

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Ehlers - Danlos (maladie d')**

**DANLOS, Henri Alexandre. - Un cas
de Cutis laxa avec tumeurs par
contusion chronique des coudes et
des genoux (xanthome juvénile
pseudo-diabétique de MM. Hallopeau
et Macé de Lépinay)**

*In : Bulletin de la Société française de dermatologie
et de syphiligraphie (1890), 1908, 19e année, pp.
70-72*

Sous l'influence de l'iodure à la dose de 4 grammes, la sporotrichose de cette femme a guéri presque dans le temps que les cultures ont mis à pousser.

M. GAUCHER. — Nous avons eu un malade qui semblait cliniquement atteint de sporotrichose; les cultures restèrent négatives à cet égard. Néanmoins ce malade guérit rapidement sous l'influence de l'iodure de potassium.

M. BALZER. — J'ai observé récemment une malade atteinte de lésions sporotrichosiques; les cultures furent négatives pendant très longtemps.

M. DE BEURMANN. — Il y a actuellement environ 25 cas de sporotrichose publiés, avec confirmation du diagnostic par les cultures. On peut être aujourd'hui moins sévère qu'au début et admettre le diagnostic clinique de sporotrichose, dans certains cas où on n'a pu cultiver le parasite et qui guérissent rapidement par l'iodure, mais dans ces cas il n'y a pas de certitude.

Un cas de Cutis laxa avec tumeurs par contusion chronique des coudes et des genoux (xanthome juvénile pseudo-diabétique de MM. Hallopeau et Macé de Lépinay).

PAR M. DANLOS.

Ce malade est celui qui a été présenté à la Société, le 3 mai 1906, par MM. Hallopeau et Macé de Lépinay, comme un cas de xanthome juvénile tubéreux et en tumeurs offrant les caractères du xanthome diabétique.

A 18 mois de date, l'observation de nos collègues, prise avec un soin minutieux, est encore exacte dans presque tous ses détails, car la situation ne s'est guère modifiée. Quelques points cependant appellent un commentaire :

1^o *L'ictère* signalé, paraît avoir été consécutif à une émotion et n'a duré que 15 jours, ce qui n'est pas l'allure ordinaire des ictères liés au xanthome.

2^o *Les cicatrices*, éparses sur le front, les mains, le poignet droit, les jambes, ne semblent pas consécutives, comme l'ont écrit MM. Hallopeau et Macé de Lépinay, à une résorption de tumeurs xanthomateuses. Le malade, très affirmatif, déclare que, sur ces divers points, il n'a jamais eu de tumeurs et que toutes ces cicatrices sont le résultat de traumatismes suivis de suppuration.

3^o *La coloration jaune*, signalée sur presque tous les points cicatriciels, n'existe guère, et encore à l'état de traces, que sur deux cicatrices du front et du nez. Elle s'explique très bien, comme l'avait déjà dit M. Darier, par le trouble de la circulation chez ce sujet atteint d'une

grave déformation thoracique. J'ajouterai, à l'appui de cette opinion, que le malade présente un souffle assez intense à la pointe du cœur. Ce souffle, non signalé dans l'observation ancienne, est, il est vrai, médio-systolique et sans propagation, peut être par conséquent inorganique et extra-cardiaque. Sa présence toutefois est confirmative d'un trouble de la petite circulation. En dehors des deux lignes à *peine jaunâtres* de la figure, on ne trouve nulle part, je le répète, les indices de coloration jaune indiqués dans l'observation.

Il est enfin un fait d'importance capitale que ces messieurs ont méconnu : c'est un état spécial de la peau qui est partout d'une *minceur anormale*, pour ainsi dire sans doublure adipeuse, et d'une *élasticité extraordinaire*. Sur tous les points, on peut la soulever en plis de plusieurs centimètres et quand on cesse de tirer, elle revient sur elle-même avec l'élasticité d'une lame mince de caoutchouc. Cet état de *cutis laxa*, laissé dans l'ombre par les précédents observateurs, domine la situation et constitue, avec une vulnérabilité excessive, la caractéristique de l'état morbide ; j'y reviendrai plus loin.

