

plus grande dans la goutte, viendraient bientôt éclairer le diagnostic.

Dé même, la rougeur de l'oreille pourrait faire penser à un érythème, et en réalité la dermatose mérite cette dénomination, mais il s'agit d'un érythème passager et d'origine nerveuse.

PRONOSTIC. — Sauf dans les cas extrêmes, il est bénin, les accès durant peu de temps et les douleurs étant généralement peu intenses : ce n'est que dans les cas où les accès rendent la marche impossible que l'affection prend un caractère pénible.

TRAITEMENT. — On est jusqu'ici sans action sur la cause prochaine de cet état morbide : on peut pallier l'intensité de la congestion locale et les sensations pénibles qu'elle provoque par des applications froides ; l'emploi du salicylate de méthyle est particulièrement indiqué comme analgésiant et réfrigérant ; lorsque les phénomènes siègent au pied, les malades éprouvent du soulagement s'ils se déchaussent, mettent leur pied en contact avec le sol froid et cessent de marcher ; en cas d'accès durable, l'antipyrine peut rendre service. Duchenne (de Boulogne) a publié un cas de guérison par l'emploi de l'électricité faradique.

### SCLÉRODERMIES

Le nom de *sclérodémie* est appliqué à des lésions cutanées, caractérisées par une hyperplasie fibreuse, hyperplasie progressive qui peut être limitée ou disséminée en foyers multiples ; parfois, les altérations sont très étendues ; elles s'accompagnent de lésions viscérales : la sclérodémie peut être alors considérée comme une maladie générale (1).

Cette forme généralisée a été décrite par Alibert, sous le nom de *scléremie*, par Thirial et Gintrac sous celui de *sclérodémie*.

La forme partielle, observée déjà par Alibert (*scléremie partielle*), a été minutieusement décrite par Addison (*chéloïde d'Addison*), Hilton Faggé, Érasme Wilson (*morphée*). Ball, l'un de nous (H.) et Charcot ont étudié la *sclérodactylie*.

Les rapports entre les formes limitées et les formes généralisées ne sont pas encore déterminés. Suivant l'un de nous (H.), des maladies multiples sont comprises dans le cadre de la sclérodémie. Il existe, il est vrai, des faits où la sclérodémie, localisée pendant plusieurs années à l'extrémité du membre supérieur, a envahi une grande partie du tégument externe, la moitié de la face, les lèvres, la langue, et s'est accompagnée d'altérations musculaires et ostéo-articulaires (H.) (2) ; la sclérodémie généralisée peut donc être consécutive à une sclérodémie partielle ; mais il n'existe pas d'observations

(1) BESNIER, DOYON et VIDAL, *Soc. méd. des hôp.*, 1875. — MÉRY, *Thèse de Paris*, 1873. — DINKLER, *Heidelberg*, 1891. — WOLTERS, *Arch. für Dermat.*, 1892.

(2) HALLOPEAU, *Sur un cas de sclérodémie avec atrophie de certains os et arthropathies multiples* (*Soc. de biol.*, 1873).

certaines de morphée aboutissant à celle-ci, et, d'autre part, il n'est pas établi que cette sclérodémie partielle ait été identique à celles qui restent indéfiniment circonscrites.

ÉTIOLOGIE. — Sous toutes ses formes, la sclérodémie est plus fréquente chez la femme que chez l'homme, dans une proportion triple, d'après Kaposi et Besnier ; elle s'observe surtout de vingt à trente ans, puis de trente à quarante ans. Son étiologie est des plus complexes : parfois, on ne note rien d'important dans les antécédents du malade ; chez d'autres, on relève des infections telles que le rhumatisme articulaire aigu, assez souvent la fièvre typhoïde, des fièvres éruptives, la syphilis, la tuberculose (Besnier), la diphtérie, (Marsh), l'érysipèle (Chauffard), ou des intoxications, telles que l'alcoolisme, le saturnisme.

Dans quelques cas très rares, on observe la coïncidence de la sclérodémie généralisée et de maladies spinales telles que le tabès, la syringomyélie, la sclérose des cordons latéraux et même la paralysie infantile, de troubles nerveux variés de désordres mentaux, d'hystérie : ces mêmes affections peuvent se retrouver dans les antécédents héréditaires. On a noté surtout son association possible avec des maladies thyroïdiennes, myxœdème, goitre exophtalmique (Jeanselme, Singer, etc.).

Chez la femme, le début de la sclérodémie peut être en rapport avec des événements ou des accidents de la vie génitale : grossesses, accouchements, troubles menstruels.

La sclérodémie se présente sous des formes multiples ; nous étudierons successivement ses *formes chroniques* et sa *forme aiguë* et nous aurons à distinguer, parmi les premières, la *sclérodémie en plaques* ou *morphée*, la *sclérodémie en bandes*, des *formes anormales de sclérodémie circonscrite* et la *sclérodémie généralisée*.

