

Certains dermatologistes, Duhring entre autres, pensent que le processus cicatriciel peut se produire d'emblée, sans avoir été précédé d'un stade congestif et décrivent cette altération cutanée comme une variété à part, la *morphœa alba atrophica*. Les plaques lardacées et atrophiques pourraient coïncider chez le même sujet sans qu'il y ait lieu de considérer les macules atrophiques comme des plaques lardacées arrivées à la période régressive<sup>1</sup>.

La morphée est à peu près indolente. A sa phase initiale, elle donne lieu parfois à quelques fourmillements ou à un peu d'engourdissement. Rarement la sensibilité cutanée diminue d'acuité. La piqûre est perçue et suivie de l'issue d'une gouttelette de sang.

Les plaques de morphée siègent principalement au cou, au dos, à la face, à la poitrine, aux bras et aux cuisses. Habituellement elles sont solitaires, on en observe rarement plus de deux ou trois sur le même sujet; pourtant Vidal en a compté trente et une sur un de ses malades. Les plaques n'affectent pas une disposition symétrique ou du moins cela est très exceptionnel. Quelquefois la sclérose cutanée se cantonne à peu près exclusivement sur une moitié du corps de manière à constituer une hémisclérodémie presque absolue. Certaines plaques de morphée sont situées sur le trajet d'un nerf et dessinent sa direction à la manière d'un zona. On a relevé cette disposition zostéforme sur les nerfs intercostaux, le plexus brachial, le plexus cervical superficiel, les branches du trijumeau, etc.

La régression des plaques de morphée est toujours lente. Elle exige en moyenne un à trois ans. La durée est encore plus longue quand plusieurs plaques évoluent successivement. Le premier signe qui indique la tendance vers la guérison, c'est l'effacement de l'anneau lilas. Le bord induré persiste encore longtemps, mais la lame lardacée s'assouplit et il ne reste finalement qu'un peu de pigmentation et que quelques télangiectasies superficielles.

b. *Sclérodémie disséminée en plaques, en bandes, en stries, etc.* — Elle débute, sans période prodromique, sans œdème appréciable, au niveau du cou, des aines, de la face interne des cuisses, des plis articulaires, par un réseau fin et superficiel, à mailles inégales dessinant des stries entre-croisées, un peu surélevées, luisantes, comme vernissées. A ces réseaux sclérosiques succèdent des plaques que l'on reconnaît à la coloration mate de leur aire.

Sur les membres, ces plaques s'allongent souvent sous forme de bandes parcheminées qui, en se rétractant, peuvent immobiliser les jointures dans une position vicieuse.

A l'abdomen, les lignes du réseau initial s'élèvent, constituent des

1. DUHRING (*The American Journ. of the med. sciences*, 1892).

stries saillantes, dures, disposées à la manière des vergetures dont elles se distinguent par leur relief et leur dureté ligneuse (*stries parcheminées, vergetures scléreuses*).

A la région pré-sternale et quelquefois sur les membres, la sclérodémie forme des bourrelets très saillants, d'aspect cicatriciel (*pseudo-chéloïdes scléreuses*), avec lesquelles coexistent d'autres manifestations de la sclérodémie.

FORME MIXTE. — Les divers types que nous venons de décrire sont loin d'être toujours aussi nettement caractérisés. Beaucoup de cas sont difficiles à classer et pourraient être rangés indifféremment dans l'une ou l'autre de ces catégories. Il est assez commun de voir les plaques de la sclérodémie localisée, d'abord parfaitement isolées, se fusionner ensuite de manière à reproduire exactement le tableau de la sclérodémie généralisée. Dans un cas de *morphœa alba plana* publié par M. Hallopeau, à côté de régions où tous les attributs de la morphée existaient au complet, y compris le *lilac ring*, existaient des indurations sans limites précises qui couvraient des espaces considérables des téguments<sup>1</sup>.

