

L'ongle peut même être complètement détruit par une ulcération et le doigt se termine par une cicatrice arrondie, un moignon effilé et plus ou moins cylindrique.

Les téguments des doigts, dans toute leur étendue, sont épaissis, durs, transformés en une masse de consistance ligneuse à laquelle on ne peut faire de plis et dans laquelle la palpation ne peut distinguer les parties constituantes; parfois, sur une de leurs faces, on distingue une bande scléreuse plus saillante et plus dure, formant une bride analogue à une cicatrice. Parfois, les

phalanges sont pliées les unes sur les autres, infléchies plus ou moins profondément vers la paume de la main.

Avec les progrès de la maladie, tous les doigts sont ainsi atteints; c'est dire que le malade est devenu un infirme, incapable de se servir de ses mains.

Ces lésions ne vont pas sans provoquer des douleurs, soit au moment des crises d'asphyxie, soit au niveau des ulcérations, soit au moment où les lésions scléreuses des téguments s'étendent et progressent; ces douleurs sont ravivées par les tentatives faites pour communiquer des mouvements aux doigts malades, pour les redresser; elles se produisent aussi spontanément et en dehors des



FIG. 64. — Sclérodactylie. — Mutilation des extrémités digitales. (Moulage n° 580 du musée de l'hôpital Saint-Louis.)

causes d'exacerbation que je viens de signaler. Elles rappellent parfois alors celles du rhumatisme chronique des doigts.

Tel est le mode habituel du début de la sclérodémie progressive: les lésions et les symptômes tiennent, on le voit, le milieu entre la maladie de Raynaud et la sclérodémie diffuse, ou plutôt sont une combinaison des deux états pathologiques; elles offrent de plus une grande analogie avec d'autres lésions occupant les doigts, avec certaines formes de lèpre mutilante des extrémités, avec la maladie de Morvan et la syringomyélie: c'est un privilège des extrémités des membres d'imprimer à toutes les lésions d'ordre trophique qui les atteignent une caractéristique particulière, d'en uniformiser la symptomatologie.

En raison de sa localisation sur les doigts, la sclérodémie progressive a

reçu le nom de *sclérodactylie*; cette expression a fait fortune et a été adoptée par presque tous les pathologistes; elle ne doit cependant pas faire croire qu'elle désigne une forme de sclérodémie exclusivement limitée aux doigts. La sclérodactylie est, en réalité, une localisation initiale, mais exclusivement transitoire, d'un état pathologique susceptible de s'étendre à la presque totalité du tégument.

La preuve en est que, même à la période où elle mérite encore ce nom, elle intéresse sans beaucoup tarder la main et l'avant-bras, s'y traduisant parfois encore par une cyanose plus ou moins persistante, mais plus souvent par l'épaississement et l'induration du tégument sclérosé; plus tard, l'infiltration du tégument se résorbe, la peau reste scléreuse, dure, résistante, mais atrophiée, et s'applique étroitement contre les os. Peu à peu les lésions s'étendent à la totalité, ou au moins à une grande étendue des membres supérieurs.

La sclérodémie progressive peut débiter, quoique d'une façon exceptionnelle, par les membres inférieurs; plus souvent elle les envahit après les membres supérieurs et suivant un type quelque peu différent; elle s'y traduit en effet par des phénomènes sclérodermiques sans accompagnement de troubles comparables au syndrome de Raynaud ou seulement avec un léger degré de cyanose.

Parfois elle débute par l'extrémité céphalique, avec des phénomènes d'asphyxie du nez ou des oreilles; mais ces phénomènes ne dépassent pas un degré assez léger, il ne se produit pas d'ulcérations; la sclérodémie s'établit lentement et progressivement sur le nez et les oreilles, puis sur le reste de la face. Elle arrive, au bout d'un temps variable, à constituer les lésions que nous avons décrites au visage à propos de la sclérodémie généralisée et qui se traduisent par le facies sclérodermique. Dans ces formes à début céphalique, les mains sont généralement peu atteintes, ou du moins ne présentent pas aussi nettement que dans les cas à début sclérodactylique le type mixte sclérodermique et asphyxique: la sclérodémie s'y établit seule, sans production d'ulcérations et de troubles trophiques des ongles et des os.

Plus souvent, la sclérodémie progressive atteint la face, après avoir provoqué des lésions déjà graves des mains.

C'est dans la sclérodémie progressive que les lésions de la muqueuse buccale peuvent atteindre leur maximum d'intensité. Chauffard (1) y a signalé l'atrophie d'une moitié de la langue.