### SCLÉRODERMIE CIRCONSCRITE

Synon. : **Morphée**. — *Sclérodémie en plaques*. — La plaque de morphée débute en général sous forme d'une tache hyperémique rose ou légèrement violacée ; rarement (Duhring), elle a dès l'origine le caractère atrophique de la période d'état. Assez rapidement, cette tache grandit, devient ovalaire, se décolore, d'abord au centre, puis dans presque toute son étendue (*morphea alba plana*) : la coloration initiale ne persiste qu'à la périphérie (*lilac ring*). Simultanément, la peau s'épaissit et s'indure. Parfois, au milieu d'une large surface congestive, plusieurs plaques se développent.

A l'état adulte, la plaque offre une couleur blanche plus ou moins jaunâtre, « éburnée », vieil ivoire ; dans les plaques anciennes, le centre peut être légèrement rosé et offrir quelques varicosités. La surface est unie ou écaillée, rarement excoriée ou fissuraire. Tout

vestige de poils a disparu. Au toucher, c'est une sécheresse absolue, les fonctions glandulaires de la peau sont supprimées, et on perçoit une sensation de rudesse particulière lorsqu'on exerce une pression; il semble (Besnier et Doyon) que la peau soit gelée; la sensation est celle que donne une surface cutanée « congelée par le chlorure de méthyle ». L'induration est régulière, à peine plus marquée au centre: la plaque forme un véritable disque incrusté dans la peau, à bords nets qui correspondent au « lilac ring ». Exceptionnellement, l'induration peut être très peu prononcée; on ne perçoit qu'un léger épaissement de la peau (1).

La limite de la plaque est marquée par l'anneau lilas: vestige de l'hypérémie initiale; il ne disparaît qu'à la période de régression. Souvent on constate, à sa partie interne, une zone pigmentaire « comme faite à l'estompe » (Besnier et Doyon).

Les dimensions de la plaque de morphée sont assez considérables: elles varient de celles d'une pièce de deux francs à celles d'une pièce de cinq francs, parfois à celles de la paume de la main; elles peuvent même les dépasser: l'un de nous a vu une de ces plaques occuper toute la partie antérieure de l'abdomen; elle mesurait 0<sup>m</sup>,60 transversalement sur 0<sup>m</sup>,16 verticalement (2).

La forme est en général circulaire ou allongée, ovulaire, très régulière. Dans un fait de Besnier, elle suivait la direction d'un nerf intercostal, commençait à quatre travers de doigt du rachis et s'étendait jusqu'à la ligne médiane. Certains auteurs se basent sur ces faits pour admettre, à tort, suivant l'un de nous (H.), des connexions entre la sclérodémie en plaques et la sclérodémie en bandes. La zone pigmentée, signalée en dehors du *lilac ring*, peut atteindre 1 centimètre de diamètre (H.) et dépasser beaucoup les dimensions des plaques décolorées. La plaque morphéique peut n'avoir pas de limites précises: dans une de nos observations (H.), la pigmentation périphérique était parsemée, dans sa partie interne, de nombreuses macules blanchâtres et il s'en détachait des prolongements qui découpaient en demi-cercles les contours de la plaque décolorée.

On peut suivre toutes les phases par lesquelles passent les plaques: dans leur période d'accroissement, elles sont purement érythémateuses; plus tard, elles deviennent érythémateuses et hyperpigmentaires; elles ne disparaissent plus sous la pression du doigt; à leur période de maturité, elles se décolorent et s'indurent dans leur partie centrale.

Les contours peuvent être polycycliques, par confluence de plaques primitivement isolées.

Les troubles de sensibilité sont nuls ou se réduisent à quelques sensations de gêne, de tension. Cependant, dans un de nos faits (H.),

(1) HALLOPEAU et L. BRODIER, *Sur un nouveau cas de morphée* (S. F. D., 1894).

(2) HALLOPEAU, *Sur un cas de morphæa alba plana* (S. F. D., 1893).

le prurit était intense et donnait lieu à des lésions de grattage sous forme de papules excoriées (1). La sensibilité au tact, à la piqure, à la chaleur est normale. La piqure détermine l'issue d'un peu de sang. La guérison est de règle, mais elle ne se produit que très lentement et au bout d'une, deux, trois années (vingt ans dans un fait de Hutchinson). Dans leur période d'évolution rétrograde, les plaques passent inversement par les différentes phases qui en ont marqué le développement; les plaques indurées reprennent peu à peu leur consistance normale, le plus souvent de la périphérie au centre, quelquefois primitivement dans leur partie centrale; en même temps, elles deviennent d'abord hyperémiques, puis hyperpigmentées; du moment où il y a hyperémie, l'induration disparaît (H.) (2); à la fin, il ne reste qu'un peu de pigmentation, quelques télangiectasies superficielles (Besnier et Doyon), parfois un amincissement du derme (H.).

Souvent, la plaque de morphée reste unique, mais on peut en observer deux, trois et beaucoup plus (34 plaques dans un de nos cas (H.). Multiples, les plaques se développent consécutivement les unes aux autres et paraissent évoluer d'une manière indépendante.