Ces faits de passage d'une forme à l'autre sont du plus grand intérêt, car ils démontrent l'unité de la sclérodémie.

**Diagnostic.** — Plusieurs maladies, tant cutanées que générales, peuvent simuler la sclérodémie.

Bien que Rasmussen ait voulu faire de cette dernière affection une simple variété de l'éléphantiasis, probablement à cause de la tuméfaction œdémateuse qui marque le premier degré de la sclérodémie, aucune confusion ne saurait avoir lieu entre ces deux maladies. Le myxœdème se sépare aussi très nettement de la dermato-sclérose diffuse ou scléremie d'Alibert par son évolution et par les phénomènes extra-cutanés qui l'accompagnent.

Les indurations cachectiques ou régressives du scorbut (Legroux), les œdèmes chroniques et la pachydermie ligneuse et atrophique des membres variqueux sont parfois difficiles à distinguer de la sclérodémie diffuse localisée aux membres inférieurs. Il importe de ne pas oublier que la sclérodémie vraie peut débiter au voisinage d'un ulcère variqueux.

La pigmentation tient parfois, dans les formes diffuses, une place si considérable par son intensité et sa généralisation, qu'elle constitue une véritable mélanodémie<sup>2</sup>. Certains auteurs ont même essayé de

1. H. HALLOPEAU (*Ann. de dermat. et de syph.*, 1893).

2. AUSPITZ (*Wien. med. Woch.*, Bd. XIV, 1864). — J.-M. ROSSBACH (*Virchow's Archiv*, Bd. L, 1864). — FÉREOL (*Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, t. XV, 1878). — R. SCHULTZ (*Neurol. Centralbl.*, 1889). — MENDEL (*Deutsche med. Woch.*, 1890). — NÖTHNAGEL (*Soc. imp.-roy. des médecins de Vienne*, 13-20 juin 1890).

confondre la sclérodémie avec la maladie d'Addison. Mais M. E. Besnier n'a jamais pu constater les taches ardoisées des muqueuses, caractéristiques de la cachexie surrénale, chez les sujets qui présentaient cet excès de pigmentation cutanée diffuse.

La sclérodactylie, à sa phase vaso-motrice, est presque fatalement confondue, soit avec l'asphyxie locale des extrémités, premier degré de la maladie de Raynaud, soit avec l'érythromélangie de Weir Mitchell. Plus tard, la sclérodactylie confirmée n'est pas toujours facile à distinguer de la gangrène symétrique, car, si dans la première de ces deux affections la mutilation des doigts a pour cause habituelle la résorption interstitielle du tissu osseux, elle peut, dans certains cas exceptionnels, être le résultat d'un véritable sphacèle suivi de la chute d'une phalange. La thèse de Favier (1880) tend à prouver qu'entre ces deux états, sclérodactylie et maladie de Raynaud, on peut observer beaucoup de chaînons intermédiaires.

La sclérodactylie vraie doit aussi être distinguée des altérations des doigts consécutives aux traumatismes des nerfs, des dactylites unilatérales de la syphilis et de la tuberculose mutilantes, des destructions complexes et bilatérales de la lèpre mixte ou tropho-neurotique, des déformations des petites jointures avec dystrophie cutanée concomitante produites par le rhumatisme ostéo-fibreux, des troubles trophiques des extrémités si fréquents dans la syringomyélie et la maladie de Morvan<sup>1</sup>.

Le diagnostic des scléroses cutanées partielles n'est pas moins délicat. A la période de début, alors qu'il n'existe qu'un réseau de mailles, de lignes et d'îlots, on peut, suivant le siège et la forme de la lésion, penser soit aux vergetures causées par la grossesse ou une maladie générale, soit aux macules atrophiques consécutives à diverses éruptions, telles que celles de la syphilis. Les plaques sclérodémiques à leur période d'état peuvent être prises, en l'absence de commémoratifs, pour des cicatrices de brûlures, de syphilides ou de lupus. Les plaques lardacées situées au devant de la poitrine revêtent souvent l'aspect de chéloïdes. Une induration limitée à la région mammaire peut être confondue avec un squirrhe en cuirasse.

