

Les bandes sclérodermiques forment, au-dessus des téguments adjacents, un relief plus ou moins prononcé, atteignant quelquefois 5 à 4 millimètres; ce relief est parfois régulier et uniforme, souvent irrégulier, la bande présentant une épaisseur variable suivant les différents points de son étendue et étant même parcourue en certains points de son trajet par des tractus saillants plus ou moins longs.

La coloration des parties malades est parfois blanche, nacrée, d'autres fois d'un blanc jaunâtre, grisâtre ou brunâtre, assez uniforme; l'épiderme y est rarement brillant comme dans la sclérodermie en plaques.

Les bords peuvent être marqués par une zone de coloration violacée, ou rosée analogue au *lilac ring*; mais cette bordure est rare et, alors même qu'elle existe, n'occupe généralement qu'une partie restreinte du contour de la bande; celle-ci est délimitée par sa saillie au-dessus des parties adjacentes ou par une zone brunâtre plus ou moins accentuée.

Les bandes de sclérodermie atteignent des dimensions très variables; en largeur, elles ne mesurent ordinairement pas plus de 4 à 5 centimètres; en longueur, elles peuvent intéresser un segment restreint ou la totalité d'un membre.

Elles siègent, en effet, le plus souvent sur les membres et surtout à leur partie externe.

Lorsqu'elles intéressent plusieurs segments d'un membre, la rétraction de leur tissu, qui offre les plus étroites analogies avec le tissu cicatriciel, provoque souvent des déformations et détermine une attitude permanente soit en extension, soit plus souvent en flexion.

La topographie des bandes sclérodermiques est des plus remarquables: elle obéit à une systématisation qui est apparente à première vue, et qui est rendue plus nette encore par la possibilité de superposer les territoires atteints dans des cas différents et par l'envahissement simultané de territoires des membres et du tronc tirant leur innervation d'une origine commune.

Cette topographie a été rapportée par la plupart des observateurs aux territoires de distribution cutanée des nerfs périphériques; il suffit de comparer les descriptions données par les auteurs ou les dessins et les photographies annexées à leurs observations avec les schémas qui figurent les zones d'innervation cutanée pour se convaincre qu'il n'y a pas concordance entre les dernières et la distribution des bandes de sclérodermie. Les observations qui ont été rapportées comme des exemples de sclérodermie en bandes occupant les territoires de distribution d'un nerf s'écartent toutes, à un degré plus ou moins prononcé, des limites de ce territoire.

L'examen d'un grand nombre d'observations de sclérodermie en bandes et l'étude d'une malade dont l'observation a été rapportée dans la thèse de mon élève Drouin (1) m'ont conduit à cette conclusion que la topographie des

(1) DROUIN, Quelques cas de sclérodermie localisée à distribution métamérique. Thèse de Paris, 1898.

bandes sclérodermiques correspond non à la distribution cutanée des nerfs périphériques, mais à la distribution cutanée des filets nerveux composant les racines spinales; c'est dire que la topographie de la sclérodermie en bandes vient à l'appui de la théorie métamérique de Brissaud, d'après laquelle un certain nombre de lésions de la peau et des muscles occupent les territoires correspondant aux zones de développement embryonnaire des parties externes du corps.

La sclérodermie en bandes s'accompagne parfois d'atrophies musculaires et même d'atrophies osseuses portant sur les tissus sous-jacents aux lésions cutanées.

Son évolution est lente; une fois constituée, elle persiste en général indéfiniment sans tendance à la régression et à la guérison; dans quelques cas rares, elle peut néanmoins guérir en laissant après elle une atrophie dermo-hypodermique plus ou moins accusée.

Marche et terminaisons. — Les sclérodermies en plaques peuvent, soit spontanément, soit sous l'influence d'un traitement approprié, se résorber et disparaître sans laisser de traces, ou être remplacées par des plaques atrophiques plus ou moins accusées. Elles ne provoquent, alors même qu'elles n'ont pas cette évolution favorable, aucun retentissement sur la santé générale; tout au plus peuvent-elles, lorsqu'elles sont étendues et occupent le thorax ou l'abdomen, apporter quelque trouble dans les fonctions des organes sous-jacents.

