

sont plus nombreuses, plus volumineuses que celles du zona idiopathique, elles ne reposent pas constamment sur un placard érythémateux et se reproduisent par poussées subintrantes, interminables. Enfin, elles laissent souvent à leur suite des ulcérations profondes et rebelles.

**Pronostic.** — Le zona est une affection presque toujours bénigne. Les formes hémorrhagiques et gangréneuses guérissent plus lentement sans pourtant menacer, par elles-mêmes, l'existence. Le pronostic grave de certains zonas ophtalmiques, capables de compromettre la vision, repose tout entier sur le siège spécial des éléments éruptifs.

**Traitement.** — Le traitement du zona comporte deux grandes indications ; permettre aux éléments éruptifs d'évoluer rapidement vers une cicatrisation normale ; soulager la douleur névralgique et, s'il y a lieu, la fièvre et l'insomnie.

Dans les cas simples, la poudre d'amidon répandue *larga manu* sur les plaques éruptives et l'enveloppement ouaté composeront tout le traitement local. A l'amidon pourront être associées d'autres poudres inertes (talc, sous-nitrate de bismuth, oxyde de zinc) ou de faibles doses de morphine ou de cocaïne destinées à calmer la douleur locale et le prurit.

Ces divers éléments additionnés de vaseline et d'acide borique peuvent composer des pâtes d'un emploi très pratique et d'un très heureux effet<sup>1</sup>.

Néanmoins, la marche du zona demeure cyclique, et nulle médication n'est capable d'abrégér sensiblement la durée de son évolution.

Lorsque le zona occasionne des ulcérations rebelles ou des plaques de sphacèle, il est indiqué de panser ces lésions antiseptiquement, comme de simples plaies.

Le traitement général s'adresse à l'élément infectieux présumé du zona et à la névralgie concomitante. Les sels de quinine sont susceptibles d'influencer favorablement l'un et l'autre ; aussi sont-ils préconisés par nombre d'auteurs ; lorsque la névralgie revêt le caractère périodique, leur indication est formelle. L'antipyrine, l'exalgine, l'acétanilide et autres médicaments nervins de la série aromatique calment heureusement la douleur profonde. Le chloral, les bromures, l'extrait thébaïque, le sulfonal, ici comme ailleurs, seront d'un précieux secours contre l'insomnie.

1.	Acide borique .....	1	gramme.
	Amidon.....	} aa 2	—
	Oxyde de zinc.....		
	Vaseline .....	16	—
		(BROcq.)	

Contre les névralgies rebelles consécutives, on conseillera avec avantage l'usage prolongé des préparations arsénicales, les eaux de Nérès, de Ragatz-Pfeffers, de Schlangenbad. Enfin, chez les débilisés, on instituera simultanément la médication tonique.

A. SALLARD.

## SCLÉRODERMIE

**Définition.** — La lésion caractéristique de la *sclérodémie* consiste dans la transformation fibreuse de certaines portions du derme et de l'hypoderme exemptes jusque-là de toute altération appréciable.

Le fait que la sclérose est initiale suffit pour éliminer du cadre de la sclérodémie les cicatrices consécutives aux ulcérations, aux plaies ou aux brûlures, et les dermites chroniques ou pachydermies si fréquentes à la suite des lymphangites à répétition qui ont pour point de départ les ulcères variqueux.

Si la lésion cutanée est l'élément essentiel et constant de la sclérodémie, il n'est pas rare d'observer dans le cours de cette affection des déterminations de même nature dans les divers tissus qui composent l'appareil locomoteur et même dans les viscères. La sclérodémie ne doit donc pas être considérée comme une simple altération de la peau, mais comme une maladie générale qui, n'intéressant le plus ordinairement que l'enveloppe cutanée, peut parfois s'étendre à la plupart des organes.

**Étiologie.** — La sclérodémie est une affection rare. Pourtant Bouttier, en 1886, en comptait 268 cas ; Lewin en a signalé 345<sup>1</sup>. Le maximum de fréquence est compris entre vingt et quarante ans. La femme est exposée environ trois fois plus que l'homme à cette maladie.

