

l'existence de nodosités disséminées dans la tuméfaction générale et rappelant l'érythème noueux. La température locale est plus élevée que du côté sain. Les vaisseaux superficiels sont distendus, la peau est épaissie le plus souvent, quelquefois elle s'atrophie. Les troubles trophiques peuvent atteindre les tissus articulaires, déterminer du gonflement des articles. Tous les symptômes sont exagérés par l'action du froid, par certains états physiologiques, le début de la digestion, la menstruation. Les accidents sont d'ordinaire permanents, avec des exacerbations quotidiennes, les névralgies qui les accompagnent s'étendent loin d'eux.

On note, en outre, assez souvent les symptômes propres à l'affection médullaire ou encéphalique au cours de laquelle apparaît l'érythromélie.

L'évolution de l'affection est progressive, elle commence à un doigt, à une phalange et s'étend peu à peu, de segment en segment, mettant de un mois à plusieurs années à acquérir son entier développement avec des intermittences de calme et d'exacerbation.

Le fait qu'elle n'est qu'un syndrome permet de comprendre qu'on la trouve associée à des lésions rappelant le myxœdème, que le visage des érythromélieux rappelle assez souvent le facies myxœdémateux; que l'on ait noté l'évolution parallèle de la maladie de Raynaud d'un côté, de l'érythromélie de l'autre; qu'elle s'accompagne d'atrophies cutanées qui n'appartiennent pas d'ordinaire à son tableau symptomatique.

A côté de l'érythromélie il convient de citer un processus vaso-moteur encore mal connu, l'érythromélie de Pick⁽¹⁾; ce processus ne s'accompagne pas d'ordinaire de sensations subjectives, il est caractérisé par un érythème localisé aux côtés d'extension des pieds et des mains, des avant-bras, des bras, aux joues. Parfois il y a des paresthésies légères. Il n'y a aucune infiltration, peu à peu le processus aboutit à l'atrophie cutanée. Il n'est pas certain que ce processus soit une trophoneurose, sa nature est très controversée.

Ce que nous avons dit précédemment nous dispensera d'insister sur les syndromes que désignent les termes vagues d'*angioneuroses des extrémités*, d'*acrocyanoses*, ces états ayant le polymorphisme symptomatique, étiologique et pathogénique le plus grand, depuis les acrocyanoses au cours du lupus pernio et du lupus érythémateux jusqu'aux simples phénomènes d'acroasphyxie de sujets jeunes lymphatiques et auto-intoxiqués jusqu'au *livedo annularis a frigore*.

Nous avons au quelques mots des *œdèmes circonscrits aigus* en étudiant les trophœdèmes. Nous pensons utile d'y revenir et d'indiquer leur place provisoire dans le cadre des trophonévroses vaso-motrices. Leurs variétés cliniques sont assez nombreuses. Ils se manifestent assez souvent sous forme de tuméfactions rouges ou violacées, parfois blanchâtres soulevant la peau dans une étendue variable au niveau des extrémités, mais pouvant aussi envahir les

(1) V. KLINGMÜLLER, Ueber Erythromelie (Pick). *Festschrift zu Ehren von Kaposi*. Leipzig, 1900.

muqueuses, se développer dans la cavité buccale, dans la langue, à la face interne des joues, dans la trachée peut-être. Ces œdèmes d'ordinaire circonscrits durs, peu dépressibles donnent à la main qui palpe une sensation de chaleur; la pression y est douloureuse et ils sont assez souvent le siège de paresthésies et de douleurs spontanées. Ils évoluent rapidement, paraissent en quelques heures, quelques instants, se résorbent aussi vite après avoir duré vingt-quatre à quarante-huit heures. La sensibilité est intacte dans ses divers modes et l'organisme ne paraît pas être autrement troublé au cours de ces œdèmes. Ils se renouvellent d'une façon très variable tous les dix, quinze jours, tous les mois, à l'occasion des règles, d'un écart de régime, d'une émotion. Il est peu probable qu'il faille les regarder comme voisins des trophœdèmes que nous avons étudiés plus haut. Il paraît s'agir ici d'accidents à pathogénie variable, se produisant sous l'influence de simples perturbations du dynamisme vaso-moteur, elles-mêmes provoquées chez des sujets prédisposés par les accidents auto-toxiques les plus variés.

