

Quant aux complications à distance, elles réclament leur traitement à part. Les arthropathies en sont un exemple. Je ne connais pas de traitement qui s'applique simultanément à l'ensemble des accidents, et l'on soignera les jointures comme s'il n'existait point de dermatose initiale. Je dois cependant ajouter que j'ai vu un psoriasis arthropathique remarquablement amélioré dans son ensemble par un traitement dans une station sulfureuse pyrénéenne, alors que tous autres moyens avaient complètement échoué; mais je ne suis pas en mesure de généraliser cette manière de faire. Comme toutes les dermatoses, le psoriasis a ses caprices, et si l'on voulait agiter toutes les hypothèses, supposer toutes les circonstances, passer en revue chaque localisation, un gros volume ne suffirait pas.

*PSORIASIS BUCCAL.* — Nom défectueux donné par Bazin, sur une simple ressemblance avec le psoriasis ordinaire, aux lésions de la leucoplasie ou leucokératose linguale, dont il décrit les caractères symptomatiques essentiels avec une merveilleuse précision.

Voir l'article : *Langue*, t. II, p. 999.

### *PSOROSPERMOSE FOLLICULAIRE VÉGÉTANTE.*

Par J. DARIER.

#### PSOROSPERMOSE FOLLICULAIRE VÉGÉTANTE

*Définition et historique.* — Une dermatose chronique, caractérisée cliniquement par des papulo-croûtes, souvent folliculaires, à topographie régionale déterminée; anatomiquement, par un trouble spécial de la kératinisation des cellules épidermiques: telle est la *psorospermosse folliculaire végétante*.

Le nom que je lui ai attribué en 1889 est reconnu impropre aujourd'hui; on ne l'a conservé ici que parce qu'il est universellement compris. C'est à ce nom et à la théorie qu'il évoque, que la maladie, assez rare en somme, doit d'avoir attiré vivement l'attention et provoqué un nombre respectable de travaux.

Les cas observés anciennement paraissent avoir été dénommés acné sébacée croûteuse, acné cornée, folliculite ou kératose folliculaire.

L'étude clinique des deux malades qui ont fait l'objet de mon premier travail<sup>(1)</sup> a paru d'abord dans la thèse de Thibault<sup>(2)</sup>. J'ai donné ultérieurement, de ces deux cas, une description complète avec figures dans l'*Atlas*

<sup>(1)</sup> J. DARIER, De la psorospermosse folliculaire végétante. *Ann. de dermat. et de syphil.*, 25 juillet 1889.

<sup>(2)</sup> A. THIBAUT, Observations cliniques pour servir à l'histoire de la psorospermosse folliculaire végétante de Darier. *Thèse de Paris*, 8 mai 1889.

*International*<sup>(1)</sup>, dont le même numéro renferme deux autres observations<sup>(2)</sup>.

Les publications de J. White<sup>(3)</sup>, Euthyboule, Boeck, Buzzi et Miethke, Lustgarten, Schwimmer, Pawloff, Petersen, Fabry, Mourek, Jarisch, Hallopeau, Bowen, etc., ont montré combien le tableau clinique de la psorospermosse est uniforme, et établi la nature réelle des corpuscules spéciaux que j'avais signalés dans ses lésions.

*Étiologie.* — La cause immédiate de la psorospermosse folliculaire est inconnue.

Rien ne porte à supposer qu'elle puisse être contagieuse. De nombreux faits témoignent en revanche du caractère héréditaire et familial de cette maladie; tels sont ceux de J. White (père et fille), Boeck (père et 2 fils), Jacobi (mère et fils), Graham Little (2 sœurs).

Les observations accusent une légère prédominance dans le sexe masculin. Les malades appartiennent d'ordinaire à la classe moyenne ou inférieure. Souvent ils sont d'une faible intelligence.

