

quantité anormale de pigment : d'après les uns, dont l'opinion tend à prévaloir, le dépôt se fait primitivement dans les couches profondes de l'épiderme, surtout dans la couche épineuse, mais aussi dans la couche granuleuse et même dans la couche cornée (Unna); d'après les autres, le pigment s'accumule surtout dans des trainées cellulaires de nouvelle formation, le long des vaisseaux du derme; on en trouve dans les fentes lymphatiques; on a noté la prolifération des cellules de l'épiderme; dans les parties atrophiées, tout le derme et l'épiderme sont simultanément intéressés; on a parfois constaté, en même temps que leur atrophie, une surabondance de fibres élastiques; les télangiectasies de voisinage peuvent se produire secondairement (Politzer): les tumeurs sont le plus souvent, mais non constamment, des épithéliomes; Kaposi et Pick y ont trouvé des sarcomes; ces tumeurs, surchargées de pigment, peuvent offrir les caractères de la mélanose.

DIAGNOSTIC. — Cette maladie ne peut guère être confondue qu'avec les éphélides, la sclérodémie et une forme de lèpre. La coloration foncée des taches pigmentaires, leur grand nombre, leur apparition habituelle à la suite de taches hypérémiqes, plus tard leur légère saillie et leur extension aux parties couvertes du corps les distinguent des taches de rousseur; l'absence d'induration et les pigmentations concomitantes empêchent la confusion avec la sclérodémie; dans la lèpre pigmentaire de Kaposi, les troubles de la sensibilité et les caractères des néoplasies empêchent la confusion.

PRONOSTIC. — Il est absolument fatal; tous les cas observés jusqu'ici se sont terminés par la mort, le plus souvent entre dix et vingt ans; la survie peut être cependant d'une longue durée: un malade de Riehl n'a succombé qu'à soixante et un ans.

TRAITEMENT. — Il ne peut être que palliatif; Brocq s'est bien trouvé de l'application d'emplâtre rouge ou de Vigo; les tumeurs doivent être enlevées dès qu'on les voit apparaître.

Nature de la maladie. — Kaposi Arnoz (1) et A. Lesser (2) admettent que le xeroderma pigmentosum peut être considéré comme une *sénilité précoce de la peau*: on y trouve en effet l'atrophie, la pigmentation et la tendance à la prolifération épithéliale de la peau que l'on observe chez l'homme sain qui reste pendant soixante-dix ou quatre-vingts ans exposé à l'action de l'air et à la lumière; comme chez lui, elles s'y localisent dans les parties découvertes; Lesser y a même constaté la dilatation et un état flexueux de l'artère radiale. Les altérations cutanées sont très voisines de celles des nævi.

(1) ARNOZAN, A. D., 1888.

(2) LESSER, *Charité Annalen*, 1889.

XERODERMA PIGMENTOSUM TARDIF.

On peut observer le développement tardif d'altérations cutanées identiques à celles du xeroderma pigmentosum. Le fait a été signalé par Unna (1). Sous le nom de *carcinome de la peau des marins* (Carcinom der Seemannshauts), cet auteur décrit une affection qui se développe surtout chez les marins, mais également chez des individus exposés aux intempéries. On observe d'abord une rougeur cyanique et diffuse aux oreilles, sur la partie adjacente des pommettes et des joues, sur le dos des mains et des doigts. Puis, la peau devient marquée et on observe des taches pigmentaires de diamètre variable; quelques-unes sont confluentes. D'autres régions, au contraire, perdent leur pigmentation normale. On remarque la rudesse de la peau; la couche cornée s'épaissit; on observe des saillies hyperkératosiques.

Plus tard, se forment des cornes cutanées, les glandes sébacées s'hypertrophient et enfin des épithéliomes verruqueux et ulcérés se développent.

L'un de nous (L.) a observé à la consultation de l'hôpital Saint-Louis un cas semblable chez une femme d'une cinquantaine d'années.

Comme nous l'avons fait pour la xérodématose pigmentaire vraie, nous ne classerons pas l'affection décrite par Unna dans les épithéliomes; le développement d'épithéliomes peut en être une suite nécessaire, mais certainement les lésions initiales ne sont pas de cette nature. Sous l'influence de causes externes, la régression sénile ne se fait pas chez certains sujets d'une manière normale; d'autres causes plus profondes déterminent l'aspect spécial qu'elle prend alors; cette dermatose peut être considérée comme une maladie de développement, se développant à la faveur de conditions externes.

A priori, rien n'interdit de supposer que la xérodématose pigmentaire vraie, comme d'autres maladies familiales de la peau (2), comme la neuro-fibromatose par exemple, puisse se développer tardivement. Unna n'a pas recherché si l'affection qu'il a décrite peut s'observer chez plusieurs individus d'une même famille. Balzer et Gaucher ont présenté à la Société de dermatologie un malade d'une vingtaine d'années atteint de xeroderma tardif, qui est, peut-être, un exemple de xérodématose vraie ayant débuté chez un adulte.