La sclérodermie généralisée d'emblée peut également tendre à la résolution et se terminer par la guérison totale sans reliquat d'aucune sorte. Cette terminaison a d'autant plus de chances de se produire qu'elle se généralise plus rapidement et revêt plus nettement le type œdémateux; elle peut s'observer même dans les cas où elle a abouti à la sclérose vraie et totale du tégument.

Cependant, la sclérodermie généralisée d'emblée comporte un pronostic beaucoup plus grave que les formes localisées. Elle peut en effet se terminer par la mort. En raison du trouble qu'elle apporte mécaniquement aux fonctions des divers organes, principalement à celles du cœur et du poumon, elle peut déterminer la mort par asphyxie, ou par asystolie, ou favoriser l'éclosion d'infections broncho-pulmonaires, aiguës ou chroniques, tuberculeuses ou autres.

Par suite de la gêne qu'elle apporte aux fonctions digestives, de l'insuffisance de l'hématopoïèse ou encore en raison des douleurs qu'elle cause, des ulcérations qu'elle provoque sur le tégument, des suppurations qui s'y produisent, elle peut entraîner l'apparition plus ou moins précoce de phénomènes cachectiques.

Souvent aussi des troubles viscéraux, concomitants ou ayant pour origine des lésions généralisées de l'appareil vasculaire, sont la cause de la mort: des lésions cardiaques, des altérations du rein, plus rarement du foie,

emportent fréquemment les malades atteints de sclérodémie généralisée d'emblée.

La sclérodémie progressive, quel que soit son siège initial, peut être considérée comme incurable; elle ne présente de temps d'arrêt dans son évolution que pour la reprendre plus ou moins rapidement et aboutit fatalement, après une durée de plusieurs années, à la mort, laquelle est produite par un des multiples mécanismes que nous avons indiqués à propos de la sclérodémie généralisée d'emblée.

Diagnostic. — La sclérodémie généralisée ne prête guère à la confusion. Tout au plus, pourrait-on, en raison de la tuméfaction des téguments, la prendre à son début pour un œdème d'origine cardiaque ou rénale; elle en diffère par sa consistance plus ferme, par sa généralisation plus complète, par son développement à peu près identique sur les diverses régions.

Le myxœdème, dont elle se rapproche par ces caractères, en diffère par la bouffissure spéciale du visage qui est arrondi, lunaire suivant la comparaison classique, par la coloration jaune cirreuse spéciale du tégument, par la rougeur des pommettes, enfin par son évolution plus lente et par les troubles intellectuels si caractéristiques qui l'accompagnent.

La sclérodactylie, facile à reconnaître lorsqu'elle est entièrement constituée à l'état de sclérose plus ou moins étendue des téguments des extrémités, débute par des phénomènes asphyxiques absolument identiques à ceux de la maladie de Raynaud; rien ne permet, à cette période, de distinguer les deux affections, ni la multiplicité des doigts atteints, ni la coloration du tégument, ni la durée et la reproduction des crises asphyxiques. Au bout d'un temps variable, le tableau morbide s'accuse dans un sens ou dans l'autre: on voit apparaître des plaques gangreneuses s'il s'agit de la maladie de Raynaud, des phlyctènes suivies d'ulcérations persistantes et la résorption des phalanges s'il s'agit de la sclérodactylie.

La syringomyélie offre d'étroites analogies avec la sclérodactylie, surtout lorsqu'elle revêt le type de maladie de Morvan: les extrémités y sont scléreuses, dures, asphyxiques parfois, il peut s'y produire des ulcérations à type perforant entraînant l'atrophie des phalanges; cependant les doigts sont plus souvent gros et boudinés qu'atrophés et effilés, il est fréquent de voir se développer des panaris évoluant sans douleur; l'exploration de la sensibilité fait reconnaître une analgésie complète, si la syringomyélie affecte le type décrit par Morvan, et dans les autres cas une anesthésie thermique avec persistance des autres modes de sensibilité.

