

bon aussi de badigeonner de temps en temps avec de la *teinture de myrrhe* ou de *ratanhia*, les endroits enflammés et boursoufflés de la gencive. — On active la résorption des *infiltrations sanguines* des membres inférieurs par un *massage prudemment* pratiqué. C'est surtout contre les extravasations sanguines douloureuses des parties charnues profondes, que des *frictions* avec l'huile de chloroforme etc. sont très utiles. — Dans le scorbut grave, les *excitants* (camphre, éther, vin) sont souvent indiqués. Les *complications* éventuelles réclament en outre un traitement spécial.

La *convalescence* est fortement hâtée par la continuation d'un bon régime, par l'usage des bains, des préparations de fer et de quinquina.

CHAPITRE SEPTIÈME.

MALADIE TACHETÉE DE WERLHOF. PURPURA. PÉLIOSE.

(Maladie pourprée.)

Ainsi qu'il a été dit au chapitre précédent, les diverses formes d'« affections hémorragiques » ont entre elles de si nombreux points de ressemblance, qu'il n'y a pas moyen de les parquer rigoureusement en classes morbides distinctes. Aussi bien la terminologie compliquée introduite dans la pathologie a beaucoup plus contribué à embrouiller cette partie du domaine nosologique, qu'à y porter la lumière.

Si nous nous en tenons exclusivement aux faits cliniques, nous devons faire remarquer qu'il y a des cas morbides dont le symptôme capital consiste dans l'apparition spontanée d'*hémorragies* plus ou moins nombreuses dans l'épaisseur de la peau en même temps que dans les organes internes (muqueuses, etc.). Dans les cas de ce genre qui ont peu d'intensité, les hémorragies constituent pour ainsi dire le seul symptôme, tandis que dans les cas d'un caractère plus grave, il se développe, indépendamment d'elles, des *phénomènes généraux* dignes d'être notés (fièvre, faiblesse générale) et certaines *complications d'ordre local*. La *cause* réelle de ces maladies n'est pas encore connue. Elles se produisent le plus souvent sans motif appréciable, aussi bien chez les personnes bien nourries que chez celles qui ne le sont pas, chez les vieillards comme chez les jeunes gens, chez l'homme comme chez la femme. Toutefois l'affinité incontestable qui rattache ces états morbides à quelques autres affections (scorbut, érythème exsudatif, peut-être le rhumatisme aigu et l'endocardite) indique qu'on a également affaire ici à des *processus infectieux*, voire *toxiques*, hypothèse qui en tout cas rend jusqu'à

cette heure le mieux compte des altérations qui sont en jeu en ces circonstances. On prétend que des injections sous-cutanées de sang provenant de malades atteints de la maladie tachetée ont provoqué chez des lapins une affection analogue (PÉTRONE et divers). — Ce n'est que dans quelques cas, n'appartenant pas strictement peut-être à la présente catégorie, qu'on doit plutôt songer à des troubles nutritifs préexistants des parois vasculaires, surtout en présence de ces extravasations sanguines qui se montrent sans cause appréciable dans la peau de vieillards tombés dans le marasme et qui sont désignées du nom de *péliosé sénile*.

Les formes morbides les plus légères que nous avons à mentionner ici ont reçu le nom de *purpura*. En ce cas les taches sanguines siègent surtout dans la peau des *extrémités inférieures* et occupent de préférence les follicules pileux. Parfois on en voit au tronc et aux membres supérieurs, les muqueuses et les parties profondes demeurant indemnes. Au rebours de ce qui se passe dans le scorbut, les muscles sont exempts d'infiltrations sanguines et l'affection gingivale n'existe pas, quoiqu'il y ait aussi, comme il a été dit plus haut, des nuances de transition. On dit que le *purpura* est *simple* quand, en dehors des hémorragies cutanées, il n'existe pas d'autres signes morbides, ou que ceux-ci sont peu développés. Ces cas ont presque invariablement un cours favorable et guérissent totalement après 1 ½ à 3 semaines. S'il se produit des suffusions sanguines dans les élevures papuleuses de la peau déjà existantes, l'affection s'appelle *urticaire pourprée*, forme morbide qui est le lien de passage à l'*érythème exsudatif*, qui se complique de macules sanguines. Pour plus de détails à cet égard il faut consulter les ouvrages spéciaux de dermatologie.