TRAITEMENT. — Il serait, le cas échéant, le même que celui du xeroderma juvénile (L.).

(1) UNNA, *Histo-path. et Anal. crit.* de J. Darier (*Ann. de dermatol.*, janvier 1896).

(2) LEREDDE, *Les maladies familiales de la peau*. Mém. inédit.

ALBINISME

On décrit sous ce nom un défaut congénital de développement, caractérisé par l'absence complète ou incomplète de pigment dans la peau et la choroïde.

ÉTILOGIE. — La seule cause connue de cette anomalie est l'hérédité; elle est loin de pouvoir être invoquée dans tous les cas; on a invoqué, sans preuves suffisantes, l'influence des mariages consanguins.

SYMPTÔMES. — Dans l'albinisme complet, toute la surface cutanée est d'un blanc mat; sa couleur a été comparée à celle du lait; assez souvent, ce blanc est teinté de rose, l'absence de pigment permettant de voir par transparence la coloration rouge du réseau capillaire. Les cheveux, ordinairement d'une remarquable ténuité, sont aussi complètement blancs ou d'un blanc sale, jaunâtre; il en est de même des sourcils et des cils; toute la surface du corps est recouverte de nombreux poils follets d'une grande ténuité. Les yeux présentent un aspect tout particulier: l'iris est d'un rose pâle et translucide; le champ pupillaire présente une coloration rouge qui appartient à la choroïde privée de son pigment. Cette décoloration de la choroïde donne lieu à des troubles fonctionnels: les rayons lumineux n'étant plus absorbés par le pigment choroïdien sont mal tolérés par la rétine; il en résulte un nystagmus continu tant que les sujets sont exposés à la lumière; les malades fuient le jour; leurs regards et leur démarche sont incertains et hésitants.

Dans l'albinisme partiel, il n'existe sur la surface cutanée qu'un nombre plus ou moins grand de taches décolorées; il en résulte un aspect marbré qui a été comparé à celui de la robe des chevaux pie. Cette achromie peut être limitée à une moitié du cuir chevelu ou aux extrémités des membres.

On signale encore un albinisme incomplet dans lequel la décoloration n'est pas totale.

Les muqueuses sont-elles décolorées comme l'est le tégument externe? les auteurs sont muets sur cette question.

L'albinisme coïncide souvent avec diverses malformations.

L'altération qui donne lieu aux phénomènes de l'albinisme est l'absence de pigment dans les cellules du corps muqueux, ainsi que dans celles de l'iris et de la choroïde. Outre les troubles de la vue que nous avons signalés plus haut, il faut encore noter, chez les sujets atteints d'albinisme, une myopie très prononcée.

ICHTYOSE INTRA-UTÉRINE OU FŒTALE (1)

(*Hyperkératose universelle congénitale d'Unna*).

On décrit sous ce nom une malformation congénitale de l'épiderme; il y est, dans les cas typiques, épaissi, induré, très résistant, creusé de fissures et recouvert de sébum. Avec la plupart des auteurs, nous considérons comme différente de l'ichtyose vraie cette anomalie de développement.

ÉTILOGIE. — Le seul fait digne d'être mentionné à cet égard est la possibilité de voir plusieurs enfants d'une même mère être atteints de cette dermatose: c'est une maladie *familiale*.

SYMPTÔMES. — L'épaississement de l'épiderme, dans sa couche profonde, peut être considérable; on l'a vu atteindre près d'un demi-centimètre; il amène la disparition des saillies normales de la peau et la dilatation de ses orifices. L'aspect et la consistance de cet épiderme rappellent ceux du cuir. On le dirait couvert d'une couche de collodion craquelé. Il est trop étroit pour contenir les parties sous-jacentes, aussi toute la surface du corps devient-elle le siège de profondes fissures, recouvertes ou non d'un mince feuillet épidermique; lorsqu'il fait défaut, il s'y établit rapidement une abondante suppuration; leur coloration est d'un rouge plus ou moins vif; leur largeur peut atteindre un centimètre; elles circonscrivent, en s'entre-croisant, des plaques de forme variable. Le système pileux, très peu développé, fait complètement défaut dans beaucoup de régions. La face est considérablement déformée; les paupières, renversées en dehors, se présentent sous l'aspect de saillies rouges masquant les globes oculaires; il n'y a ni cils, ni sourcils; le nez, dont le relief est effacé, n'est plus représenté que par les orifices arrondis des narines dont la cloison fait défaut; les lèvres épaissies sont creusées de fissures en rayons divergents; les téguments voisins sont sillonnés de plis radiés ou concentriques. Le pavillon de l'oreille n'est représenté que par un relief aplati avec un orifice arrondi. Souvent, on note, sur la partie supérieure de la poitrine, un sillon irradié, plus ou moins profond et bifurqué à sa partie inférieure; il n'y a pas de mamelons apparents; l'anus peut être imperforé; les organes génitaux sont très incomplètement développés.