Provisoirement, je me contenterai de contester le diagnostic de xanthome pour les motifs suivants :

1° Qui dit xanthome dit tumeur jaune. Or, ici rien de semblable. Je sais bien que dans le xanthome diabétique la couleur jaune peut manquer par places. Mais toujours elle se retrouve nette sur quelques points, principalement au sommet des saillies. Or, elle fait ici défaut partout, et les traces de jaune, qui se voient sur les cicatrices du front et du nez, doivent recevoir une tout autre explication.

2° La consistance n'est pas celle des tumeurs du xanthome.

3° Depuis l'entrée à l'hôpital, sous l'influence du repos et de la compression, le volume des tumeurs du genou a notablement diminué, et sous la même influence la coloration rouge a partiellement disparu sans laisser transparaître nulle part de teinte jaune.

4° Enfin, et ceci sera l'argument principal, les tumeurs xanthélasmiques se montrent constituées par un tissu spécial et des cellules caractéristiques dites xanthélasmiques ; ici, on ne trouve rien de pareil. M. Pautrier, qui a eu l'obligeance de faire pour nous sur l'une des tumeurs une biopsie, est très affirmatif sur l'*absence absolue des cellules de xanthome*. On ne trouve, dit-il, qu'une masse sans caractère morbide pouvant se rattacher à un type quelconque de tumeurs, et constituée surtout par du tissu cellulaire et des vaisseaux dilatés.

5° L'argument tiré des localisations, qui sont bien celles du xanthome tubéreux, a peu de valeur, car ces localisations sont aussi celles d'autres affections, notamment du psoriasis, affection sans rapport avec le xanthome.

6° Quant aux plaques xanthélasmiques du pancréas, que

M. Hallopeau suppose dans son étude et affirme ensuite dans ses conclusions, je crois qu'il vaut mieux n'en rien dire.

De tout ceci, je conclus qu'il ne s'agit pas de xanthome. Est-il possible d'aller plus loin et de catégoriser avec précision ce cas singulier? Sans oser être très affirmatif, je crois que l'on peut donner des phénomènes présentés par ce malade, une explication plausible, en partant des faits dont je signalais tout à l'heure l'importance : l'élasticité extraordinaire et la vulnérabilité considérable de la peau. Cette vulnérabilité est attestée par les cicatrices nombreuses qui parsèment le corps et par l'examen du bras gauche. Le malade a été pincé sur ce bras gauche il y a 3 mois par un camarade. Immédiatement il s'est fait dans le derme, qui a doublé ou triplé d'épaisseur, une nappe noire qui, aujourd'hui décolorée, a laissé à sa place une plaque indurée de la grandeur d'une pièce de 5 francs.

Pour qu'un traumatisme aussi léger ait pu avoir une telle conséquence, il faut véritablement une vulnérabilité particulière ; et de celle-ci nous trouvons encore une preuve dans le dire du malade, qui affirme que, chez lui, la moindre écorchure amène la suppuration et l'atrophie de la peau.

Avec ces deux données on s'explique sans peine que la contusion chronique à laquelle sont continuellement exposés les coudes et les genoux ait donné naissance à des pseudo-tumeurs ; et cette conception cadre bien avec la régression partielle sous l'influence de la compression ouatée et avec le caractère négatif de ces tuméfactions qui ne rentrent dans le type histologique d'aucune tumeur connue (Pautrier).

Peut-on expliquer de la même manière les saillies molluscoïdes en forme de raisin vide existant sur divers points (fesses, coudes)? Avec quelque réserve, peut-être pourrait-on proposer l'explication suivante. Quand un traumatisme sur un point détermine un épanchement de sang abondant et circonscrit, celui-ci fait une poche et infiltre les éléments de la peau distendue.

Cette infiltration jointe à la réaction inflammatoire étouffe en quelque sorte les éléments normaux de cette peau vulnérable, d'où, consécutivement, absorption partielle de l'enveloppe dermique. La résorption faite, il ne reste plus alors qu'une pellicule mince flétrie comparable à une marisque ou à un grain de raisin vide.

Note histologique sur le cas de Cutis elastica avec pseudo-tumeurs aux genoux et aux coudes, présenté par M. Danlos. Examen microscopique d'un fragment de peau prélevé par biopsie sur une tumeur du coude.

PAR M. PAUTRIER.

Si l'on prend une vue d'ensemble de la préparation à un faible