La lèpre nerveuse peut également rappeler de très près la sclérodactylie; elle s'en distingue par les troubles de la sensibilité qui l'accompagnent constamment et qui consistent habituellement en une anesthésie absolue, par la tuméfaction des troncs nerveux, surtout appréciable au niveau du coude sur le nerf cubital, par la concomitance, sur d'autres parties du corps, de taches rouges ou pigmentées, au niveau desquelles la sensibilité fait défaut.

La pigmentation qui accompagne si souvent les formes généralisées de la sclérodémie peut être confondue avec le vitiligo, et a d'ailleurs été plus d'une fois décrite sous ce nom; elle en diffère par la configuration irrégulière des surfaces atteintes, sur lesquelles les taches pigmentaires de petites dimensions sont presque régulièrement semées, ce qui contraste avec la disposition régulière, avec les bords arrondis et la coloration uniforme des zones hyperchromiques du vitiligo; elles en diffèrent surtout par l'absence d'achromie concomitante au voisinage des régions pigmentées.

La diffusion de cette coloration, sa presque généralisation dans certains cas, a pu faire croire à l'existence de la maladie d'Addison, ou à la coexistence de cette dernière affection avec la sclérodémie généralisée. Sans vouloir nier de façon absolue cette coexistence, il faut bien reconnaître qu'il n'en a pas été publié d'exemple démonstratif. Dans les faits où elle a été invoquée, il manquait toujours les phénomènes de cachexie qui sont le cortège obligé de la mélanodermie surrénale, les pigmentations des muqueuses qui en constituent un des symptômes primordiaux, et la durée de l'affection dépassait la limite toujours courte de l'existence des addisoniens. Ces caractères peuvent permettre d'éliminer le diagnostic de la maladie d'Addison, dans les cas où la mélanodermie sclérodémique la simulerait.

Les sclérodémies localisées peuvent également être confondues avec des dermatoses très diverses.

Les cicatrices, quelle qu'en soit l'origine, peuvent être brillantes et rappeler l'aspect d'une plaque sclérodémique; elles en diffèrent par leur configuration généralement irrégulière, fréquemment par l'aspect gaufré de leur surface, par l'absence de bordure violacée et, lorsqu'elles remontent à un temps assez long, par la souplesse du tégument à leur niveau.

Les cicatrices chéloïdiennes ou hypertrophiques ont également une configuration plus irrégulière que celle des plaques sclérodémiques et variable suivant leur cause; leur surface est souvent irrégulière et inégale, elles n'ont pas de bordure violacée et leur cause est facile à retrouver par l'interrogatoire.

Les chéloïdes vraies ont des lieux d'élection habituels, une forme allongée avec des prolongements étalés à leurs extrémités, tandis que leur partie moyenne est nettement saillante; si elles sont quelquefois vascularisées à leurs extrémités, elles n'ont pas non plus de lilac ring; fréquemment elles sont le siège de douleurs spontanées. Rappelons à ce propos que la morphée avait été décrite par Addison sous le nom de chéloïde.

Le lupus érythémateux peut quelquefois rappeler la plaque sclérodémique; mais les placards lupiques, s'ils ont parfois à la période de régression un aspect cicatriciel et brillant, une coloration blanchâtre à leur partie centrale, sont limités par une bordure rouge, de coloration très différente de celle du lilac ring de la sclérodémie en plaques; au niveau de cette bordure tout au moins, on constate la présence de squames blanches, minces parfois, mais toujours fortement adhérentes, poussant par leur face profonde des prolongements dans les glandes sébacées dont on voit les orifices élargis; en outre, les

plaques lupiques s'étendent progressivement par leur périphérie et sont souvent multiples.