Il existe assez fréquemment une malformation des doigts et des orteils; ils peuvent manquer complètement ou être soudés; les

(1) Voy. l'article de Thibierge dans le *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*. — SELIGMANN, *De epidermides imprimis neonatorum desquamatione*; Berlin, 1861. — F. HEBRA, *Atlas*, chap. *Ichtyose sébacée*. — ROBERT, *Ueber keratose*, 1864. — KYBER, *Medic. Jahrb.* Vienne, 1881. — CASPARY, *Ueber ichthyosis Fœtalis* (*Vierteljahrscr. für Dermatol.*, 1881. Voy. également les faits de H. Hebra, Kaposi, Behrend, Lang, Caspary, Houel, Bar, Unna, Ostreicher, etc.

membres sont alors terminés par des masses arrondies, irrégulières, craquelées, fissurées, de couleur violacée. Les sillons excoriés des membres tuméfiés sont surtout prononcés au pourtour des articulations.

Les malades succombent, le plus souvent, soit à l'asthénie par inanition, soit à l'infection provoquée par la suppuration, soit à une complication thoracique. La mort survient le plus souvent deux ou trois jours après la naissance.

On a cependant cité des cas dans lesquels les lésions de l'ichtyose fœtale, relativement peu prononcées, ont été compatibles avec l'existence et suivies jusqu'à la quatrième année de la vie; ce sont ces faits qui ont été invoqués en faveur de l'opinion erronée d'après laquelle cette ichtyose d'origine fœtale ne serait qu'une variété de l'ichtyose vulgaire. L'un de nous a observé, avec Watelet (1), cette forme atténuée de la maladie. Chez l'enfant qui en était atteint, le corps était recouvert, un quart d'heure après sa naissance, d'une pellicule blanche; au bout de quelques minutes, cette cuticule s'est fendillée par places, surtout au niveau des plis naturels de la peau, puis elle s'est recroquevillée et est tombée par lambeaux. L'épiderme semblait tendu; la couleur de la peau rappelait celle que produirait l'immersion dans un bain de teinture d'iode; la résistance de l'épiderme maintenait les membres en demi-flexion. Des faits analogues ont été publiés par Kaposi, Caspary, Lang et Behrend: les déformations hideuses de la face font alors défaut; Kaposi a constaté qu'en pareil cas les enfants, s'ils survivent, ne sont pas atteints d'ichtyose vulgaire.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La couche cornée de l'épiderme est énormément épaissie dans sa couche profonde; les poils y sont souvent inclus; le stratum lucidum et la couche épineuse présentent aussi une épaisseur anormale; les glandes sébacées sont d'ordinaire mal développées ou font complètement défaut, ainsi que les follicules pileux; par contre, les glandes sudoripares ont été trouvées hyperplasiées; le derme est incomplètement développé. Ces lésions sont très analogues à celles de l'ichtyose vulgaire; elles en diffèrent surtout par le développement énorme qu'elles présentent.

DIAGNOSTIC. — C'est surtout avec l'ichtyose vulgaire que cette dermatose a été confondue: elles s'en distinguent, non seulement par l'époque de son apparition, mais aussi par les particularités suivantes: contrairement à l'ichtyose vulgaire, elle intéresse les plis de flexion ainsi que les surfaces palmaires et plantaires; l'épiderme n'y est pas seulement épaissi, il y est aussi plus résistant qu'à l'état normal et inextensible (Unna); la sécrétion sudorale y est conservée, la sécrétion sébacée y fait défaut; les déformations y prédominent au niveau des orifices. Ces caractères la différencient également de sébacée et de certaines syphilides congénitales.

(1) HALLOPEAU et WATELET, *Sur une forme atténuée de la maladie dite ichtyose fœtale* (S. F. D., 1892, p. 38). — KAPOSI, *eod. loc.*, p. 149.

PRONOSTIC. — Ce n'est que dans la forme atténuée que la survie est possible, si l'enfant peut s'alimenter.

TRAITEMENT. — Les deux indications principales sont d'alimenter l'enfant, ce qui est souvent difficile ou impossible en raison de la déformation de l'orifice buccal, et de protéger contre les invasions microbiennes les parties excoriées, en les recouvrant de préparations antiseptiques telles que la pommade ou mieux le vernis caséiné à l'acide borique.

NATURE ET PATHOGÉNIE. — Il s'agit en toute évidence d'un trouble de développement, mais la cause prochaine de ce trouble n'a pu encore être déterminée. Récemment, Winfield (1), ayant constaté dans un fait l'absence complète du corps thyroïde, ainsi qu'une invasion de microorganismes autour des espaces lymphatiques de la peau, a émis l'hypothèse que cette maladie, ainsi que toutes les ichtyoses, serait liée à cette atrophie thyroïdienne, et que la multiplication de micro-organismes serait due au défaut de l'action d'arrêt que cette glande exercerait sur elle. On peut objecter que l'atrophie thyroïdienne existe souvent sans ichtyose, et que les invasions microbiennes s'expliquent suffisamment par les nombreuses solutions de continuité que présente alors l'épiderme.

