

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'alopécie*, 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).

verse, et à l'œil nu qu'au microscope, une coloration plus pâle que les fuseaux.

L'altération peut être moins prononcée : la substance médullaire persiste alors, mais elle est amincie et souvent déviée latéralement ; l'enveloppe cuticulaire peut être épaissie (Unna).

Les cheveux tombent en totalité ou en partie ; le crâne peut être dénudé dans presque toute son étendue ; le cuir chevelu est pâle et brillant, son aspect rappelle celui qu'il présente après la guérison d'un favus ; la maladie peut être cependant partielle et disposée en îlots circonscrits (Arnozan). Les cheveux qui restent sont, pour la plupart, altérés ; ils se cassent presque tous à une faible distance de leur émergence, au niveau d'une partie rétrécie ; si on cherche à les enlever, ils se cassent à leur émergence et leur racine reste incluse dans le cuir chevelu ; leur longueur varie d'un quart de millimètre à 6 millimètres ; les plus longs ne dépassent pas 10 centimètres ; quelques-uns sont dissociés en fibrilles à leur extrémité brisée, la plupart présentent à leur base une saillie semblable à celles de la kératose pileuse et couverte de squames fines. Les cheveux peuvent être repliés plusieurs fois sur eux-mêmes dans les grains pileux (Lailler, Arnozan). On trouve concurremment de la kératose pileuse dans les régions où les poils ne sont pas complètement atrophiés. Besnier, Brocq, Tenneson et l'un de nous (H.) ont insisté sur cette corrélation.

L'un de nous (H.) a reconnu que cette aplasie peut être généralisée à toute l'étendue du système pileux.

La maladie peut s'atténuer avec l'âge.

GENÈSE ET PATHOGÉNIE. — Cette aplasie moniliforme ne peut s'expliquer que par un trouble dans le développement des cheveux et des poils, mais on ignore jusqu'ici quelle en est la nature. On a supposé une influence solaire ; le cheveu pousserait atrophié pendant la nuit et à peu près normal pendant le jour. D'après Unna, il s'agirait d'une atrophie de la substance médullaire liée à un trouble intermittent dans la circulation de la papille ; il resterait à déterminer la cause de ce trouble intermittent.

L'un de nous (H.) a établi, conformément à l'opinion émise par Besnier et Brocq, que la maladie est en relation étroite avec la kératose pileuse ; Tenneson a également apporté des faits à l'appui de cette manière de voir ; ce serait la même altération étendue aux follicules des cheveux et des poils complètement développés.

En réalité, l'aplasie moniliforme présente avec cette kératose des analogies et des dissemblances.

Les analogies sont les saillies circumpilaires, le repliement des poils plusieurs fois sur eux-mêmes dans l'épaisseur de ces saillies, la transmission héréditaire ; de plus, les cheveux présentent, dans la kératose comme dans l'aplasie, des inégalités de calibre ; elles y

sont cependant moins nettes et moins régulièrement géométriques. L'un de nous (H.) a trouvé, dans des grains de kératose pileuse, des poils repliés plusieurs fois sur eux-mêmes et présentant l'aspect moniliforme.

Les dissemblances paraissent essentielles au premier abord : l'aplasie siège, en effet, précisément dans les parties qui sont épargnées par la kératose, telles que le cuir chevelu, les aisselles, les régions présternale et pubienne, en un mot, toutes les régions où les poils atteignent leur complet développement.

Ces dissemblances ne sont qu'apparentes : si la plupart des sujets atteints d'aplasie moniliforme n'ont pas de kératose pileuse dans le lieu d'élection de cette altération, c'est-à-dire sur le dos des bras, c'est que, chez eux, les poils follets de cette région sont le plus souvent complètement atrophiés.

DIAGNOSTIC. — Cette maladie peut facilement passer inaperçue ; il faut la chercher chez tout sujet atteint de calvitie depuis son enfance ; elle est caractérisée par l'aspect géométriquement fusiforme des cheveux et des poils ; on trouve bien des cheveux moniliformes dans la pelade et chez les faviques, mais les renflements n'y présentent jamais la même régularité ; ils ne portent d'ordinaire que sur un côté du cheveu.

