

par des transitions insensibles, avec les dermites ou dermatites érythrodermiques les plus nettes, à ce point que l'on ne saurait dire où finissent les érythèmes scarlatiniformes et où commencent les dermites. En outre, quelques-unes de ces érythrodermies semblent naître de conditions autochtones ou individuelles, mais beaucoup d'entre elles se relient si étroitement à des intoxications médicamenteuses ou à des irritations externes, que leur conception nosologique est devenue assez compliquée.

Voir les articles : *Éruptions médicamenteuses*, t. II, p. 451, et *Érythème*, t. II, p. 504.

**SCARLATINOÏDES.** — Besnier attribue ce nom à des érythèmes *secondaires*, vraiment scarlatinoïdes par la rapidité de l'invasion, la réaction fébrile, l'hyperthermie, les localisations muqueuses et viscérales, les accidents graves et le mode évolutif; sauf leur desquamativité souvent hâtive, ces éruptions sont entièrement scarlatines.

Toujours consécutifs à une affection infectieuse, le plus habituellement pyrétique, ces érythèmes n'en constituent qu'une localisation à la peau, ou une complication proprement dite, selon qu'ils naissent eux-mêmes de l'élément infectieux primitif, ou qu'ils procèdent d'une autotoxémie deutéropathique, ou d'une toxémie médicamenteuse ou alimentaire.

Le puerpérisme infectieux, la septicémie chirurgicale (scarlatinoïdes traumatiques), le gonohémie, etc., sont au premier rang des états pathologiques au cours desquels on les voit survenir *sous l'action de l'un des modes divers ci-dessus indiqués*.

Voir l'article : *Érythèmes*, t. II, p. 504.

**SCLÉRÈME.** — Étym. : de Σκληρός, dur. — Syn. : de sclérodermie.

Certains auteurs, Kaposi entre autres, attribuent le seul nom de sclérodermie à la sclérose cutanée des adultes et réservent la désignation de sclérème à une affection voisine qui survient chez le nouveau-né.

Voir l'article : *Sclérodermie*.

**SCLÉRÉMIE.** — Étym. : de Σκληρός, dur.

Besnier désigne par ce nom la forme diffuse et généralisée de la sclérose cutanée des adultes.

Voir l'article : *Sclérodermie*.

**SCLÉRODACTYLIE.** — Étym. : de Σκληρός, dur, et Δάκτυλος, doigt.

Une des variétés les plus importantes de la sclérodermie progressive chronique, où le processus scléreux se localise pendant toute la durée de son évolution aux extrémités supérieures.

Voir l'article : *Sclérodermie*.

## SCLÉRODERMIE.

Par Georges THIBIERGE.

### SCLÉRODERMIE

Étym. : σκληρός, dur et δερμα, peau.

Sous le nom de sclérodermie on décrit une affection ou mieux plusieurs affections évidemment très voisines les unes des autres, mais présentant des localisations différentes, caractérisées par l'hyperplasie du tissu fibreux du derme survenant sans cause extérieure, hyperplasie tantôt limitée à un territoire restreint, tantôt très étendue ou même généralisée.

**Historique.** — Désigné en 1845 sous le nom de sclérème des adultes par Thirial<sup>(1)</sup> qui le comparait et l'opposait au sclérème des nouveau-nés, et plus tard sous le nom de sclérodermie par Gintrac<sup>(2)</sup>, cet état morbide avait été décrit, en 1817, sous le nom de sclérémie d'une façon précise par Alibert<sup>(3)</sup>, dont E. Besnier<sup>(4)</sup> a fait valoir les droits de priorité.

Depuis le travail de Thirial, la sclérodermie a été l'occasion d'un nombre considérable de recherches d'importance très variable.

Les formes localisées décrites par Addison sous le nom de keloïde et par Erasmus Wilson sous le nom de morphée, la forme progressive à début par les extrémités signalée par Ball ont été successivement isolées, puis rapportées au groupe des sclérodermies.

L'énumération des travaux consacrés à la sclérodermie n'offrirait aucun intérêt. La bibliographie s'en trouve reproduite dans les principaux mémoires consacrés à cette dermatose, notamment dans une thèse très consciencieuse de Bouttier<sup>(5)</sup>, dans le mémoire de Lewin et Heller<sup>(6)</sup> et, pour les travaux plus récents, dans le livre de Kassirer<sup>(7)</sup>.