On a rencontré la psorospermosse dans tous les pays où exercent des dermatologistes. On en a publié une vingtaine de cas en sept ans, de 1889 à 1896, et une dizaine depuis lors; quelques-uns sont discutables; en revanche, j'en connais pour ma part plusieurs qui sont restés inédits. Sans être fréquente, la maladie n'est donc pas d'une rareté excessive.

*Symptômes.* — Ils consistent exclusivement en une éruption de caractère tout à fait spécial, qui occupe symétriquement des surfaces souvent assez étendues, et cela surtout dans certaines régions de prédilection.

L'*élément éruptif typique* est une papule recouverte d'une croûte brune, ayant les dimensions d'une tête d'épingle à celles d'une petite lentille.

Si l'on examine avec soin un de ces éléments typiques isolés, on constate que la croûte, dont la coloration est brune, ou jaunâtre, ou d'un gris sale presque noir, est plus épaisse à son centre et forme une saillie parfois très notable; elle est de consistance dure et cornée, enchâssée dans une dépression infundibuliforme à bords surélevés, à laquelle elle adhère assez fortement; elle envoie dans cet entonnoir un prolongement mou et jaunâtre, d'aspect sébacé. Il est facile de reconnaître que la dépression n'est que l'orifice dilaté d'un follicule pilo-sébacé, dont le poil subsiste quelquefois. Ainsi l'élément typique est nettement folliculaire.

Le type que je viens de décrire présente deux variantes.

Tantôt l'*incrustation* l'emporte sur la *papulation*; les croûtes s'élargissent en croûtes, qui confluent même en nappes croûteuses, de configuration très

<sup>(1)</sup> J. DARIER, Deux cas de la maladie dite « psorospermosse folliculaire végétante ». *Atlas internat. des mal. rares de la peau*, fasc. VIII, août 1895.

<sup>(2)</sup> SCHWENINGER et BUZZI, Zwei Fälle von Darierscher Dermatose. *Ibid.*

<sup>(3)</sup> JAMES WHITE, Keratosis follicularis. *Journal of cut. and gen.-urin. diseases*, June 1889 and January 1890.

irrégulière, dont la surface est hérissée de petites saillies acuminées ou conoïdes. La saillie, l'élevure, est alors moins nette; si l'on parvient à détacher l'incrustation superficielle, ce qui d'ordinaire est peu facile, on découvre une surface inégale, rugueuse, humide ou saignotante sur laquelle il est presque impossible de reconnaître des entonnoirs folliculaires. Ce sont des lésions de cette variété qu'ont eues sous les yeux les auteurs qui ont nié le siège primitivement et principalement folliculaire des éléments de la psorosperme. On observe cet aspect surtout dans les régions où les follicules sont normalement peu développés, sur les flancs par exemple et sur les membres, et alors que l'éruption est confluyente dans une de ces régions. C'est sur les bords de ces nappes ou en d'autres points du corps qu'il faudra chercher les éléments typiques.

Tantôt la papulation est exagérée et la croûte peu apparente ou même absente; le caractère *folliculaire* et *végétant* est alors particulièrement mis en lumière<sup>(1)</sup>. Cette variante plutôt exceptionnelle, si l'on en juge par les cas publiés, s'observe dans les régions humides et prédisposées par elles-mêmes à végéter, telles que les aines, les aisselles, le sillon rétro-auriculaire et même, dans un cas de Schwimmer-Neisser, dans le conduit caudatif externe.

*Description topographique.* — Les régions que la psorosperme affectionne et où elle prédomine sont les suivantes : en première ligne la face, et notamment les tempes, le front, les sillons naso-géniens, les lèvres, le menton, ainsi que le cuir chevelu, les sillons rétro-auriculaires et la conque des oreilles; sur le tronc, la région pré-sternale, la gouttière inter-scapulaire, la ceinture, l'épigastre, les aisselles, les aines et la région péri-génitale; aux membres, la face externe des avant-bras et des cuisses. Le dos des mains, les régions palmaires et plantaires, ainsi que les ongles, sont altérés d'une manière qui leur est propre. Boeck a fait remarquer que plusieurs de ces régions d'élection sont aussi celles des sueurs abondantes; Hallopeau et Jarisch sont frappés du fait que la séborrhée a une distribution presque identique.