1. Sous le nom de *panaris nerveux*, M. QUINQUAUD a publié (*France médic. et Ann. de dermat.*, 1881) l'observation d'une femme d'âge moyen qui, durant cinq ans, a présenté des poussées symétriques du côté des extrémités supérieures, caractérisées par un gonflement et une rougeur peu accentués, de la chaleur, des battements artériels et surtout par des accès de douleurs atroces, rappelant celles du panaris le plus violent. Ces accès se terminaient, après huit ou quinze jours, par une fissuration d'un point de l'extrémité du doigt, l'épiderme et parfois l'ongle tombaient. La peau était sclérosée, collée à l'os qui s'atrophiait sans trace de suppuration (*panaris sec*). Pour M. Quinquaud, cette observation constitue une variété spéciale dans le groupe des sclérodémies.

Les plaques achromiques de la lèpre nerveuse simulent quelquefois les plaques de morphee, mais l'absence d'induration et surtout l'existence de troubles de la sensibilité au niveau des macules de la lèpre rendent en général le diagnostic différentiel assez facile.

Le lichen atrophique est assurément l'une des lésions qui copie le plus fidèlement la morphee. Mais l'étude attentive de la plaque de lichen fera découvrir à sa surface un piqueté produit par la dilatation des orifices glandulaires et à sa périphérie une couronne de petites papules circonscrivant la région malade.

Récemment, quelques auteurs ont essayé de faire rentrer dans le groupe des dermato-scléroses plusieurs affections, telles que l'*ainhum* et les amputations congénitales, qui n'offrent avec la sclérodémie que des analogies lointaines<sup>1</sup>. Trélat, M. Reclus, M. E. Besnier se sont élevés avec raison contre cette assimilation non justifiée<sup>2</sup>.

C'est avec certaines formes de sclérodémie annulaire amenant successivement la chute de plusieurs doigts<sup>3</sup> qu'on a voulu confondre l'*ainhum*. Mais les caractères si spéciaux de cette affection, qui se développe exclusivement aux orteils et chez les individus de la race noire, rendent le diagnostic facile.

1. Consultez à ce sujet J. ROUGET, *Amputations congénitales et Ainhum* (Thèse de Paris, 1889, inspirée par M. E. Besnier).

2. L'*ainhum*, dont la première description a été faite par Silva Lima en 1867, est une maladie exotique, exclusive à la race noire, qui n'est jamais congénitale, ni infantile, mais propre à l'âge adulte.

Elle débute par un sillon cutané demi-circulaire, indolent et non ulcéré, qui occupe d'abord le pli digito-plantaire à la partie inféro-interne de la racine du petit orteil. Graduellement le sillon devient plus profond et gagne les faces dorsale et externe. La partie située au delà de l'étranglement se gonfle, double ou triple de volume et prend une forme ovoïde. Quand le pédicule est très mince, l'extrémité libre de l'orteil devient flottante, elle tombe spontanément ou bien, ce qui est fréquent, le malade pratique l'amputation lui-même. Quand l'un des petits orteils est pris depuis un certain temps, il arrive assez fréquemment que celui de l'autre pied s'étrangle à son tour. Le quatrième orteil, ou même le troisième, dans quelques cas très exceptionnels, peuvent subir la même mutilation. L'affection reste toujours limitée aux orteils, jamais elle ne s'étend aux doigts ou à d'autres segments des membres. L'évolution est toujours très lente et la chute de l'orteil intéressé exige souvent quatre à dix ans.