Les sclérodermies se présentent sous des formes cliniques très différentes, et il y aurait avantage, suivant la remarque d'E. Besnier, à adopter pour leur ensemble la dénomination générale de dermatosclérose, et à réserver le nom de sclérodermie à certaines seulement de ces formes. Malgré leurs divergences symptomatiques, ces différentes formes ont cependant des rapports intimes,

(1) THIRIAL, Du sclérème des adultes comparé à celui des enfants. *Journal de médecine*, 1847.

(2) GINTRAC, Note sur la sclérodermie. *Journal de médecine de Bordeaux*, 1847.

(3) ALIBERT, *Nosologie naturelle*, 1817, t. I, p. 494.

(4) E. BESNIER, Observations pour servir à l'histoire des dermatoscléroses. *Ann. de dermat.*, 1880, p. 82.

(5) E. BOUTTIER, De la sclérodermie. *Thèse de doctorat*. Paris, 1886.

(6) LEWIN et HELLER, *Die Sclerodermie, eine monographische Studie*. Berlin, 1895.

(7) R. KASSIRER, *Die vasomotrisch-trophischen Neurosen*. Berlin, 1901.

et il n'est pas, jusqu'ici, possible de les distinguer sous les rapports de l'étiologie, de la pathogénie et de l'anatomie pathologique.

C'est donc seulement pour ce qui concerne la description symptomatique que nous adopterons la division en

- Sclérodémie généralisée;
- Sclérodémie progressive;
- Sclérodémie localisée : en plaques, en bandes.

**Symptômes.** — SCLÉRODERMIE GÉNÉRALISÉE. — La sclérodémie généralisée constitue, parmi les différentes formes de dermatosclérose, un type très particulier, auquel E. Besnier a proposé de réserver le nom de scléremie créé par Chaussier.

Son début peut être brusque, aigu, ou lent.

Dans le premier cas, la maladie ne s'annonce ordinairement par aucun prodrome : à la suite d'un refroidissement ou du séjour prolongé dans un endroit humide, souvent aussi sans cause appréciable, le malade éprouve une gêne dans les mouvements, le plus souvent une raideur de la nuque, il ressent un certain degré de dyspnée due à l'immobilisation de son thorax, et il s'aperçoit que sa peau est dure, épaisse; la gêne des mouvements s'étend plus ou moins rapidement à la totalité du corps en même temps que l'épaississement et l'induration envahissent toute l'étendue du tégument, qui prend une teinte pâle, blafarde, comme cireuse; chez certains sujets, la lésion cutanée s'établit avec une rapidité telle qu'elle rappelle, par sa marche comme par son aspect, l'œdème des albuminuriques.

Le début de la sclérodémie peut se faire lentement, progressivement; il est alors habituellement précédé de prodromes; un état fébrile plus ou moins prononcé et souvent irrégulier, des douleurs névralgiques de siège varié et principalement intercostales ou faciales, des douleurs articulaires pouvant dans certains cas rappeler de très près celles de la polyarthrite rhumatismale aiguë, mais revêtant le plus souvent une intensité moindre et se traduisant plutôt par de la raideur, parfois des sensations plus ou moins généralisées de prurit, de cuisson, de fourmillements au niveau des téguments, tels sont les plus habituels de ces prodromes qui peuvent se prolonger pendant plusieurs semaines avant que n'apparaissent les troubles cutanés. Parfois les lésions tégumentaires propres à la sclérodémie sont précédées de troubles divers de la vascularisation du tégument et de ses sécrétions : suppression de la sécrétion sudorale, parfois hyperhidrose, plus souvent érythèmes passagers ou crises fugaces d'anémie cutanée avec sensations analogues à celles de la syncope locale, ou encore crises d'asphyxie des extrémités.

Après ces prodromes, la sclérodémie généralisée passe ordinairement par une période œdémateuse, passagère dans quelques cas, prolongée et nette chez le plus grand nombre des malades.

A cette période, l'épaisseur des téguments est plus ou moins augmentée, la tuméfaction est quelquefois assez prononcée pour amener une déformation

des parties atteintes analogue à celle qu'on voit dans les œdèmes d'origine cardiaque ou rénale; en outre, leur consistance est accrue, elle peut être comparée à celle du cuir de bœuf, du jambon fumé; chez certains malades elle est véritablement ligneuse; si grande que soit l'analogie extérieure avec l'œdème, le tégument ne se laisse que difficilement déprimer par la pression du doigt et il est très rare qu'on puisse y produire un godet, même par une pression longtemps prolongée. Ajoutons à ces caractères que le tégument est adhérent aux parties sous-jacentes, muscles ou os, avec lesquelles il fait presque corps, de sorte qu'il est difficile d'y produire des plis.