La *trichorrhæxis nodosa* a été confondue, bien à tort, par M. Call Anderson, avec l'aplasie moniliforme : elle est constituée par une tuméfaction localisée du poil qui s'incurve ou se brise à son niveau et est saine dans le reste de son étendue ; c'est une maladie parasitaire.

L'état *annelé*, décrit par Karsch, a été également confondu avec l'aplasie moniliforme : il est dû à la pénétration, dans l'intérieur du cheveu, de bulles d'air qui y forment des taches ; il paraît alternativement blanc et noir et ces teintes s'intervertissent suivant qu'on le regarde sur un fond clair ou sur un fond noir ; il n'est pas fragile ; il atteint sa longueur normale : il n'est altéré que dans sa forme et sa transparence.

PRONOSTIC. — La guérison n'est pas impossible : un malade n'est resté chauve que jusqu'à l'âge de sept ans ; le plus souvent, les altérations sont indélébiles.

TRAITEMENT. — On doit enlever par des lavages avec le savon mou de potasse les amas d'épiderme qui entourent l'origine des poils à mesure qu'ils se forment ; on cherchera ensuite à stimuler la nutrition par des frictions avec un alcoolat de camphre et de térébenthine.

HYPERTRICHOSE

L'hypertrichose n'est pas à proprement parler une maladie, mais bien une anomalie dans la structure de la peau, une monstruosité.

Elle peut être congénitale ou ne se manifester qu'ultérieurement, soit à l'époque de la puberté, soit à l'âge mur; on dit à tort, dans ces derniers cas, qu'elle est acquise.

L'hypertrichose congénitale peut être générale ou partielle. On a figuré des sujets qui sont nés couverts, sur toute la surface du corps, de poils touffus. Il n'est pas très rare de voir presque toute la face être envahie par la barbe. La femme n'est pas exempte de ces difformités; en dehors des cas rares où elles sont généralisées, on peut voir, chez des jeunes filles, la barbe se développer à l'âge de la puberté et devenir aussi touffue qu'elle l'est normalement chez l'homme. Cette anomalie peut se rencontrer chez des viragos, mais elle est également compatible avec toutes les grâces du sexe féminin. Plus souvent, on voit, chez les femmes, la lèvre supérieure s'ombrager de moustaches, parfois épaisses, quand elles arrivent à la trentaine, et cette hypertrichose ne fait que s'accroître avec les progrès de l'âge.

On doit à Hardaway d'avoir établi que l'électrolyse est un moyen efficace de détruire les poils; il faut y recourir de préférence aux épilatoires chimiques, qui n'ont donné jusqu'ici que des résultats passagers et peuvent, pour la plupart, provoquer de la dermatite.

Peut-être, cependant, pourra-t-on mettre à profit l'action dépilante si énergique qui a été récemment reconnue à l'acétate de thallium (Combenale, Jeanselme), en l'employant localement à doses suffisantes pour agir et trop faibles pour donner lieu à des phénomènes d'intoxication. Les expériences faites actuellement par l'un de nous (H.) et Laffitte permettent d'espérer que cette balance pourra être établie; nous avons déjà constaté que cette substance peut déterminer localement, chez un cobaye, une dépilation sans tuer l'animal. Un fait a montré à l'un de nous (H.) que cette dépilation est de longue durée.

MALADIE FAMILIALE DES CHEVEUX ET DES ONGLES

Les troubles de développement peuvent se limiter aux phanères (1). Ch. Nicolle et Halipré (2) ont relaté l'observation d'un malade chez lequel les cheveux étaient très rares, courts, frêles, non colorés, peu adhérents. Les ongles des pieds et des mains étaient atrophiés ou hypertrophiés, striés, friables; ces altérations étaient du reste dues en grande partie à l'infection secondaire, mais la généralisation des

(1) KAPOSI, *loc. cit.* — MANSOUROFF, *Recueil clinique d'observations sur les maladies de la peau*. Moscou, 1887.

(2) NICOLLE et HALIPRÉ, *A. D.*, 1895.

lésions unguéales permettait d'expliquer celles-ci par des troubles trophiques de l'ongle facilitant les infections pyogéniques.

En six générations, dans la famille de ce malade, ces auteurs ont observé trente-six cas d'altérations pilaires et unguéales du même ordre. La plupart des individus offraient des signes de dégénérescence physique et de dégénérescence mentale, allant jusqu'à l'idiotie (L.).