On les rencontre surtout sur le tronc, la face, le cou, les segments supérieurs des membres.

**Sclérodémie en bandes.** — Les caractères de cette forme sont moins nettement définis, moins constants que ceux de la morphée. Les lésions se développent sur les membres, les régions inguinales et forment des plaques allongées, indurées, tantôt saillantes, tantôt atrophiées; la peau s'y laisse difficilement plisser; elles ressemblent à un tissu de cicatrice. Leur surface est éburnée comme celle de la morphée, mate ou plus souvent luisante, vernissée, de couleur blanche ou cireuse, quelquefois rosée, quelquefois brunâtre ou même bronzée (Kaposi), parfois déprimée; elles peuvent être multiples, se disposer en réseau. Au début et parfois à la période d'état, on constate de fines télangiectasies réticulées. L'un de nous (H.) a vu se produire, à la périphérie d'une de ces sclérodermies limitées, des séries d'éruptions bulleuses (3); plus tard, surviennent des taches pigmentaires et des taches achromiques.

L'évolution de ces bandes est très lente comme celle de la morphée. Elles déterminent, par leur siège, des troubles fonctionnels, gênent les mouvements, parfois fixent les membres dans une attitude constante. D'après des observations de l'un de nous (H.) (4), ainsi que de Brocq et Veillon, cette sclérodémie en bande peut être localisée à la sphère de distribution d'un tronc nerveux; les parties qui reçoivent ses différents rameaux peuvent être intéressées successivement. Les malades

(1) HALLOPEAU et BRODIER, *loc. cit.*

(2) HALLOPEAU et BRODIER, *loc. cit.*

(3) HALLOPEAU, *Sur un cas de dermatite bulleuse localisée consécutive à une sclérodémie* (S. F. D., 1894).

(4) HALLOPEAU, *Sur une sclérodémie en bande limitée à la sphère d'innervation du brachial cutané interne* (S. F. D., 1895).

accusent des hyperplasies consistant en des sensations de fourmillements et d'élançements comparables à des coups de canif. On peut constater simultanément une diminution très notable de la sensibilité au contact et à la douleur dans les parties sclérosées.

**Formes anormales de la sclérodémie limitée.** — Dans certains faits, la sclérodémie limitée se présente avec des caractères anormaux et ne peut même être reconnue qu'à l'examen histologique. Sur les membres, le sternum, on peut observer des bourrelets saillants, durs, irréguliers, qui rappellent des formations chéloïdiennes (*morphea tuberosa, pseudo-chéloïdes scléreuses*). Ils ont la forme de stries, de vergetures saillantes. Celles-ci s'observent également sur l'abdomen. Dans un fait de Darier et Gastou, l'anneau lilas, l'aspect éburné étaient absents : sur des taches initialement pigmentaires, s'étaient développées des lésions saillantes, mal limitées, de consistance lardacée, mêlées de points cicatriciels, de télangiectasies, de couleur café au lait — rose ou rouge-cerise — et entrant en régression d'abord au centre (1).

On peut voir également toute une partie d'un membre être saillante, violacée, d'une dureté marmoréenne; ses contours nettement limités forment une saillie plus ou moins considérable au-dessus des parties saines; les dépressions normales sont effacées, le membre est déformé; ces altérations peuvent persister pendant des mois, des années et faire place ultérieurement à une sclérodémie atrophique (H.).

Il est probable que ces faits seront nettement distingués des autres formes de sclérodémie, quand celles-ci auront une définition pathogénique.

Certaines lésions, considérées comme des formes anormales de sclérodémie, se rattachent à d'autres affections, en particulier au lichen plan atrophique.

#### SCLÉRODERMIE GÉNÉRALISÉE.

La sclérodémie généralisée peut, suivant certains auteurs, apparaître chez des individus atteints de sclérodémie partielle. Nous avons vu qu'elle peut débiter alors par des lésions limitées qui deviennent plus tard diffuses.

**A. Phase pré-sclérodémique.** — L'affection débute, non toujours par des lésions cutanées persistantes, mais souvent par des troubles de la santé générale, de l'affaiblissement, de l'amaigrissement, des désordres nerveux variés. Le malade se plaint de douleurs musculaires et articulaires, pseudo-rhumatismales, d'élançements, de crampes, d'engourdissements, de fourmillements dans les membres, de névralgies, de sensations de chaleur et de froid, de prurit. Des troubles vaso-moteurs surviennent fréquemment à cette période : ainsi, aux mains, on observe

(1) DARIER et GASTOU, *S. F. D.*, 1897.

des crises d'asphyxie locale, des poussées bulleuses, avec douleurs; sur les membres, des plaques érythémateuses sans limites précises, de l'œdème, passager ou durable, de l'hyperidrose; enfin des douleurs rachidiennes.

**B. Phase sclérodémique.** — La sclérose de la peau est précédée, dans certains cas, d'un état œdémateux, rappelant, lorsqu'il est diffus, l'état myxœdémateux (Besnier); mais, en général, la peau s'indure sans lésions antérieures appréciables à l'examen clinique : cette induration débute par les extrémités ou la face, puis s'étend sur le reste du corps.