De ces modifications du tégument résultent des déformations variables suivant les régions.

L'aspect du visage est particulièrement frappant : ses plis ont disparu, les émotions ne provoquent aucun mouvement, aucun changement dans la physionomie, le front ne peut se plisser, il est uni et lisse, les paupières ne s'ouvrent qu'incomplètement, le nez est augmenté de volume, les narines sont épaissies, les joues lisses et comme rebondies, les lèvres épaissies ont perdu de leur mobilité et la mastication en est gênée, les oreilles sont également épaissies, leurs plis exagérés.

Au cou, la tuméfaction occupe surtout le voisinage de l'angle de la mâchoire; elle est rarement étendue à toute la circonférence du cou, et se limite habituellement aux parties latérales et à la nuque; lorsqu'elle occupe la partie antérieure, elle peut gêner les mouvements verticaux du larynx et provoquer des troubles respiratoires.

Au thorax, la peau épaissie ne se déprime plus au niveau des espaces intercostaux, elle passe directement d'une côte à l'autre; son induration empêche l'extension des diamètres thoraciques et détermine des troubles respiratoires parfois intenses et graves. Chez les femmes, les seins deviennent coniques, analogues à des seins de statue, le mamelon s'enfonce parfois.

Aux membres, l'induration est plus prononcée du côté de l'extension que du côté de la flexion; aux membres supérieurs, elle est surtout accusée sur leur face postéro-externe; elle gêne les mouvements et immobilise le membre dans la position qui met le moins en tension les téguments indurés, mais l'immobilisation est moins prononcée qu'elle ne sera à la période atrophique. Les extrémités des membres sont rarement atteintes dans la sclérodémie généralisée.

En fait, donc, la sclérodémie est rarement généralisée au sens strict du mot : elle peut même, tout en conservant l'aspect que l'on observe dans la sclérodémie généralisée, se limiter à des régions plus ou moins circonscrites. Ces sclérodémies partielles ont pour caractères d'être symétriquement disposées et de ne jamais offrir sur leurs bords de limite brusque; l'induration et l'infiltration diminuent progressivement et les parties malades se confondent peu à peu avec les téguments normaux.

A la période œdémateuse, la peau sclérodémique offre, dans presque toute son étendue, une coloration pâle, d'un blanc jaunâtre rappelant l'aspect de la cire vieillie; par places, elle prend un ton grisâtre, sale; elle peut, de plus,

présenter, en certaines régions, une pigmentation brune ou noirâtre plus prononcée, que nous retrouverons plus accusée encore à la période atrophique. Cette pigmentation, qui a été à tort désignée parfois sous le nom de vitiligo et qui diffère du vitiligo par l'absence d'achromie simultanée, varie d'intensité suivant les cas et suivant les régions : elle est habituellement plus accusée au niveau de la ceinture et de l'abdomen, peu prononcée à la face, et se présente sous la forme de plaques plus ou moins étendues, de configuration ordinairement irrégulière, parfois sous la forme de piqueté ou de granité; elle est ordinairement symétrique.