ICHTYOSE (1)

DÉFINITION. — On appelle ainsi un trouble de nutrition de l'épiderme caractérisé objectivement par sa sécheresse et par la formation incessante de squames ou d'écailles plus ou moins épaisses, tantôt blanches (*ichthyosis alba*), tantôt présentant une coloration qui varie du gris au brun et au noir (*ichthyosis nigricans*), en passant par tous les intermédiaires; on peut la rattacher à une anomalie dans la kératinisation de l'épiderme.

ÉTILOGIE. — Cette difformité est congénitale en ce sens qu'elle fait partie de la constitution du sujet qui en est atteint; mais elle n'apparaît que dans le cours des deux premières années de l'existence, presque toujours plusieurs mois au moins après la naissance. D'après Tommasoli, elle pourrait, dans des cas exceptionnels, se développer plus tardivement; il cite un cas où elle ne s'est manifestée qu'à l'âge de vingt ans. Elle est le plus souvent héréditaire, soit directement, soit par voie collatérale; on la voit souvent se transmettre pendant plusieurs générations successives: c'est donc une maladie *familiale*; on l'a vue n'affecter que les mâles d'une même famille.

SYMPTÔMES. — L'ichtyose se présente sous des formes variées que l'on désigne sous les noms de *xérodémie*, *ichtyose nitida*, *pityriasisique*, *serpentine*, *sauriasique*, *noire*, *lichénoïde*, *cornée* ou *hystrix*, *polymorphe*, *paratypique* et *hypotrophique*.

Dans la forme dite *xérodémique* (2), la plus atténuée, on constate seulement une remarquable sécheresse de la peau liée à une obstruction des follicules pilo-sébacés (Wilson) avec très fine desquamation; cette sécheresse se rencontre dans toutes les formes d'ichtyoses.

Dans la forme dite *nacrée* ou *nitida*, les squames sont apparentes; tantôt minces, tantôt épaisses, elles sont adhérentes, soit par toute leur surface, soit par une partie de leur contour; leur coloration est le plus souvent blanche ou grisâtre; elle est souvent diverse chez le même sujet; il en résulte un aspect tacheté des téguments qui rappelle celui d'une mosaïque; la peau est amincie. Suivant Tommasoli, la formation des écailles peut être précédée de taches d'un rouge

(1) WILLAN, *Synopsis of cutaneous Diseases*. London, 1808. — ALIBERT, *Traité des dermatoses*. — THIBIERGE, art. ICHTYOSE du *Dictionnaire encyclopédique*. — TOMMASOLI, *Ann. de dermatol.*, 1893, et *Soc. de dermatol.*, 1892.

(2) H. FOURNIER, *Dict. encyclop.*, 1889, art. XÉRODERMIE.

plus ou moins vif, quelquefois pâle; l'affection peut être prurigineuse.

Dans l'ichtyose *pityriasiq*ue de Hardy, les téguments, remarquables par leur finesse, sont *furfuracés*.

Dans l'ichtyose *serpentine*, des sillons entre-croisés divisent l'épiderme en plaques irrégulièrement polygonales, plus épaissies dans leur partie centrale; la surface de la peau est rude au toucher; sa couleur, généralement tachetée, varie du gris au noir d'ébène.

Dans la forme *lichénoïde* de Hardy, la peau est épaissie et sillonnée de plis allongés qui s'entre-croisent comme les hachures de dessins.

Dans la forme dite *cornée* ou *hystrix*, la peau est recouverte de saillies dures et volumineuses, tantôt larges et aplaties comme celles qui recouvrent la peau du crocodile (*sauriasis*), tantôt coniques ou prismatiques; elles peuvent mesurer, dans ce dernier cas, plusieurs centimètres de longueur et rappeler dans leur ensemble l'aspect du porc-épic: il en était ainsi chez les frères Lambert, dont Tilesius (1) a publié la description. Ces lésions peuvent prédominer à la face.

Dans la forme *ptérygoïde* de Kaposi, la peau est recouverte de saillies molluscoïdes du volume de plumes de corbeau; elles sont constituées par des filaments épidermiques disposés parallèlement et simulant des plumets. On trouve concurremment les lésions de l'ichtyose hystrix.

Ces différentes formes peuvent coïncider: l'ichtyose est dite alors *polymorphe*.