Le faciès sclérodémique est pathognomonique : le visage est fixé dans une expression constante; les mouvements des yeux, de la bouche sont difficiles, et restent limités, sans les associations motrices qui s'observent à l'état normal; la plupart des plis ont disparu; ceux qui persistent sont minces et profonds; le nez est effilé, aminci; les narines sont rétrécies; les lèvres sont minces, appliquées sur les dents, courtes; les joues sont déprimées, mais rigides, et gênent tous les mouvements du maxillaire, d'où des troubles de la mastication et même de la déglutition et de la phonation. La peau du front est collée sur le frontal; toute ride a disparu; les paupières sont tendues, dures, et ne peuvent plus produire l'occlusion complète des yeux. L'oreille est atrophiée, amincie, aplatie, dure, en contact permanent avec le temporal.

La langue peut être prise; elle s'atrophie et s'indure; ses mouvements sont très limités. On y a observé des traînées scléreuses ainsi que sur le voile du palais, le pharynx, et même, dans un fait de Heller, sur le vagin et le col utérin; Brissaud a signalé l'hémiatrophie de la langue sans induration.

La *sclérodactylie* est le résultat de l'épaississement, puis de la rétraction, de la peau des doigts, qui en comprime les parties profondes et finit par adhérer au squelette; ces organes s'effilent, deviennent minces, fusiformes. La peau y présente un aspect vernissé ou bien le trouble circulatoire domine et ils prennent, ainsi que la main tout entière, une teinte violacée asphyxique.

Les mouvements sont gênés et limités; les doigts sont parfois immobilisés dans des flexions vicieuses; il peut survenir des panaris répétés; puis, les troubles trophiques s'exagèrent, les ongles tombent, les phalanges s'atrophient et disparaissent, ou bien, il se produit des lésions gangreneuses (*sclérodactylie mutilante*) précédées par des taches purpuriques, des bulles, des ulcérations. Les doigts peuvent être détruits dans leur presque totalité (1).

Des lésions semblables se développent parfois aux pieds, mais

(1) Dans une de nos observations (H.), l'un des auriculaires était recroquevillé en tire-bouchon; quand on l'étendait, il se rétractait spontanément suivant les mêmes plis; son squelette s'était presque complètement résorbé; il n'était plus représenté que par la première phalange réduite à l'état d'une mince arête (HALLOPEAU, *loc. cit.*).

les extrémités inférieures peuvent aussi rester indemnes, n'offrir que des troubles vaso-moteurs légers, ou n'être prises que tardivement.

Les membres envahis n'ont plus la liberté de leurs mouvements : ils sont réduits de volume, par le fait de la rétraction cutanée, mais surtout de l'atrophie musculaire (Thibierge) (1). Sur le tronc, on constate des plaques scléreuses isolées, mal limitées du reste, et non des lésions cohérentes comme aux membres ; la peau y est en général moins indurée que sur la face et les extrémités ; dans quelques cas, on observe des altérations pigmentaires des plus remarquables, qui ont été bien étudiées par Besnier et Doyon : elles marquent la limite des plaques, ou sont distribuées, soit dans leur aire, soit sur la peau saine, surtout dans les régions de pression, telles que le col, la ceinture, le flanc, le sacrum, les saillies osseuses, sous-olécrâniennes et sous-rotuliennes. Ce sont, par exemple, une teinte bronzée addisonienne générale, avec des taches plus foncées et des taches achromiques disséminées, des taches pigmentaires analogues à celles du tatouage sur la peau saine, des nappes blanches analogues à celles du vitiligo avec hyperchromie périphérique.

L'amyotrophie est parfois évidente, même en dehors des zones sclérodermiques. Thibierge a également signalé des modifications de la réaction normale des muscles vis-à-vis des courants galvaniques et faradiques.

La température est diminuée au niveau des régions malades. L'un de nous (Leredde) a observé dans un cas l'abaissement de la température centrale.

La tachycardie, coexistant avec l'atrophie du corps thyroïde, a été signalée par Beer.

Signalons enfin des altérations des articulations coïncidant avec celles des os ; Jeanselme a remarqué, dans plusieurs cas, l'existence d'une scoliose.

Les troubles de sensibilité, crampes, fourmillements, prurit, etc., peuvent persister pendant cette période ; parfois, on relève des troubles de la sensibilité au contact, à la piqûre, auxquels certains auteurs accordent une grande importance.

C. *Phase terminale.* — La sclérose cutanée se généralise enfin à peu près et condamne le malade à une immobilité absolue, qui peut se prolonger pendant un temps excessif. Peu à peu, il se cachectise, s'amaigrit, s'affaiblit ; il peut succomber à une diarrhée incoercible.

La mort du malade est due aux altérations viscérales concomitantes, telles que des lésions cardiaques ou rénales, ou à une affection intercurrente aiguë, telle qu'une pneumonie ou surtout à la phtisie tuberculeuse. L'issue fatale ne survient parfois qu'après vingt ou trente ans.