Les *syndromes sensitifs* purs sont rares. Nous retiendrons seulement l'acroparesthésie, l'acrodynie ayant été décrite dans le premier volume par Jacquet. L'*acroparesthésie* a été étudiée surtout par Schultze⁽¹⁾ qui lui a proposé le nom d'acroparesthésie, mais elle avait été décrite par Putnam, Osmerod, Sinkler, etc. C'est à des cas très analogues, à ceux d'acroparesthésie que Nothnagel a donné le nom de *névrose vaso-motrice*. Ce terme est d'autant moins heureux que le plus souvent les symptômes vaso-moteurs ne tiennent aucune place dans le tableau clinique. Cependant il semble bien que l'acroparesthésie soit loin d'être un type à limites précises et qu'il y ait entre l'acroparesthésie et l'acroangiose une foule de faits de passage. C'est une conséquence de cette situation limite qui incite Haskovec⁽²⁾ à proposer la division de l'affection en trois variétés: dans un premier groupe il range les paresthésies sans lésions vaso-motrices, dans le second les paresthésies primitives suivies au cours de l'évolution de lésions vaso-motrices ou trophiques secondaires; enfin il distingue une troisième variété dans laquelle le spasme vaso-constricteur est le symptôme primitif, la paresthésie apparaissant ensuite. Ce dernier fait répond à la forme décrite par Nothnagel.

L'acroparesthésie commence ordinairement chez la femme après l'âge de trente ans. Elle se manifeste d'abord aux membres supérieurs par des formations douloureuses accompagnées d'un peu de raideur des membres atteints. Cette raideur augmente progressivement et entrave le travail manuel. Les sensations douloureuses s'exagèrent la nuit, parfois même elles n'existent que pendant le sommeil et le rendent léger et pénible. L'affection évolue très lentement, au bout de quelques mois, au cours même des années la paresthésie

(1) SCHULTZE, Ueber Akroparesthesie. *Deut. Zeit. für Nervenheilk.*, 1895, p. 500. — PUTNAM, A serie of cases of paresthesia, mainly of the hand, of periodical recurrence and possibly of vasomotor origin. *Arch. of Med.*, 1880, IV, p. 147. — NOTHNAGEL, Zur Lehre von den vasomotorischen Neurosen. *Deuts. Arch. f. klin. Med.*, 1886, II, p. 175.

(2) HASKOVEC, Sur l'acroparesthésie. *Soc. des méd. tchèques de Prague*, 27 juin 1897.

s'étend, gagne les membres inférieurs, les lèvres, la langue comme Ballet ⁽¹⁾ le signale dans un cas; mais elle peut aussi rétrocéder, les doigts recouvrent peu à peu leur fonction normale, la paresthésie disparaît.

La coloration des parties atteintes est d'ordinaire normale, elles sont quelquefois un peu pâles, on y observe un notable abaissement de température. Les troncs nerveux ne sont pas douloureux à la pression, sauf dans quelques cas qui semblent être à la limite de l'acroparesthésie. Il n'y a ni atrophies, ni arthropathies, aucune lésion trophique proprement dite au cours de cet état.

Les phénomènes de l'acroparesthésie s'associent quelquefois à des œdèmes, à l'érythème polymorphe, mais il s'agit alors, sans doute, d'une de ces combinaisons qu'il est si fréquent de rencontrer à l'occasion de tout tableau symptomatique.