La sclérodémie se développe de préférence sur le terrain neuroarthritique. Il est fréquent de relever chez les individus qui en sont atteints des attaques antérieures de rhumatisme aigu ou chronique. Celles-ci doivent être soigneusement distinguées des crises doulou-

1. E. BOUTTIER, *De la sclérodémie* (Thèse de Paris, 1886). — LEWIN, cité par MENDEL (*Soc. de méd. int. de Berlin*, 2-16 juin 1890, et *Deutsche med. Woch.*, 21 août 1890).

reuses pseudo-rhumatismales qui précèdent souvent de plusieurs mois la sclérodémie confirmée. La goutte et bien plus fréquemment l'artério-sclérose font partie des manifestations arthritiques ordinairement constatées chez les sclérodermiques.

Il est exceptionnel que la sclérodémie soit associée à une lésion matérielle du système nerveux, telle que la sclérose des cordons latéraux, le tabes ou la paralysie infantile; mais il est habituel d'observer, en même temps que l'altération cutanée, un certain degré d'instabilité mentale, de l'hystérie, des migraines, des névralgies rebelles. Dans quelques cas, on note des hallucinations et même de véritables accès de manie dans les antécédents personnels des malades, ou le suicide dans leurs antécédents héréditaires<sup>1</sup>.

L'infection semble quelquefois intervenir dans l'étiologie de la sclérodémie. On a incriminé surtout les fièvres éruptives, plus rarement la fièvre typhoïde, la fièvre intermittente ou la syphilis. Le rôle des intoxications alcoolique et saturnine paraît problématique.

Parmi les causes occasionnelles les moins hypothétiques, il faut ranger le séjour prolongé dans un lieu humide, le refroidissement brusque du corps en sueur et les traumatismes, plus spécialement ceux qui lésent les artères. Les émotions morales vives, les troubles de la menstruation, les grossesses répétées ont été également considérés comme favorisant l'apparition de la sclérodémie. On a vu celle-ci débiter immédiatement après un accouchement.

**Description clinique.** — Toutes les régions atteintes par la sclérodémie sont le siège d'une induration plus ou moins prononcée. Mais, à côté de ce grand caractère commun, les foyers de sclérose présentent dans leur nombre, leur répartition, leur étendue, leur configuration et leur évolution des différences telles qu'une description d'ensemble de la sclérodémie serait forcément inexacte et confuse. Il faut donc, à l'exemple de Hardy et de M. E. Besnier, établir des divisions dans le groupe des dermato-scléroses<sup>2</sup>.

On doit distinguer trois grands types cliniques :

1° La sclérodémie *diffuse* ou *généralisée*, qui occupe d'emblée une vaste étendue de téguments ;

2° La sclérodémie à *marche lente* et *extensive*, qui s'attaque d'abord à la face ou aux doigts et qui finit par envahir toute la surface cutanée ;

3° La sclérodémie *circonscrite* ou *localisée*, qui se subdivise elle-

1. H. HALLOPEAU, Note sur un cas de sclérodémie avec atrophie de certains os et arthropathies multiples (*Soc. de biol.*, 1872). — E. BESNIER, Obs. pour servir à l'histoire des dermato-scléroses (*Ann. de dermat. et de syph.*, 1880, p. 94).

2. HARDY, *Traité pratique et descriptif des mal. de la peau*, 1886. — E. BESNIER, Sclérémie et sclérodermies (*Semaine médicale*, p. 50).

même en plusieurs variétés, parmi lesquelles il faut compter la *morphée*.

A. SCLÉRODERMIE DIFFUSE OU GÉNÉRALISÉE. — Ce type clinique a été signalé pour la première fois par Alibert dans sa *Nosologie naturelle* (1817) sous le nom de *sclérémie*, expression que M. E. Besnier lui réserve encore actuellement dans sa classification des scléroses cutanées. En 1845, Thirial publia quelques exemples de cette forme sous la dénomination de *sclérème des adultes*<sup>1</sup>. Gintrac observa également quelques cas analogues et créa le mot *sclérodermie*<sup>2</sup>. Hardy, dont l'attention a été plus spécialement attirée sur la tuméfaction qui accompagne l'induration à la période initiale, a décrit cette forme sous le titre de sclérodémie œdémateuse.