**Sclérodermie aiguë.** — Il existe une forme aiguë, exception-

(1) THIBIERGE, *Revue de médecine*, 1890.

nelle il est vrai, de sclérodermie où les phénomènes se déroulent en quelques mois. Elle débute par des prodromes semblables à ceux de la forme lente. Parfois, ils sont suivis d'un état œdémateux, généralisé, plus net ici que dans la forme vulgaire ; mais, qu'il se produise ou non, la sclérose cutanée se développe rapidement, se généralise et détermine une immobilité complète ; les mouvements respiratoires sont eux-mêmes gênés : la sclérodermie est dès lors devenue chronique. Parfois, fait bien remarquable, les lésions disparaissent et la peau reprend ses caractères physiologiques.

DIAGNOSTIC. — Les *cicatrices*, telles qu'en produisent les brûlures, la tuberculose, la syphilis, se distinguent aisément de la sclérodermie sous toutes ses formes. L'absence absolue d'induration permet de distinguer de la sclérodermie en stries les vergetures vulgaires.

Les plaques de *lupus érythémateux* ne présentent ni la teinte jaunâtre, ni l'induration régulière des plaques de morphée. Au cuir chevelu, il existe toujours une bordure rouge et des squames.

Les plaques de *lèpre nerveuse* offrent souvent à l'œil nu les mêmes caractères que celles de morphée ; mais les troubles de sensibilité y sont habituels et surtout il n'y a jamais d'induration et le *lilac ring* y fait défaut.

Le *lichen plan atrophique* forme des plaques à contours irréguliers, à surface quadrillée par des plis entre-croisés, plaques décolorées où l'on trouve des dépressions punctiformes ; on y voit le dessin des papules élémentaires.

Les *chéloïdes*, spontanées ou secondaires, ont rarement une forme régulière ; assez souvent, elles présentent, sur une partie de leur bord, des prolongements irradiés ; elles peuvent devenir turgescentes. Dans les chéloïdes spontanées, les poils et les orifices glandulaires persistent à la surface.

Certaines plaques de *périphlébite* peuvent offrir quelques-uns des caractères des plaques sclérodermiques (Thibierge). Il en est de même de la sclérose dermique qui se développe fréquemment au pourtour des ulcères variqueux ; la peau y est indurée, marmoréenne ; il est impossible de la plisser ; le voisinage des ulcères variqueux ou de leurs cicatrices, ainsi que la coloration cyanique, en même temps qu'hyperpigmentée, de la région, la continuité graduelle, sans bords nets, avec les parties saines, différencient cette altération (Voy. *Ulcères variqueux*).

A son début, la sclérodactylie peut rappeler exactement la *maladie de Raynaud* alternant avec l'*érythromélgie de Weir Mitchell*. Il semble que la plupart des symptômes de la première maladie soient dus à des troubles vasculaires du même ordre que ceux qui existent dans les deux autres. Le diagnostic ne devient certain qu'à une période avancée ; la résorption progressive des phalanges appartient à la sclérodermie, la gangrène mutilante à la maladie de Raynaud ;

et même, comme le rappelle Jeanselme (1), la gangrène mutilante peut se rencontrer, exceptionnellement, chez les sclérodermiques.

La *syringomyélie*, en particulier dans le type Morvan, amène des troubles trophiques des extrémités, mais toujours associés à des troubles de sensibilité.

Le diagnostic de l'*ainhum* sera discuté au sujet de cette maladie. Certains faits de *tropho-névrose faciale* (*hémiatrophie de Romberg*) se rattachent à la sclérodermie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Nous aurons à étudier, outre les lésions de la peau qui sont du même ordre dans toutes les formes, celles des vaisseaux, du système nerveux et de divers organes, qui appartiennent à la sclérodermie généralisée.

**Lésions cutanées.** — Le tissu conjonctif du derme, et même quelquefois celui de l'hypoderme, sont profondément modifiés. Son hypertrophie se traduit par l'épaississement des faisceaux; elle est parfois considérable. Au milieu de faisceaux sains, Darier a vu des faisceaux altérés, granuleux et réfringents, d'autant plus nombreux qu'on examine des parties plus éloignées de la surface cutanée, faisceaux doués de réactions colorantes spéciales. La sclérose s'étend à la couche sous-papillaire et papillaire et s'y accompagne souvent d'une diminution du nombre des vaisseaux. Parmi les papilles, la plupart disparaissent, sinon toutes, et la limite du derme et de l'épiderme est formée par une ligne onduleuse.

Entre les faisceaux conjonctifs, les fibres élastiques restent normales. L'hypertrophie des muscles lisses a été observée par plusieurs auteurs, entre autres par Darier.

Dans le tissu scléreux du derme, on trouve des vaisseaux, artères et veines, parfois modifiés d'une manière légère, quelquefois excessivement altérés. Souvent, ils sont entourés d'amas cellulaires abondants, qui infiltreront leur gaine externe. La lame élastique interne des artères disparaît; le calibre des vaisseaux est rétréci par la végétation de la tunique interne.

