihypertrophie partielle. *Cliniques chirurgicales de l'Hôtel-Dieu*, 2^e série. Paris, Masson, 1898.
18. — KLIPPEL et TRENAUNAY. *loc. cit.*
19. — DUPLAY, *loc. cit.*, et in thèse de LEBLANC.
20. — Cité par TRÉLAT et MONOD, *loc. cit.*, obs. VIII.

21. — MASMÉJEAN, *loc. cit.*, obs. VIII. LXVI, LXIV.
22. — HUGUES Des nævi pigmentaires. *Thèse de Paris*. 1889.
23. — HIPPOCRATE, De Genitura.
24. — AMBROISE PARÉ Livre XXV. Des monstres. Chap. IX.
25. — SAINT-AUGUSTIN. Adversus Julianum. Libr. V. cap. IV.
26. — JACQUIN. Mémoires et observations sur les marques ou taches de naissance. *Journal de Médecine, de Chirurgie et de Pharmacie*. Mai 1812.
27. — GIRARD. Les difformités que les enfants apportent en naissant ont-elles été déterminées par les impressions que les mères ont ressenties pendant leur grossesse. *Journal de Méd., de Chir. et de Pharm.* Juin 1813.
28. — ALIBERT. Nosographie naturelle. Tome I. 1817.
29. — MURAT. Dict. des sciences médicales. Art. Envie. 1815.
30. — BOUCHUT. Traité pratique des maladies du nouveau-né et des enfants à la mamelle. Paris. 1878.
31. — GUIBOUT. Nouvelles leçons cliniques sur les maladies de la peau. 1879.
32. — FÉRÉ. Sensations et mouvements. 1887.
33. — KLIPPEL et TRENAUNAY. *loc. cit.*
34. — BULL. *Société médicale de Londres*. Déc. 1886.
35. — POLLOSSON. Anomalies de développement des tumeurs. *Lyon médical*, 1886.
36. — REDARD. *Arch. gén. de Méd.* 1890.
37. — BARWELL. Hypertrophy of the lower parts of the face. *Transact. of the clin. Soc.* — Vol. 8. London, 1875. — A case of unilateral hypertrophy of the head and face, involving the bones and soft parts. *Transact. of the pathol. Soc.* London 1881.
38. — MANCHOT. Die Hautarterien der menschlichen Körpers 1889.
39. — BARENSPRUNG. Nævus unius lateris. *Charité Annalen* 1863 XI., p. 91.
40. — GALEWSKI et SCHLOSSMAN. Ueber nævus linearis. *Deutsche Arch. für klin. Med.* 1886. 1^o 58.
41. — ALEXANDER. Ein Fall von Nævus linearis unius lateris. *Dermat. Zeitschr.* 1895 1^o III.
42. — ETIENNE. Des nævi dans leurs rapports avec les territoires nerveux. Essai de pathogénie et d'étiologie. *Nouv. iconogr. de la Salpêtrière* 1897. t. X, p. 263.
43. — LELONG. Etude des nævi dans leurs localisations, leurs rapports avec le système nerveux, notamment avec les métamères. *Th. Paris* 1889.
44. — PITRES et VAILLARD. Contribution à l'étude des névrites périphériques non-traumatiques. *Arch. de Neurologie*. V. 1883. Obs. IV.
45. — HALLOPEAU. Les nævi. *Progrès médical* 1891, II, p. 17.
HALLOPEAU et WEIL. Nævi systématisés métamériques. *Ann. de dermat.* 1897, t. VIII, p. 483.
46. — BRISSAUD. *Bulletin médical* 1896. Nos 3 et 8. *Presse médicale* 1896. *Semaine médicale* 1898, p. 385.
47. — SAMUEL. Die trophischen Nerven. Leipzig 1866.
48. — THÉRÈSE. Des vascularites. *Rev. de Méd.* Sept. 1898.
49. — E. COULON. Les vascularites. *Arch. gén. de Méd.* Mars 1899.
50. — REVERDIN. Anévrysme cirsoïde d'origine infectieuse. Pathogénie des anévrysmes cirsoïdes. *Assoc. franç. de chirurgie*, 1897.
51. — MAUCLAIRE et de Bovis. Les angiômes. *Coll. Charcot-Debove*, 1896.