Dans l'ichtyose dite *paratypique* de Besnier, les régions habituellement indemnes peuvent être le siège principal des lésions.

Dans un cas *paratypique*, Thibierge (2) a constaté des lésions des muqueuses buccales et nasales consistant pour la plupart en un épaississement avec plis et sillons; chez le même malade, les cornées étaient le siège, dans leur partie centrale, d'une infiltration grisâtre.

Danlos a vu l'ichtyose coïncider avec une érythrodermie en réseau intéressant toutes les parties couvertes du corps (3).

L'existence d'une ichtyose *hypotrophique* est établie par les publications d'Audry (4), de Jadassohn (5) qui l'a décrite sous le nom de *pityriasis alba atrophica*, et de l'un de nous (6) avec Jeanselme; elle n'est que l'exagération de ce que l'on observe dans l'ichtyose serpentine. La peau y est très amincie; son élasticité y est amoindrie; elle y conserve longtemps les plissements que l'on y provoque. Audry l'y a trou-

(1) TILESIIUS, *Ausföhr. Beschreibung und Abbildung der Stachelschweinmenschen aus der englischen Familie Lambert, oder the Porcupineman*. Altenburg, 1802.

(2) THIBIERGE, *S. F. D.*, 1895.

(3) DANLOS, *S. F. D.*, 1897.

(4) AUDRY, *Formes atrophiantes de l'ichtyose (Journ. des mat. cut., 1895)*.

(5) JADASSOHN, *F. von pityriasis alba atrophicans (A. D., 1894)*.

(6) HALLOPEAU et JEANSELME, *Ichtyose avec hypotrophie (S. F. D., 1895)*.

vée trop large pour les parties sous-jacentes; l'altération était inverse dans le cas de Jadassohn ainsi que dans celui de l'un de nous (H.); elle se traduisait par une insuffisance de l'occlusion des paupières, l'exagération des plis cutanés, particulièrement à la face, dans les mouvements de physionomie, l'impossibilité de l'extension et de la flexion complète des doigts; la peau semble, en pareil cas, collée à l'aponévrose. Le squelette peut concurremment être incomplètement développé. Il peut se produire des poussées intercurrentes de dermatite aiguë avec prurit intense (Jadassohn).

La *distribution* de l'ichtyose est presque toujours régulièrement symétrique.

Constamment, certaines régions sont moins atteintes que d'autres; presque jamais la surface cutanée n'est intéressée dans toute son étendue; les plis des coudes, le haut des aisselles et les régions inguinales restent d'habitude indemnes; il en est de même, le plus souvent, des creux poplités ainsi que de la paume des mains et de la plante des pieds; la face est aussi épargnée, dans la plupart des cas; lorsqu'elle est atteinte, les lésions y sont d'ordinaire peu prononcées; on n'y voit que de fines squames.

A. Hardy admettait, contrairement à la plupart des auteurs, mais à juste titre, l'existence d'ichtyoses *partielles*. L'un de nous en a publié avec Guibal (1) un fait des plus démonstratifs: les altérations, très intenses à la tête et aux membres, faisaient complètement défaut au niveau du tronc; leurs limites formaient, à la partie supérieure de chacun des membres, des courbes remarquables par leur dessin compliqué et leur parfaite symétrie.

La kératose pileaire coïncide en général avec une ichtyose partielle.

Le cuir chevelu est souvent recouvert de squames plus ou moins adhérentes; les cheveux sont secs, lanugineux et généralement peu nombreux; quelques-uns sont engagés dans l'épiderme; l'alopecie peut exceptionnellement être complète; les sourcils et les cils font parfois presque complètement défaut (Thibierge) (2); les poils sont atrophiés; les membres ont été trouvés complètement glabres, excepté au voisinage des plis articulaires restés indemnes. Les ongles sont cassants; leurs couches profondes peuvent être épaissies et présenter l'aspect de la moelle de jonc.

Les fonctions des glandes sébacées et sudoripares sont plus ou moins diminuées, d'où, en partie au moins, la sécheresse de la peau; il se produit au contraire une sudation abondante au niveau des régions non envahies par l'ichtyose, et particulièrement aux aisselles ainsi qu'à la paume des mains et à la plante des pieds.