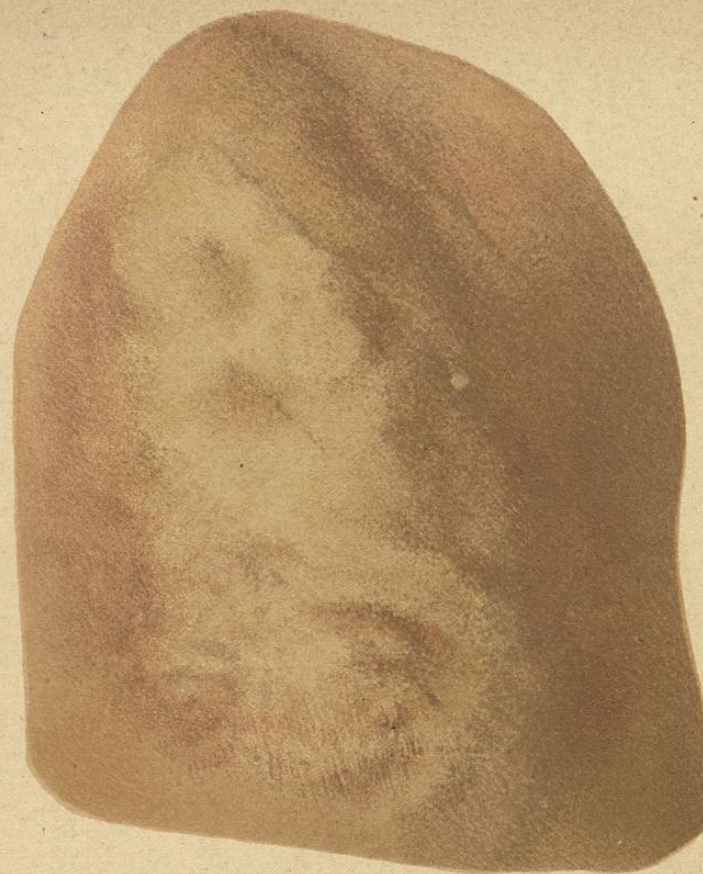
À l'infiltration qui caractérise la période œdémateuse de la sclérodémie généralisée succède la résorption de cette infiltration; le pannicule adipeux, le tissu cellulaire sous-cutané disparaissent à peu près complètement; le derme s'atrophie, se rétracte, s'accôle presque directement aux os, la peau ne peut plus être que difficilement soulevée et plissée.

Des déformations, très différentes de celles que produit l'infiltration dermo-hypodermique du stade précédent, résultent de ce processus et donnent à l'ensemble symptomatique une caractéristique qu'il nous faut encore décrire dans les diverses régions.

Les principales de ces déformations occupent le visage et y constituent ce qu'on désigne sous le nom de « facies sclérodémique ». La peau, accolée sur le squelette, en reproduit toute la configuration. Le front est lisse, luisant, les rides en ont presque complètement disparu. Les paupières, rétractées et dures, ne peuvent plus arriver au contact l'une de l'autre; elles laissent, entre elles, même pendant le sommeil, un intervalle plus ou moins large. Le nez est aminci, allongé; la peau étroitement plaquée contre les cartilages, décolorée et luisante, rappelle l'aspect que produit la cicatrisation de certains lupus sans destruction du squelette cartilagineux. Aux pommettes, les os se dessinent nettement, et les parties molles ne sont plus représentées que par d'étroites brides musculaires. Les lèvres sont amincies, rétractées, bridées, elles ne peuvent plus être amenées au contact et laissent entre elles une fente permanente, arrondie ou allongée, rappelant l'ouverture d'une bourse; la phonation et la préhension des aliments sont, de ce fait, singulièrement gênées. Le menton est aminci, effilé, les reliefs de la mâchoire inférieure s'y dessinent d'une façon étonnante. Le pavillon des oreilles est aminci, diminué de largeur, ses plis sont en partie effacés et il est accolé contre la paroi crânienne, à la manière du pavillon de l'oreille des lupiques guéris.

On a quelquefois noté à cette période des lésions de la muqueuse buccale, de l'atrophie de la langue ou des plaques scléreuses atrophiques sur la face interne des joues, mais elles sont plus rares que dans la sclérodémie progressive.

Au cou, les lésions occupent presque toute sa circonférence, mais prédominent en certains points et forment des brides généralement verticales, parfois très analogues à celles qu'on observe à la suite de la cicatrisation des brûlures; les mouvements sont gênés, mais rarement le cou est entraîné et maintenu dans une position vicieuse, analogue à celle du torticolis.



I.



II.

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

### Sclérodémie en plaques

I. Cou - Musée S<sup>t</sup> Louis N<sup>o</sup> 1908. (Sabouraud)II. Région Mammaire - Musée S<sup>t</sup> Louis N<sup>o</sup> 882 (Laillier)

Au thorax, la rétraction immobilise les côtes, entravant parfois complètement la respiration costale, la hauteur des espaces intercostaux est diminuée, les dépressions qui leur correspondent sont ordinairement peu prononcées; les seins sont aplatis, à peine marqués par une saillie piriforme qui finit par s'effacer.