Bowen (2) s'est efforcé d'établir que l'ichtyose congénitale est due à la persistance, chez le nouveau-né, de la couche épitrachiale; elle constituerait la cuticule signalée par l'un de nous et Watelet, et observée également par cet auteur ainsi que par Török et Grass (3): cette interprétation nous paraît très vraisemblable.

DERMATOSE BULLEUSE HÉRÉDITAIRE ET TRAUMATIQUE

HISTORIQUE. — Cette dermatose peut se présenter à l'observation sous des formes diverses. L'une d'elles, qui paraît avoir été observée presque exclusivement en Allemagne, a été décrite, d'abord par Goldscheider (4), puis par Valentin (5) et par Joseph (6) sous le nom de *tendance héréditaire à la formation de bulles*; plus tard, Blumer (7), dans une remarquable étude, y a ajouté la qualification de *traumatique*; partant d'idées théoriques, Kœbner (8) a dénommé cette forme *epidermolyse bulleuse héréditaire*; plus récemment, Lesser (9),

(1) WINFIELD, *Journ. of cut. diseases*, 1897.

(2) BOWEN, *Journ. of cutan. a. gen. urin. diseases*, 1895.

(3) S. F. D., 1895.

(4) GOLDSCHIEDER, *Monatsh. für prakt. Dermat.*, 1882.

(5) VALENTIN, *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1885.

(6) JOSEPH, *Monatsh. für prakt. Dermat.*, 1886.

(7) BLUMER, *Archiv für Dermatol. Ergänzungsheft*, 1892.

(8) KÖEBNER, *Deutsche medic. Wochenschr.*, 1886.

(9) LESSER, *Arch. für Dermatol. Ergänzungsheft*, 1893.

Bonajuti, Wechselmann (1), Hoffmann (2), Elliot (3) et Grünfeld (4) en ont fait connaître de nouveaux cas sous cette même étiquette. Une autre forme a été étudiée par l'un de nous (5) sous le nom de *dermatose bulleuse congénitale avec cicatrices indélébiles, kystes épidermiques et manifestations buccales*, et observée récemment par Bowen (6); on peut en rapprocher le fait de Vidal (7) communiqué en 1889 à la réunion des médecins de l'hôpital Saint-Louis sous le titre de *lésions trophiques d'origine congénitale à marche progressive*, et l'ichtyose à poussées bulleuses de Besnier (8); ajoutons que Brocq (9) a appliqué le nom de *pemphigus successif à kystes épidermiques* à la même maladie, et l'on aura une idée de la confusion que peuvent entraîner des dénominations aussi multipliées et aussi diverses.

Il semble, au premier abord, qu'elles doivent impliquer l'existence d'affections de nature différente, et, en effet, plusieurs des travaux que nous venons d'énumérer ont été publiés indépendamment les uns des autres et sans que leur corrélation ait été primitivement reconnue; c'est dans ces derniers temps seulement que, en comparant, dans leurs caractères communs, les diverses observations publiées sous ces titres, nous nous sommes convaincus que, conformément aux vues d'Augagneur (10), il s'agit là de formes différentes d'une seule et même maladie.

SYMPTÔMES. — Nous distinguerons *une forme bulleuse simple, une forme bulleuse dystrophique et une forme fruste* de cette dermatose.

A. *Forme bulleuse simple.* — Elle a été jusqu'ici pour ainsi dire seule décrite en Allemagne; on n'y trouvait, en effet, jusqu'à ces derniers temps, qu'une seule observation, celle de Hertzfeld (11), dans laquelle eût été signalé un trouble trophique; il consistait dans une altération des ongles et une atrophie de l'épiderme; récemment, Ledermann en a fait connaître un nouveau cas accompagné de dystrophie unguéale (12).

Sous l'influence d'irritations mécaniques légères, par exemple de celles que provoquent la marche, l'action de tricoter, de manier un instrument quelconque, le contact d'un corset ou d'un faux col, il se

(1) WECHSELMANN, *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1895.

(2) HOFFMANN, *Münch. med. Wochenschr.*, 1895.

(3) ELLIOT, *Americ. Journ. of cut. a. genit. urin. diseases*, 1895.

(4) GRUNFELD, *Festschrift v. Pick*, 1898.

(5) H. HALLOPEAU, *Ann. de dermat.*, 1890, 1896 et 1898.

(6) BOWEN, *Journ. of cut. dis.*, 1898.

(7) VIDAL, Réunion des médecins de Saint-Louis, 1889.

(8) BESNIER, *Ibid.*

(9) BROCCQ, *Traitement des mal. de la peau*, 1890.

(10) AUGAGNEUR, *Ann. de dermatol.*, 1896.

(11) HERTZFELD, *Berl. med. Wochenschr.*, 1895.

(12) LEDERMANN, *S. B. D.*, 1897.

forme des bulles; on peut les provoquer artificiellement par des frictions douces ou de simples pichenettes.

