

Dans la *forme bullense et ulcéreuse*, les plaques saillantes deviennent le siège de pertes de substance qui sécrètent en abondance un liquide sanieux et fétide. Elles produisent secondairement des pustulettes remplies de staphylocoques et représentant des lésions d'infection microbienne secondaire. La forme ulcéreuse et bullense s'accompagne d'une fièvre des plus graves.

Les tumeurs peuvent être isolées ou occuper la plus grande partie de la surface du visage; elles se résorbent parfois entièrement; on les voit s'accompagner de poussées erythémateuses; leur confluence à la face donnent lieu aux altérations les plus profondes des traits (1).

L'aspect du visage rappelle le masque caractéristique des sujets atteints de lèpre tuberculeuse. Il est hérissé de tumeurs hémisphériques ou mamelonnées de couleur violacée ou rosée, partiellement ulcérées (Planche XXII); les lèvres sont transformées en larges bourrelets; chez d'autres malades, la face est envahie, dans la plus grande partie de son étendue, par des placards rouges, saillants, très-peu squameux, à contours nettement limités, très irréguliers, ayant parfois la forme d'une grosse virgule; il en résulte un masque tout spécial que complètent la rougeur et la tuméfaction des paupières (2). Sur le tronc, les tumeurs confluentes peuvent occuper d'énormes surfaces; elles sont souvent, en partie saillantes, en partie ulcérées; elles forment fréquemment des cercles incomplets ou des paraboles; chez d'autres malades, il n'y a qu'un petit nombre de tumeurs, mais l'une d'elles s'ulcère et se gangrène dans toute sa partie centrale ou périphérique; son bourrelet d'extension progresse excentriquement; nous avons vu ainsi une tumeur de la région pariétale envahir progressivement presque toute la moitié de la surface crânienne, entamant la tempe et la joue, détruisant l'oreille et la partie orbitaire; la vue de cette énorme perte de substance avec dénudation du squelette et progression fatale de la tumeur est d'une extrême douleur et de l'aspect des plus saisissants.

Période chronique. — Très exceptionnellement, cette terrible maladie se termine par la guérison; il nous paraît de la voir se prolonger durant de longues années; elle est alors surtout des formes superficielles; après de nombreuses poussées et des gangrènes, la situation s'aggrave sans cesse; les tumeurs se couvrent avec exacerbations vespérales; les plaques ulcérées s'agrandissent; tout gangrené devient un foyer d'ulcères; les tumeurs se résorbent; l'écoulement d'une volutaire; les tumeurs se résorbent; la chair se consume et persistante d'une fièvre hectique; les tumeurs se résorbent; mais ce n'est là qu'un ultime état passager; bientôt, de nouvelles ulcérations, de nouveaux épanchements se produisent, les malades maigrissent rapidement, leurs traits s'affaiblissent profondément, leur langue

(1) *Moules de Musée de Saint-Louis, n° 3485, 1813, 1837.*

(2) HALLOPEAU, S. F. D., 1897.



Librairie J.-B. Baillière et fils.

MYCOSIS FONGOÏDE

se sèche et ils succombent dans le marasme. La mort semble presque toujours le fait d'une infection par les streptocoques (Sabouraud, Leredde).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Nous aurons à étudier les lésions de la peau apparentes à tous leurs stades, celles qui se produisent dans les régions où elle paraît saine, celles des ganglions et des viscères, dont l'étude peut, d'ores et déjà, être ébauchée (1).

Lésions cutanées. — 1° *Période des lésions superficielles.* — Les lésions les plus simples du mycosis, celles que l'on peut considérer comme initiales, sont constituées par la prolifération des cellules fixes dans le réseau sous-papillaire, soit autour des vaisseaux, soit même à distance. Les vaisseaux sanguins et lymphatiques sont dilatés; les papilles se tuméfient et s'allongent, et l'œdème est évident. Les fibrilles conjonctives nous ont paru hypertrophiées (L.), au moins dans les papilles, contrairement à l'opinion d'Unna, pour qui le tissu conjonctif est passif dans le mycosis; à cette période, nous avons également relevé la présence d'un nombre, parfois très grand, de mastzellen, qui deviendront plus tard beaucoup plus rares.

L'hypertrophie du corps muqueux, l'*acanthose*, se révèle par l'augmentation de longueur et de largeur des cônes interpapillaires; mais souvent les papilles, lorsque l'œdème est intense, arrivent près de la surface cutanée et n'en sont séparées que par trois ou quatre couches cellulaires.

A un stade plus avancé, qui a été particulièrement bien étudié par Unna, l'infiltration dermique devient plus considérable et on constate la présence de plasmazellen.