Aux membres, la peau ne se rétracte pas également sur toute leur étendue et sur toute leur circonférence; il en résulte la formation de brides de longueur et d'épaisseur variables, généralement disposées dans le sens de l'axe du membre; ces brides immobilisent les articulations dans des positions variables, le plus souvent intermédiaires entre la flexion et l'extension; ces déformations sont surtout accusées aux membres supérieurs; les membres inférieurs sont en général moins atteints et, lorsqu'ils sont immobilisés, sont ordinairement maintenus dans l'extension. Les mouvements communiqués aux parties immobilisées par la rétraction des téguments sont douloureux; les mouvements forcés peuvent même provoquer la rupture du tégument, au niveau ou au voisinage des brides fibreuses, et la production d'ulcérations profondes et persistantes.

A la période d'atrophie, la peau sclérodermique présente, en outre de sa rétraction, des altérations dont quelques-unes avaient déjà leurs analogues à la période œdémateuse : l'épiderme est brillant, lisse et uni, les plis normaux ont disparu; par places on constate une pigmentation, plus prononcée qu'à la période précédente, disposée sous forme de plaques d'étendue variable, ou de taches donnant à la peau un aspect tigré; cette pigmentation qui, en certains cas, peut être assez étendue pour rappeler la maladie d'Addison, a des sièges de prédilection, qui sont le visage, le côté de l'extension des membres et en particulier la partie antérieure de la jambe.

En outre, des ulcérations peuvent se développer sur les téguments sclérodermiques, résultant à la fois de leur distension, des pressions extérieures, de la diminution de résistance de la peau scléreuse aux influences qui peuvent agir sur elles, aux agents microbiens en particulier, enfin sans doute aussi d'une influence trophique du système nerveux; ces ulcérations occupent généralement les téguments qui recouvrent des saillies osseuses : grand trochanter, parties latérales du genou, malléoles, olécrane, parties latérales du poignet; parfois précédées d'un érythème plus ou moins persistant ou de la formation de bulles, ou succédant directement à une eschare, elles sont généralement superficielles et larges, à fond rouge et peu bourgeonnant, parfois très douloureuses; leur réparation est lente et difficile en raison même de l'état de nutrition très défectueuse de la peau sclérodermique.

Les tissus sous-jacents à la peau subissent le retentissement de la lésion cutanée : les muscles sont atrophiés, en proportion de la compression que leur font subir les téguments rétractés et de l'immobilité que ceux-ci imposent aux régions atteintes, les os eux-mêmes peuvent éprouver le contre-coup de la sclérose cutanée et s'atrophier, surtout chez les sujets jeunes.

L'état général est toujours compromis dans la sclérodermie : l'immobilisa-

tion forcée, la gêne mécanique de la respiration et de la circulation, l'insuffisance des excréctions cutanées entraînent des troubles divers; il faut y ajouter le développement dans les viscères de lésions analogues à celles qui se produisent sur les téguments.

Les sujets atteints de sclérodémie éprouvent, par suite, des troubles graves de la nutrition; ils s'affaiblissent, maigrissent, ont de la diarrhée et des troubles digestifs, des phénomènes d'asthénie du système nerveux et finissent par succomber dans le marasme ou offrent une proie facile aux infections, comme la pneumonie ou la tuberculose.

Les localisations viscérales du processus sclérogène portent surtout sur les reins et sur l'appareil circulatoire, dont les fonctions sont déjà entravées par l'insuffisance de la circulation cutanée, par la difficulté mécanique de l'hématose. Aussi est-il fréquent de voir les sclérodémiques succomber soit à l'urémie, soit à des lésions cardiaques, portant principalement sur le péricarde ou sur la valvule mitrale, soit encore à des troubles produits par l'artériosclérose.

**SCLÉRODERMIE PROGRESSIVE.** — Elle débute par les extrémités, surtout par l'extrémité des membres supérieurs, et envahit progressivement, et en général symétriquement, les segments supérieurs des membres, puis la face, et arrive à se généraliser à peu près aussi complètement que la forme précédente.

Dans le plus grand nombre des cas, elle se présente à son début sous la forme du syndrome de Raynaud, de l'asphyxie locale des extrémités, et la transition s'établit d'une façon lente et presque insensible entre les troubles vaso-moteurs simplement fonctionnels en apparence qui constituent le syndrome de Raynaud et la sclérose dermique progressive, mutilante et incurable.

