

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).

refroidit subitement, sans cause provocatrice ou bien à l'occasion d'un léger abaissement de la température, d'une simple émotion. La peau prend une teinte d'un blanc mat ou jaunâtre; parfois, mais rarement, elle se couvre d'une sueur froide. La température locale s'abaisse. La sensibilité à la piqûre est anéantie; seule la sensibilité thermique peut être conservée, bien qu'émoussée. Le doigt reste immobile, comme paralysé: c'est le phénomène du *doigt mort*. Cet état dure quelques instants, une heure, deux heures ou même davantage; puis les parties recouvrent leur coloration et leur sensibilité habituelles. L'accès n'est pas douloureux; mais parfois il est suivi d'une période de réaction accompagnée de douleurs plus ou moins vives, comme en provoque l'onglée.

La syncope locale reste le plus souvent limitée à un ou plusieurs doigts. Chez un même malade c'est ordinairement le même doigt qui est pris le premier et simultanément aux deux mains dans chaque accès; les autres se prennent immédiatement après et presque toujours dans le même ordre. Quand les phénomènes se produisent sur une partie plus étendue du membre, les troubles circulatoires sont plus prononcés et le pouls devient presque imperceptible.

Dans l'*asphyxie locale proprement dite*, état un peu plus grave, les extrémités prennent une *teinte cyanique* plus ou moins prononcée: tantôt la peau est d'un blanc bleuâtre, tantôt elle est violacée ou noirâtre. La pression détermine l'apparition d'une tache blanche qui met longtemps à se dissiper en raison de la lenteur de la circulation capillaire. Il n'y a pas d'œdème, ou, du moins, s'il en existe, il est très léger. La sensibilité cutanée est abolie; mais, à l'inverse de ce qui se passe dans l'état précédent, la *douleur* est ici presque constante. Les malades accusent d'abord un engourdissement pénible, puis une vive sensation de brûlure ou d'élançements. Cette douleur peut même être le phénomène primitif et précéder l'apparition de la teinte asphyxique. Bientôt survient une période de *réaction* accompagnée de fourmillements insupportables: la teinte cyanique s'affaiblit à la fois au centre, où apparaissent des taches moins livides, et à la périphérie, où se montre une coloration vermeille. Ces différentes zones se rejoignent; bientôt l'extrémité seule des doigts garde une teinte d'un rouge foncé; enfin cette coloration elle-même disparaît et la peau reprend son aspect normal. Dans l'intervalle des accès, les parties atteintes ne présentent aucune altération; il peut cependant à la longue s'y produire une accumulation de graisse amenant une sorte de faux œdème des extrémités.

Cette description de la syncope et de l'asphyxie locales ne s'applique qu'aux cas typiques. Fort souvent ces deux états s'associent: ils alternent dans les mêmes endroits ou s'observent simultanément

sur le même doigt qui présente une pâleur absolue en certains points, une teinte asphyxique en d'autres.

Il existe enfin des formes atténuées où les douleurs sont très légères et les troubles circulatoires peu marqués¹.

GANGRÈNE. — Quand les accidents de gangrène doivent se montrer, les extrémités, d'abord pâles, prennent rapidement une teinte lilas ou bien elles présentent d'emblée une *rougeur livide* analogue à celle des engelures; le bout des doigts offre une coloration violacée, perceptible par transparence sous les ongles. Des fourmillements, puis des élancements et enfin de vives *douleurs* se font sentir dans les régions atteintes; elles n'y restent d'ailleurs pas toujours limitées; elles peuvent irradier dans tout le membre. Leur violence arrache parfois des hurlements de souffrance aux malades qui cherchent un soulagement en plongeant leurs membres dans l'eau froide ou en les enveloppant de linges froids. Elles procèdent par *accès*, interrompus par des périodes de calme relatif. Au moment des paroxysmes, la teinte cyanique des extrémités s'exagère. Cette intensité de la douleur forme contraste avec la disparition complète de la sensibilité dans les parties atteintes (anesthésie douloureuse). Les téguments paraissent d'un froid glacial; l'exploration thermométrique y dénote un *abaissement de la température* de plusieurs degrés par rapport aux parties saines; la colonne mercurielle peut ne pas monter au-dessus de 18 ou même de 15 degrés. Par contre il y a parfois une légère augmentation de la chaleur aux poignets et à la paume des mains, c'est-à-dire immédiatement au-dessus des parties atteintes, comme dans les cas de gangrène par oblitération vasculaire. Au bout de quelques jours, les doigts deviennent presque complètement noirs; des marbrures livides se dessinent sur le trajet des veines collatérales et remontent plus ou moins haut sur le membre correspondant. A ce moment on voit les accidents aboutir soit à la production de phlyctènes, soit au parcheminement d'emblée des extrémités, soit à la formation d'eschares.

Les *phlyctènes* se développent à l'extrémité de la phalange; ordinairement petites, elles sont isolées ou multiples. Elles ne tardent pas soit à se rompre, soit à se dessécher. Si elles se rompent, elles laissent échapper un liquide séro-purulent; le derme est mis à nu; il en résulte une excoriation. Si elles ne s'ouvrent pas, le liquide se résorbe; elles se dessèchent, brunissent et se détachent par plaques, laissant à découvert des ulcérations superficielles à fond lisse, rouge

1. DOMINGUEZ, *Formes atténuées de la maladie de Raynaud* (Thèse de Paris, 1888-1889).

ou d'un violet pâle. Dans les deux cas, les érosions se cicatrisent en quelques jours ; à leur place se produit d'abord une légère saillie, qui s'affaisse bientôt pour être remplacée par une petite cicatrice blanche et déprimée. En même temps que s'opère ce travail de réparation, les parties se réchauffent ; leur teinte asphyxique s'atténue, puis s'efface ; les téguments reprennent leur couleur normale, mais pour un temps habituellement limité. La même série de phénomènes ne tarde pas en effet à se reproduire au même doigt ou aux doigts voisins. A la longue ceux-ci présentent un aspect flétri, comme chagriné.