On peut voir survenir du prurit, de la rougeur et un aspect eczé-

(1) HALLOPEAU et GUIBAL, *Sur un cas d'ichtyose vraie, localisée et symétrique (S. F. D., mai 1898)*.

(2) THIBIERGE, *S. F. D.*, 1892.

mateux; il s'agit d'une exagération de l'état inflammatoire plus ou moins latent, non d'un véritable eczéma; Unna propose d'appeler ce processus *catarrhe ichtyosique*.

L'ichtyose, une fois développée, dure toute la vie; elle peut s'aggraver jusqu'au développement complet de l'individu et même à l'âge adulte (Tommasoli); on la voit souvent, dans ses formes légères, s'amender dans les saisons chaudes sous l'influence de la suractivité des fonctions cutanées; elle peut s'améliorer aussi sous l'influence d'une fièvre éruptive, d'une grossesse et d'un traitement approprié, mais ce n'est jamais que passagèrement; elle subit le plus souvent une recrudescence à la fin de l'hiver.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUES. — Les lésions varient suivant les cas. On ne peut encore déterminer quelle est l'altération initiale et essentielle de cette dermatose. Le plus souvent, la couche cornée est plus ou moins épaissie: elle atteint, dans l'ichtyose hystrix, des proportions énormes; des lamelles s'y trouvent superposées comme celles du bulbe d'un oignon. Cette couche peut être au contraire amincie dans les formes serpentine et hypotrophique (Isaac); Jadassohn et Audry ont signalé, dans cette dernière, la disparition de l'éléidine. Le stratum lucidum et la couche granuleuse ont été trouvés atrophiés par Kaposi et Tommasoli, anormalement développés par Isaac; la couche épineuse peut être également atrophiée, hypertrophiée ou normale; Neumann a trouvé les cellules épineuses anormalement développées dans les espaces qui séparent les papilles. Celles-ci sont hypertrophiées quand les squames sont épaisses, et infiltrées d'éléments embryonnaires; elles deviennent énormes dans l'ichtyose hystrix; leurs vaisseaux sont alors dilatés; on peut les trouver atrophiés dans l'ichtyose vulgaire et entourées de granulations pigmentaires. On a signalé l'épaississement du derme et son infiltration par des éléments embryonnaires; Leloir en a indiqué l'appauvrissement sensible en fibres musculaires. Les glandes sébacées sont le plus souvent atrophiées; il en est de même des follicules pileux et des poils où nous avons constaté de remarquables inégalités de calibres; une série de renflements fusiformes y étaient séparés par des parties rétrécies, leur aspect rappelant ainsi celui qu'ils présentent dans l'aplasie moniliforme (Voy. cet article); il en différait par l'irrégularité des renflements; cependant les orifices folliculaires peuvent être distendus par des squames; on trouve même le plus souvent, au centre de celles-ci, un épaississement avec prolongement correspondant à l'un de ces orifices dilatés; il est possible que ces altérations des glandes et du derme soient secondaires et que l'altération initiale porte sur l'épiderme qui est troublé dans sa nutrition et dont la kératinisation se fait incomplètement et irrégulièrement; le corps muqueux jouant un rôle essentiel dans cette kératinisation, on peut, avec Thibierge, chercher

à y localiser le processus du développement de l'ichtyose; dans un fait de Giovanini (1), les altérations prédominaient au pourtour des orifices sudoripares.

Si l'on étudie plus spécialement les lésions dans la *forme cornée*, on y constate une hyperkératose sans prolifération épithéliale. La couche épineuse est diminuée d'épaisseur; les papilles sont moins saillantes et se nivellent. La coïncidence de l'épaississement de la couche cornée avec un faible développement de la couche épineuse et des papilles caractérise cette forme d'ichtyose (Unna): les crêtes papillaires s'y aplatissent; les cellules cornées y sont remarquablement homogènes et dépourvues de noyaux; la couche granuleuse y fait défaut: les cellules épineuses s'y kératinisent donc sans l'intervention de la kérato-hyaline (Unna). Les cellules profondes de la couche épineuse renferment fréquemment des grains pigmentés; on les trouve également disséminés dans les cellules du corps papillaire ou dans leurs intervalles. La kératinisation peut envahir partiellement les parties de la couche épineuse intermédiaires aux papilles.