Le tronc peut, dans cette forme encore, être le siège de lésions sclérodermiques très nettes; en général cependant, la marche de l'affection est lente, les phénomènes cachectiques et la mort surviennent avant que les téguments du thorax soient atteints.

La peau est, au moins aussi fréquemment que dans la sclérodémie généralisée, le siège de pigmentations anormales de types variés, tantôt localisées, sous forme de taches d'étendue variable, tantôt diffuses et rappelant l'aspect

(1) CHAUFFARD, Sclérodémie avec hémiatrophie linguale ayant débuté par le syndrome de la maladie de Raynaud. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 28 juin 1895, p. 516.

de la maladie d'Addison. On peut observer des pigmentations très développées du visage, alors que les lésions d'asphyxie des extrémités et de sclérodactylie sont à peine accusées.

Parfois aussi on observe, en certaines régions, des dilatations vasculaires portant sur les plus petits vaisseaux cutanés et constituant des télangiectasies très limitées; ces altérations peuvent s'observer aux extrémités des doigts, sur le pourtour des ongles, sur le visage, etc.

Les lésions de la sclérodémie progressive ne se limitent pas aux téguments. On observe assez fréquemment l'atrophie des os, la disparition des phalanges par résorption spontanée. Nous devons en outre décrire les atrophies musculaires qu'on y observe.

Dans toutes les formes de sclérodémie, les muscles sous-jacents aux lésions scléreuses sont intéressés, envahis ou englobés par la sclérose cutanée qui se propage dans le tissu musculaire, se substitue à lui, et laisse, lorsqu'elle vient elle-même à se rétracter, une atrophie plus ou moins considérable du tissu musculaire. La sclérodémie progressive peut intéresser les muscles par ce mécanisme, par la voie de propagation de voisinage; mais en plus, ce que ne font pas les autres sclérodémies, elle s'accompagne de lésions musculaires à distance et indépendamment de toute altération cutanée sus-jacente; on observe, en différents muscles, principalement dans le biceps brachial, dans le deltoïde, les adducteurs de la cuisse, des scléroses plus ou moins développées, déterminant de fausses ankyloses ou limitant les mouvements des articulations; on observe même, dans quelques muscles, de véritables atrophies sans sclérose apparente (1).

SCLÉRODERMIES LOCALISÉES. — Contrairement à la forme précédente qui, débutant à la vérité par des lésions localisées, envahit constamment des territoires de plus en plus étendus sans s'asservir à une délimitation précise, les sclérodémies localisées se limitent à une zone cutanée, de configuration presque toujours systématique, et, après avoir passé par une phase prolongée d'accroissement périphérique, s'immobilisent sur la surface atteinte; elles peuvent se réduire à un foyer unique, d'étendue variable, ou constituer des foyers multiples, occupant tous une même région de la surface cutanée ou disséminés en des régions diverses; mais, quels que soient le nombre et les dimensions de ces foyers, ils conservent leur autonomie ou, s'ils confluent par places, ils ne tendent jamais à occuper uniformément des segments complets du corps, à s'étendre progressivement à sa totalité.

Les sclérodémies localisées peuvent affecter des aspects cliniques différents. Elles peuvent revêtir la disposition en plaques ou en bandes. Bien que l'autonomie de ces deux formes cliniques ne me paraisse pas absolument démontrée, je conserverai la distinction, acceptée par la plupart des auteurs, en sclérodémie en plaques et sclérodémie en bandes.

(1) G. THIBERGE, Contribution à l'étude des lésions musculaires dans la sclérodémie, *Revue de médecine*, 1890, p. 291.

La *sclérodémie en plaques* a été décrite par les auteurs anglais sous le nom de *morpée*, désignation commode, employée par abréviation et qui mérite d'être conservée pour ce motif.

Les plaques de *morpée* sont parfois précédées de troubles vaso-moteurs, se traduisant par le développement de taches rouges ou violacées, persistantes, avec légère desquamation, quelquefois léger prurit; le plus souvent, elles s'établissent lentement, sourdement, sans phénomènes fonctionnels importants, les malades éprouvent à peine une sensation de raideur, de corps étranger plaqué à la surface de la peau; souvent ils constatent accidentellement l'existence des plaques en portant la main sur la partie atteinte ou remarquent le changement d'aspect et de coloration de la peau en la découvrant.

Une fois constituée, la plaque de *morpée* a un aspect caractéristique. La peau qui la recouvre est lisse, brillante le plus souvent, les plis épidermiques ont complètement disparu, la surface est remarquablement unie.