Suivant Unna, elles dérivent des cellules fixes et il est facile de saisir tous les intermédiaires. La présence de plasmazellen imparfaites, mal limitées, ayant des prolongements qui les relient les unes aux autres, est un des caractères essentiels du mycosis.

L'infiltration, qui se produit à l'origine autour des vaisseaux sanguins, par foyers distincts les uns des autres (L.), tend à devenir universelle et à occuper toute l'étendue de la région sous-papillaire. Dès cette période, le réticulum est presque constant (L.). Il est formé de fibrilles fines, entre-croisées, sur lesquelles et entre lesquelles on trouve les éléments cellulaires. Ce sont des cellules fixes, en karyokinèse fréquente, des plasmazellen, reconnaissables à leur noyau et à la réaction basophile de leur protoplasma, mais mal limitées, à contours vagues, ne se groupant pas en « plasmomes » réguliers comme on les observe dans la syphilis ou la tuberculose. Souvent, elles sont multi-nucléées.

Certaines cellules contiennent des grains irréguliers, inégaux,

(1) PHILIPPSON, *Ann. de dermat.*, 1893. — LEREDDE, *Contribution à l'étude histologique du mycosis fongoïde* (S. F. D., 1894, et diverses notes publiées dans les bulletins de cette société, 1895-1897). — UNNA, *Histo-pathologie der Hautkrankheiten*.

volumineux, colorables par les matières basiques; on en trouve également en dehors des cellules et presque dans l'épiderme. C'est là encore pour Unna un caractère essentiel du mycosis; ces grains sont des produits de destruction cellulaire.

Le nombre des mastzellen diminue à cette période. L'hypertrophie de l'épiderme est encore plus marquée qu'à la période initiale.

On trouve, dans les fentes élargies du corps muqueux, des éléments cellulaires qui ont les caractères de lymphocytes ou de plasmazellen. Parfois, certains points cèdent, et il se forme de véritables vésicules interépithéliales (Unna), vésicules très irrégulièrement limitées, où l'on trouve encore des plasmazellen.

A la surface, la couche granuleuse disparaît, la couche cornée s'hypertrophie et desquame irrégulièrement; on y trouve souvent des noyaux plats.

Parfois, comme l'un de nous l'a vu, on trouve à cette période, et avant la formation des tumeurs, les lésions qui appartiennent plus spécialement à celles-ci, c'est-à-dire l'infiltration confluyente, les lésions des vaisseaux, l'atrophie épidermique et diverses lésions dues à l'infection secondaire (L.).

2° *Période des tumeurs.* — Les tumeurs mycosiques sont loin d'avoir toujours une structure identique; les unes sont formées par une infiltration cellulaire abondante du derme, qui refoule l'épiderme et en amène même l'atrophie; les autres sont plus complexes: l'épiderme s'hypertrophie (acanthose secondaire d'Unna), végète, des ulcérations se forment; l'infection secondaire modifie la structure du tissu mycosique. L'œdème est souvent excessif et contribue à la formation des tumeurs; sa disparition peut être rapide, ce qui explique, dans une certaine mesure, les variations de volume de celles-ci.

Lorsque les tumeurs ne sont pas infectées par les microorganismes de la surface, l'infiltration cellulaire a, au point de vue cytologique, les mêmes caractères que dans les périodes précédentes. Cependant, les mastzellen tendent à disparaître; d'autre part, on constate la prolifération des endothéliums vasculaires (Leredde) et la dégénérescence hyaline des vaisseaux sanguins (Philippson), suivie parfois de thrombose; on peut voir des cavités remplies par un thrombus homogène, avec une couronne régulière de noyaux.

Ces vaisseaux oblitérés peuvent faire croire à des cellules géantes, mais on peut en observer qui sont d'une autre nature. Les unes, mal limitées, ont des noyaux multiples, jusqu'à vingt; Unna les compare aux chorioplaxes de la moelle osseuse. D'autres, très rares, sont identiques à celles de la tuberculose.

Parfois, l'infiltration cellulaire devient excessive et progresse en profondeur; elle peut atteindre la région des glandes sudoripares et même l'hypoderme (Leredde). On constate alors une infiltration de

cellules serrées, disposées sur un réticulum délicat que cloisonnent des travées scléreuses denses, perpendiculaires à la surface et contenant les vaisseaux.

L'épiderme est atrophié et réduit à quelques couches cellulaires; les cônes épidermiques ont presque tous disparu ainsi que les follicules et les glandes sébacées. Entre l'épiderme et l'infiltration dermique, on constate en général une zone formée de fibrilles conjonctives délicates, moins serrées, parallèles à la surface de la peau.