Jusqu'à ce jour la pathogénie de l'acroparesthésie est surtout hypothétique. Il est vraisemblable qu'elle répond à des troubles gastro-intestinaux produisant des intoxications agissant sur une région indéterminée du système nerveux.

Nous entrons maintenant dans l'étude de quelques syndromes complexes, véritables *syndromes trophiques* dont les composantes représentent tous les termes de la trophonévrose : troubles vaso-moteurs et sécrétoires, troubles d'atrophie, de gangrène, hypertrophies locales, rétractions tendineuses, perturbations sensitives, etc.

Le type le plus parfait, le mieux individualisé est, dans cet ordre d'idées, l'hémiatrophie faciale.

L'hémiatrophie faciale encore appelée *trophonévrose faciale* ou *aphasie lamineuse progressive* fut tout d'abord reconnue et décrite par Romberg ⁽²⁾, puis un certain nombre d'auteurs allemands, Hueter, Schott, Brunner, en publièrent des observations. Lasègue la fit connaître en France en 1852, par une analyse des travaux précédents. Tous les auteurs admettaient la nature trophique de l'affection, lorsque Lande tenta de substituer, à la pathogénie trophoneurotique admise, la théorie d'une sorte de dysplasie n'intéressant que le tissu conjonctif de la face, d'où le nom d'aplasie lamineuse qu'il proposa alors. Nous laisserons de côté cette théorie aujourd'hui contredite par tous les faits connus.

Les multiples observations d'hémiatrophie faciale aujourd'hui publiées, nous démontrent que cette affection est la conséquence d'une foule d'états pathogènes divers, que les observations cliniques permettent de classer schématiquement.

La trophonévrose faciale évolue au cours d'affections encéphaliques, d'affections bulbo-protubérantielles, de lésions du sympathique ou des nerfs périphériques. Suivant le siège des lésions qui la causent, l'atrophie se localise à la face ou s'étend au contraire aux membres.

⁽¹⁾ BALLET, L'acroparesthésie. *Semaine médicale*, 1895, p. 475.

⁽²⁾ ROMBERG, *Klinische Ergebnisse, gesammelt von Henoch*. Berlin, 1846.

Dans les lésions encéphaliques, l'hémiatrophie faciale peut se produire en même temps que l'atrophie de la langue, du cou, exceptionnellement elle peut se propager au tronc. Ce dernier phénomène existe dans les cas de trophonévrose croisée dont les cas de Lountz, Ord et Wallitz sont des exemples. Dans le cas de Lountz, les extrémités droites s'atrophiaient progressivement en même temps que la joue gauche dans le territoire de la branche sous-orbitaire : la peau, le tissu cellulaire, les muscles, l'aile gauche du nez, la moitié gauche des lèvres, subirent un amincissement progressif. Les réflexes cutanés étaient normaux, les réflexes tendineux forts. Il est probable, bien qu'il n'y ait pas eu de preuve, qu'il s'agissait d'une lésion protubérantielle, ou tout au moins d'une lésion agissant sur la protubérance quel qu'en fût le siège et retentissant par voie réflexe sur la périphérie. Brissaud ⁽¹⁾ signale l'existence de l'hémiatrophie faciale dans un cas de ramollissement ischémique qu'il a pu observer. Il croit que les lésions encéphaliques donnent aisément lieu à des syndromes dissociés de l'hémiatrophie faciale, celle-ci représentant le terme le plus complet de la trophonévrose. Il admet encore que la syringomyélie est une des causes les plus ordinaires d'hémiatrophie faciale. Cette opinion se trouve corroborée par les faits de Chavanne, Graf, Schlesinger, Déjerine et Miraillé, Queyrat et Chrétien ⁽²⁾. Dans ce dernier cas, l'hémiatrophie atteignait tous les plans jusqu'au squelette, les parties molles étaient accolées au plan osseux, tendues comme si elles avaient été trop courtes. Les deux moitiés gauches des lèvres étaient pincées et accolées l'une à l'autre. Déjerine et Miraillé ⁽³⁾ expliquent l'atrophie faciale nerveuse chez leur malade par la participation du sympathique lésé dans ses filets intra-médullaires. Nous retrouverons plus loin le rôle du sympathique.