Certaines plaques de *lèpre nerveuse* peuvent rappeler celles de la sclérodémie lorsqu'elles sont décolorées à leur partie centrale et entourées à leur périphérie par une bordure rouge violacée ou une pigmentation brunâtre; elles en diffèrent cependant par la largeur plus considérable et l'irrégularité de cette bordure, par l'absence d'induration nette du centre et par l'anesthésie qui existe habituellement à leur niveau.

Le *lichen de Wilson* peut, dans quelques-unes de ses formes atrophiques, rappeler la sclérodémie en plaques, lorsque les lésions occupent des surfaces étendues et ont pris un aspect brillant, une coloration blanche et ont, ainsi qu'il arrive parfois, déterminé un certain degré d'infiltration du tégument; il en diffère néanmoins par l'irrégularité de ses contours, par l'aspect quadrillé de sa surface et par les dépressions punctiformes, consécutives à l'atrophie de ses éléments primitifs, qu'on y constate à un examen attentif.

On voit parfois aux jambes, presque toujours chez des sujets ayant eu antérieurement une attaque de phlegmatia alba dolens, des *périphlébites en plaques*⁽¹⁾, se traduisant par un placard allongé suivant l'axe du membre, saillant, déprimé à sa partie centrale, avec décoloration et aspect brillant du tégument, et infiltration dure et résistante; ces placards se distinguent de ceux de la sclérodémie par l'absence de lilac ring, par leur siège spécial; en outre, la palpation permet de reconnaître en différents points de leur périphérie, particulièrement au voisinage de leurs extrémités, de gros cordons arrondis, durs, reproduisant le trajet des veines; après quelques jours de repos, les plaques de périphlébite perdent leurs caractères, l'infiltration périphlébitique qui les constitue se résorbe, les veines restent seules apparentes sous la forme de cordons durs analogues à ceux qui existaient dans leur voisinage immédiat.

Les *scléroses des membres variqueux*, mélange de périphlébite, d'œdème par stase veineuse, de lymphangite avec infiltration cellulaire consécutive aux infections multiples de ces membres ne peuvent guère être confondues avec la sclérodémie; leur siège sur les jambes, principalement sur leur partie inférieure dont elles occupent toute la circonférence, l'absence de limitation précise et de lilac ring, la coexistence de varices, souvent de troubles cardiaques, l'absence de phénomènes d'asphyxie des extrémités, l'intégrité des membres supérieurs, les distinguent soit de la sclérodémie en plaques, soit de la sclérodémie progressive.

La sclérodémie limitée affecte avec l'*atrophie cutanée en plaques* des rapports tellement étroits, cette forme d'atrophodermie semble si souvent la terminaison de plaques de morphee plus ou moins nettement caractérisées, qu'il est difficile, pour ne pas dire impossible, d'établir entre les deux maladies une délimitation précise.

(1) G. THIBERGE, Sur une forme de périphlébite en plaques pouvant simuler la sclérodémie. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôpit. de Paris*, 16 octobre 1893.

Anatomie pathologique. — Les lésions des téguments portent sur le tissu conjonctif du derme; elles débutent quelquefois par l'hypoderme et s'étendent habituellement à la couche sous-papillaire et à la couche papillaire elle-même; il en résulte que le plus grand nombre des papilles sont aplaties, effacées, et que la limite du derme et de l'épiderme n'est plus marquée que par une ligne plus ou moins onduleuse.

Les lésions consistent essentiellement en une hypertrophie du tissu conjonctif, dont les faisceaux sont augmentés de volume; les faisceaux sont généralement de structure normale, quelquefois granuleux et réfringents (Darier).

Les autres éléments du derme présentent des altérations variables; les fibres élastiques sont le plus habituellement normales; les fibres musculaires peuvent être normales ou hypertrophiées.

On trouve, en outre, dans le derme, des amas de cellules, de nombre et d'abondance variables, dont la plupart entourent les vaisseaux sanguins et infiltrent leur gaine; d'autres amas cellulaires, généralement peu volumineux, peuvent exister en nombre variable au milieu des tissus sclérosés, sans relations de voisinage avec les vaisseaux ou les nerfs; ces foyers cellulaires, qui traduisent un processus inflammatoire, sont surtout abondants à la périphérie des lésions en voie d'extension.