Les hémorragies cutanées sont assez souvent accompagnées de *douleurs « rhumatoïdes » gravatives* : type morbide qui s'appelle *purpura rhumatismal* ou *péliose rhumatismale* (SCHÖNLEIN). En même temps il y a un trouble de l'état général, de légers mouvements fébriles peuvent se produire, l'appétit manque, les malades éprouvent de la lassitude et sont incapables de se livrer à aucun travail, soit physique, soit intellectuel. Il arrive que les *articulations*, surtout celles des membres inférieurs (genou), présentent de véritables *épanchements inflammatoires*. La gencive est *le plus souvent* intacte ; communément, il n'y a pas non plus d'infiltrations sanguines dans les muqueuses et les organes internes. — La *durée* de la péliose rhumatismale n'est que de 2 à 3 semaines, cependant la maladie peut aussi traîner en longueur, quand des poussées hémorragiques répétées ont lieu dans la peau et des reprises douloureuses dans les jointures. D'ailleurs l'issue finale est presque toujours favorable.

Les formes légères de purpura décrites ci-dessus passent aux formes graves sans traverser des nuances intermédiaires. Ce sont ces formes sévères qui sont spécialement désignées du nom de **maladie tachetée de Werlhof** (ou de *purpura hémorrhagique*, terme peu approprié, puisque tout *purpura* est *hémorrhagique*). C'est ici qu'il faut ranger ces cas où les infiltrations cutanées atteignent une vaste étendue, en même temps que se produisent des *hémorrhagies des muqueuses* (du nez, de la bouche, du voile du palais, de l'estomac et du canal intestinal) et des *organes internes* (séreuses, reins, cerveau). Dans ces circonstances, les *symptômes généraux* acquièrent également de l'intensité. L'état général est grave et peut même revêtir entièrement l'image de « l'état typhique ». La *fièvre* fait parfois totalement défaut, même dans les cas les plus graves; toutefois on constate de temps en temps des ascensions thermiques très élevées.

Tous les *autres organes* restent d'ordinaire libres d'altération morbide. La gencive en particulier demeure le plus souvent intacte. Par contre on a observé à diverses reprises des *gonflements articulaires*. L'*endocardite* et la *néphrite hémorrhagique* aiguë sont aussi des complications éventuelles. Si des *symptômes* graves se développent *du côté du cerveau* (*attaque apoplectique*, etc.), il faut penser à la possibilité d'une *hémorrhagie cérébrale*. Disons pour finir qu'on voit quelquefois apparaître des *signes sérieux de la part de l'estomac et de l'intestin*. HÉNOCH a observé des états semblables chez les enfants; mais les adultes n'en sont pas exempts. Il arrive même qu'une péritonite par perforation se déclare à la suite de la rupture d'un ulcère intestinal. La *rate* est parfois le siège d'une congestion active.

Le *pronostic* de la maladie tachetée doit toujours être posé avec réserve, parce que la gravité de l'état général, l'anémie qui se développe et certains incidents morbides peuvent mettre la vie en danger. Toutefois les cas graves sont encore susceptibles de guérison. Le cours de la maladie peut quelquefois traîner en longueur et comporter une durée de plusieurs mois.

Le *traitement* se règle, au point de vue diététique général, d'après les principes qui servent de guide dans le traitement du scorbut. Maintenir les forces du malade par une alimentation appropriée, tel doit être dans toutes les circonstances graves, le principal objectif du médecin. Il est difficile de démontrer si les multiples remèdes internes dirigés contre la maladie dans des vues purement théoriques, exercent effectivement sur elle une influence favorable. On recourt surtout à l'*ergotine* (pilules de 0,05 à 0,1), au *perchlorure de fer* (1,0 sur 100 d'eau de cannelle, à prendre par cuiller), l'*acide sulfurique*, la *décoction de quinquina*, etc. En cas de gonflements articulaires ou d'endocardite, nous conseillerions d'essayer l'*acide*

salicylique ou l'*antipyrine*. Enfin plusieurs *indications symptomatiques* demandent une intervention spéciale.

CHAPITRE HUITIÈME.

HÉMOPHILIE.

(Diathèse hémorrhagique constitutionnelle.)