Les lésions du trijumeau, la névralgie de ce nerf sont notées dans plusieurs observations comme la cause de l'hémiatrophie faciale, quelle que soit d'ailleurs l'origine de ces lésions : traumatisme, infection, intoxication. Dans un cas de Behrend, il s'agit de la grippe. Virchow rapporte une observation où l'érysipèle peut être incriminé. Les cas où le traumatisme local a été suivi d'atrophie faciale ne sont pas très rares.

La théorie de l'origine sympathique a reçu dans ces dernières années une remarquable confirmation. Jacquet et Bouveyron ont en effet constaté, presque en même temps, l'existence de l'hémiatrophie chez des malades atteints de tuberculose pleuro-pulmonaire du sommet. Ils en ont conclu à l'influence de la lésion pleurale sur le ganglion cervical inférieur et à l'hémiatrophie faciale consécutive. Or Jacquet ⁽⁴⁾ a pu constater, à l'autopsie, l'enclavement

⁽¹⁾ BRISSAUD, Les trophonévroses céphaliques. *Nouv. iconogr. de la Salpêtrière*, 1899, n° 2.

⁽²⁾ QUEYRAT et CHRÉTIEN, Syndrome syringomyélique avec hémiatrophie faciale et troubles oculo-papillaires. *Presse méd.*, 1897, p. 579.

⁽³⁾ DÉJERINE et MIRAILLÉ, Hémiatrophie faciale avec phénomènes oculo-papillaires dans un cas de syringomyélie unilatérale. *Soc. de biol.*, 1895.

⁽⁴⁾ Voir les observations de JACQUET et BOUVEYRON dans la thèse de Barrel (De l'hémiatrophie faciale dans ses rapports avec les lésions du ganglion cervical inférieur). Lyon, 1902.

complet du ganglion sympathique cervical inférieur dans la coque pleurale épaissie et tuberculeuse.

On ne saurait donc reconnaître à l'hémiatrophie faciale une pathogénie univoque, non seulement en ce qui concerne le siège des lésions nerveuses qui la causent, mais encore quant à leur nature; mais il faut ajouter que de toutes les lésions qui paraissent pouvoir la produire, celles du sympathique sont le plus efficaces.

L'hémiatrophie faciale évolue avec un cortège variable de troubles tro-

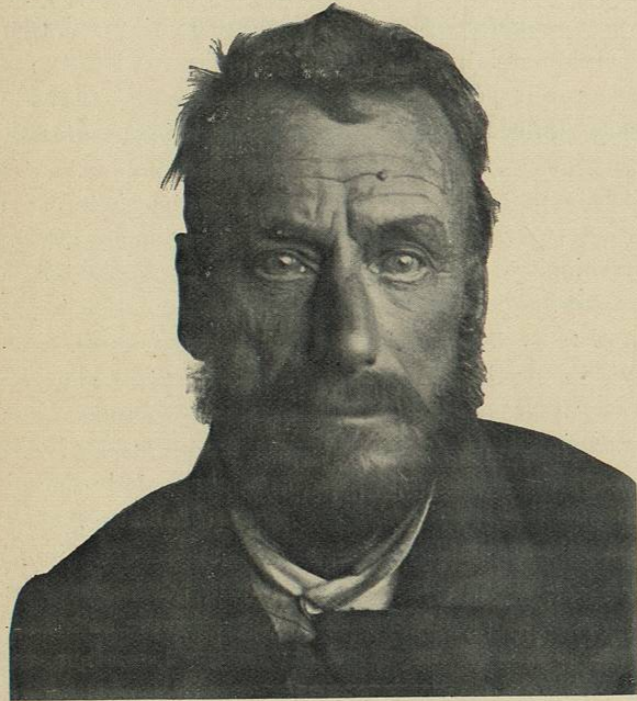


FIG. 140. — Hémiatrophie faciale droite par lésion du ganglion cervical inférieur droit. (Cas de Jacquet.)