Blumer en a étudié avec soin le mode de développement; si l'on frotte doucement, sans pression, le dos du pied d'un sujet atteint de cette dermatose, on perçoit, au bout d'environ trois minutes, ou même plus rapidement, une sensation de légère humidité visqueuse; la surface frottée a pâli, elle s'est plissée, il s'est fait dès lors un léger soulèvement de la couche superficielle de l'épiderme; après une heure, ou plus tôt (chez un de nos malades au bout d'un quart d'heure), une bulle se développe; son apparition est beaucoup plus rapide si la friction a été continuée; l'étendue et la forme du soulèvement correspondent à celles de la friction; pourtant, le centre de la bulle peut être déplacé si un plan résistant, tel qu'un os, est sous-jacent à une partie de la surface frottée; il se produit aussi une hyperémie de la partie frictionnée; d'après Blumer, on ne l'observe que quelques instants après l'apparition de la bulle; nous l'avons vue au contraire la précéder; il en a été de même d'Augagneur, qui a observé successivement, après excitation avec la pointe d'un stylet, un prurit intense, une trainée hyperémique et enfin une bulle; le soulèvement se produit plus vite au niveau de la muqueuse buccale que sur la peau.

Si l'on a préalablement anémié le membre par une compression avec la bande d'Esmarch, le détachement épidermique a lieu, mais il ne se forme pas de bulle aussi longtemps que l'on prolonge l'ischémie; suivant Blumer, les excitations autres que les frictions, par exemple, les applications de substances irritantes telles que la teinture d'iode, les emplâtres, ne donnent pas lieu à l'éruption bulleuse; sous un jet d'éther, la production de la bulle par frictions fait défaut, mais elle a lieu ultérieurement.

Un bain chaud favorise l'éruption; ce fait est d'accord avec cette observation clinique que les bulles se produisent plus facilement et plus fréquemment pendant la saison chaude qu'en hiver.

C'est constamment sous l'influence d'excitations extérieures que se développent les bulles, du moins dans cette forme.

Leurs sièges d'élection sont les extrémités des doigts et des orteils, les plantes des pieds et les paumes des mains, les parties antérieures des genoux et des coudes; le pourtour du cou et les différentes parties de la muqueuse buccale ont été également intéressés; aucune partie de la surface tégumentaire n'est d'ailleurs indemne.

Le contenu des bulles est d'abord clair et séreux, mais souvent il devient hémorragique, surtout chez les hommes, plus exposés que les femmes à des violences professionnelles.

Si la bulle se déchire, il peut survenir secondairement une suppuration de son contenu.

Généralement, les bulles se dessèchent, s'affaissent et disparaissent au bout de six à sept jours.

Les poussées se renouvellent ainsi indéfiniment pendant toute la vie du malade ; elles peuvent cependant devenir plus rares dans la vieillesse.

Les sensations qui les accompagnent sont très variables ; assez souvent le prurit est nul ; d'autres fois, au contraire, il est intense et constitue alors un symptôme des plus pénibles ; Augagneur l'a vu précéder l'apparition des autres phénomènes.

Grünfeld a signalé la coïncidence de ces éruptions avec de l'hyperidrose et il tend à admettre une relation entre les deux ordres de troubles morbides.

B. *Forme bulleuse et dystrophique.* — Dans les deux cas que l'un de nous a publiés, ainsi que dans ceux de Vidal, d'Augagneur et d'Herzfeld, des troubles trophiques de nature variée et complexe ont fait suite aux éruptions bulleuses ; ils ont consisté en des dystrophies unguéales, des atrophies cicatricielles du tégument et des kystes épidermiques miliaires. Les dystrophies des ongles sont consécutives à la formation de bulles sur le lit ou dans la matrice de ces organes ; on les trouve doublés de masses incomplètement kératinisées ; leur surface est rugueuse, creusée de stries longitudinales et transversales ; très épaissis, ils sont rétrécis transversalement et recourbés à leurs extrémités (Vidal) ; on les a comparés à des griffes ou à des becs de perroquet ; leur altération mérite alors le nom d'*onychogryphose* ; d'autres fois, ils tombent en laissant leur lit à nu ; ils peuvent aussi persister partiellement : l'un de nous (H.) a vu leur lit se continuer directement avec la peau de la phalange ; il n'existait plus, en ce point, de tissu unguéal ; les ongles des orteils peuvent être encore plus intéressés que ceux des doigts : chez l'un de nos malades, quatre d'entre eux avaient complètement disparu et les autres étaient profondément altérés.