Il est impossible, à l'heure présente, de décrire avec précision les lésions des tumeurs mycosiques lorsqu'elles sont modifiées par l'infection superficielle. Le derme, l'épiderme contiennent alors des microcoques, des streptocoques (Unna); on constate des végétations épidermiques irrégulières. Aux éléments normaux du mycosis s'ajoutent des cellules d'origine sanguine, des polynucléaires surtout.

3° *Lésions non apparentes de la peau.* — L'un de nous a étudié l'état de la peau, saine en apparence, chez un malade qui n'avait jamais présenté d'érythrodermie et y a constaté des lésions analogues à celles qu'on peut rencontrer dans les régions cliniquement malades, et dont le détail n'a pas d'importance ici. Il est donc prouvé, dès à présent, que le mycosis se présente, au moins chez certains malades, comme une affection universelle de la peau, quoiqu'ils n'aient pas eu d'érythrodermie (L.).

Lésions des ganglions (1). — L'hypertrophie des *ganglions* est très fréquente chez les mycosiques. L'un de nous y a constaté des lésions importantes: la disparition des follicules et de la substance médullaire, une sclérose diffuse prononcée surtout à la périphérie, l'épaississement des fibres du réticulum normal et des parois capillaires, la présence de plasmazellen nombreuses à la périphérie, au niveau des voies afférentes (L.).

Bien entendu, des lésions nouvelles se développent lorsqu'il se produit des ulcérations à la surface des tumeurs.

Lésions viscérales (2). — Les lésions de la *rate*, incomplètement étudiées, peuvent être considérables. Dans un cas, l'un de nous (L.) et Weil ont constaté la sclérose de la capsule, des îlots scléreux autour des veines, la diminution du nombre des cellules dans les follicules, avec épaississement du réticulum, l'épaississement de la trame conjonctive dans la pulpe, la présence de plasmazellen dans la pulpe et les follicules. Dans un autre, ils y ont observé de graves altérations cellulaires.

Le *foie* peut être également intéressé; il est souvent augmenté de volume et en dégénérescence graisseuse. On peut y constater la sclérose de la capsule sous laquelle on trouve des foyers de plas-

(1) Voy. LEREDDE et WEIL, *Étude sur trois cas de mycosis terminés par la mort* (Arch. de méd. expér., 1898).

(2) Voy. LEREDDE et WEIL, *Ibid.*

mazellen, des lésions de cirrhose porte plus ou moins avancée, et, au niveau des espaces portes, des amas cellulaires, qui comprennent des cellules fixes, des lymphocytes, des plasmazellen, des éosinophiles. Les amas peuvent devenir plus volumineux; un réticulum s'y dessine; ils forment de véritables petits lymphadénomes (Leredde).

Dans le *rein*, on observe souvent de la sclérose diffuse, des altérations vasculaires. Dans un fait, étudié histologiquement par l'un de nous et Weil, le rein présentait à sa surface une petite tumeur, formée d'un réticulum, de cellules éosinophiles, de plasmazellen plus ou moins altérées, c'est-à-dire un lymphadénome.

Des lésions de sclérose peuvent s'observer au niveau de la *capsule surrénale*.

Lésions du sang. — Bensaude a constaté la lymphocytose, qui a été retrouvée par l'un de nous (L.) dans plusieurs cas. Le rapport du nombre des lymphocytes et des mononucléaires (c'est-à-dire des cellules lymphatiques du sang) aux autres globules blancs peut s'élever de 40 (chiffre normal) à 50 et même 60 p. 100.

DIAGNOSTIC. — Il présente dans les premières périodes les plus grandes difficultés.

Il est impossible, lorsque l'on a affaire seulement aux poussées initiales, ortiées, bulleuses, érythémateuses partielles ou eczémateuses.

C'est seulement lorsque les éruptions commencent à devenir saillantes, qu'elles s'accompagnent d'un prurit intense et d'adénopathies très volumineuses que l'on peut en venir à soupçonner qu'il s'agit d'un mycosis.

On peut aujourd'hui reconnaître plus facilement la forme érythrodermique généralisée : la persistance de la rougeur, l'épaississement du tégument, parfois son induration, les accès frénétiques de prurit, les sueurs qui les accompagnent, l'usure des ongles par le grattage, l'absence de prurigo, les adénopathies multiples sont autant de symptômes qui, réunis, ne peuvent plus laisser de place au doute; le tableau demeure caractéristique quand, aux phénomènes précédents, s'ajoute un suintement eczémateux plus ou moins prononcé.