phiques vaso-moteurs et sécrétoires. Elle commence quelquefois assez insidieusement pour que rien ne fasse prévoir son évolution. Le malade de Jacquet dont la photographie est reproduite ici transpirait abondamment à gauche depuis quinze ans, tandis que le côté droit demeurait sec. Au contraire une des malades de Bouveyron eut, à l'occasion d'une poussée tuberculeuse, une sensation de crispation de la face et il semble qu'en vingt jours l'atrophie ait fait chez elle de remarquables progrès; une autre malade du même auteur eut un début aussi brusque au cours d'une poussée aiguë: l'atrophie fut précédée chez elle de douleurs violentes et les transformations parurent se faire par crises, en quinze jours la moitié gauche de la face et du cou jusqu'à la clavicule étaient atrophiées. Quand l'atrophie est constituée on note l'aplatissement de toute une moitié de la face, le front est déprimé, les saillies s'affaissent, l'arcade sourcilière, le zygoma, l'os malaire subissent une sorte de retrait. La mâchoire est amoindrie dans la moitié correspondante. Dans les cas extrêmes la peau s'amincit, se rétrécit, s'accroche aux os et devient immobile comme si le pannicule adipeux et les muscles disparaissaient. Le globe oculaire s'enfonce dans l'orbite, la fente palpébrale paraît de ce fait rétrécie. Les pupilles sont inégales. La bouche subit du côté malade le même processus

de retrait, à la limite, les lèvres tendues ne peuvent se fermer. Le menton paraît fait de deux moitiés dissemblables, le côté atrophié est plus élevé que l'autre. L'oreille est amincie.

de retrait, à la limite, les lèvres tendues ne peuvent se fermer. Le menton paraît fait de deux moitiés dissemblables, le côté atrophié est plus élevé que l'autre. L'oreille est amincie.

La couleur des téguments reste parfois normale ou même plus terne que normalement, mais on note plus souvent, sous l'influence des perturbations vaso-motrices, de l'érythème systématisé, des dilatations vasculaires, un aspect analogue à celui du lupus érythémateux à forme centrifuge. Il y a hyperthermie du côté malade.

Les cheveux et les poils peuvent continuer à croître normalement; dans quelques observations on trouve notée soit la canitie partielle, soit la pelade du côté dystrophie, les cheveux deviennent cassants, secs et durs, puis reprennent peu à peu leur apparence normale.

La sécrétion sudorale subit les mêmes perturbations, il y a parfois anidrose avec cyanose, d'autres fois hyperidrose. Jacquet ayant soumis son malade à l'injection de pilocarpine, constata que la transpiration se produisait abondamment des deux côtés, mais avec un retard de deux minutes du côté malade; elle se prolongea plus longtemps de ce côté.

Les sens spéciaux sont ordinairement respectés.

Tel est le schéma ordinaire de la trophonévrose faciale, il convient d'y ajouter l'atrophie parallèle des muqueuses et des organes de la cavité buccale. Les rebords alvéolaires sont amincis, les dents sont déviées, la voûte palatine diminue de largeur, le pilier antérieur et le côté correspondant de la luette se réduisent. La langue s'atrophie, se dévie et devient remarquablement asymétrique.

Les divers symptômes que nous venons d'étudier peuvent exister isolément, constituant ce que Brissaud appelle les formes dissociées des trophonévroses céphaliques. Dans d'autres cas, au contraire, la trophonévrose faciale fait partie d'un tableau morbide complexe, on l'a vue s'associer à la sclérodémie, à la sclérodactylie et à la maladie de Raynaud⁽¹⁾. Ces faits justifient ce que nous disions et ce qu'admettent d'ailleurs presque tous les auteurs, à savoir qu'il s'agit là de syndromes plus que d'entités morbides.