Les lésions qui se produisent consécutivement aux éruptions bulleuses consistent surtout en une atrophie du tégument ; elle est particulièrement appréciable au-devant des genoux et aux coudes, et aussi, comme l'a observé Grünfeld, à la plante des pieds dont la peau est amincie, atrophie et tendue : l'amincissement du derme peut coïncider avec une coloration d'un rouge sombre ou une décoloration survenue ultérieurement et semblable à celle d'une cicatrice ; l'épiderme est en pareil cas plissé et comme froissé ; chez l'un de nos malades, des cicatrices saillantes s'étaient développées en grand nombre sur la surface du corps, pendant la première enfance ; on en voyait surtout au front, sur la limite du cuir chevelu, au cou et sur le tronc ; elles étaient ovalaires et mesuraient de 1 à 3 centimètres dans leur grand axe sur 1 ou 2 transversalement ; elles avaient un aspect gaufré ; leurs bords étaient décolorés ; leur aspect rappelait celui de plaques d'urticaire ; mais elles étaient indélébiles ; certaines d'entre elles formaient de légères saillies ; elles étaient très abondantes au niveau du cou et de la partie supérieure du tronc.

On peut voir également, sur la partie postérieure du pharynx, des dépressions cicatricielles.

Les *kystes miliaires* se développent dans les parties qui ont été le siège des éruptions bulleuses, consécutivement à leur dessiccation ; ils se présentent sous la forme de points blancs ou jaunâtres ; leur volume varie entre celui d'une tête d'aiguille et celui d'une tête d'épingle ; ils ressemblent à de petites vésicules, mais il n'en sort pas de liquide ; on peut en énucléer le contenu : il est formé par un magma de cellules cornées ; nous verrons bientôt que, d'après les recherches de Darier, il s'agit là de glandes sudoripares dont l'orifice a été obturé par la régénération de l'épiderme pendant la période de réparation des lésions bulleuses.

Ces nodules miliaires ont été notés aux mains, aux pieds, aux coudes et sur les pavillons des oreilles.

Ils n'ont qu'une durée passagère : prenant naissance au moment où l'épiderme se régénère, après dessiccation de la bulle, ils disparaissent spontanément au bout de quelques semaines.

Vidal a noté une atrophie de la phalange.

C. *Forme fruste.* — Le plus habituellement, les poussées bulleuses se renouvellent à intervalles plus ou moins fréquents pendant de longues années, si ce n'est durant toute l'existence de l'individu, mais il n'en est pas toujours ainsi ; la malade de Vidal n'avait eu de bulles que passagèrement, dans son enfance, et cependant les dystrophies unguéales, les macules au niveau des coudes et les nodules miliaires constituaient un ensemble de signes qui ont conduit à admettre qu'il s'agissait de la même dermatose.

D'autre part, le second malade dont l'un de nous (H.) a publié l'histoire, après avoir présenté, pendant toute sa vie, des éruptions bulleuses, en est actuellement exempt, et cependant les téguments de ses coudes restent hyperémiés et squameux ; il semble que, chez lui, le processus, diminué dans son activité et n'arrivant plus à la production d'exsudat, se traduise seulement par des troubles dans la nutrition du derme et de l'épiderme.

La nature tropho-névrotique des accidents s'est manifestée chez ce même malade par la localisation des poussées éruptives suivant des trajets nerveux ; leur distribution était comparable à celle du zona.

MARCHE. — Les localisations de ces éruptions se font de préférence aux mains et aux pieds ; le devant des genoux, les sommets des coudes sont aussi, pour elles, des lieux d'élection ; il en est de même des plantes des pieds, mais non constamment, contrairement à ce que l'on pourrait présumer *a priori* : il est possible que l'épaisseur plus grande de l'épiderme dans cette région atténue l'action des irritations incessamment renouvelées qui résultent de la marche. Toutes les parties du corps peuvent être envahies ; c'est ainsi que, chez le malade

d'Augagneur, il n'y avait pas de région indemne : dans la bouche, la paroi interne des joues et la langue sont le plus souvent intéressées, mais on peut voir également des bulles se développer sur la paroi postérieure du pharynx. Les éruptions sont plus fréquentes pendant la saison chaude; elles peuvent faire complètement défaut pendant l'hiver.

Chez un de nos malades, un trouble grave dans la nutrition générale a coïncidé avec la cessation des éruptions bulleuses.

PRONOSTIC. — Il est relativement bénin en ce sens que la santé générale des malades atteints de cette dermatose n'est pas habituellement altérée; ils ont cependant une tendance marquée aux hémorragies : nous en avons pour témoignage les extravasations sanguines qui viennent souvent, presque constamment même, chez certains sujets, colorer le liquide des bulles, ainsi que la fréquence des épistaxis et même, mais beaucoup plus rarement, la persistance des hémorragies accidentelles (Blumer). La coïncidence avec l'ichtyose sur laquelle a insisté Besnier a-t-elle été fortuite? elle est loin d'être constante, mais cependant Lassar l'a également signalée.

Cette dermatose constitue une infirmité pénible par sa persistance, par la gêne qu'elle apporte au travail, par les altérations qui en sont l'expression; exceptionnellement, les poussées mal soignées peuvent devenir le point de départ d'infections secondaires : c'est ainsi que Blumer a observé un phlegmon diffus chez une de ses malades.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions bulleuses ont été surtout bien étudiées par Blumer; leur liquide renferme des débris de cellules épidermiques et des grumeaux fibrineux; on n'y voit pas, au début, de globules blancs; ceux-ci, ainsi que les globules rouges, n'y apparaissent que secondairement.