(1) La PLANCHE V reproduit cet aspect relativement rare, mais très spécial et intéressant, que peut présenter la psorosperme folliculaire végétante. On y remarque dans l'aîne, à la racine de la verge et du scrotum, des papules hémisphériques, ombiliquées ou creusées d'un cratère, qui ne sont pas sans analogie avec des éléments de *molluscum contagiosum*; le cratère est tantôt vide, tantôt obstrué par un amas de matière grisâtre, de teinte bleutée sur la planche, qui leur donne faussement l'apparence de vésicules; cette matière est solide à la surface, demi-fluide dans la profondeur, comme du sébum concrété; elle représente l'équivalent des croûtes brunes ou noires des éléments typiques. La base d'un bon nombre de papules s'est hypertrophiée ici jusqu'à constituer des tubercules, ou végétations arrondies, globuleuses et mollasses, d'un rose jaunâtre; ultérieurement ces productions ont pris, sur ce même malade, le volume de tumeurs fongueuses des dimensions du poing. A la racine de la cuisse et à la partie externe du pli de l'aîne les papules sont petites, se rapprochent de la forme typique, mais, au moment du moulage, elles étaient dépourvues de croûtes.

Il n'est pas inutile de faire remarquer que le malade sur lequel a été pris ce moulage, en 1886, est celui de l'observation II de Thibault-Darier et de Darier (*Atlas international*); il portait sur les flancs et les bras des nappes croûteuses, et sur le thorax et la face des éléments typiques.

Tome II, Pl. V



La Pratique Dermatologique

Imp. Firmin Didot et C<sup>ie</sup> Paris

Psorosperme

Masson et C<sup>ie</sup> Editeurs, Paris

Voyons quels aspects présente l'éruption sur ces divers territoires.

La face, la région pré-sternale et le dos semblent sales; on y remarque des papules isolées, de couleur rose brun, surmontées de croûtelles plus ou moins saillantes, et des placards où la peau est épaissie, rouge violacé ou brunâtre, et parsemée de points noirs ou ardoisés, qui sont des amas kératoïdes enchassés dans des orifices folliculaires dilatés. Il n'est pas rare de rencontrer concurremment des comédons séborrhéiques, qu'il importe de distinguer des papulo-croûtes de la psorospermose.

Au cuir chevelu, qui jamais n'est alopecique, on trouve des croûtes brunes, souvent confluentes par places; quand on les extirpe, on met à nu une surface irrégulière, vermoulue, dirait-on, dont les cheveux émergent en bouquets.

Aux flancs, autour de l'ombilic, sur les membres, les croûtes sont sèches, superficielles, quoique très adhérentes, souvent confluentes; sur les bords des nappes de confluence se voient des éléments typiques isolés.

Les grands plis axillaires, inguino-cruraux, inter-fessier sont parsemés de croûtes plus molles qu'elles ne sont ailleurs, surmontant des papules peu élevées ou au contraire d'éléments hypertrophiques et dépourvus de croûtes véritables. C'est dans ces régions qu'on observe les tubercules mollasses, conglomérés parfois en tumeurs fongueuses et végétantes, percés de nombreux cratères d'où suinte un liquide puriforme et d'odeur nauséabonde; la planche V peut donner une idée de l'aspect repoussant que présentent les lésions de cet ordre.

Sur le dos des mains, on a souvent noté la présence d'élevures non croûteuses, ne se distinguant en rien de verrues planes.

Les régions palmaires et plantaires sont criblées de petits points jaunâtres et translucides, résultant d'une hyperkératose ponctuée, qui déforme et dérange la série des crêtes papillaires; les surfaces en question prennent, de ce fait, une apparence très particulière.

