

l'a fait remarquer avec raison Besnier, c'est à Alibert qu'on doit d'en avoir fait la première mention, et d'avoir proposé de donner le nom de *sclérémie* à une induration tantôt partielle, tantôt généralisée de la peau, analogue au sclérème des enfants nouveau-nés. Cette description se trouve dans la *Nosologie naturelle* (t. 1<sup>er</sup>, Paris, 1817); mais, comme elle n'a pas été reproduite par l'auteur dans son *Traité des dermatoses*, elle a été oubliée, et l'on a pris l'habitude d'attribuer à Thirial le mérite d'avoir, en 1845, appelé l'attention des médecins sur l'induration cutanée, en publiant deux observations d'une affection qu'il a nommée *sclérème des adultes*, la comparant à une affection analogue que l'on rencontre quelquefois chez les nouveau-nés : les deux malades dont il a raconté l'histoire présentaient, en différentes parties du corps, une induration particulière de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané. Peu de temps après, Grisolles rencontra également une malade atteinte de la même affection; il la publia, et, d'après sa description, Forget (de Strasbourg) se rappela avoir vu une malade semblable, dont il rapporta de mémoire l'observation, et pour laquelle il proposa le nom de *chorionitis*, la lésion lui paraissant consister dans une inflammation du derme ou chorion (1). Deux ans après, Gintrac (de Bordeaux) publia quatre observations du même genre, dont deux lui étaient personnelles, les deux autres étant empruntées à la pratique d'un médecin italien. Il tenta d'en faire l'histoire en les rapprochant des cas semblables signalés par Thirial et Grisolles, et il proposa, à cause de la dureté de la peau qui caractérise cette affection, de la désigner sous le nom de *sclérodémie*.

A partir de ce moment, un assez grand nombre de faits de cette nature furent rapportés par différents au-

(1) Forget, *Mémoire sur le chorionitis*. Strasbourg, 1847.

teurs. En 1847, en même temps que Grisolles à Paris, Putegnat (de Nancy) signalait, avec cette induration particulière de la peau, l'existence de taches pigmentaires. En 1861, Lasègue publia dans les *Archives de médecine* le récit de différentes observations rapportées en Allemagne. Enfin, en 1865 Horteloup fit sa thèse inaugurale sur ce sujet et réunit vingt-sept observations, d'après lesquelles il donna une excellente histoire de la sclérodémie.

Depuis cette époque, de nouvelles recherches furent entreprises en Allemagne, en Angleterre et en France. A Paris, la Société de biologie, à laquelle Ball et Liouville eurent occasion de présenter plusieurs malades, contribua surtout à édifier l'histoire de la sclérodémie; et enfin des observations furent encore signalées par Charcot et par Vulpian, ce dernier, de plus, ayant eu l'occasion de faire l'autopsie d'un individu atteint de cette maladie. Je signalerai encore un mémoire d'Erasmus Wilson; une leçon que j'ai faite en 1876 et qui fut publiée dans la *Gazette des hôpitaux*, leçon dans laquelle j'ai indiqué pour la première fois la nécessité de distinguer les formes différentes de la sclérodémie, jusque-là confondues sous une dénomination commune (*Gaz. des hôpitaux*, 8 mars 1877); et enfin un article du professeur Ball, dans le *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, qui constitue un excellent résumé de toutes les connaissances relatives au sujet qui va nous occuper.

Mais, en lisant ces observations et en tenant compte des cas de sclérodémie que l'on a étudiés soi-même, ou de ceux qui ont été étudiés depuis, on remarque que les auteurs ont confondu ensemble plusieurs types bien différents. D'après les divers aspects que les malades présentent, on peut en effet établir trois variétés de sclérodémie : la première, caractérisée surtout par le gonflement et l'induration de la peau et du tissu cellulaire

sous-cutané, que j'ai appelée sclérodermie œdémateuse, et à laquelle Besnier a proposé d'appliquer le nom de *scléremie*; la seconde ayant pour caractère spécial la présence de plaques dures, semblables à des cicatrices, que j'appellerai la *sclérodermie en plaques*; la troisième, enfin, que j'appellerai la *sclérodermie des extrémités*, que l'on observe surtout aux mains, rarement aux extrémités inférieures, et qui est constituée par une induration et une atrophie spéciales. Il est évident, en effet, que, comparées les unes aux autres, ces trois variétés présentent de grandes différences et constituent trois types distincts qui doivent être désignés par des dénominations spéciales. Aussi je décrirai successivement la *sclérodermie œdémateuse*, la *sclérodermie en plaques* et la *sclérodermie dactylienne*.

1° La première variété, *sclérodermie œdémateuse* ou *scléremie*, est caractérisée non seulement par une induration de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, mais encore par un gonflement, sorte d'œdème dur, dans lequel, au lieu de la mollesse que détermine la présence de la sérosité, on trouve une résistance des téguments telle que le doigt n'y détermine aucune empreinte par la pression. Dans ces cas, en effet, la peau est tellement tendue, que les parties du corps affectées de cet œdème offrent une consistance pierreuse; il est impossible de les saisir entre les doigts, et, si l'on cherche à y exercer une pression, on éprouve la même sensation que si l'on avait affaire à une statue de marbre, de plâtre ou de carton-pierre. J'ajouterai que, dans les régions ainsi affectées, la sensibilité est normale et qu'elle n'est ni augmentée, ni diminuée.

Chez une dame belge, à laquelle j'ai donné mes soins récemment, et qui présentait une scléremie généralisée à toutes les parties du corps, la face exceptée, le gonflement était plus marqué le soir après la marche, comme

cela s'observe dans l'œdème véritable. Mais cet œdème avait tous les caractères de la sclérodermie: la tension, la dureté et surtout la consistance pierreuse que j'ai déjà signalées.