Sa coloration cependant est variable et varie à la fois suivant les points de la plaque, suivant les cas et suivant la période de la maladie. Au centre de la plaque, la coloration est, dans les premières périodes, blanche, d'un blanc vif, parfois véritablement porcelainique, quelquefois légèrement bleutée ou nacré. Mais, au bout d'un certain temps, cette coloration se modifie; elle se teinte de jaune, rappelle celle de la graisse de porc ou de la cire vieillie, la pigmentation anormale qui produit ce changement de coloration s'accuse de plus en plus, et s'accroît plus spécialement en certains points; on voit se produire des taches plus ou moins larges, souvent arrondies, d'un brun pâle ou foncé; parfois aussi des taches rouges plus ou moins colorées se développent sur la surface uniformément blanc jaunâtre ou brune, ou bien des traînées rouges, dues à la dilatation des capillaires, les sillonnent irrégulièrement. Lorsque la partie centrale de la plaque n'a pas une coloration uniforme, ce sont surtout les portions périphériques de celle-ci qui restent blanches.

Quelle que soit son étendue, la plaque de *morpée* est presque constamment bordée par une zone, ou mieux par une sorte d'anneau, auquel les auteurs anglais ont donné le nom de *lilac ring*, nom accepté depuis par tous les dermatologistes; le *lilac ring* est considéré avec raison comme une des principales caractéristiques de la *morpée*. La coloration est quelque peu variable: elle est parfois analogue à celle du lilas, ce qui lui a valu sa dénomination, d'autres fois plus rouge ou d'un bleu violacé. Continue et uniforme, cette coloration est constituée par la dilatation des vaisseaux capillaires qu'on peut quelquefois reconnaître à l'examen à la loupe. Elle s'efface plus ou moins complètement par la pression.

Le *lilac ring* a une largeur variable: il peut ne pas dépasser 1 ou 2 millimètres ou atteindre 5 à 6 millimètres; sa largeur varie aux différents points du pourtour de la plaque; quelquefois il est formé de deux anneaux concentriques, isolés au moins sur une partie de son étendue.

L'existence du *lilac ring* à la périphérie des plaques de *morpée* est presque constante: il peut cependant faire défaut à certaines périodes de

l'évolution de la maladie, il s'efface lorsque la plaque a cessé depuis un certain temps de s'étendre et disparaît définitivement lorsqu'elle entre en régression.

La plaque de morphée fait souvent une légère saillie au-dessus des parties adjacentes, saillie qui s'efface graduellement au niveau même du *lilac ring*. Sa partie centrale est le plus souvent à un niveau uniforme, quelquefois même plus saillante, de sorte que dans son ensemble elle représente une sorte de segment de sphère à très grand diamètre; quelquefois au contraire elle se déprime plus ou moins régulièrement et peut arriver à constituer une sorte de cupule limitée par une bordure périphérique de largeur variable.

La surface de la plaque de morphée peut s'éloigner plus encore de son aspect classique, devenir saillante, irrégulière, être formée de mamelons et de

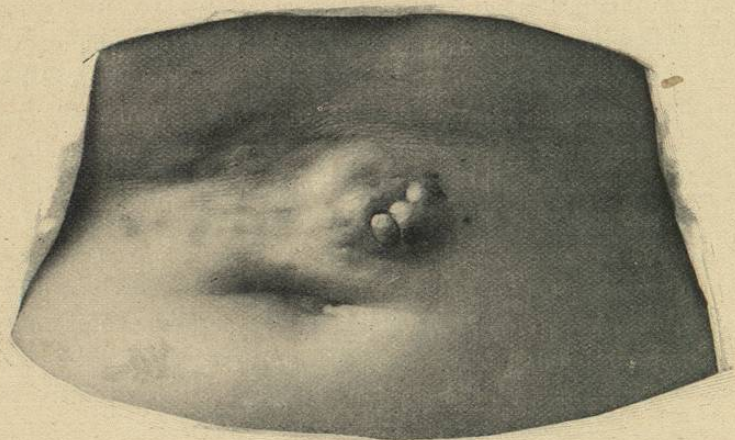


FIG. 65. — Morphée tubéreuse. — Malade de Darier. (Moulage n° 2024 du musée de l'hôpital Saint-Louis.)

tubérosités de volume variable, conglomérés de façon très variable, rappelant certaines chéloïdes cicatricielles et occupant tout ou partie de l'étendue de la plaque : c'est la *morphée tubéreuse*, variété rare.

Les plaques de morphée peuvent devenir le siège d'ulcérations : consécutives à une ischémie très accusée, elles se développent assez rapidement, ne dépassent généralement pas l'étendue d'une pièce de 20 centimes, se recouvrent de croûtes, se réparent dans l'espace de quinze à vingt jours et laissent à leur place une dépression cicatricielle dont l'aspect diffère quelque peu de la surface lisse adjacente.