L'hyperkératose se prolonge aussi dans les follicules pileux, sous deux formes: tantôt le conduit dilaté est le siège d'un entonnoir corné qui entoure un poil follet contourné en spirale et diversement infléchi, tantôt son orifice est complètement oblitéré par les couches cornées et il se trouve transformé en un kyste pileux; les glandes sébacées sont atrophiées; il n'y a pas de sebum dans ces kystes qui diffèrent des comédons.

L'épiderme des glandes sudoripares est tuméfié, leurs conduits sont dilatés; ils subissent ainsi une compression réciproque qui explique l'anhidrose et l'astéatose (Unna).

On trouve dans les papilles une minime prolifération cellulaire; on l'a invoquée, à tort, en faveur de la nature inflammatoire du processus.

A la longue, le tissu connectif sous-jacent peut être épaissi; les muscles cutanés s'hypertrophient; dans la vieillesse, cependant, tous les éléments du derme subissent une évolution rétrograde.

Au contraire, l'ichtyose serpentine s'accompagne d'une prolifération de la couche épineuse; la couche granuleuse y est conservée, les papilles y sont saillantes; les prolongements kératinisés y pénètrent profondément dans la couche épineuse et il en résulte la production de perles cornées. Ces lésions rappellent celles de l'eczéma.

Suivant Tommasoli, dont l'opinion est restée isolée, ces altérations papillaires doivent être interprétées, dans le sens d'une inflammation chronique très lente et très faible et divisée en deux périodes différentes, l'une progressive, caractérisée par l'infiltration embryon-

(1) GIOVANNINI, A. D., 1894.

naire et l'œdème lymphatique; l'autre régressive, caractérisée par la sclérose atrophique.

Kaposi a constaté que, dans la couche cornée, surtout dans les cas d'ichtyose hystrix, la substance unissante est plus abondante qu'à l'état normal.

La coloration plus ou moins foncée de l'épiderme doit être rapportée, en partie à l'accumulation des poussières dans les squames ou les écailles, en partie à une production exagérée de pigment dans l'épiderme; l'influence de la saleté est démontrée par ce fait que les productions cornées sont de moins en moins colorées à mesure qu'on les examine dans des couches plus profondes; celle d'une anomalie dans la pigmentation cutanée, par l'existence de taches pigmentées en dehors des squames, et aussi par la présence d'une quantité exagérée de granulations pigmentaires dans les cellules profondes du corps muqueux (Bærensprung). Isaac (1), ayant constaté la sécheresse de la peau dans des cas où les glandes n'étaient pas atrophiées, l'attribue à la compression exercée par la couche cornée épaissie sur l'éléidine ou la kératohyaline du stratum; il admet que ces substances concourent à la formation de la graisse.

DIAGNOSTIC. — Les commémoratifs empêchent de confondre l'ichtyose avec l'eczéma généralisé arrivé à sa période de desquamation; ce sont eux également qui feront reconnaître les desquamations qui surviennent à la suite de maladies générales ayant gravement intéressé la nutrition et dont on peut rapprocher celles de la sénilité et celles que l'on observe chez les ataxiques.

Il existe plusieurs variétés de *pseudo-ichtyoses* qui peuvent être confondues avec l'ichtyose vraie.

La localisation des éléments éruptifs dans la sphère de distribution d'un nerf distingue de l'ichtyose vraie ceux qui constituent certains nævi; leur localisation à des régions déterminées en sépare les *pseudo-ichtyoses* professionnelles.

Des concrétions sébacées peuvent prendre un aspect identique à celui des squames ichtyosiques; la confusion est surtout facile dans les cas où ces concrétions se colorent en brun plus ou moins foncé sous l'influence de la saleté (*seborrhea nigricans*), mais l'interrogation du malade fait reconnaître que l'affection cutanée ne remonte pas à la première enfance; et de plus, d'après l'observation de l'un de nous (H.), les plis et creux articulaires ne sont pas épargnés, les concrétions sont séparées par des interstices au niveau desquels la peau a son aspect normal, et on retrouve ce même aspect en enlevant ces concrétions par le grattage (2).

La forme hypotrophique peut donner lieu à des symptômes semblables à ceux de la sclérodémie: elle en diffère par l'absence

(1) ISAAC, *Arch. für Dermatologie*, 1890, p. 189.

