

d'abord aigu, puis chronique, avec gonflement du tissu cellulaire et distension de la synoviale. Il n'était pas possible non plus de confondre ce genre de lésion avec des tumeurs sanguines. M. Dubois, qui a vu au voisinage des articulations engorgées de larges ecchymoses, a cru que du sang s'était aussi épanché dans la capsule synoviale (1); je ne nie pas la possibilité du fait, mais je pense que ce n'est pas le cas le plus ordinaire.

Ces tuméfactions passent d'une articulation à une autre. Ce sont surtout les jointures des membres inférieurs qui sont le plus souvent atteintes, le genou et l'articulation tibio-tarsienne; jamais les petites articulations n'ont été affectées.

La coïncidence que je signale est tellement fréquente, qu'elle pourrait être érigée en loi. Non-seulement elle s'est exprimée comme disposition individuelle, mais encore comme prédisposition héréditaire. Les parents, soit le père, soit la mère, ou des oncles d'enfants affectés d'hémophilie, ont également éprouvé des douleurs et des gonflements articulaires, même sans avoir eu d'hémorragies.

2° SCROFULES.

Plusieurs sujets avaient eu des parents scrofuleux, ou vivaient dans des pays où les scrofules sont endémiques (2), ou avaient présenté eux-mêmes les apparences de la diathèse qui fait naître ce genre d'affection (3).

3° NÉVROSES CONVULSIVES OU HYPERMYOTILIES.

J'ai vu l'épilepsie survenir chez l'un de mes malades. Plusieurs jeunes enfants ayant eu des hémorragies, sont morts dans les convulsions (4). Dans les familles où la diathèse hémorragique existait, beaucoup de jeunes sujets de l'un et de l'autre sexe ont succombé après des attaques d'éclampsie.

(1) *Gaz. méd.*, t. VI, p. 43.

(2) Schliemann (2^e Obs.).

(3) Conradi, Elsaesser (3^e Obs.), Schliemann (1^{re} Obs.), Laborie.

(4) Grandidier (1^{re} Obs.), Elsaesser (3^e Obs.).

Il existe donc un rapport entre ces sortes de névroses et la disposition constitutionnelle que je décris.

F. — Terminaisons de l'hémophilie.

La diathèse hémorragique congéniale ou héréditaire abrège la vie. On a vu la mort arriver dès les premiers mois, dès les premières années de la vie, dans la jeunesse. Quelques faits seulement prouvent que les individus ont pu vivre jusqu'à 40 (1), 41 (2), 42 (3), 45 (4) et 50 (5) ans.

Quelques individus ont pu, après avoir offert des preuves de l'existence de la diathèse hémorragique, n'en plus donner d'indices ultérieurs. Mais les faits manquent pour établir positivement cette heureuse terminaison.

G. — Anatomie pathologique de l'hémophilie.

Les observations d'Elsaesser (3^e), et Grandidier (2^e), sont les seules qui aient eu pour complément l'examen cadavérique. Les résultats obtenus ne présentent rien de remarquable : pâleur des tissus, vacuité des vaisseaux, collections sanguines sous-cutanées, etc. Le fait important relaté par M. Convers pourrait faire supposer un défaut général d'organisation dans les parois artérielles, d'où leur friabilité. Dans un autre cas, rapporté par Schliemann, et se rattachant à l'hémorrhée pétéchiale plutôt qu'à l'hémophilie, il y avait comme un arrêt de développement de la cloison interventriculaire du cœur, et une imperfection dans les gros vaisseaux (6).

H. — Physiologie pathologique de l'hémophilie.

L'hémophilie me paraît avoir pour éléments : 1^o une tendance à la formation d'une grande quantité de sang; 2^o une

(1) Marjolin.

(2) Lafargue et Laborie.

(3) Wolff (Jacobi).

(4) Schliemann (3^e Obs.).

(5) Hopff.

(6) Diss. citée, p. 11.

altération spéciale de ce fluide; 3° un défaut de résistance des solides.