L'étude anatomique de la partie détachée montre, dans les parties molles, les lésions de l'œdème inflammatoire chronique ou une dégénérescence fibro-graisseuse par nutrition insuffisante. Il existe en outre une résorption très active du tissu osseux, les aréoles du tissu spongieux de la troisième phalange s'élargissent et s'infiltrant de graisse, la première et la seconde phalange peuvent avoir complètement disparu et n'être plus représentées que par du tissu fibreux. Le fond du sillon annulaire est occupé par un faisceau volumineux de tissu conjonctif très dense, dirigé perpendiculairement à l'axe de l'orteil (Suchard). On ignore absolument la nature de cette singulière affection, qui ne paraît pas avoir pour cause l'application d'un lien constricteur.

3. MIRALLET (d'Angers), Affection singulière et non décrite encore des doigts et des mains. — Commentaires et discussion, etc., par VERNEUIL (*Gaz. hebdomadaire*, 1863, p. 113 et 131).

Pour distinguer la sclérodémie et l'aïnhum des *amputations congénitales*, il suffit de se rappeler que les deux premières maladies ne débent jamais pendant la vie intra-utérine<sup>1</sup>.

Le diagnostic, pour être complet, doit encore séparer les unes des autres les diverses dermato-scléroses, car celles-ci ne comportent pas toutes le même pronostic et les mêmes indications thérapeutiques.

**Pronostic.** — La sclérodémie est toujours une affection sérieuse. Dans les formes circonscrites, telles que la morphée, le pronostic habituellement bénin doit toujours être réservé, car la durée souvent fort longue, l'inefficacité trop fréquente du traitement et surtout la transformation possible de la forme circonscrite en forme diffuse sont des éventualités qui ne sauraient être prévues. La forme généralisée à marche aiguë se termine assez souvent par résolution. Parmi les types que nous avons admis, la sclérodémie à marche lente et extensive est certainement la plus redoutable, car elle ne rétrocede jamais, elle mutilé les extrémités et s'accompagne souvent de complications viscérales.

**Anatomie pathologique et pathogénie.** — Le système artériel, d'après les examens les plus récents, paraît être le point de départ du processus scléreux, que celui-ci reste localisé à la peau ou qu'il intéresse en outre les muscles et les viscères.

Vidal le premier, en 1875, accorda une place considérable aux lésions vasculaires dans la production de la sclérose cutanée<sup>2</sup>. D'après lui, les désordres de l'innervation vaso-motrice qui caractérisent la phase initiale de la sclérodémie amèneraient des modifications des artéioles d'abord purement fonctionnelles. A celles-ci succéderaient plus tard les lésions de l'endo-périartérite oblitérante que l'auteur a représentées très exactement sur les figures annexées à sa description.

Toutes les études ultérieures, celles de Radcliffe Crocker, de P. Meyer, de Goldschmidt, de Méry, de Dinkler et de Wolters font de l'altération vasculaire, sinon la lésion initiale, du moins l'une des plus précoces<sup>3</sup>.

Quand l'affection est de date récente, les artéioles cutanées sont rétrécies. Leur gaine adventice est masquée par de nombreuses cel-

1. M. Zambaco considère la sclérodactylie, l'aïnhum, les trophoses, la morphée, certains cas d'asphyxie locale et de gangrène symétrique des extrémités, la maladie de Mirault (d'Angers), comme des expressions atténuées de la lèpre. Dans trois cas de sclérodémie (forme diffuse, sclérodactylie et morphée), l'examen clinique des nerfs cubitiaux ne m'a révélé aucune nodosité.

2. VIDAL, in BALL, *Dict. encycl. des sciences médic.*, art. *Sclérodémie*, 1875.

3. MÉRY (Thèse de Paris, 1889). — DINKLER (*Deut. Arch. f. klin. Medicin*, 1891). — WOLTERS (*Arch. f. Derm. und Syph.*, 1893).

lules de nouvelle formation. L'infiltration embryonnaire dissocie la tunique moyenne et désagrège la membrane élastique. Quand la lésion est plus avancée, la lame élastique disparaît, l'endartère s'épaissit, l'endothélium végète dans la lumière du vaisseau qui est réduite à l'état de simple fente ou comblée par un thrombus. Les veines sont le siège de lésions analogues, mais moins accusées.