La sclérodémie généralisée d'emblée peut évoluer à la manière d'une maladie aiguë. Après un refroidissement intense ou sans cause occasionnelle connue, un individu présente une tuméfaction diffuse de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, sorte d'œdème dur tel que le doigt n'y détermine aucune empreinte par la pression. Limitée d'abord à un membre ou à une portion du tronc, cette tuméfaction ne tarde pas à s'étendre et peut même envahir tout le tégument. La peau sclérosée a perdu sa souplesse, elle offre la consistance du bois ou même du marbre. Elle est tellement tendue qu'elle ne peut plus glisser sur les parties sous-jacentes ou être saisie entre les doigts. L'enveloppe tégumentaire devenue inextensible gêne les mouvements des membres et apporte parfois un obstacle sérieux à la respiration. A cette phase œdémateuse peut succéder une phase atrophique. Mais la guérison n'est pas rare dans cette variété à marche aiguë; Hardy a constaté la résolution complète de l'induration après quelques mois de maladie.

Cette variété de la sclérodémie diffuse, caractérisée par son début brusque, son évolution rapide, sa tendance vers la guérison après un laps de temps relativement court, n'est pas fréquente. Il en est de même d'une autre variété dans laquelle le début est bruyant, mais fait bientôt place à une évolution chronique. Le plus souvent la sclérodémie diffuse s'installe insidieusement. Elle commence par une phase prodromique, quelquefois fort longue, pendant laquelle le patient est tourmenté par des élancements douloureux dans les membres, par des crises rhumatoïdes accompagnées d'exacerbation fébrile, et présente des phénomènes vaso-moteurs ou trophiques divers.

La phase œdémateuse, souvent transitoire, peut passer inaper-

1. THIRIAL (*Journ. de méd. de Trousseau*, 1845, p. 137).

2. E. GINTRAC (*Journ. de méd. de Bordeaux*, 1847).

güe, la maladie poursuit lentement son évolution silencieuse et finit par transformer la peau en un sac inextensible.

B. SCLÉRODERMIE A MARCHÉ LENTE ET EXTENSIVE. — Ce type a été longtemps confondu dans une description commune avec le précédent; mais il en diffère par son début au niveau de la face ou des extrémités, par la répartition symétrique des lésions, par les déterminations extra-cutanées, ostéo-articulaires, musculaires ou même viscérales, qui s'associent à la sclérose de la peau. Ball en 1871 a le premier dégagé ce type très spécial. Les travaux de MM. Charcot, Dufour, Liouville, Hallopeau, etc., ont complété l'étude de cette forme<sup>1</sup>.

Une période *prodromique* ou plutôt *pré-sclérodermique* ouvre la scène. Elle est marquée par des troubles nerveux variés. Les extrémités, et les mains en particulier, sont le siège de phénomènes dysesthésiques, tels que sensation d'onglée, d'engourdissement, de fourmillements, de crampes, d'élançements. La sensibilité et la fonction sudorale peuvent être perverties. Des crises passagères d'asphyxie locale avec exacerbation des phénomènes douloureux et des poussées bulleuses ne sont pas rares à cette période. Ces divers troubles vasomoteurs ou trophiques, après avoir apparu d'une façon intermittente, finissent par devenir permanents.

Après un laps de temps fort variable, mais qui peut être de plusieurs années, la phase *sclérodermique* s'établit. L'induration des téguments d'abord à peine perceptible est rarement précédée d'une période œdémateuse évidente et elle s'accroît avec une extrême lenteur. Elle débute le plus généralement par la face ou les mains, exceptionnellement par les pieds. Elle affecte toujours une disposition symétrique et ses limites ne sont jamais précises.

Quand les lésions ont acquis tout leur développement, elles donnent lieu à des déformations, des déviations et même à des mutilations très accentuées et irréparables.

La face reste immobile et impassible comme un masque de cire. Le nez s'effile et s'amincit, l'orifice des narines se rétrécit, les ailes du nez s'usent et s'échancrent comme chez les individus qui ont été atteints de lupus. Les lèvres raccourcies, tendues sur les arcades dentaires, sont sillonnées de plis radiés qui leur donnent un aspect froncé. Les voiles palpébraux rigides et rétractés ne recouvrent plus qu'imparfaitement les globes oculaires, aussi l'épiphora est-elle fréquente. Le pavillon de l'oreille est dur, parcheminé, collé au temporal. Les joues étroitement unies au squelette limitent l'écartement des mâchoires et apportent une gêne considérable à la mastication, à la déglutition et à la prononciation. Exceptionnellement

1. Voy. Soc. de biol., 1871-1872.

le travail d'atrophie et de rétraction gagne la muqueuse buccale; la langue est alors diminuée de volume et peut être fixée sur le plancher de la bouche par l'épaississement et l'induration scléreuse du frein<sup>1</sup>.