L'étude attentive des deux jeunes gens dont j'ai rapporté l'histoire, m'a suggéré depuis longtemps, et alors que je n'avais sur ce sujet aucun guide, l'opinion que j'exprime et qui me paraît confirmée par les faits.

1° On a constaté que les hémorrhagies spontanées sont fréquemment précédées des indices de la pléthore; qu'un véritable besoin de perdre du sang est exprimé par les malades; qu'ils ressentent un soulagement marqué dès que l'hémorrhagie s'effectue; que celle-ci n'entraîne pas un affaiblissement proportionné à la perte du sang; que ce fluide se répare avec une grande promptitude; que le pouls se montre plein et dur très-peu de jours après d'abondantes effusions, qui auraient dû le rendre longtemps misérable. L'hémophilie semblerait donc se rattacher aux hémorrhagies actives; mais ce rapport est tout à fait fugitif. Sous beaucoup d'autres points de vue, on reconnaît plutôt les caractères de l'hémorrhagie passive.

2° Les altérations du sang n'ont été qu'imparfaitement étudiées. On a cependant vérifié la diminution de la fibrine; mais ce changement n'est pas constant. Le sang est parfois vermeil et coagulable. Ce fluide subit, sans doute, dans l'hémophilie, des modifications importantes, que la science un jour révélera.

3° Les solides ne présentent qu'une faible résistance. Cette proposition est prouvée par la facilité avec laquelle la moindre contusion rompt les vaisseaux et produit une ecchymose. Une simple pression fait naître une sugillation. Les parois artérielles sont dépourvues de rétractilité; aussi ne voit-on jamais les hémorrhagies s'arrêter spontanément; elles n'ont pas la consistance normale, puisqu'elles se brisent sous la ligature, se déchirent par la plus légère distension. Un développement incomplet, une organisation insuffisante de l'appareil circulatoire, et en particulier de l'arbre artériel, de plus une dilatabilité, une perméabilité anormale des réseaux capillaires, pourraient être considérées comme des éléments essentiels de la diathèse hémorrhagique permanente.

Telle est l'origine probable; voyons quelles sont les conséquences de cette diathèse.

Tant qu'elle demeure latente, c'est-à-dire tant qu'aucune circonstance ne donne lieu à une manifestation hémorrhagique, l'organisme ne paraît nullement troublé, les fonctions s'exécutent, la vie se maintient et suit son cours régulier.

Mais si les hémorrhagies se répètent, bien que paraissant exigées par la polyémie, un affaiblissement successif en est le résultat nécessaire. Les forces organiques s'épuisent, soit par le travail de l'hématose accrue, soit par la soustraction répétée des matériaux destinés à la nutrition.

La condition des organes, sous le rapport des actes intimes de la vie plastique, est telle, qu'un travail de réparation est alors lent et imparfait. Une solution de continuité ne se réunit qu'avec difficulté et d'une manière tardive.

Dans cet état, les organes résistent moins; ils manquent d'énergie; ils ne réagissent que d'une manière insuffisante. Aussi, les influences nuisibles ont-elles plus de prise; elles jouissent d'une funeste et croissante efficacité; elles abrègent la vie.

L'hémophilie met en relief l'antagonisme qui existe, malgré leurs constants rapports, entre les éléments vasculaire et nerveux. Tandis que le premier est primordialement en défaut, le second présente un certain développement. De là, cette vive sensibilité, cette intelligence précoce, ces qualités morales qui ont été si souvent signalées chez les individus compromis par l'hémophilie.

D'où vient la prédilection de cet état morbide pour le sexe masculin? L'esprit se perd en conjectures. On a supposé que chez la femme la menstruation est un régulateur de l'activité sanguine⁽¹⁾. Mais l'hémophilie précède l'âge de la puberté, et n'a aucun rapport direct ou indirect avec la menstruation. Comment expliquer ce passage de la diathèse hémorrhagique à travers l'organisme féminin, sans y produire

(1) Bordmann, p. 35.

la moindre manifestation, pour aller se réfléchir et se développer chez les descendants mâles?