Les vaisseaux sanguins qui parcourent les tissus sclérosés sont le siège de lésions qui ont été bien étudiées par Goldschmidt, Méry⁽¹⁾ et Marianelli⁽²⁾; ces lésions consistent en une infiltration cellulaire des diverses tuniques vasculaires, portant surtout sur la tunique externe, mais produisant aussi un bourgeonnement de la tunique interne et entraînant par suite le rétrécissement du calibre du vaisseau; au niveau des artérioles, on constate, en outre, la disparition de la lame élastique interne; ces lésions sont d'intensité variable et ne sont pas en rapport direct avec l'intensité et l'ancienneté du processus scléreux lui-même; elles peuvent même faire complètement défaut au niveau de plaques sclérodermiques très anciennes et très épaisses.

Les nerfs qui parcourent les tissus sclérodermiques ne sont le siège d'aucune lésion absolument constante et spéciale. On peut voir les gaines nerveuses s'épaissir et provoquer des lésions secondaires des tubes nerveux; mais ces lésions sont sous la dépendance directe du processus scléreux du voisinage.

L'épiderme est le siège d'altérations d'ordre secondaire; il est très souvent atrophié, surtout au niveau de la couche malpighienne qui est quelquefois le siège d'une pigmentation plus ou moins accusée; la couche cornée est quelquefois épaissie; les annexes de la peau, glandes sudoripares et sébacées, follicules pileux, sont ordinairement atrophiés et souvent complètement disparus.

Les *vaisseaux sanguins* sont très fréquemment le siège de lésions, non seulement au niveau même des gaines sclérodermiques, mais encore à une

(1) MÉRY, Anatomie pathologique et nature de la sclérodémie. *Thèse de Paris*, 1860.

(2) MARIANELLI, Contributo clinico allo studio della sclerodermia. *Giornale italiano delle malattie veneree e della pelle*, 1895.

distance plus ou moins considérable; ces lésions sont surtout prononcées et intéressantes dans la sclérodémie généralisée, dans laquelle elles peuvent cependant faire complètement défaut.

Les artères présentent les lésions de l'artérite chronique banale, à ses degrés les plus divers; ces lésions portent à la fois sur toutes les tuniques artérielles; au niveau de la tunique interne, elles se traduisent par la présence de végétations et la diminution de calibre du vaisseau; il peut y avoir des plaques d'athérome; la tunique moyenne peut être le siège d'infiltrations cellulaires plus ou moins denses; Leredde et Thomas⁽¹⁾ y ont constaté des zones de dégénérescence; c'est cependant cette tunique qui présente les altérations les moins accusées. La tunique externe renferme une infiltration cellulaire parfois très considérable et son tissu conjonctif subit une transformation scléreuse plus ou moins prononcée.

Les veines peuvent être le siège de lésions tout aussi accusées que celles des artères, d'une véritable phlébosclérose d'intensité et d'étendue variables.

Le système nerveux des sclérodémiques a été l'objet de recherches nombreuses, dont les résultats sont des plus contradictoires.

Les nerfs périphériques n'ont jamais, semble-t-il, présenté de lésions en dehors de leur trajet à travers la peau touchée par la sclérodémie.

Le système sympathique a été trouvé indemne dans les cas où il a été examiné, notamment dans celui de Leredde et Thomas.

Les centres nerveux ont été étudiés chez un certain nombre de sclérodémiques. L'intégrité de l'encéphale et du bulbe a été constamment relevée. La moelle a été trouvée saine dans la grande majorité des cas; des lésions quelque peu disparates y ont été constatées dans plusieurs autopsies: ce sont des altérations vasculaires, des scléroses fasciculaires sans localisation précise, ni constante; Jacquet et L. de Saint-Germain ont vu dans un cas de petites cavités disséminées dans la substance grise.