Le stratum germinatif de l'épiderme se trouve divisé par l'exsudat : la séparation se fait d'ordinaire dans la couche supérieure du corps muqueux; les noyaux y sont horizontaux; plus rarement, les prolongements interpapillaires sont lésés : on trouve, à la base de la bulle, la couche profonde du corps muqueux recouvrant les papilles; le couvercle est formé de la couche cornée, du stratum granulosum et d'un nombre variable de couches cellulaires du corps muqueux; de sa face profonde se détachent des franges épidermiques ou des conduits sudoripares.

Habituellement, un espace clair sépare le détrit bulleux des cellules de la base; il s'est fait un exsudat actif entre les cellules du corps muqueux.

Plus tard, le retour à l'état normal se fait peu à peu par régénération de la couche cornée.

Dans la forme dystrophique, le processus est plus complexe; d'après l'étude qu'a faite Darier du premier fait que l'un de nous (H.)

a publié en 1890, le corps papillaire disparaît, un tissu de cicatrice se développe dans le derme; de petits amas de cellules lymphoïdes s'infiltrant dans ses mailles; les capillaires sont abondants.

Les kystes miliaires sont limités par la couche malpighienne à laquelle succèdent, comme dans l'épiderme normal, une couche granuleuse peu riche en éléidine, une couche lucide et une couche cornée; la cavité du kyste est exclusivement remplie de couches concentriques de cellules cornées; des coupes transversales montrent que ces kystes présentent, dans leur partie profonde, un prolongement épidermique, comme une queue, dans lequel il est facile de reconnaître le conduit excréteur d'une glande sudoripare.

Il résulte de ces faits qu'il s'est développé secondairement, en pareil cas, un processus phlegmasique et que les nodules miliaires sont constitués par des conduits sudoripares momentanément oblitérés.

CAUSES ET PATHOGÉNIE. — Cette dermatose est éminemment héréditaire; dans presque tous les cas, on a pu constater son existence chez plusieurs générations d'une même famille; le cas récent de Grünfeld est le seul dans lequel cette influence héréditaire ait fait défaut; dans les faits de Bonajuti (1), le nombre de parents ainsi affectés s'est élevé à 31; les deux sexes sont atteints, mais il y a une prédominance marquée pour le sexe masculin; c'est cependant d'habitude une femme qui est atteinte la première dans une famille.

Les bulles se produisent le plus souvent sous l'influence d'une irritation cutanée, parfois très légère, telle qu'une simple pichenette; la distribution, chez l'un de nos malades, de l'éruption suivant des sphères de distribution nerveuse semble bien indiquer que cette influence des traumatismes n'est pas une condition *sine qua non*.

Comment peut-on comprendre la genèse de ces éruptions? Des théories multiples ont été proposées : suivant les auteurs allemands qui en ont publié les premiers cas, le fait essentiel est une *diminution de la résistance de la couche épineuse* (akantholysis d'Auspitz), d'où le nom d'*épidermolyse* proposé par Kœbner; d'autre part, Blumer, d'accord avec Klebs, admet qu'il s'agit d'une *angiopathie*; dans cette maladie, comme dans l'hémophilie, on trouverait le derme irrigué par de nombreux vaisseaux à parois encore embryonnaires; il y aurait *dysplasia vasorum*; sous l'influence de traumatismes, il se produirait un exsudat qui s'accumulerait par effraction dans l'épaisseur du corps muqueux; ce serait une *forme rudimentaire d'hémophilie*; Blumer invoque à l'appui de cette thèse les caractères communs d'hérédité et la tendance aux hémorragies chez les malades atteints de cette dermatose bulleuse; nous noterons cependant des différences entre les deux maladies, en particulier la possibilité, pour la dermatose bulleuse, d'être transmise par le père et la rareté des

(1) Cité par WECHSELMANN.

hémorragies traumatiques chez les sujets qui en sont atteints; d'autre part, cet état embryonnaire des parois vasculaires du derme n'a pas été signalé par d'autres auteurs. Suivant Kaposi, il s'agirait, non d'une maladie spéciale, mais d'une urticaire bulleuse : l'absence d'éléments ortiés a été constatée par Grünfeld et par nous-même; d'autre part, on ne s'expliquerait pas, s'il en était ainsi, les troubles si remarquables de la nutrition, sur lesquels nous avons insisté. Pour nous, ayant, d'accord avec Augagneur, observé comme phénomène initial, après l'irritation provocatrice, l'apparition d'une rougeur hyperémique, nous pensons plutôt à une *angio-névrose* (H.): la symétrie que présentent généralement ces éruptions bulleuses, ainsi que leur distribution suivant des territoires nerveux, nous paraissent démonstratives en faveur de cette interprétation. L'existence de notre forme dystrophique montre *qu'il peut se développer dans cette dermatose des lésions inflammatoires*: les cicatrices multiples et indélébiles du premier malade de l'un de nous, ainsi que l'altération histologique observée par Darier, ne peuvent laisser de doute à cet égard; seulement, la marche des accidents montre qu'il s'agit de phlegmasies secondaires.