Quelle relation y a-t-il entre la diathèse hémorrhagique et les diathèses polygéniques? Je n'en vois point de directe.

Ceux qui ont appelé du nom de *goutte* les engorgements articulaires dont la coïncidence avec les hémorrhagies est si fréquente, ont pu rattacher l'hémophilie à la diathèse arthritique; mais j'en ai déjà montré les différences. Il n'y a rien de commun entre ces états morbides; et si la goutte ne différait pas du rhumatisme par des traits caractéristiques, la ligne de démarcation s'établirait ici d'elle-même. Jamais, en effet, dans la disposition hémorrhagique constitutionnelle permanente, l'affection articulaire ne suit la marche de la goutte régulière, et rien ne prouve la surabondance de l'acide urique.

La diathèse scrofuleuse paraît avoir coïncidé, chez un certain nombre de sujets, avec la diathèse hémorrhagique; mais cette coïncidence était beaucoup moins fréquente que celle du rhumatisme. D'ailleurs, il existe dans l'ordre d'organes affectés, dans le mode de production des états morbides, dans l'issue, dans les manifestations pathologiques, des différences profondes, essentielles, qui interdisent tout rapprochement étiologique et préviennent toute confusion.

I. — Diagnostic de l'hémophilie.

Je ne rappellerai pas les divers aspects sous lesquels se sont montrés les effets de la diathèse hémorrhagique. Ce serait répéter ce que j'ai déjà exposé; mais je crois devoir insister sur le diagnostic différentiel de cet état morbide et de l'hémorrhée pétéchiale, et faire voir aussi qu'elle n'a qu'une imparfaite ressemblance avec le scorbut.

L'hémorrhée pétéchiale affecte également les deux sexes. L'hémophilie appartient surtout au sexe masculin. La première a une durée temporaire: les hémorrhagies, les pétéchies, apparaissent, avec plus ou moins d'intensité, pendant un temps déterminé, puis cessent. La seconde a une existence permanente; elle influe sur la vie entière du sujet. Celle-ci est hé-

réritaire; celle-là ne l'est point. Dans l'une, la peau se couvre de taches circonscrites et multipliées; dans l'autre, on aperçoit de temps à autre de larges ecchymoses et des tumeurs sanguines. L'hémorrhée pétéchiale est étrangère aux effusions sanguines par lésion traumatique des parois vasculaires, ainsi qu'aux gonflements articulaires. Dans l'hémophilie, les voies d'issue du sang sont moins multipliées; les organes intérieurs ne présentent pas ces taches si nombreuses qui prouvent une subite et funeste irruption du sang dans tous les tissus.

Le scorbut a quelque ressemblance avec l'hémophilie, par les taches, les ecchymoses, les hémorrhagies qui l'accompagnent. Mais c'est une maladie endémique, dont les causes hygiéniques sont parfaitement appréciées, qui n'a rien d'héréditaire, qui affecte les vieillards plutôt que les enfants, qui s'accompagne toujours de la tuméfaction livide des gencives, etc. Rien d'analogue n'a lieu par suite de la disposition hémorrhagique constitutionnelle permanente.

Il est des lésions organiques qui peuvent offrir les apparences de l'hémophilie; tels sont les obstacles à la circulation du sang dans les gros vaisseaux ou dans le cœur, et entretenant des hémorrhagies multiples d'une extrême et immédiate gravité. Je citerai pour exemple le cas d'une fille de dix-huit ans opérée par Dupuytren, et dont Sanson a rapporté l'histoire dans sa thèse sur les hémorrhagies traumatiques. Une concrétion presque organisée remplissait l'oreillette droite, la veine-cave supérieure, et s'étendait jusque dans la veine sous-clavière droite.

K. — Prognostic de l'hémophilie.

La disposition constitutionnelle dont il s'agit est toujours très-fâcheuse. Elle l'est davantage si elle est évidemment héréditaire, si les hémorrhagies ont commencé de bonne heure et se succèdent fréquemment, si le sujet en est très-affaibli, si l'écoulement du sang paraît être principalement passif, si l'art est impuissant à lui opposer une digue. Il est rare que les malades ne succombent encore jeunes. Quand ils résistent, le

danger paraît s'éloigner, les hémorrhagies devenant plus rares à mesure qu'ils avancent en âge.