Le chorion est constitué par des faisceaux de tissu conjonctif denses et homogènes, intimement feutrés, entre lesquels on n'observe que quelques amas ou traînées de cellules embryonnaires avec quelques mitoses. Le tissu adipeux sous-cutané se résorbe et s'infiltré de jeunes éléments. Les papilles sont aplaties, élargies, et sur de grandes étendues une ligne légèrement onduleuse établit seule la démarcation entre le derme et l'épiderme. La peau est parcourue par un réseau élastique d'une extrême richesse. Les muscles lisses sont hypertrophiés. Les nerfs cutanés conservent intacts leur cylindre-axe et leur gaine de myéline, on ne relève qu'un peu d'épaississement du périnèvre sans multiplication des noyaux. Les glandes cutanées et les poils sont souvent atrophiés. La couche profonde du réseau de Malpighi est composée de cellules volumineuses contenant des granulations de coloration jaune brun. L'infiltration pigmentaire devient plus intense au voisinage des orifices glandulaires et des dépressions pilaires. La couche des cellules crénelées est saine. La couche cornée a une faible largeur et se détache facilement du réseau de Malpighi. L'épiderme, dans son ensemble, est tantôt aminci, tantôt épaissi.

Dans les muscles striés et dans les viscères, le myocarde, l'utérus, le rein, le foie, le poumon, le processus scléreux est commandé comme dans la peau par l'endo-périartérite sclérosante. Les lésions ostéo-articulaires si fréquentes dans la sclérodactylie consistent en une ostéite raréfiante avec îlots de cellules embryonnaires<sup>4</sup>.

Le système nerveux a été l'objet d'études attentives de la part de plusieurs auteurs. Les lésions des ramifications nerveuses intradermiques sont toujours peu prononcées et tardives, elles paraissent être inconstantes et accessoires, tandis que les altérations vasculaires sont essentielles et initiales. L'examen des branches nerveuses avant leur pénétration dans la peau est également négatif (Darier). La sclérodémie ne peut donc pas être attribuée à des névrites périphériques. Les ganglions spinaux et le système du grand sympathique, examinés dans trois cas par Dinkler, n'étaient le siège d'aucune altération appréciable. L'axe cérébro-spinal est presque toujours exempt d'altérations. La sclérose des cordons latéraux (Chalvet

1. LAGRANGE (Thèse de Paris, 1874).

et Luys), les filots indurés constatés sur les circonvolutions cérébrales (Westphal), le tabes (Méry), la paralysie infantile (Hallion), trouvés à l'autopsie de sujets atteints de sclérodémie, paraissent être, soit de pures coïncidences pathologiques, soit plutôt le résultat de la même cause qui a produit d'autre part la sclérose cutanée. Pourtant M. Arnoz a observé dans la moelle « de nombreux corpuscules embryonnaires autour du canal central et la présence dans les substances grise et blanche de corpuscules volumineux, amorphes, entourés par le réseau de névroglie<sup>1</sup> ». De leur côté, MM. Jacquet et de Saint-Germain ont trouvé, dans l'axe gris, à l'autopsie d'un individu atteint de sclérodémie généralisée vitiligineuse, de petites cavités siégeant pour la plupart au niveau de la partie inférieure du renflement cervical et une atrophie granulo-pigmentaire de la colonne de Clarke<sup>2</sup>.

Quoi qu'il en soit de ces constatations qui demandent confirmation, la lésion *maîtresse* et indiscutable de la sclérodémie est l'endopériartérite. Celle-ci, comme l'artérite en général, reconnaît pour cause des facteurs variés. Les lésions artérielles obtenues par la section du grand sympathique cervical (Giovanni), par celle du pneumogastrique (Eichhorst) ou des sciatiques (Lewaschef) tendent à montrer l'influence du système nerveux sur les parois vasculaires. La suppression de cette action trophique peut donc expliquer certaines formes lentes de la sclérodémie, unilatérales ou symétriques, et en particulier les plaques scléreuses qui dessinent le trajet des nerfs. L'artérite cutanée peut résulter sans doute, d'autre part, d'une infection ou d'une intoxication, comme paraissent le prouver les cas de sclérodémie consécutifs à une fièvre éruptive ou à l'intoxication saturnine.