Anémie ou cyanose avec algidité, occupant un ou plusieurs doigts, souvent localisée à une seule des extrémités supérieures, parfois alternant d'un côté à l'autre, survenant par accès de durée variable, telle est la première manifestation de la sclérodémie progressive; à cette époque, rien ne permet de la différencier de la maladie de Raynaud, rien ne peut faire préjuger qu'il s'établira à plus ou moins brève échéance des lésions permanentes et des troubles trophiques graves.

Cependant, comme dans les formes graves du syndrome de Raynaud, les crises anémiques ou asphyxiques se succèdent rapidement les unes aux autres, la peau reste en permanence violacée et algide, les ongles sont constamment bleuâtres, les doigts sont tuméfiés et restent tuméfiés dans l'intervalle des accès, puis des ulcérations se produisent, soit à la pulpe des doigts, soit au pourtour des ongles, précédées ou non de la formation de bulles; ces ulcérations persistent malgré tous les traitements, parfois creusent profondément et, lorsqu'elles se réparent, laissent après elles une cicatrice déprimée. En même temps que se produisent ces ulcérations, l'extrémité des doigts se déforme, augmente de volume quelquefois, plus souvent s'amincit et s'effile, mais surtout, et c'est par ce symptôme que se caractérise pour la première

fois la sclérodémie, les téguments d'un ou de plusieurs doigts s'indurent, s'appliquent étroitement contre les os des phalanges, et il devient impossible de les plisser: le doigt forme une masse résistante, fibreuse, ligneuse.

Dès lors, asphyxie symétrique et sclérodémie vont continuer d'évoluer parallèlement pendant un certain temps et, dans leur marche progressive, vont envahir successivement tous les doigts, atteindre avec une symétrie absolue ou relative les deux mains.

Les doigts, généralement amincis à leur extrémité, ne cessent de présenter, les uns ou les autres, souvent plusieurs simultanément, des ulcérations occupant leur extrémité. Ces ulcérations peuvent pénétrer en profondeur, atteindre jusqu'à l'os, qui est dénudé dans une étendue variable et se présente sous la forme d'un séquestre noirâtre; des ulcérations analogues peuvent se développer aux différents points de la continuité des doigts, entraîner parfois la chute d'un segment plus ou moins considérable de ceux-ci, et ne plus laisser à la place des doigts que des moignons de longueur variable.

Ces ulcérations peuvent néanmoins se cicatriser; mais, par suite de la rétraction des tissus, les cicatrices exagèrent encore les déformations qu'ont subies les doigts.

Alors même que l'extrémité des doigts malades n'est pas détruite, elle est amincie; les phalanges sont atrophiées, les os sont le siège d'un processus de raréfaction, de résorption spontanée et progressive qui réduit la longueur des dernières phalanges, peut même faire disparaître une partie plus ou moins considérable des deuxième et troisième phalanges; la peau qui les recouvre s'amincit parfois.

Les ongles subissent des déformations en rapport avec les altérations des téguments; intéressée directement par les ulcérations, ou atrophiée comme les téguments de la troisième phalange, la matrice unguéale ne produit plus qu'un ongle incomplet, déformé, souvent fortement incurvé, d'autres fois un rudiment d'ongle, une sorte de corne informe, dure, épaisse et étroite, comparable à l'ongle des doigts des oiseaux, adhérant par une base très réduite.

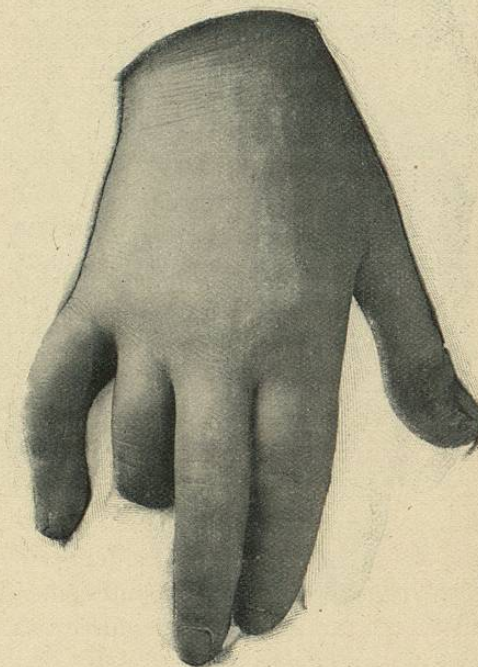


FIG. 65. — Sclérodactylie. (Moulage n° 1195 du musée de l'hôpital Saint-Louis.)