La *sclérodactylie* est l'une des localisations régionales les plus précoces et les plus constantes de la sclérodermie à marche lente et extensive. Pour expliquer la déformation et la déviation des doigts, il faut faire intervenir ici, outre la sclérose cutanée, les altérations ostéo-articulaires des phalanges qui offrent beaucoup d'analogie avec les arthropathies nerveuses. Les doigts diminués de volume sont effilés vers leur extrémité libre. La peau qui les recouvre est unie, luisante et fait corps avec le squelette. Les ongles sont en grande partie détruits. Les phalangettes sont très atrophiées, réduites au tiers ou au quart de leur volume habituel. Elles peuvent même disparaître en totalité par résorption interstitielle du tissu osseux, sans suppuration, sans issue de fragments nécrosés à l'extérieur. Souvent les divers segments des doigts sont fixés dans des attitudes anormales qui reproduisent les différents types du rhumatisme noueux. Les articulations inter-phalangiennes n'ont plus que des mouvements très obscurs, mais l'ankylose vraie par fusion osseuse est exceptionnelle. M. Verneuil a montré qu'il s'agissait le plus souvent d'une fausse ankylose due à la rétraction des tissus péri-articulaires et surtout des tendons. Dans quelques cas, les jointures présentent au contraire une laxité anormale. Dans un fait remarquable publié par M. Hallopeau, le squelette du cinquième doigt était réduit à un fragment osseux libre au milieu des parties molles et qui par sa situation semblait représenter la deuxième phalange atrophiée. La rétraction des téguments s'était effectuée de telle sorte que le doigt tordu en spirale sur son axe pouvait être allongé et revenir sur lui-même comme un ressort à boudin.

Une teinte violacée est répandue sur les mains et les doigts. De petites taches bleu lilas sont disséminées çà et là, particulièrement sur les faces palmaires. Des bulles, des tournoies peuvent être l'origine d'ulcérations rebelles. L'asphyxie locale, quand elle est persistante et prononcée, aboutit parfois à la gangrène des doigts et cette sclérodactylie mutilante augmente les difficultés du diagnostic.

Peu à peu l'induration scléreuse remonte de l'extrémité vers la racine du membre; elle immobilise le poignet et maintient le coude en flexion permanente par des brides fibreuses comparables à des cicatrices de brûlures; elle gagne enfin le cou et le thorax qu'elle emprisonne dans une cuirasse inextensible. Dans toutes les régions atteintes, la peau en se rétractant étrangle les masses musculaires qui subissent une atrophie considérable.

1. H. HALLOPEAU (*loc. cit.*).

La pigmentation est un épiphénomène qui fait rarement défaut à une période avancée de la maladie. Ordinairement les amas pigmentaires occupent seulement les nappes sclérodermiques ou les régions circonvoisines. Souvent elle borde d'un liséré plus ou moins large les plaques éburnées. Parfois la teinte brune, au lieu d'être uniformément répartie, figure des lignes ou des mouchetures (vitiligo ponctué de Féréol)<sup>1</sup>. Dans quelques cas exceptionnels, la mélanodermie est à peu près généralisée et le diagnostic différentiel entre la sclérodermie et la maladie d'Addison doit être discuté.

Le malade s'achemine insensiblement vers la période *cachectique*. Incapable d'effectuer les mouvements les plus simples, tourmenté continuellement par une sensation de froid et de constriction des plus pénibles, le malheureux patient est confiné au lit et sa situation est aussi lamentable que celle des individus atteints de rhumatisme chronique. Cette infirmité incurable peut se prolonger pendant une durée indéterminée, car elle ne compromet pas directement l'existence; pourtant la vie peut être abrégée par une complication intercurrente, telle qu'un érysipèle, une pneumonie ou la tuberculose pulmonaire.

Parfois aussi surviennent des déterminations viscérales qu'il faut considérer, non pas comme des complications fortuites, mais comme des localisations du processus scléreux. Elles intéressent le cœur, les poumons, le foie, les reins, l'utérus ou l'intestin et donnent lieu à une symptomatologie variée: arythmie cardiaque, albuminurie, crises diarrhéiques analogues à celles des ataxiques, etc.