A côté de l'hémiatrophie faciale, en constituant pour ainsi dire la contrepartie, se trouve l'hémihypertrophie faciale.

Comme l'atrophie faciale, l'hémihypertrophie peut se produire au cours de lésions ou de maladies diverses. Dana⁽²⁾ l'a vue au cours de l'acromégalie. Sabrazès et Cabanès⁽³⁾, qui en ont fait une étude d'ensemble, ont recueilli les faits qui s'y rapportent. Ils les classent en deux groupes: l'hémihypertrophie acquise et l'hémihypertrophie congénitale. L'hémihypertrophie acquise est

⁽¹⁾ CHAUFFARD, Sclérodémie avec hémiatrophie linguale ayant débuté par la maladie de Raynaud. *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 31 mai 1895. — MORROW, Sclérodémie. *Verhandl. der New-York Derm. Soc.*, et *Arch. für Dermat. und Syph.*, t. L, p. 108.

⁽²⁾ DANA, Acromégalie, gigantisme, hypertrophie unilatérale de la face. *Journal of nervous and mental diseases*, 1895, p. 725.

⁽³⁾ SABRAZÈS et CABANÈS, Hémihypertrophie faciale. *Now. iconogr. de la Salpêtrière*, 1898, t. XI, n° 5.

survenue dans un cas après le traumatisme, après une névralgie trigémellaire invétérée, à la suite d'un abcès de la mâchoire.

L'évolution de la maladie est assez variable. Tantôt tous les tissus de la face paraissent participer à l'hypertrophie, d'autres fois le tissu conjonctif paraît en faire tous les frais. La joue est augmentée de volume dans la totalité, le nez est dévié, le sillon naso-génien soulevé, la commissure labiale épaissie et abaissée, la fente buccale oblique. L'oreille est elle-même plus volumineuse. La joue est hyperhémée, les sueurs y sont plus abondantes, l'hyperhémie, les sueurs sont parfois très limitées, dans quelques cas un épais enduit sébacé couvrait la face du côté malade. Il est rare que tous ces signes existent à la fois dans l'hypertrophie acquise, ils y sont le plus souvent dissociés.

La rareté même de l'hémihypertrophie faciale en fait une lésion peu importante en clinique, si grand qu'en soit l'intérêt théorique, aussi n'y insisterons-nous pas.

Ce que nous avons dit précédemment à propos de la pathogénie, de la symptomatologie générale et des troubles trophiques au cours des diverses affections encéphalo-médullaires et périphériques nous permettra d'être très bref dans la description des syndromes qu'il nous faut passer maintenant en revue. Les *gangrènes* sont le plus souvent, nous l'avons vu, des accidents au cours de l'hystérie, du tabes, de la syringomyélie, de l'hémiplégie, etc.; la gangrène, symptôme isolé d'une trophonévrose, entité morbide, ne peut faire l'objet d'une description spéciale à l'heure actuelle. Les caractères d'ailleurs seraient ceux que nous avons indiqués plus haut.

La *sclérodémie*, la *sclérodactylie* ne rentrent pas dans le cadre de cet article, elles seront étudiées à part dans ce volume; nous les avons montrées chemin faisant se manifestant comme syndromes cliniques au cours de l'hémiatrophie faciale, de la maladie de Raynaud, de la syringomyélie, de la maladie de Dercum. Il nous suffit donc d'indiquer leur place parmi les trophonévroses.

Quant aux syndromes de la *main succulente*, du *glossy skin*, ils appartiennent à la symptomatologie générale des trophonévroses, on ne peut les élever à la dignité de variétés morbides.

Il nous reste à dire un mot de deux syndromes qui évoluent assez fréquemment isolés et qui ont été pour cela regardés comme des entités morbides : la *maladie de Dupuytren* et la *maladie de Morvan*.