(2) Moulage du musée de Saint-Louis.

d'induration et de cicatrices interstitielles, ainsi que par son défaut d'évolution.

NATURE ET PATHOGÉNIE. — La plupart des auteurs font de l'ichtyose une dystrophie congénitale de l'épiderme et peut-être aussi du corps capillaire: ils s'appuient sur son apparition dans les premiers temps de la vie, sur ses caractères immuables ou ne se modifiant qu'en apparence sous l'influence de l'activité plus ou moins grande des fonctions cutanées, sur sa transmission fréquemment héréditaire.

Contrairement à cette manière de voir, Tommasoli la considère comme une dermatose liée très probablement à une auto-intoxication de nature encore indéterminée; il invoque à l'appui de cette interprétation les faits suivants: l'ichtyose aurait une évolution; elle serait susceptible de guérir complètement; on pourrait y distinguer une période d'altérations progressives et une période d'altérations régressives; son apparition serait précédée par celle d'une rougeur indiquant un processus inflammatoire; elle pourrait se développer sous l'influence de causes occasionnelles; elle coïnciderait avec des troubles de la sécrétion rénale.

Aucun de ces arguments ne nous paraît devoir entraîner la conviction: les modifications histologiques dans la structure peuvent être rapportées à une évolution, non de la maladie, mais de l'individu lui-même; la peau du vieillard n'est pas identique à celle de l'enfant; on voit des difformités congénitales, telles que des nævi, se développer sous l'influence de causes occasionnelles; l'hypérémie que l'on a pu observer peut s'expliquer par une réaction des vaso-moteurs papillaires sous l'influence de l'irritation provoquée par l'accumulation des produits épidermiques; enfin les troubles de la sécrétion urinaire n'impliquent rien relativement à la nature de l'affection.

La disposition rigoureusement symétrique avec contours nettement figurés des altérations dans les cas où l'ichtyose est limitée aux membres (H.) ne peut s'expliquer que par un trouble de développement. La coïncidence avec l'hypotrophie squelettique vient également à l'appui de cette interprétation actuellement au-dessus de toute discussion.

TRAITEMENT. — L'ichtyose est incurable; cette difformité de l'épiderme faisant, pour ainsi dire, partie de la constitution de l'individu, il n'y a pas lieu de lui opposer un traitement interne; on peut seulement maintenir le malade dans un état de guérison apparente en faisant tomber les squames au fur et à mesure qu'elles se produisent; on y parvient, dans la grande majorité des cas, à l'aide d'onctions pratiquées, soit avec de l'huile d'amandes douces, soit avec de la vaseline pure ou additionnée de 5 p. 100 d'acide borique, de 2 p. 100 d'acide salicylique ou de 5 p. 100 de soufre, soit surtout avec de la glycérine, du glycérolé d'amidon ou du glycérolé tartrique à 5 p. 100, des lavages avec le savon mou de potasse mélangé d'un tiers d'alcool et des bains prolongés.

Ces moyens doivent d'abord être renouvelés tous les jours ; quand les squames sont tombées, il suffit, pour maintenir la peau en bon état, de faire des frictions et de prendre les bains savonneux une ou deux fois par semaine.

Dans l'ichtyose hystrix, on peut recourir au raclage des concrétions.

KÉRATOSE PILAIRE

De petites élevures cornées développées autour des orifices pileux, sous l'influence d'un processus qui tend à l'atrophie, caractérisent la maladie de la peau que, d'abord Hyde, puis Brocq ont désignée sous ce nom ; elle a été considérée, à tort, comme une des manifestations de l'ichtyose avec laquelle elle coïncide habituellement et dont elle diffère, comme l'a bien vu Cels (1), non seulement par ses localisations histologiques et régionales, mais aussi par ce fait capital qu'elle présente une évolution. Elle a été aussi dénommée *xérodémie pileire* (Besnier), *ichtyose folliculaire*, *ichtyose ansérine*, *folliculite rouge*, *lichen pileire*.

ÉTILOGIE. — Cette maladie est très fréquente, car on l'observe environ chez les deux tiers des sujets à différents degrés ; elle est le plus souvent héréditaire.