Quelques traces de lésions inflammatoires, en dehors des amas cellulaires périvasculaires, peuvent se rencontrer dans le tissu scléreux en particulier, la présence de cellules plus nombreuses qu'à l'état normal.

Les altérations de l'épiderme sont accessoires; souvent il s'atrophie, au moins dans sa région malpighienne, quelquefois pigmentée; la couche cornée peut être, par contre, épaissie et présenter des noyaux persistants. Les glandes de la peau, les follicules pileux s'atrophient ou disparaissent.

Il n'existe pas de lésions nerveuses importantes dans les plaques de sclérodermie; celles que l'on a constatées, en particulier l'épaississe-

(1) JEANSELME, *Traité de méd.* de DEBOVE et ACHARD, art. SCLÉRODERMIE.

ment de la gaine nerveuse, se rattachent aux lésions des tissus voisins.

**Lésions vasculaires.** — Les lésions du système vasculaire, dont Vidal avait déjà montré l'importance, sont extrêmement communes; dans certains cas de sclérodermie généralisée; on observe une véritable calcification d'un grand nombre d'artères. Ces lésions ont été étudiées surtout par Méry.

Elles ne diffèrent en rien de celles de l'artérite chronique, dans ses modes les plus banaux. L'endartère végétale et rétrécit le calibre du vaisseau; on y remarque, au voisinage de la lame élastique interne, des plaques qui passent par les mêmes stades de régression que toutes les plaques d'athérome. Dans la tunique externe, on constate une infiltration d'éléments cellulaires, la sclérose du tissu conjonctif; l'infiltration cellulaire peut s'étendre à la tunique moyenne; parfois on constate dans celle-ci des zones de dégénérescence (Leredde et Thomas). La lame élastique interne peut disparaître. Les veines sous-cutanées peuvent offrir des lésions de sclérose aussi marquées que celles des artères.

**Lésions du système nerveux.** — Le système nerveux périphérique est indemne: Darier a montré que, dans les cas où les rameaux nerveux intracutanés sont malades, on ne retrouve pas de lésions en dehors du trajet intra-cutané. Le système sympathique est respecté (Dinkler, Leredde et Thomas).

Il n'existe jamais d'altérations du cerveau ni du bulbe. Celles de la moelle ont été étudiées par un grand nombre d'auteurs; mais en dehors des lésions éventuelles, telles que celles du tabès, d'une sclérose des cordons latéraux et des lésions vasculaires, souvent peu marquées, on n'a rencontré aucune altération importante; dans un cas, Jacquet et de Saint Germain ont vu de petites cavités disséminées; dans un autre, Arnozan a signalé des cellules assez nombreuses autour du canal épendymaire, et disséminées dans la moelle.

Les lésions musculaires sont constituées par de la sclérose, des amas cellulaires, l'endo et la périartérite. Le myocarde peut offrir des altérations de même ordre; il en est de même de l'utérus.

Dans divers organes, le foie, les reins, les poumons, le pancréas, les capsules surrénales, on a constaté des traces de sclérose, quelquefois une sclérose très intense.

Enfin, nous devons insister sur les lésions de la langue, très comparables à celles de la peau, qui peuvent se traduire cliniquement, ou se constater à l'examen histologique seul (Leredde et Thomas).

PATHOGÉNIE. — L'enquête étiologique met en relief le rôle des intoxications et surtout des infections à l'origine de la sclérodermie généralisée, et peut faire admettre l'hypothèse d'une origine toxico-infectieuse de celle-ci. Mais il convient de se demander, quelle que soit la cause des altérations morbides, si elle agit directement sur les vaisseaux, les tissus conjonctifs de la peau et des organes, ou si elle

amène des altérations du système nerveux, auxquelles les lésions vasculaires, cutanées et viscérales, seraient secondaires ?

La théorie *nerveuse* est presque universellement admise, même par les derniers auteurs qui ont étudié la pathogénie de la sclérodémie, (Brissaud, Raymond). Certains arguments sont en faveur d'une action du système nerveux; on ne peut toutefois attacher aucune signification aux lésions de névrite observées dans les plaques, et qui sont dues à celles des tissus voisins des nerfs. Les altérations médullaires auraient plus d'importance. Cependant celles qui ont été signalées par Jacquet et de Saint-Germain, par Arnozan, n'ont rien de bien défini, et de nombreux auteurs ne les ont pas observées. Les lésions du grand sympathique ne sont pas mieux caractérisées, ni plus constantes. Quelques auteurs, n'accordant pas de valeur aux altérations anatomiques qui ont été décrites, admettent des altérations dynamiques, d'origine médullaire ou sympathique (Brissaud).