Les tumeurs isolées peuvent être surtout confondues avec des sarcomes et particulièrement des mélano-sarcomes; comme elles, ceux-ci peuvent être prurigineux, subir une évolution rétrograde, s'accompagner d'adénopathies; l'analogie est telle alors que l'examen histologique permet seul d'arriver au diagnostic (1).

Nous avons vu que Kaposi décrit, sous le nom de *lymphodermie pernicieuse*, un type clinique dans lequel les lésions d'apparence eczémateuse s'accompagnent d'une tuméfaction avec épaississement de la peau auxquels s'ajoutent tôt ou tard des infiltrations nodulaires sous-cutanées : celles-ci s'ulcèrent partiellement : les ganglions lym-

(1) MIMEL, *Cas de sarcome simulant le mycosis* (S. F. D., 1879).

phatiques et la rate se tuméfient; il se produit concurremment de la leucémie.

Il n'est pas douteux que ces faits ne présentent de grandes analogies avec certaines formes de mycosis; en outre, nous savons (Voy. p. 902) que la lymphadénie ganglionnaire s'accompagne parfois de manifestations cutanées d'un type spécial; ainsi, chez des malades observés par l'un de nous (H.) et Laffitte (1), il n'y avait pas de tumeurs à proprement parler : il s'agissait surtout d'une tuméfaction énorme, avec participation manifeste du tissu cellulaire sous-cutané, de la partie médiane du visage; tous les ganglions lymphatiques étaient tuméfiés alors même qu'il n'y avait pas, dans leur territoire, d'altérations appréciables du tégument; la malade avait en outre du prurit, également sans que le tégument parut altéré. Au point de vue histologique, nous avons noté, en même temps que la transformation du derme en un tissu identique à celui des ganglions, l'absence des plasmazellen que l'on trouve presque constamment dans le mycosis : il semble donc que, parmi les dermatoses liées à la leucémie et à la lymphadénie, il en soit qui diffèrent, à certains égards, des manifestations mycosiques.

CONCEPTION GÉNÉRALE DE LA MALADIE. — Nous avons essayé de tracer un tableau d'ensemble du mycosis, mais il est encore nécessairement incomplet; nous ne savons s'il n'est pas destiné à l'être toujours, puisque chaque nouvelle observation nous présente des particularités nouvelles.

Quoi qu'il en soit, nous sommes dès à présent en mesure de bien connaître, dans leurs manifestations symptomatiques, plusieurs types nettement caractérisés.

Pouvons-nous déterminer quelle est la cause prochaine de cette dermatose? Son mode de développement, la genèse de ses tumeurs multiples, leur multiplication, ne laissent guère de doute relativement à sa nature infectieuse; mais, malheureusement, les recherches faites pour en découvrir le parasite sont restées infructueuses; c'est en vain que nous avons cherché à l'inoculer à un singe : de nouvelles études restent donc à faire dans cette direction.

TRAITEMENT. — On est jusqu'ici dans l'impuissance d'agir efficacement sur cet agent infectieux indéterminé : tous les parasitocides échouent et, lorsqu'il se produit une régression, il s'agit certainement, dans la grande majorité des cas, si ce n'est dans tous, d'une évolution rétrograde spontanée de ces néoplasies; cela ne veut pas dire que l'intervention du médecin ne puisse rendre de grands services : une des principales indications nous paraît être l'ablation des tumeurs lorsqu'elles ne sont pas trop nombreuses ni trop volumineuses, et surtout lorsqu'elles s'ulcèrent; nous avons vu cette opéra-

(1) HALLOPEAU et LAFFITTE, S. F. D., mars et avril 1898.

tion faire tomber presque instantanément une réaction fébrile qui durerait, sous l'influence d'une ulcération gangreneuse, depuis plusieurs semaines et persistait malgré l'usage des antipyrétiques.

D'autre part, on peut espérer, par ces ablations, empêcher le développement de tumeurs très volumineuses, car les néoplasies enlevées peuvent ne pas récidiver; le chirurgien peut donc jouer un rôle important, et jusqu'ici trop méconnu, dans la cure de cette redoutable maladie.

On prescrit souvent d'une manière banale l'iodure de potassium et l'arsenic, sans en obtenir de résultats; le prurit pourra être soulagé par des applications d'une pommade contenant 1/100^e d'essence de menthe et d'huile de bouleau; les colles médicamenteuses, réalisant l'enveloppement des parties, peuvent être utiles.