DIAGNOSTIC. — La production de bulles sous l'influence de traumatismes très légers suffit à caractériser cette dermatose; il faut y ajouter l'hérédité, la disposition symétrique, le siège aux extrémités, ainsi qu'aux genoux et aux coudes, le caractère souvent hémorragique de l'exsudat, les nodules miliaires consécutifs, et enfin l'aspect atrophique, gaufré et parfois cicatriciel que prennent ultérieurement les parties intéressées du tégument; il y a là un ensemble de signes qui ne peuvent laisser de place à l'erreur; seule, la forme fruste peut être méconnue: chez les malades présentant des dystrophies unguéales ainsi que des altérations érythémateuses, squameuses et atrophiques du côté des extrémités et au niveau des grandes articulations, l'étude des commémoratifs permet de reconnaître qu'il s'est produit antérieurement des éruptions bulleuses; il y aura lieu de rechercher si celles-ci ne peuvent pas avoir toujours fait défaut et s'il n'y a pas des faits qui ont été frustes d'emblée au lieu de le devenir secondairement, comme celui de Vidal et l'un des nôtres; il faudra étudier, à ce même point de vue, les observations d'*onycho-gryphose*.

TRAITEMENT. — On est sans action sur la cause prochaine de cette maladie: on ne peut que conseiller aux malades d'éviter les traumatismes provocateurs des éruptions. Lorsque celles-ci se sont produites, des pansements antiseptiques doivent être appliqués pour les infections secondaires. Grünfeld assure que le tannoforme, qu'il a expérimenté en raison de son action sur l'hyperidrose associée parfois à cette affection, diminue le nombre et l'intensité des poussées.

APLASIE MONILIFORME DES CHEVEUX ET DES POILS

(*Monilithrix*).

Cette maladie, qui paraît très rare, a été décrite pour la première fois, en France, par Luce (1) et, en Angleterre, par Walther G. Smith (2), en 1879. Depuis lors, des observations publiées par M. Call Anderson (3), Behrend (4), Lesser, Kaposi, Unna, l'un de nous et Lefèvre (5), Sabouraud et Jeanselme, ont contribué à en compléter l'étude sous les dénominations diverses de *nodosités des cheveux*, *Ringelhaare*, *trichorrexia nodosa hereditaria*. Ces dénominations répondent, comme nous le verrons, les deux premières à des confusions avec d'autres altérations des cheveux, la dernière à une erreur d'interprétation. Le nom d'*aplasie moniliforme* (de *monile*, collier) lui a été attribué, d'abord par Behrend, puis par l'un de nous (H.); il donne une idée exacte de l'aspect que présentent les cheveux.

ÉTILOGIE. — Cette maladie, qui paraît très rare, est éminemment héréditaire et familiale. Nous l'avons observée chez trois sujets d'une même famille et trois autres parents en étaient atteints. Sabouraud en a relevé dix-sept cas dans une même famille. Elle débute dans la première enfance et persiste toute la vie dans la plupart des cas.

SYMPTÔMES. — Les cheveux et les poils atteints de cette altération présentent une série de renflements et de parties rétrécies; ils paraissent, au microscope, composés par une série de fuseaux disposés en chapelets et régulièrement espacés; dans les faits de l'un de nous (H.), le volume central de chaque fuseau égalait environ trois fois celui des parties amincies. L'aspect régulièrement fusiforme des renflements apparents indique qu'ils sont également modifiés par la maladie, puisque leur diamètre se rétrécit constamment de leur partie médiane à leurs extrémités.

Les rétrécissements qui séparent chaque fuseau sont régulièrement cylindriques; ils ont environ le tiers de leur longueur; la substance médullaire a entièrement disparu dans les parties amincies; on n'en retrouve que parfois des traces dans les parties renflées; le pigment fait défaut dans les segments atrophiés; ceux-ci présentent, aussi bien à la lumière réfléchie qu'à la lumière trans-

(1) LUCE, *Sur un cas ancien d'alopecie*, 1879.

(2) WALTHER G. SMITH, *On a rare nodose condition of the Hair* (*The Brit. med. Journ.*, 1879).

(3) M. CALL ANDERSON, *On a unique case of hereditary trichorrexia nodosa* (*Lancet*, 1887).

(4) BEHREND, *Ueber Ringelhaar* (*Virchow's Arch.*, Bd CIII). — LESSER, *Ueber Ringelhaar* (*A. D.*, 1886).

(5) HALLOPEAU et LEFÈVRE, *Sur l'aplasie moniliforme des cheveux* (*S. F. D.*, p. 78 et 111, 1890).