En faveur des théories nerveuses, il n'existe qu'un argument de valeur considérable : c'est la distribution des plaques sclérodermiques, qui semble parfois régie par celle du système nerveux; elles peuvent suivre la direction d'un nerf périphérique, du brachial cutané interne (Hallopeau), d'un nerf intercostal (Besnier et Doyon), du saphène interne (Colcott Fox), du trijumeau (Kaposi), d'un plexus tel que le plexus brachial (Besnier). Quelquefois, les lésions sont réparties sur un territoire radicaire (West) ou même sur un segment métamérique (Brissaud). Cependant (L.), cet argument ne peut être considéré comme fournissant à lui seul la démonstration de l'origine nerveuse directe des lésions sclérodermiques.

Dans un travail récent, l'un de nous (L.), a essayé de montrer que les lésions de la sclérodémie, cutanées et vasculaires, ne dépendaient peut-être pas d'altérations nerveuses (1).

L'artérite sclérodermique, que rien ne distingue de l'artérite chronique dans ses formes vulgaires, n'a pas plus que celle-ci une origine nerveuse nécessaire. Les scléroses du derme et les scléroses viscérales peuvent, au même titre que l'artérite, être dues à l'action d'un agent toxique en circulation sanguine. Du reste, ces scléroses ne dépendent en aucune manière de celle des vaisseaux : la dermatosclérose peut être très prononcée alors que l'artérite est peu marquée (Unna, Marianelli) et, d'une manière générale, on tend aujourd'hui, à l'exemple de Brault, à rattacher le processus de sclérose à des causes qui peuvent altérer simultanément les vaisseaux sanguins, et non à une nutrition insuffisante due à la lésion vasculaire.

La distribution des plaques sclérodermiques peut s'expliquer, dans les cas où elle suit celle d'un territoire nerveux, sans qu'il soit néces-

(1) LEREDDE et THOMAS, *Arch. de méd. expérim.*, sept. 1898.

saire de rattacher le processus morbide entier, mais seulement sa localisation, à l'action nerveuse.

Il est évident que la sclérodémie serait alors une toxidermie, en prenant ce mot dans son sens le plus large, au même titre que le myxœdème, par exemple (L.).

Au reste, le rôle du corps thyroïde dans la sclérodémie doit être étudié avec le plus grand soin. Les lésions qui y ont été observées dans de nombreux cas (atrophie, hypertrophie, etc.) peuvent être, il est vrai, dues à la cause qui détermine les autres lésions viscérales; mais, la coexistence de la sclérodémie et du myxœdème ou du goitre exophtalmique est en faveur d'une origine thyroïdienne; la théorie thyroïdienne peut se concilier, du reste, soit avec les théories nerveuses, soit avec la théorie qui admet une action directe de la cause première sur les tissus vasculaires et conjonctifs.

PRONOSTIC. — Il diffère essentiellement suivant les variétés : la forme généralisée aboutit régulièrement à la mort; au contraire, les formes limitées sont souvent susceptibles de guérison. La morphée, dans ses formes les plus graves, peut rétrocéder complètement.

TRAITEMENT. — Le traitement local de la sclérodémie, des plaques de morphée en particulier, ne peut être fait d'une manière active que par deux moyens : le massage répété, quotidien, des plaques, ou l'électrolyse.

L'électrolyse, étudiée en particulier par Brocq, donne parfois des résultats remarquables et peut, sans aucun doute, amener la guérison des plaques. On pratique des piqûres au moyen d'une aiguille en platine iridié, piqûres éloignées de près d'un centimètre les unes des autres et intéressant toute l'épaisseur de la plaque. Il faut employer des courants forts, et par conséquent douloureux, de 8 à 15 milliampères; on laisse l'aiguille en place, à chaque piqûre, pendant vingt secondes. Brocq recommande de faire deux séances par semaine.

L'un de nous (H.) a vu les plaques de morphée rétrocéder lorsque le malade prenait des bains électriques et s'aggraver lorsqu'il venait à les cesser.

Debove a obtenu de bons effets de la congélation répétée des lésions de sclérodactylie par le chlorure de méthyle.

Les plaques de sclérodémie seront couvertes en permanence d'emplâtres de Vigo. Il n'y a aucun avantage à employer toutes les pommades et tous les liniments qui ont été recommandés.

Lorsque la sclérodémie tend à se généraliser, on peut modifier les lésions cutanées par le massage, et il faut recommander un traitement général, qui trouve du reste également ses indications dans les sclérodémies limitées. Les courants continus ou les bains électriques peuvent être aussi utilisés.

Le malade vivra au grand air, en évitant les refroidissements qui

peuvent rendre plus rapide la progression des lésions. Besnier recommande les inhalations d'oxygène. L'hydrothérapie sous toutes ses formes sera mise en pratique : douches tièdes, douches sulfureuses, bains sulfureux, eaux minérales, surtout les eaux sulfureuses d'Aix-les-Bains, de Bagnères-de-Bigorre, de Luchon, de Saint-Honoré, d'Uriage.

Brocq recommande l'application hebdomadaire de pointes de feu sur les régions du rachis d'où émergent les nerfs se rendant aux zones sclérodermisées.