Une de nos malades (H.) a été très notablement soulagée par des injections hypodermiques de sérum artificiel.

Il est inutile d'insister sur la nécessité de soutenir les forces par des toniques et une alimentation substantielle.

PIES DES SARTES

Cette maladie, décrite par Minet, est endémique dans le Turkestan; elle ne paraît pas être contagieuse.

On la voit se transmettre par hérédité.

L'éruption peut commencer par des taches hyperpigmentées accompagnées de prurit, mais c'est loin d'être la règle: plus souvent, il survient d'emblée des taches achromiques qui, généralement, se multiplient et s'étendent progressivement au point d'envahir assez fréquemment toute la surface du corps à l'exception du visage; encore cette dernière région peut-elle être encore, en dernier lieu, intéressée; il persiste, ou non, des taches pigmentées qui tranchent sur la blancheur des plaques achromiques.

L'envahissement se fait, le plus ordinairement, d'une manière symétrique; certaines régions, telles que le dos et la partie antéro-supérieure du thorax, sont souvent lésées en premier lieu. En peu d'années, la maladie atteint son maximum d'étendue; s'agit-il d'une infection ou d'une dystrophie héréditaire? On n'a aucune donnée pour résoudre la question; cependant, sa nature endémique est en faveur de la première hypothèse.

PITYRIASIS RUBRA

Hebra a décrit sous ce nom une dermatose caractérisée, pendant toute son évolution, par une *coloration rouge très étendue ou généralisée du tégument avec desquamation furfuracée*; elle est essentiellement chronique, invétérée et presque constamment incurable.

Elle a été confondue, à tort, avec d'autres affections desquamatives

chroniques, particulièrement avec celles dans lesquelles le phénomène prédominant est une desquamation incessante en larges lambeaux.

ÉTILOGIE. — Elle est des plus obscures; on a observé la maladie chez des jeunes gens et chez des vieillards dans les conditions les plus diverses: le seul fait important, à cet égard, est la constatation, faite par Jadassohn, de tuberculose pulmonaire chez la plupart des sujets qui en sont atteints; mais cet auteur n'en conclut pas à la nature tuberculeuse de cette dermatose: on peut formuler à cet égard les hypothèses suivantes: ou bien le pityriasis rubra offre un terrain favorable au développement de la tuberculose, au même titre que toute maladie troublant profondément la nutrition générale; ou bien, la tuberculose constitue un terrain favorable au développement du pityriasis rubra, mais cette dernière interprétation est insuffisante en raison de la grande fréquence de la bacillose pulmonaire et de la grande rareté du pityriasis rubra; ou bien le pityriasis rubra est une tuberculide et se rapproche du lupus érythémateux généralisé (L.), mais, avant d'arriver à cette conclusion, il faudrait s'assurer qu'il n'y a pas eu, dans les observations de Jadassohn, simple coïncidence entre la tuberculose et le pityriasis rubra; cette maladie est d'une telle rareté qu'il est difficile d'établir à cet égard une statistique sur des bases suffisantes: pour nous, nous n'avons encore observé qu'un seul cas de pityriasis rubra, et le malade n'était pas tuberculeux (H.).

SYMPTÔMES. — On observe rarement les phases initiales de la maladie: Kaposi l'a vue intéresser, en premier lieu, les plis articulaires; au bout d'un laps de temps variable, elle se généralise, ou tout au moins s'étend à la plus grande partie de la surface tégumentaire. Le phénomène qui attire le plus l'attention est une rougeur généralement sombre, parfois violacée ou livide; concurremment, il se fait une desquamation persistante en squames minces, fines, se renouvelant incessamment; dans les régions palmaires et plantaires, l'épiderme est notablement épaissi et comme fendillé, sans qu'il y ait de suintement.

Comme phénomènes subjectifs, il faut mentionner un prurit généralement modéré et une sensation pénible de froid continu.

Il n'y a ni papules, ni vésicules, ni soulèvements pemphigoïdes.

Au bout d'un certain temps, il se produit une atrophie cutanée qui se manifeste par de l'ectropion, une difficulté d'ouvrir la bouche, une demi-flexion des doigts que l'on peut ramener momentanément dans l'extension, mais qui reprennent de suite leur attitude vicieuse lorsqu'on les abandonne à eux-mêmes; la peau s'amincit et devient brillante; dans les régions palmaires et plantaires, un amincissement de l'épiderme peut faire suite à l'épaississement initial; il en résulte une difficulté plus ou moins grande de la marche. Les ongles subissent des troubles dans leur nutrition; leur surface devient inégale, striée transversalement ou verticalement; elle se dépolit; une masse