Les ongles sont striés en long et cassants.

Les muqueuses sont intactes le plus souvent; on a cependant signalé, Fabry et Hallopeau notamment, un allongement des papilles de la langue et une hypertrophie des glandules muqueuses des lèvres.

*Évolution de la maladie.* — L'âge auquel apparaissent les premiers symptômes de la psorospermose est éminemment variable. Dans plus de la moitié des cas pourtant, c'est dans l'enfance, entre 8 et 16 ans. Personnellement, j'ai relevé des débuts à 7, 18, 27 et 55 ans. Il est souvent impossible d'obtenir des renseignements précis à cet égard, les premiers stades de l'affection étant insidieux et indolents.

Le point de départ le plus commun est à la face, aux tempes et au cuir chevelu, ou à la ceinture et aux aines. Les malades remarquent des croûtes brunes, des rugosités et une teinte crasseuse, une pigmentation diffuse qui résiste aux lavages.

Dans les cas où les lésions ont pris une grande extension, la marche a été continue, progressive et rapide pendant les premiers mois et les premières

années, plus lente dans la suite. Aux éléments papulo-croûteux isolés du début, s'en joignent de nouveaux, puis ils confluent pendant que d'autres régions sont prises.

Il se peut, ainsi que je l'ai observé, que, même au bout de trois ou quatre ans, la face, le cuir chevelu et les aines soient seuls atteints, à l'exclusion du tronc et des membres; ou bien la tête et les mains, comme dans le cas de Bowen (1).

L'éruption ne s'accompagne d'aucun trouble fonctionnel ni d'aucun symptôme subjectif, à peine d'un léger prurit au moment des sudations. L'état de la santé générale ne paraît pas modifié.

Dans les phases avancées, la peau des régions atteintes tend à s'épaissir et à prendre une teinte vineuse ou brunâtre, due à une vascularisation exagérée, à un certain degré d'infiltration et à une pigmentation diffuse.

L'apparition de végétations fongueuses dans les grands plis semble exceptionnelle. Dans notre cas, le malade n'en voulant prendre aucun soin, elles devinrent l'occasion d'abcès de l'aisselle et consécutivement d'une infection purulente mortelle.

La maladie, une fois installée, persiste indéfiniment sans rétrocéder jamais complètement.

**Anatomie pathologique.** — Les lésions de la psorospermo folliculaire sont spéciales et absolument caractéristiques.

Lors de mes premières recherches sur ce sujet, j'ai pu croire que certaines formes cellulaires que l'on trouve dans l'épiderme des papules et dans les croûtes et qui ressemblent à des coccidies, étaient en effet des *psorospermies*, des sporozoaires parasites. Les travaux ultérieurs, parmi lesquels je citerai surtout ceux de Bowen, Boeck, Buzzi, Petersen, etc., ainsi que mes examens plus récents, ont montré que cette interprétation n'était pas justifiée, et qu'il s'agit, en réalité, des produits d'une *dyskératose*, c'est-à-dire d'une kératinisation vicieuse et anormale des cellules épidermiques.

Sur la coupe d'une papulo-croûte typique (Fig. 52), on trouve l'épiderme épaissi dans son ensemble, saillant par en haut, déprimant par en bas le corps papillaire; si la papule est folliculaire, ce qui est encore plus caractéristique, l'orifice du follicule est (a) dilaté en entonnoir ou en cupule.

La croûte est formée par une couche cornée épaissie, modifiée dans sa structure (e), et qui prend de ce fait une teinte spéciale sous l'influence de la plupart des réactifs colorants. On y trouve, entremêlés aux cellules kératinisées normales et dépourvues de noyaux, des corpuscules ou *grains*, arrondis ou ovalaires, durs, contenant un noyau difficile à colorer.

La couche granuleuse sous-jacente (f) est souvent interrompue au centre de l'élément, épaisse au contraire et riche en éléidine sur les bords de la dépression.