Cet *état parcheminé* peut survenir d'emblée, sans avoir été précédé de la formation de phlyctènes. L'extrémité digitale, qui était violacée, prend une teinte fauve ou jaune ; la peau se dessèche, se ratatine, se racornit. C'est une sorte de momification. Au bout de quelques jours, des pellicules épaisses et dures se détachent par lambeaux du doigt malade.

Quand le processus gangréneux prend d'emblée toute son intensité, l'ongle et les téguments de la phalangette présentent une teinte d'un noir foncé ; il y a une véritable mortification ; mais celle-ci est toujours moins profonde qu'on n'est porté à le croire. Un travail d'élimination ne tarde pas à s'établir ; un cercle inflammatoire, puis un sillon apparaissent autour des parties mortifiées ; du pus se fait jour dans ce sillon et sous le bord libre de l'ongle ; enfin il se détache une *eschare* de 1 à 2 millimètres d'épaisseur, laissant à nu les papilles du derme. La cicatrisation commence aussitôt ; elle est ordinairement rapide. Parfois cependant elle est différée par l'apparition réitérée, sur la cicatrice en voie de formation, de croûtes qui, en tombant, laissent à nu une nouvelle ulcération.

Quand les accidents se sont renouvelés plusieurs fois, les doigts s'amincissent, s'effilent, s'indurent ; leur extrémité apparaît couverte de petites *cicatrices* blanches, déprimées, très dures. Les ongles sont déformés : leur chute au cours des accès n'est pas très rare ; mais qu'ils tombent ou ne tombent pas, leur croissance est toujours troublée ; elle se suspend pendant le temps que durent les grandes douleurs de la mortification. Quand ils recommencent à pousser, ils offrent une dépression transversale à leur surface. Rarement l'extrémité digitale est le siège d'une véritable mutilation résultant d'une propagation du processus gangréneux à la phalangette. Quand celle-ci est atteinte, son extrémité se nécrose et tombe ; l'ongle, qui n'est plus soutenu, se recourbe et reste définitivement déformé.

Toutes ces variétés d'évolution : production de phlyctènes, parcheminement, gangrène proprement dite, peuvent se combiner entre elles et se présenter simultanément ou successivement chez le

même individu, quel que soit le siège de la lésion. La description précédente ne s'applique pas, en effet, exclusivement aux cas où la maladie de Raynaud se localise aux doigts ou aux orteils. C'est là sans doute son siège habituel, soit qu'elle occupe les quatre extrémités à la fois, soit qu'elle se limite aux mains ou aux pieds ; mais elle peut siéger simultanément au nez (formé de deux parties symétriques), au pavillon des oreilles, aux pommettes. On a même signalé des taches gangréneuses aux talons, aux malléoles externes, à la pointe du coccyx. Toutefois il est rare que, dans ces régions, la maladie dépasse le degré de l'asphyxie locale. De plus il est exceptionnel qu'elle s'y localise en respectant les doigts et les orteils.

La symétrie est un des caractères de la maladie ; elle n'est cependant pas constante, car on a vu l'asphyxie locale et la gangrène se limiter à un orteil ou à plusieurs orteils du même pied.

L'affection peut-elle atteindre d'autres régions que les extrémités ? Une observation de M. Raynaud semblerait le prouver, car cet auteur a constaté *de visu* chez l'un de ses malades des troubles de la circulation oculaire consistant en un resserrement des vaisseaux rétiniens au moment des accès.

Symptômes généraux. — L'état général est ordinairement satisfaisant. Il n'y a pas de fièvre et l'appétit est conservé. Au moment des accès, les urines présentent parfois les caractères des urines nerveuses. Le pouls, constamment perceptible dans les artères des membres atteints, reste normal ; il peut cependant perdre de son ampleur, devenir intermittent ou irrégulier. Quelquefois il est un peu plus fréquent ; enfin il peut survenir de temps en temps un retard dans la pulsation artérielle. Il arrive qu'on constate au cœur des palpitations, des intermittences ou bien un léger bruit de souffle ; mais tous ces troubles sont fugaces.

Marche. — L'évolution de la maladie est toujours assez lente. Il faut cependant distinguer des cas à marche relativement rapide, qui constituent la forme aiguë de l'affection, et des cas à marche trainante, avec des périodes de rémission : c'est la forme chronique.

La *forme aiguë* répond aux cas graves, où la gangrène est précoce et profonde. M. Raynaud divise leur évolution en trois périodes : 1° la *période d'invasion*, presque toujours insidieuse, dure de quelques jours à un mois ; elle est caractérisée par des phénomènes d'asphyxie locale ; 2° à la *période d'état* appartiennent les crises douloureuses et la formation des eschares ; la durée de ce stade est de huit à douze jours ; 3° la *période d'élimination et de cicatrisation* est habituellement de plusieurs mois ; la cicatrisation peut cependant