Dans les cas où ces deux maladies sont isolées il est encore impossible de leur trouver une pathogénie satisfaisante et peut-être est-il des cas où ces syndromes évoluent pour eux-mêmes en dehors de maladies concomitantes qui suffiraient à les expliquer. Mais assez fréquemment la rétraction de l'aponévrose palmaire n'est qu'un syndrome au cours d'un état encéphalo-médullaire ou névritique. Bieganski (1) l'a rencontrée au cours de la syringomyélie

(1) BIEGANSKI, Die spontane Contractur der Finger (rétraction de l'aponévrose palmaire de Dupuytren) als ein trophischer Process centralen Ursprungs. *Deutsche med. Woch.*, 1895, p. 497

vérifiée à l'autopsie. Féré et Francillon l'ont notée fréquemment chez les aliénés. Sur 269 malades, 14, soit 6,19 pour 100, présentaient de la rétraction de l'aponévrose palmaire. De ces 14 cas, 2 concernaient des paralytiques généraux, 6 des délirants chroniques systématiques, 2 des déments séniles, 1 un épileptique, 5 des imbéciles. Féré et Francillon (1) estiment que chez les aliénés la maladie de Dupuytren n'est que la manifestation d'une tare anatomique congénitale. Dans un cas récemment publié Bolli (2) voit évoluer la rétraction en même temps que l'hyperidrose et il attribue ce syndrome à une lésion nerveuse que d'ailleurs il ne détermine pas.

On peut donc faire les mêmes remarques au sujet de la *maladie de Morvan*. Il est admis actuellement qu'elle représente le plus souvent un accident d'une forme particulière au cours d'une maladie des centres ou des cordons nerveux : la syringomyélie et la lèpre ont été démontrées comme étant ordinairement à son origine.

III. ÉRUPTIONS MONOMORPHES A DISTRIBUTION SYSTÉMATIQUE. — Nous avons vu et répété plusieurs fois, qu'une variété objective quelconque de dermatose, pourrait être réalisée au cours d'une lésion trophique, quelle que fût d'ailleurs la pathogénie de cette trophonévrose, nous avons cité des exemples d'éruptions purpuriques, urticariennes, bulleuses, lichénoïdes au cours de maladies propres du système cérébro-spinal. Dans ce cas les éruptions passent au second plan, la maladie nerveuse dominant le tableau.

Ces mêmes éruptions évoluent d'autres fois au premier plan, le système nerveux n'intervenant que pour en régler la distribution, bien qu'elles puissent paraître n'être subordonnées à aucune règle.

Dans cette seconde catégorie qui appartient plus particulièrement à la dermatologie rentrent : les éruptions en bandes; les éruptions généralisées réservant au contraire des bandes de peau saine. Le zona, les éruptions radiculaires sont le type des premières, l'éruption variolique peut être considérée comme réalisant parfois le second type.

Enfin, beaucoup d'éruptions localisées ou généralisées qui semblent relever d'une névrose spéciale de la peau sont à placer dans cette même catégorie, bien qu'aucune systématisation ne soit possible pour elles, tels sont les névrodermites circonscrites, les prurits diffus, l'urticaire, certains prurigos, le psoriasis, certains eczémas.

En étudiant la pathogénie de ces dermatoses, que paraît régir ou favoriser l'altération anatomique ou dynamique du système nerveux on voit que des formes objectives cliniques analogues relèvent de lésions de même siège, mais de nature différente ainsi qu'il arrive pour le zona; que certaines actions pathogènes produisent assez fréquemment des lésions cutanées de même localisation comme il arrive dans le zona, dans le rash variolique, dans la

(1) FÉRÉ et FRANCILLON, *Revue de médecine*, juin 1902.

(2) BOLLI, Rétraction de l'aponévrose palmaire avec hyperidrose des mains. *Policlinico*, 27 déc. 1902.