Arnozan a observé dans un cas de petits foyers de désintégration granuleuse dans la moelle.

Outre ces lésions, qui présentent un intérêt capital au point de vue de la pathogénie de la sclérodémie, on rencontre encore à l'autopsie des sujets atteints de cette affection des lésions scléreuses portant sur les différents tissus et les différents viscères; la sclérose musculaire, parfois très accusée, qu'on rencontre dans les muscles des membres et du tronc, dans ceux de la langue et dans le cœur, a été étudiée par Méry; il est fréquent de rencontrer des altérations analogues dans le foie, les reins, les poumons, etc.

Étiologie. — Les causes de la sclérodémie, dans ses différentes formes, sont fort mal déterminées.

On sait qu'elle est beaucoup plus fréquente chez la femme que chez

⁽¹⁾ LEREDDE et THOMAS, Sclérodémie généralisée. *Arch. de méd. expér. et d'anat. pathol.*, sept. 1898, p. 665.

l'homme; les premiers auteurs qui ont écrit sur cette affection avaient même été frappés de ce fait, que tous les cas qu'ils observaient se développaient chez la femme; l'ensemble des faits connus donne environ 2 cas chez la femme contre 1 chez l'homme; la statistique de Bouttier comprend en effet 186 femmes contre 82 hommes.

Elle débute le plus souvent à un âge peu avancé, de vingt à trente ans, puis de trente à quarante ans; il n'est cependant pas rare de la rencontrer chez des sujets plus jeunes, voire même chez des enfants; plus exceptionnellement on la voit apparaître chez des sujets âgés; Bouttier cite un cas où elle se montra à l'âge de soixante-seize ans.

Les causes les plus diverses ont été invoquées pour expliquer le développement de la sclérodémie: on a invoqué la misère, les refroidissements qui semblent jouer un rôle dans la sclérodémie généralisée d'emblée, mais sont certainement sans action dans les formes localisées; le rhumatisme, que Thirial a incriminé, existe chez certains sclérodémiques, mais fait défaut dans le plus grand nombre des cas, si l'on fait abstraction des douleurs rhumatoïdes qui marquent assez souvent le début de la sclérodémie; on a parfois invoqué la suppression ou la modification des fonctions cutanées, mais les observations invoquées à ce propos sont loin d'être démonstratives.

Les diverses phases de la vie génitale de la femme peuvent avoir quelque influence sur la production de la sclérodémie: Thirial l'avait dès longtemps attribuée aux troubles de la menstruation, spécialement à l'aménorrhée; quelques femmes sclérodémiques ont eu de nombreuses grossesses et quelquefois l'affection succède de près à l'accouchement; mais ce sont là des circonstances exceptionnelles qui n'expliqueraient qu'un petit nombre de cas de sclérodémie.

Des infections diverses peuvent précéder le développement de la sclérodémie: outre le rhumatisme articulaire aigu, qui a parfois été observé dans ces conditions, la fièvre typhoïde qui est peut-être plus fréquente, la syphilis, dont l'influence est très douteuse, la tuberculose, que Besnier a accusée dans quelques cas, on a cité des cas de sclérodémie ayant évolué peu après la diphthérie l'érysipèle, la pneumonie, la scarlatine, le paludisme.

Parfois aussi on a pu accuser des intoxications, telles que l'alcoolisme et le saturnisme.

L'action de ces différentes causes se comprend facilement si on admet l'origine vasculaire des lésions sclérodémiques.

Zambaco Pacha a, dans diverses publications, cherché à démontrer la nature lépreuse de la sclérodémie, ou au moins de certaines de ses formes, en se basant à la fois sur les symptômes nerveux concomitants, sur les caractères des lésions et sur l'existence de lésions scléreuses du tégument dans certaines formes de lèpre et dans des maladies qu'il considère comme d'origine lépreuse; il manque à cette démonstration l'argument capital, à savoir la constatation du bacille de Hansen dans les lésions sclérodémiques ou dans les nerfs d'un sujet atteint de sclérodémie vraie.