**Traitement.** — Les malades doivent éviter les refroidissements qui peuvent provoquer des recrudescences.

On conseillera les bromures, les valériannes, la belladone et l'hydrothérapie chez les névropathes, les alcalins chez les arthritiques, les iodures chez les artério-scléreux.

Mais le traitement local prime en importance le traitement général. Les bains de vapeur, les douches chaudes, sulfureuses, le séjour à Luchon, à Cauterets, à Aix-les-Bains, peuvent donner de bons résultats. Le massage méthodique, les courants continus et les bains électriques amènent parfois des rémissions.

M. Debove, dans un cas de sclérodactylie, a obtenu une amélioration par des pulvérisations de chlorure de méthyle<sup>3</sup>.

1. ARNOZAN, *Congrès international de dermat.*, 1889.

2. JACQUET et DE SAINT-GERMAIN (*Soc. de dermat. et de syph.*, 1892).

3. DEBOVE, cité par BOUTTIER (Thèse de Paris, 1886, p. 117).

Dans la sclérodémie en plaques ou en bandes, l'application d'emplâtres de Vigo et surtout l'électrolyse sont les moyens les plus efficaces. M. Brocq, qui préconise ce dernier procédé, emploie des courants de 5 à 10 milliampères qu'il laisse agir pendant quinze à vingt secondes. L'aiguille doit être enfoncée obliquement dans la peau malade et non au-dessous d'elle ; sinon, on obtient une action sclérosante<sup>1</sup>.

E. JEANSELME.

## TROPHONÉVROSE FACIALE

**Historique.** — La *trophonévrose faciale* décrite pour la première fois par Romberg, en 1846, sous le nom d'*hémiatrophie de la face* et plus tard par Bitot et Laude, sous celui d'*aplasié lamineuse*, présente des rapports très étroits avec la sclérodémie. Ce n'est qu'en 1872 qu'on saisit la relation qui unit les deux affections. A cette époque M. Hallopeau, s'appuyant sur un cas d'Emminghaus dans lequel l'hémiatrophie de la face coexistait avec une sclérose cutanée disséminée, considéra ces deux altérations cutanées comme les expressions d'un seul et même trouble de nutrition, d'une trophonévrose comprenant deux variétés, l'une faciale, l'autre disséminée. Les observations de Lépine (1873), de Gibney de New-York (1879), d'Eulenburg (1883) et plus récemment de Nixon (1891), qui démontrent la coexistence possible de la sclérodémie et de l'hémiatrophie de la face, viennent à l'appui de cette hypothèse. Il faut encore citer un cas de Rosenthal dans lequel la lésion, après avoir présenté au début l'aspect d'une sclérodémie limitée à l'un des côtés de la face, de la tête et du cou, prit graduellement tous les caractères de l'hémiatrophie faciale.

**Etiologie.** — La maladie de Romberg, comme la sclérodémie, est plus fréquente chez la femme que chez l'homme. Elle apparaît toujours avant vingt-cinq ans, très souvent dès l'enfance ; beaucoup de cas sont congénitaux. Parfois elle survient après une chute sur la tête ou un refroidissement intense. Le plus souvent le malade a eu antérieurement des accidents nerveux, tels que des attaques d'hystérie ou d'épilepsie, des accès de migraine, etc.

**Symptomatologie.** — En général l'hémiatrophie faciale est

1. BROCC (*Soc. franç. de dermat. et de syph.*, 11 déc. 1890 et 14 janv. 1893).