Récemment M. Thibierge a montré que l'atrophie musculaire n'est pas toujours le résultat de la propagation aux muscles du processus scléreux développé au niveau des plaques de dermite et que l'amyotrophie peut occuper des segments de membres respectés par la sclérose cutanée. Ces *myo-scléroses dissociées*, comme les localisations viscérales, paraissent appartenir en propre à la sclérodermie à marche lente et extensive, forme qui est la plus haute expression de la maladie sclérodermique<sup>2</sup>.

C. SCLÉRODERMIE CIRCONSCRITE OU LOCALISÉE. — Cette forme avait déjà été entrevue par Alibert (1817), qui en rapporte brièvement deux cas incontestables sous le nom de scléremie partielle. Mais son histoire ne date réellement que du travail d'Addison (1854). Dans ce mémoire, l'auteur anglais décrit avec exactitude la sclérodermie circonscrite, mais il lui donne le nom défectueux de *true keloid* (chéloïde vraie) et la rapproche à tort de la chéloïde d'Alibert, affection n'ayant aucun

1. FÉREOL, Sclérodermie généralisée avec teinte bronzée et vitiligo ponctué (*Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 1878).

2. G. THIBIERGE, Contrib. à l'étude des lésions musculaires dans la sclérodermie (*Rev. de méd.*, 1890).

rapport avec la sclérodermie<sup>1</sup>. En 1867, Hilton Fagge pense avec raison que la chéloïde d'Addison doit être complètement séparée de la chéloïde d'Alibert et qu'elle doit être regardée comme une des formes de la sclérodermie<sup>2</sup>. Il décrit en outre sous le nom de *morphœa alba* un type morbide qui, d'après lui, serait très voisin mais distinct de la sclérodermie. La question des scléroses cutanées partielles était encore pleine d'obscurité, quand Erasmus Wilson fit une très bonne étude de la morphée que la plupart des auteurs français font entrer dans le groupe des sclérodermies partielles<sup>3</sup>.

a. *Morphée*. — Le début, lorsqu'il ne passe pas inaperçu (ce qui est fréquent en l'absence de tout prurit), est marqué par l'apparition de taches congestives diversement nuancées, habituellement de coloration mauve ou lilas. Peu à peu ces macules s'élargissent en prenant une forme généralement ovalaire. Leur centre se décolore en un ou plusieurs points au niveau desquels la peau présente une consistance papyracée. Quand la plaque est ainsi arrivée à sa phase d'état, le centre achromique ou de teinte vieil ivoire devient brillant, vernissé, lisse ou un peu écailleux, il perd ses poils, ses glandes sudoripares et sébacées, et donne au doigt promené à sa surface une sensation de rudesse. L'induration peut devenir telle que la plaque scléreuse a été comparée à du cuir de bœuf, à de la couenne de lard et mieux encore à de la peau gelée par un jet de chlorure de méthyle. En dehors de la plaque, la peau reprend immédiatement sa souplesse, si bien que le bord de l'induration donne souvent au doigt la sensation d'une arête vive. Au delà de ce bord saillant, la plaque est encadrée par une zone mince de couleur lilas (*lilac ring*), qui ne s'observe dans aucune autre affection cutanée que la morphée. Entre cette aréole congestive et le centre éburné est souvent interposé un mince liséré pigmentaire comme fait à l'estompe (E. Besnier).

Quand la plaque est un peu plus ancienne, sa partie centrale est souvent parcourue par de fines varicosités superficielles; rarement elle est érodée ou fissurée.

Dans la forme habituelle de la morphée, celle que nous venons de décrire, la plaque indurée est à peu près de niveau avec les téguments environnants, c'est la variété *lardacea* d'E. Wilson. Assez souvent la plaque ne fait aucun relief, c'est la variété *alba plana*; très exceptionnellement elle fait une saillie notable au-dessus des régions voisines, c'est la variété *tuberosa*.

1. ADDISON (*Medic.-chirurg. Transactions*, 1854).

2. HILTON FAGGE (*Guy's Hospital Reports*, 1867).

3. E. WILSON, *On diseases of the skin*, London, 1867. A l'exemple des auteurs anglais et américains, Hardy, Vidal et Pautry décrivent la morphée comme une affection distincte de la sclérodermie.