Définition et étiologie. On comprend par *hémophilie* une anomalie constitutionnelle particulière qui consiste en une disposition excessive de la part de certains individus à des hémorrhagies spontanées et traumatiques. Dans la presque totalité des cas, l'hémophilie est *congénitale* et la plupart du temps elle est *héréditaire*. Autrefois déjà on avait signalé l'existence de *familles* entières d'*hémophiliques*, dans lesquelles on pouvait poursuivre la trace de la maladie à travers plusieurs générations, aussi bien dans la descendance directe que dans la ligne collatérale. Cependant parmi la *progéniture* parfois *si nombreuse des hémophiliques*, ce ne sont jamais tous les rejetons, mais seulement quelques-uns d'entre eux qui sont atteints, et à ce point de vue, deux faits établis par GRANDIDIER méritent d'attirer l'attention, à raison de leur importance pratique (question des alliances matrimoniales). Les *hommes* issus d'une famille d'*hémophiliques*, et *hémophiliques* eux-mêmes, mariés à des femmes bien portantes, appartenant à une famille qui n'est pas entachée de la diathèse, et exemptes elles-mêmes d'hémophilie, produisent presque toujours des enfants sains et sans prédispositions hémophiliques. Par contre, des *femmes* dont la famille est hémophilique donnent presque toujours naissance, même quand elles sont elles-mêmes exemptes de la diathèse, à plusieurs enfants hémophiliques (quoique cela ne soit pas général). Il s'ensuit que la *transmission héréditaire* se fait beaucoup plus souvent par les *femmes* que par les *hommes*. Mais l'*hémophilie elle-même*, du moins dans sa plus haute expression, se rencontre infiniment plus souvent dans le *sex masculin* que dans le *sex féminin*. HÖSSLER qui récemment a dressé un arbre généalogique très exact des hémophiliques de Tenna (canton des Grisons), en tire la conclusion suivante: « La transmission de l'hémophilie a assez souvent lieu du père au neveu (mâle) en passant par la fille, de même de la mère au neveu par l'intermédiaire de la fille, et le plus rarement du père directement au fils. » — On ignore si la *race* ou le *climat* ont de l'influence sur la genèse de la maladie. Pour autant qu'on sache, l'hémophilie, quoiqu'elle

soit heureusement une affection des plus insolites, semble se rencontrer sous toutes les latitudes.

Les causes véritables de l'hémophilie nous sont entièrement inconnues. Nous avons surtout à porter notre attention sur deux conditions qui elles-mêmes demandent encore à être éclaircies : la première, l'état anormal des parois vasculaires qui se traduit par leur extraordinaire fragilité, et la seconde, la coagulabilité insuffisante du sang. Cette dernière explique que, chez les hémophiliques, toute plaie, même la plus insignifiante, a de la peine à être éteinte. Cependant on n'a pas jusqu'ici découvert la raison anatomique ou chimique de cette coagulabilité incomplète : en effet le sang des hémophiliques ne s'écarte de la composition sanguine normale, ni pour la teneur en sels, ni pour la proportion des substances albuminoïdes (fibrinogènes, etc.) et des éléments fixes. D'un autre côté, les résultats anatomiques fournis par l'examen des parois artérielles et du cœur des hémophiliques, ne contribuent pas non plus à mieux faire comprendre cette maladie. Car l'extrême étroitesse des artères dont on a parlé souvent et la minceur de leur tunique interne existent quelquefois, sans qu'il y ait trace d'hémophilie, et la transformation graisseuse de cette tunique qu'on a signalée à diverses reprises, est plutôt une conséquence de l'anémie qui s'est développée, que la cause de l'hémophilie. Quant à l'état du cœur, les données sont très divergentes ; tantôt il est remarquablement petit, tantôt de dimensions normales, parfois même à l'état d'hypertrophie.

Il serait inexact de dire que la constitution des hémophiliques offre des caractères particuliers. On a bien dit que les hémophiliques se distinguent par un teint blond, une peau blanche et délicate, des veines cutanées transparentes et extraordinairement remplies : mais cela ne constitue nullement une règle générale.