L. — Traitement de l'hémophilie.

Le traitement doit être principalement local, quand l'hémorrhagie est traumatique.

La compression, aidée des styptiques et des réfrigérants, est le premier moyen à employer.

Si le sang coule encore, on cautérise avec le fer rouge ou la potasse; on lie, mais souvent sans succès, l'artère principale qui fournit le sang à la partie lésée.

On a eu recours à la suture pour arrêter les hémorrhagies provenant de la piqûre des sangsues. Une pression continue serait probablement aussi efficace.

Clay a employé localement et à l'intérieur l'acétate de plomb (1). Le docteur Ritgen conseille aussi l'emploi interne et externe de la créosote (2). Je crois ces moyens impuissants. J'ai usé des astringents à base de tannin; mais je suis persuadé que l'hémorrhagie se serait arrêtée sans eux.

M. Reynell Coates, supposant les astringents nuisibles, accorde quelque confiance à l'opium (3).

D'autres ont cru le fer plus apte à restaurer le sang, à lui donner les qualités qu'il paraît avoir perdues.

Le docteur Gabriel a proposé l'huile de foie de morue (4). Je ne connais aucune expérience à l'appui.

M. Wachsmuth a eu recours avec succès à l'arnica et au seigle ergoté; l'ergotine devrait être préférée à ce dernier. Mais ces médicaments n'ont qu'une action temporaire. En supposant qu'ils arrêtent actuellement le sang, ils ne l'empêcheront pas de couler au bout de quelques semaines ou de quelques mois.

Les médecins des États-Unis, Otto, Hay, etc., ont donné

(1) *Gaz. méd.*, t. XIV, p. 568.

(2) *Gaz. méd. de Strasbourg*, 1843, p. 408.

(3) *Journal des Progrès*, t. XIII, p. 73.

(4) *Diss. citée*, p. 26.

le sulfate de soude à la dose de 30 grammes pendant plusieurs jours, soit pour vaincre la constipation, soit pour dépouiller le sang de la sérosité surabondante. Mais comment concilier ce but avec l'effet attribué, dans ces derniers temps, aux sels neutres, de liquéfier le sang?

Les moyens empruntés à l'hygiène doivent exercer sur la constitution hémorrhagique une influence plus considérable que tous les autres.

Un jeune homme, envoyé de Paris à Nice, n'éprouva aucun accident pendant tout son séjour dans cette dernière ville (1). On sait que l'hémophilie est propre aux pays septentrionaux. Pourquoi ne pas diriger vers le Midi les individus qui en sont affectés? C'est surtout pendant l'hiver que ce changement de climat devrait s'effectuer.

En été, il conviendrait de faire prendre des bains de mer.

La nourriture exigera une grande attention: essentiellement végétale, comme le veut M. Wentzinger (2), quand il y a pléthore et menace de congestion, elle doit être animale et tonique, sans être jamais excitante (3), quand la débilité est profonde.

Mais il faut surveiller les réactions qu'une hypersthénie nerveuse ou vasculaire, ou une pléthore factice, pourrait faire naître, afin d'en modérer ou d'en prévenir les effets.

Si l'anémie, portée au dernier terme, faisait craindre la perte immédiate du sujet, à l'exemple de Lane, on aurait recours à la transfusion du sang.

Les individus chez lesquels existe la diathèse hémorrhagique, réclament, de la part du praticien, de grandes précautions relativement au traitement que pourraient exiger des maladies intercurrentes. On ne doit pas oublier que de simples scarifications, l'application des sangsues, ont produit des hémorrhagies interminables; que des purgatifs actifs, même le calomel, ont amené des selles sanguinolentes, etc.

(1) Dequevauviller.

(2) Dequevauviller, p. 36.

(3) Miller; *London and Edinb. monthly Journal*, July 1842.