Parmi les nombreux médicaments qu'on a employés contre la maladie, nous n'en voyons que quelques-uns qui puissent avoir une utilité : l'arsenic et le fer en premier lieu et aussi les glycérophosphates trouveront leur indication; on pourra, à titre d'essai, employer les iodures de potassium ou de sodium, à condition d'en cesser l'usage si on n'en retire aucun avantage.

La plupart des auteurs recommandent l'usage des modificateurs du système nerveux : bromures, valériانات, musc, etc.

Il faudra surveiller avec le plus grand soin l'état des fonctions gastriques. Les aliments gras, le beurre à hautes doses, la glycérine, l'huile de foie de morue ont été préconisés. (L.)

### VITILIGO

On désigne sous ce nom une dermatose caractérisée simultanément par des achromies et des hyperchromies, celles-ci entourant le plus habituellement celles-là.

ÉTILOGIE. — Le plus souvent, il est impossible de déterminer quelle est la cause de ces altérations : la seule manifeste, en certains cas, est la compression permanente d'une partie du tégument, telle que, par exemple, celle que détermine un bandage herniaire (1).

On peut se demander, en pareil cas, si la compression amène les troubles de pigmentation en comprimant directement les cellules du corps muqueux et troublant ainsi leur nutrition, ou en agissant indirectement sur elles par l'intermédiaire, soit des vaisseaux, soit des nerfs : l'absence de tout trouble appréciable de l'innervation rend peu vraisemblable cette dernière interprétation : au contraire, l'hypothèse vasculaire peut être considérée comme corroborée par ce fait que la plaque achromique est alors entourée d'une hyperchromie : celle-ci correspondrait à la stase sanguine provoquée par les bandages dans les parties qui avoisinent la pelote.

L'hypothèse nerveuse est au contraire la seule admissible pour les cas où la maladie se développe à la suite d'une violente émotion; on en cite divers exemples, bien qu'il soit toujours très difficile, en pareilles circonstances, d'affirmer qu'il y a bien une relation de cause

(1) HALLOPEAU et SALMON, *Cas de vitiligo provoqué par un bandage inguinal* (S. F. D., 1895). — GAUCHER, *cod. loc.*

à effet entre la perturbation de l'innervation psychique et la genèse de la dermatose.

Une observation d'Emery (1) montre que le vitiligo peut être consécutif à une névrite d'origine toxique; dans son cas, il s'agissait d'une intoxication par les essences de pétrole.

La maladie est considérée comme plus fréquente chez les nègres.

SYMPTÔMES. — Cette dermatose est essentiellement caractérisée par l'apparition de taches décolorées qu'entoure une zone hyperpigmentée : il n'y a aucun trouble concomitant de la sensibilité non plus que de la nutrition. Ces plaques peuvent être arrondies ou polycycliques : elles peuvent être disposées symétriquement; mais ce n'est pas là une règle fixe. Les plaques ainsi formées tendent le plus souvent à se propager excentriquement et à se multiplier : l'achromie se développe alors aux dépens de la zone hyperpigmentée qui, de son côté, empiète graduellement sur la peau saine. La pigmentation peut se présenter sous la forme d'îlots de petites dimensions; sa coloration varie du clair au foncé.

Il n'y a rien de fixe dans l'évolution de la maladie : le plus souvent les plaques restent stationnaires pendant de longues années; exceptionnellement, elles rétrocedent; elles peuvent au contraire continuer à progresser et finir par envahir presque toute la surface du corps; les parties hyperpigmentées coexistant avec les plaques décolorées, il peut ne pas rester trace de la couleur normale : c'est là un fait des plus exceptionnels (2). Dans la forme d'origine toxique, signalée par Emery, l'éruption s'est développée très rapidement.

La santé générale n'est d'ordinaire aucunement troublée du fait du vitiligo. On n'observe, de son chef, chez les sujets qui en sont atteints, aucune tare constitutionnelle. Lorsque cette dermatose occupe des parties velues, les poils s'y décolorent.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'absence de pigment dans la couche profonde du corps muqueux, sa présence en quantité anormale dans les zones hyperpigmentées, telles sont les seules altérations qu'il ait été jusqu'ici donné d'observer; l'existence d'atrophies nerveuses, signalée par Leloir et Chabrier, n'a pas été jusqu'ici confirmée.

DIAGNOSTIC. — Toutes les dermatoses qui déterminent l'atrophie des couches profondes du corps muqueux donnent lieu, par cela même, à des achromies qu'il ne faut pas confondre avec celles du vitiligo; nous mentionnerons en première ligne les *syphilides pigmentaires* : le siège de prédilection de ces dernières sur les parties latérales du cou, leur dissémination sur cette région en taches lenticulaires, le peu d'intensité de la décoloration, qui a pu être niée et qui est toujours incomplète, les différencient du vitiligo.

Les *achromies lépreuses* peuvent être, comme les plaques de viti-

(1) EMERY, S. F. D., 1898.

(2) KAPOSI, *Traité des maladies de la peau.*