Symptômes et marche de l'hémophilie. Les manifestations hémophiliques ne sont pas toujours portées à un degré également élevé. Si l'on est dans l'occasion de recueillir des renseignements exacts sur les familles hémophiliques, on constate qu'à côté de cas graves et caractérisés se rencontrent des formes rudimentaires. Ces dernières se font remarquer également par une tendance formelle aux hémorragies sans que celles-ci prennent jamais un caractère dangereux. De cette manière et en comparant attentivement les faits, on peut établir une échelle presque continue depuis les cas les plus anodins jusqu'aux plus menaçants. La description qui suit se rapporte surtout au tableau morbide des cas les plus graves.

Le caractère constitutionnel héréditaire de l'hémophilie ressort de la circonstance que les premiers signes de la maladie se révèlent dès le début de l'existence. Beaucoup d'hémorragies du cordon ombilical chez les nouveau-nés, pas toutes cependant, se rattachent déjà à une disposition hémophilique de l'enfant. D'autre part dans la race juive, la circoncision prescrite par le rituel hébraïque constitue parfois la première révélation de l'existence de la diathèse. En beaucoup de cas la maladie se manifeste plus avant dans la vie, non pas qu'elle se soit développée tardivement, mais parce que les occasions qui sont susceptibles de la dévoiler sont naturellement moins fréquentes et de moindre importance dans le très jeune âge.

Le symptôme le plus frappant de l'hémophilie à l'état de développement complet, c'est l'apparition d'hémorragies relativement considérables à l'occasion des causes les plus insignifiantes. Un petit choc contre un corps résistant provoque une sugillation cutanée, « une tache bleue », telle qu'il ne s'en produit chez une personne saine qu'à la suite de traumatismes violents. Une piqûre d'aiguille, une simple coupure dans le doigt, l'alvéole d'une dent qu'on vient d'extraire, deviennent chez les hémophiliques une source intarissable de sang, comme cela ne s'observe jamais chez des personnes saines à l'occasion de blessures de si peu d'importance. Se mouchent-ils le nez, la muqueuse nasale se met à saigner, se rincent-ils la bouche, la gencive est inondée de sang, et ainsi de suite. Il n'est pas bien sûr que l'extravasation sanguine puisse se montrer spontanément. Il est vrai que dans les cas graves on voit quelquefois des hémorragies se produire sans aucune cause occasionnelle apparente, dans la peau, les muqueuses accessibles à la vue (muqueuse nasale et gingivale) et parfois même dans les organes internes (estomac, intestin, voies urinaires). Mais il n'est pas établi que ces pertes sanguines ne sont pas provoquées par des causes mécaniques banales, quoique difficiles à déterminer. En tout cas, des hémorragies internes intra-parenchymateuses n'ont jamais lieu en des endroits abrités contre toutes les influences offensives du dehors, circonstance qui constitue une différence essentielle entre l'hémophilie et la diathèse hémorrhagique acquise.

Le deuxième symptôme capital de l'hémophilie consiste dans la circonstance ci-dessus mentionnée, que quelle que soit la source extérieure de l'hémorragie, il est très difficile ou même impossible de la tarir par des moyens artificiels. C'est en cela que gît le grand danger de la maladie et le motif pour lequel les hémophiliques atteignent rarement un âge avancé. Il n'est que trop souvent arrivé qu'une plaie négligeable en apparence, une opération de peu d'importance, une morsure de sangsue, l'évulsion d'une dent, la délivrance chez la femme, etc., ont donné lieu à une perte de sang

incoercible, se renouvelant en dépit de tous les remèdes et *conduisant* finalement à la mort. Parfois cependant on parvient encore à arrêter l'écoulement, mais ce n'est qu'après que la spoliation sanguine a réduit l'organisme à un état d'anémie profonde, et quoique l'hémophilique se remette souvent avec une promptitude étonnante d'une énorme perte de sang, les hémorragies, en se répétant sans cesse, n'en peuvent pas moins entraîner à la fin une *anémie générale* d'un haut degré, irréparable, avec toutes les suites dont nous avons précédemment fait l'exposé.