Les plaques de morphée sont nettement limitées : le *lilac ring* s'arrête brusquement et fait contraste avec la peau saine adjacente.

Comme toutes les formes de sclérodémie, la plaque de morphée est caractérisée par la consistance du tégument qui est plus ou moins induré. Cette consistance peut être l'objet de comparaisons variées : elle est parfois véritablement ligneuse, le tégument ne peut être ni plissé, ni déprimé; le plus souvent elle est comparable soit à celle du carton, soit à celle du lard congelé,

parfois elle dépasse à peine celle du parchemin. Quelle qu'elle soit, elle est généralement uniforme sur toute l'étendue de la plaque.

Il est quelques cas rares de morphée dans lesquels la consistance de la peau malade ne présente pour ainsi dire pas de différence avec celle des téguments adjacents : une palpation très attentive ne révèle pas de modifications appréciables. Même si on plisse très légèrement le tégument, il semble moins épais que dans le voisinage immédiat, par suite d'un certain degré d'atrophie du tissu cellulaire sous-cutané. Ces faits, qui sont intermédiaires

entre les formes communes de la sclérodémie et l'atrophie cutanée idiopathique, diffèrent cependant de cette dernière par l'aspect de la surface cutanée, qui n'offre aucun caractère atrophique et revêt au contraire, sous le rapport de la coloration et de l'état de l'épiderme, l'aspect habituel de la morphée.

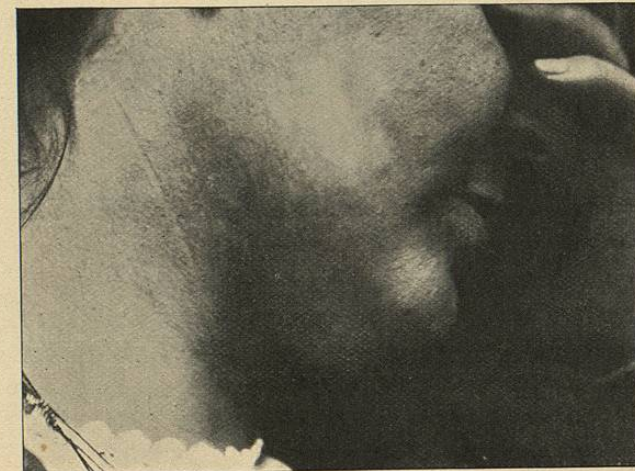


FIG. 66. — Plaque de sclérodémie de la joue à contours irréguliers. Malade de l'auteur. (Cliché de Sottas.)

La forme des plaques est très variable : ordinairement assez régulière, elle est le plus souvent ovale, quelquefois triangulaire, rarement arrondie; leurs bords sont généralement convexes, quelquefois sinueux et légèrement déchiquetés.

Leurs dimensions sont des plus variables, depuis celle d'un pois jusqu'à celle de la paume de la main et plus encore; elles diffèrent suivant les régions.

Les symptômes subjectifs provoqués par la présence d'une plaque de morphée sont, en général, peu accusés : ils se réduisent à une sensation de corps étranger appliqué sur la peau ou, lorsque la plaque occupe une région mobile comme la face, à une certaine gêne dans les mouvements; les malades n'éprouvent aucune douleur.

Localement, la sécrétion sudorale est suspendue au niveau de la plaque; les poils, s'il en existe normalement dans la région malade, tombent et ne se reproduisent plus.

Très souvent, la morphée est constituée par une plaque unique; mais il peut y avoir des plaques multiples, de dimensions très inégales, occupant soit une même région, soit des régions différentes, parfois disséminées sur diverses régions d'une seule moitié du corps, parfois encore disposées symétrique-

ment, d'autres fois distribuées sans aucun ordre et n'obéissant à aucune systématisation.

Les plaques de morphee peuvent occuper indistinctement toutes les régions du corps. Le plus souvent elles siègent sur le thorax ou sur l'abdomen, elles y ont généralement une forme ovale, à grand axe dirigé parallèlement aux espaces intercostaux, et peuvent être limitées à un côté ou déborder la ligne médiane; elles y atteignent leurs dimensions les plus considérables, et leur plus grand diamètre peut mesurer jusqu'à 20 centimètres.