(1) JOHN BOWEN, Un cas de kératose folliculaire (maladie de Darier). *Ann. de dermatol.*, 1898, p. 6.

Le corps muqueux de Malpighi est surtout altéré; par places, on trouve seulement, entre les cellules filamenteuses normales, une ou plusieurs cellules présentant l'aspect que j'ai désigné sous le nom de « corps ronds » (i); ailleurs cette couche est désagrégée, fissurée, creusée de lacunes (g). Cette fissuration ne m'avait pas échappé dès le début, mais on doit à Boeck et à Buzzi d'avoir

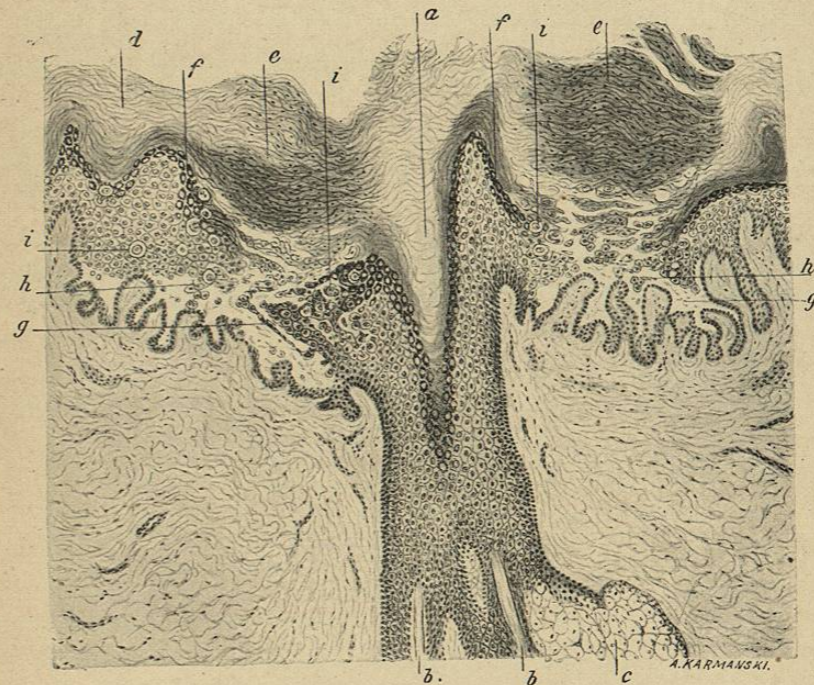


FIG. 52. — Psorospermo folliculaire. — Coupe d'une papulo-croûte typique périfolliculaire.

a, orifice du follicule pileux. — b, b, poils. — c, glande sébacée. — d, couche cornée épaissie. — e, e, couche cornée modifiée, parsemée de grains nucléés. — f, f, couche granuleuse, interrompue au niveau des foyers de dyskératose. — g, g, fissures et lacunes creusées dans le corps muqueux, contenant des filaments fibrineux et des grains flottants; au-dessous de ces lacunes on aperçoit des papilles irrégulières et multipliées, revêtues de la couche des cellules basales. — h, h, grains. — i, i, i, corps ronds.

insisté sur sa constance et son importance, tandis que Petersen la considère comme artificielle. Elle résulte de la rupture des filaments d'union des cellules malpighiennes dont les unes se transforment en grains (h) ou en corps ronds (i), pendant que d'autres se mortifient, se fondent et ne sont plus représentées que par des filaments fibrino-muqueux nageant dans la cavité formée (g).

Les cellules qu'on peut appeler *corps ronds*, et qui ont tant attiré l'attention des observateurs, ont une constitution variable (Fig. 53): tantôt elles sont seulement caractérisées par une membrane réfringente qui les entoure, tantôt leur protoplasma, granuleux ou parcouru par des stries rayonnantes, renferme une seconde membrane à quelque distance ou au contact du noyau. Ces membranes ont des réactions histochimiques analogues, sinon identiques,