On ne l'observe généralement pas dans la première enfance ; c'est d'ordinaire vers deux ans et demi qu'on la voit paraître ; son développement peut être plus tardif ; elle ne se manifeste, chez certains sujets, qu'à l'époque de la puberté. La présence des poils dans leurs follicules paraît être la condition essentielle de sa production et de sa persistance ; aussi fait-elle défaut dans les cas d'ichtyose où les poils sont atrophiés et a-t-elle tendance à s'atténuer et à disparaître à mesure que, l'individu avançant en âge, son système pileux s'atrophie de plus en plus.

SYMPTÔMES. — Dans sa forme la plus habituelle, la kératose pileire est caractérisée par de petites saillies du volume d'une tête d'épingle développées autour de poils atrophiés, saillies surmontées souvent d'une squame ; ce ne sont, à l'état le plus rudimentaire, que des accumulations d'épiderme ; à un degré plus avancé, on trouve des papules arrondies, à sommet acuminé, dures au toucher : leur volume varie de celui d'un grain de millet à celui d'un petit grain de chènevis ; leur couleur est le plus ordinairement celle de la peau saine (kératose pileire blanche) ; assez souvent, cependant, elle est d'un rouge plus ou moins foncé (kératose pileire rouge) ; l'affection se complique alors d'un état congestif ou inflammatoire. Le poil inclus est presque toujours plus ou moins atrophié ; on le trouve ordinairement enroulé ; son calibre est souvent inégal ; il

(1) CELS, Thèse de Paris, 1898.

peut présenter une série de renflements fusiformes ; l'un de nous (H.) a plusieurs fois constaté en pareil cas l'existence d'une altération très analogue, pour ne pas dire identiques à celle de l'*aplasie moniliforme*.

Brocq signale, à côté de ces papules, des éléments incomplets, avortés ou en voie d'évolution rétrograde : ce sont de simples taches périfolliculaires, érythémateuses ou blanches ; dans ce dernier cas, elles représentent des cicatrices. L'affection est parfois prurigineuse.

Le dos des bras, dans sa partie moyenne, est le siège le plus habituel de cette dermatose ; on l'observe également sur la face dorsale des avant-bras, la région fessière, le devant des cuisses au-dessus des genoux et les jambes ; la peau peut être envahie dans la plus grande partie de son étendue ; les plis articulaires et le milieu du tronc restent alors seuls indemnes.

A la face, l'éruption présente des caractères particuliers qui ont été bien décrits par Brocq : les saillies, de très petites dimensions, étant confluentes et leur présence déterminant un état congestif, le tégument qui en est le siège présente une coloration érythémateuse plus ou moins intense ; on voit, dans les plaques rouges, les mêmes cicatricules qui ont été signalées précédemment.

Brocq indique, comme lieux d'élection de cette dermatose, sur la face, le front où elle forme deux plaques rouges au-dessus du tiers interne des sourcils, les sourcils dont elle occupe, soit le tiers interne soit le tiers externe, le devant de l'oreille où elle est disposée en une plaque verticale allant de la tempe à l'angle de la mâchoire et cette dernière région d'où elle s'étend en haut et en avant vers la pommette.

L'espace intersourcilier, le haut du menton dans sa partie médiane et les oreilles peuvent être envahis dans les cas très prononcés.

Le cuir chevelu présente concurremment une desquamation analogue à celle de la séborrhée ; Brocq y a observé la kératose avec formation de papules circumpilaires, puis atrophie cicatricielle ; il lui rattache l'aplasie moniliforme des cheveux et des poils. Les observations de l'un de nous (H.) sont en faveur de cette manière de voir. Dans l'*ulérythème ophryogène* de Taenzer, la tendance à la formation de tissu de cicatrice est plus prononcée.

MARCHE. — Cette dermatose n'est pas, comme l'ichtyose, une simple difformité cutanée, car elle a une évolution : constamment, elle finit par s'éteindre, en laissant à sa suite un tissu de cicatrice et de l'alopecie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La kératose pileire est essentiellement caractérisée par une hypergénèse de cellules épidermiques dans les follicules pileux, sous forme de globes cornés que constituent de minces lamelles stratifiées ; plusieurs poils rudimentaires peuvent y être inclus. D'autre part, ces organes ainsi que leurs glandes s'enflamment, puis s'atrophient ; les poils sont souvent privés de leur bulbe (Giovannini).

DIAGNOSTIC. — Le *pityriasis rubra pilaris* est la seule dermatose