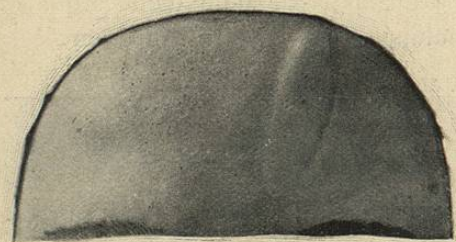


FIG. 67. — Sclérodémie du front.
(Moulage n° 817 du musée de l'hôpital Saint-Louis.)

Sur les seins, les plaques, de forme irrégulière, intéressent les tissus sous-cutanés; elles peuvent constituer de véritables tumeurs de consistance ligneuse qui ont

été prises parfois pour des tumeurs malignes.

Elles occupent fréquemment le visage, où elles affectent les formes les plus variables, et où il est habituel de les voir siéger au voisinage de l'émergence des branches de la 5^e paire. Leur consistance, sur les différentes régions du visage, peut

être très dure; mais le plus souvent elle est relativement peu considérable, et la plaque se traduit surtout par l'aspect brillant et lisse de sa surface et par la coloration de l'anneau qui l'entoure.



FIG. 68. — Plaques de sclérodémie du cuir chevelu. — Malade de Jacquet.
(Cliché de Dubray.)

Au cuir chevelu, la forme des plaques est variable, triangulaire, ovale, ou irrégulière et allongée, parfois avec des prolongements plus ou moins développés; les cheveux ont disparu, la surface, quelquefois irrégulière, le plus souvent déprimée et comme éburnée, rappelle celle d'une plaque de pelade, mais s'en distingue par la consistance dure du tégument, qui est adhérent au crâne.

Aux membres, les plaques de morphee sont plutôt rares; on les rencontre cependant parfois sur les membres inférieurs dont elles occupent le plus souvent les faces interne et externe.

Les muqueuses peuvent être intéressées par la morphee: sur les lèvres, sur la langue ou sur d'autres points de la muqueuse buccale, on voit des plaques, de forme généralement allongée et irrégulière, saillantes ou légèrement déprimées, dont la coloration blanche plus ou moins accusée et la consistance ferme tranchent sur la rougeur et la souplesse des parties adjacentes.

Les plaques de morphee apparaissent insidieusement, s'étendent lentement et progressivement, en même temps que parfois elles augmentent de nombre, puis elles restent stationnaires pendant des mois, parfois des années; leur coloration subit cependant des modifications que nous avons notées précédemment. Il est fréquent de voir, au bout d'un temps variable, mais toujours fort

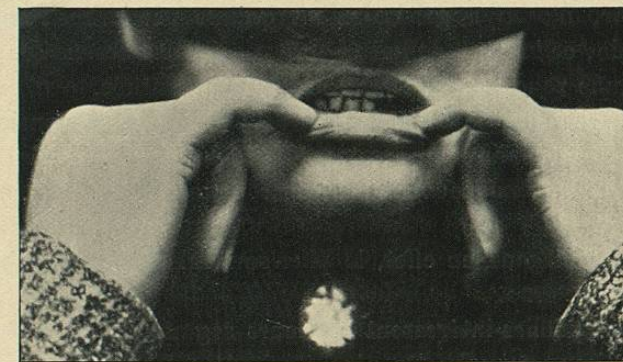


FIG. 69. — Sclérodémie en plaque du bord libre de la lèvre inférieure, chez une femme atteinte de sclérodémie en plaques du visage. (Même malade que celle de la figure 63.)

long, soit spontanément, soit sous l'influence du traitement, le tissu qui constitue la plaque elle-même se modifier, perdre sa consistance dure, diminuer d'épaisseur, finalement se résorber; la bordure rosée (*lilac ring*) ayant disparu lorsque ces phénomènes de résorption se produisent, le siège de la plaque est cependant encore marqué par une teinte jaunâtre ou brunâtre, quelquefois grisâtre, du tégument qui n'est que très lentement remplacée par la coloration normale de la peau; l'épiderme y demeure aminci, à peine plissé, quelquefois brillant, d'autres fois terne et en imminence de desquamation, le derme lui-même reste aminci; lorsqu'on le plisse, on constate qu'il a perdu notablement de son épaisseur et que le tissu cellulaire sous-cutané a disparu; la plaque de morphee est remplacée par une plaque d'atrophie cutanée de même forme et de dimensions sensiblement identiques.

Cette évolution régressive porte en général simultanément sur toutes les plaques dont le malade est porteur; elle peut aussi respecter certaines d'entre elles, de sorte qu'on voit coïncider sur des points différents des reliquats atrophiques et des plaques en activité.

La *sclérodémie en bandes* peut coïncider avec la sclérodémie en plaques; le plus souvent elle existe seule.

Elle est plus rare que la forme précédente.