En conséquence le *tableau morbide général* de l'hémophilie diffère d'après l'intensité de ses manifestations (forme rudimentaire ou caractérisée) et d'après les circonstances extérieures, en quelque sorte accidentelles, qui ont été les agents révélateurs de l'anomalie préexistante. Si aucune cause particulière ne vient ouvrir une issue au fluide sanguin, les hémophiliques peuvent pendant de longues années garder les apparences extérieures d'une santé parfaite. Mais dans les formes graves, cet état de santé relative n'existe pas ou n'est qu'éphémère, attendu que les offenses les plus minimes et d'ailleurs inévitables donnent naissance à des hémorragies. En ces cas, l'enveloppe cutanée est presque constamment le siège d'épanchements sanguins plus ou moins étendus, tandis que les hémorragies qui se produisent de temps en temps dans les organes internes, concourent à accentuer l'anémie et la faiblesse générales. Nous n'insisterons pas davantage sur la manière dont ces deux derniers états retentissent sur l'ensemble de l'appareil morbide. — On connaît peu de chose encore sur les *complications* caractéristiques de l'hémophilie. Un fait digne de remarque, c'est la tendance des hémophiliques aux *affections musculaires* et aux *gonflements articulaires* d'aspect *rhumatismal*, attendu qu'on peut y découvrir, au sens strict du mot, une analogie frappante avec les affections hémorragiques. En cette occurrence il s'agit souvent d'*épanchements réels de sang dans les cavités articulaires*, pouvant donner lieu à des désordres fonctionnels graves et finalement à l'ankylose. On a signalé également chez les hémophiliques l'apparition relativement fréquente de *névralgies* (surtout dans le trijumeau).

Pronostic. Une triste expérience nous apprend que bien souvent les enfants atteints d'hémophilie grave ne dépassent pas les premières années et succombent de bonne heure à cette maladie. Dans d'autres circonstances, une chance heureuse ou la forme bénigne de la maladie permettent de parvenir à un âge avancé. Une observation plusieurs fois répétée, qui a une grande valeur pratique, mais qui n'est pas confirmée pour tous les cas, c'est que *l'hémophilie perd peu à peu de son intensité avec le progrès de l'âge*. Si donc les hémophiliques ont le bonheur de franchir la période de

l'enfance et de la puberté, on peut nourrir l'espoir de voir graduellement diminuer le danger qui est une menace permanente pour leur existence.

Le pronostic de l'hémophilie ressort de l'exposé que nous venons de faire. L'intensité du péril existant à un moment donné se mesure à l'abondance de la perte de sang et à l'anémie qui en résulte. L'appréciation de la gravité du cas dépend tout à fait de l'expérience antérieure qu'on en a acquise. Nous venons de dire que le pronostic devient de plus en plus propice avec la marche des années.

Traitement. A la *prophylaxie* revient une part très importante dans le traitement. Evidemment elle consiste *avant tout*, quand on est en présence d'enfants issus d'une souche hémophilique ou qui présentent des signes manifestes de la diathèse, à mettre tout en œuvre pour supprimer ou entraver dans son développement le germe funeste de l'hémophilie, *en améliorant* autant que possible la *constitution*. Nous ne devons pas nous appesantir sur les remèdes usités en pareil cas. Ce sont les moyens généralement connus, une bonne alimentation, de l'air, un aguerissement prudent du corps, des bains, les toniques, etc. Le *deuxième* soin de la prophylaxie et qui s'adresse à l'hémophilie déjà prononcée, consiste à *écarter par tous les moyens possibles les influences mécaniques* qui peuvent donner lieu à des hémorragies. A cette fin il faut user d'une grande réserve quand on est dans le cas de devoir recourir à certaines pratiques qui ont un caractère d'urgence, comme par exemple la vaccination, certaines opérations, etc.

Quant au traitement direct de l'hémophilie, on ne possède aucun moyen efficace contre la maladie elle-même. Il n'y a que les méthodes sus-indiquées, destinées à fortifier l'état général, qui méritent d'être prises en considération, tandis que l'*ergotine*, l'*acétate de plomb* et autres médicaments analogues ne servent qu'à remplir une indication symptomatique — et cela encore avec un succès incertain — quand il s'agit de combattre une hémorragie. Nous passerons sous silence la description détaillée des *procédés chirurgicaux d'hémostase*, les seuls efficaces, parce qu'en principe ils ne diffèrent pas de ceux qu'on emploie en dehors de l'hémophilie. Si l'on ne parvient pas à arrêter le sang par des procédés mécaniques, les remèdes internes ne réussissent pas davantage, pas plus que les *laxatifs* (sel de GLAUBER, etc.) qu'on a également préconisés.

En ce qui concerne le traitement symptomatique de l'anémie et de ses conséquences, nous renvoyons au premier chapitre de la présente partie du livre.