

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 névroglie¹ ». 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 Clarke².

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 méthyle³.

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 sclérosante¹.

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).

annoncée par des douleurs névralgiques, des spasmes des muscles de la face et de la mâchoire, par des vertiges, de l'engourdissement dans le bras et dans la main du côté opposé. Ces troubles sensitifs sont presque toujours limités au territoire innervé par le trijumeau et quelquefois même au trajet externe de l'une de ses branches.

Puis apparaissent, sur une des moitiés de la face, une ou plusieurs taches décolorées, plus rarement pigmentaires ou érythémateuses. Ces taches peuvent être allongées suivant la direction d'un nerf. A leur niveau, le derme s'amincit et s'indure, prend l'aspect et la consistance d'une cicatrice. D'autres fois l'hémiatrophie est diffuse et les parties molles s'appliquent intimement sur les os. La peau pâlit et sa température s'abaisse, elle ne se colore plus par les émotions. Elle devient sèche, écailleuse, par suite de la suppression des sécrétions sudorales et sébacées. Les cils et les sourcils peuvent tomber, des plaques d'alopécie en aire ou de canitie sont parfois disséminées sur le côté correspondant du cuir chevelu. L'hémiatrophie peut également intéresser les couches sous-tégumentaires: le tissu cellulaire, les vaisseaux, les muscles tels que le masséter, le temporal, l'orbiculaire des paupières et la moitié de l'orbiculaire des lèvres située du côté de l'atrophie cutanée. On a également signalé, dans beaucoup de cas, l'arrêt de développement unilatéral du squelette de la face, l'asymétrie du voile du palais et de la langue, et du même côté la chute ou l'absence de plusieurs dents et la petitesse du globe oculaire.

Dans les cas aussi prononcés, le facies est tout à fait spécial. Il existe un contraste choquant entre le côté sain dont le développement n'a subi aucun arrêt et le côté atrophié dont les proportions ne sont pas en harmonie avec le reste du corps et avec l'âge du malade. Sur la ligne médiane, les deux moitiés de la face se raccordent mal, sans correspondance exacte. Du côté atrophié, le front est déprimé, la tempe excavée; le rebord orbitaire, l'arcade zygomatique et l'os malaire sont moins saillants. La bouche entr'ouverte, la joue rétractée et sillonnée de brides, l'œil atrophié et enfoncé dans l'orbite, l'ectropion, l'oreille réduite à une lamelle cartilagineuse donnent à la physionomie un air de sénilité à la fois étrange et caractéristique.

Les troubles de la sensibilité subjective se bornent souvent à quelques fourmillements, parfois il y a des douleurs à caractère névralgique. Certains malades se plaignent d'une sensation de constriction pénible qu'ils comparent à un masque de caoutchouc. La sensibilité cutanée et les sens spéciaux sont rarement atteints. On a noté assez souvent un peu d'hyperesthésie ou une persistance plus grande des sensations provoquées.

L'évolution de l'hémiatrophie faciale est lente, progressive, rarement coupée par des rémissions.

La sclérodémie, quand elle coexiste avec l'hémiatrophie faciale, peut rester cantonnée exclusivement au côté du corps qui correspond à l'altération de la face (cas de Gibney).

Pathogénie. — L'influence du système nerveux sur la production de l'hémiatrophie ne peut être mise en doute. Samuel, Rosenthal avaient admis un trouble fonctionnel des fibres trophiques. Mendel a récemment décrit une névrite interstitielle proliférante de ces mêmes fibres¹. Bergson et surtout Stilling supposaient une vaso-constriction réflexe permanente, ayant pour point de départ l'irritation des nerfs vasculaires. L'étroitesse congénitale des artères d'un côté de la face est peut-être la cause de l'hémiatrophie, la sclérose dystrophique pouvant être la conséquence d'une irrigation sanguine insuffisante.

Le **traitement** paraît assez peu efficace: c'est l'électrisation qui a été surtout conseillée.

E. JEANSELME.

ASPHYXIE LOCALE,

GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS

L'*asphyxie locale* et la *gangrène symétrique des extrémités* ne forment en réalité qu'une seule affection, la seconde n'étant qu'un degré plus avancé de la première. Elles constituent la *maladie de Raynaud*, du nom de l'auteur qui les a le premier décrites².

Symptômes. — La maladie est caractérisée par un arrêt de la circulation capillaire (*asphyxie locale*) survenant symétriquement aux extrémités, surtout aux doigts, et pouvant aboutir à la production d'une gangrène sèche.

ASPHYXIE LOCALE. — Elle se manifeste sous deux formes: la *syncope locale* et l'*asphyxie locale* proprement dite.

Dans la *syncope locale*, l'un des doigts de la main pâlit et se

1. MENDEL (*Deutsche med. Woch.*, 1890).

2. MAURICE RAYNAUD (Thèse de Paris, 1862, et art. *Gangrène* du *Nouv. Dict. de méd. et de chir. prat.*, 1872).