Ce sclérème œdémateux est quelquefois localisé, tantôt aux membres supérieurs, tantôt aux membres inférieurs, mais aussi il peut être général et envahir le tronc et les membres. Chez la dame que je viens de citer, l'œdème était universel et n'avait respecté que la face. Chez elle, les seins avaient une consistance toute spéciale: il semblait, en les pressant, que l'on eût affaire à un ballon de caoutchouc complètement gonflé, et que la peau fût soufflée et distendue par de l'air. En outre, de chaque côté, au-dessous des seins, on remarquait une saillie beaucoup plus dure, déterminée par un repli de la peau et existant d'une façon symétrique à droite et à gauche. Cette malade, qui resta soumise à mon observation pendant plusieurs mois, était dans cet état depuis un an.

Cette variété de sclérodermie, qui a une ressemblance très grande avec l'œdème ordinaire, peut être considérée comme un œdème dur, et a un très grand rapport avec le sclérème des nouveaux-nés; elle ne s'accompagne jamais de ces taches pigmentaires ou vasculaires qu'on rencontre quelquefois dans les autres espèces dont je vais parler.

2° *Sclérodermie en plaques, sclérodermie lardacée.*

— La sclérodermie en plaques, qui constitue la seconde variété, diffère tout à fait de la précédente. Alors, en effet, la maladie procède ordinairement par plaques d'une étendue variant depuis les dimensions d'une pièce de un à cinq francs, jusqu'à la largeur de la main, et plus. Dans les régions occupées par ces plaques, la peau est ordinairement blanche, déprimée, d'une consistance analogue à celle du cuir. Ces plaques sont tantôt uniques,

tantôt multiples, et elles apparaissent en différentes parties du corps. D'autres fois elles s'étendent, se réunissent et finissent par occuper une étendue assez considérable. J'ai vu des malades dont la presque totalité du corps était envahie par l'induration et la sécheresse de la peau caractéristiques de la maladie. Dans ces cas, les fonctions des diverses régions du corps sur lesquelles ces lésions se sont manifestées sont considérablement entravées : c'est ainsi qu'il est impossible aux malades d'étendre ou de fléchir les membres, et que les mouvements de flexion et de rotation de la tête ne peuvent plus être exécutés lorsque la lésion siège dans le cou. Il n'est pas rare de voir la maladie envahir la face : la peau paraît alors collée sur les os ; le tissu musculaire, le tissu graisseux, semblent avoir complètement disparu, ce qui donne à la face un aspect de momification étrange. Il résulte de cet état l'impossibilité pour le malade de faire les mouvements nécessaires à l'émission de la parole et à l'expression de la figure. Dans certains cas encore, la bouche, les lèvres, sont elles-mêmes rétractées ; les yeux, les orifices naturels, sont considérablement rétrécis et entravent l'exercice de diverses fonctions.

Non seulement cette affection peut occuper des régions très étendues, mais il est encore des cas dans lesquels elle gagne l'intérieur. On a vu, en effet, les muqueuses linguale et buccale, la langue, le voile du palais, le pharynx, participer à cette dureté et à cette sécheresse de la peau. A la vérité ces exemples sont rares, mais des faits de ce genre ont été signalés : Hallopeau, entre autres, a rapporté une observation d'induration et de racornissement de la langue.

Néanmoins, avec cette altération spéciale de la peau, on observe peu de troubles fonctionnels. Quelquefois cependant, rarement il est vrai, il existe une légère diminution de la sensibilité tactile, mais jamais de dou-

leurs vives, jamais de démangeaisons ; à peine, dans certains cas, les malades accusent-ils quelques élancements.

Enfin, dans cette variété, on a souvent remarqué des taches pigmentaires, signalées pour la première fois par Putegna, et plus rarement quelques plaques ou quelques lignes de vitiligo. De plus, on peut observer encore, chez les individus atteints de cette sclérodémie, des taches vasculaires, rouges, qui sont de deux sortes : les unes disparaissent sous la pression et dépendent d'un état de congestion des vaisseaux capillaires ; les autres, au contraire, permanentes, véritables petites ecchymoses, ne disparaissent pas par la pression du doigt, indiquant ainsi qu'il y a là une véritable extravasation sanguine.

Les taches pigmentaires sont encore plus prononcées dans une variété spéciale de sclérodémie décrite récemment par Kaposi sous le nom de *xérodémie pigmentée* (*xeroderma pigmentosum*), et dans laquelle on observe des taches grises, brunes ou noires, coïncidant avec une induration et un rétrécissement de la peau, particulièrement aux membres supérieurs et à la face. Mais cette maladie, ordinairement congénitale ou du moins débutant dans la première enfance et se terminant habituellement par des ulcérations épithéliomateuses, résultat singulier de l'assemblage de lésions cutanées appartenant aux nævi pigmentaires, à la sclérodémie et à l'épithéliome, paraît s'écarter de la véritable sclérodémie et constituer une affection spéciale dont l'histoire ne peut être faite qu'après la publication de nouveaux cas. D'ailleurs Kaposi, Gober, et Vidal qui a eu l'occasion, il y a un an, d'observer à l'hôpital Saint-Louis un fait semblable à ceux décrits par Kaposi, ne font pas difficulté de séparer de la sclérodémie la maladie qu'ils désignent sous le nom de xérodémie pigmentée.

3° *Sclérodémie dactylée*. — Enfin, la troisième va-

riété, ou *sclérodermie des extrémités*, *sclérodermie dactylée*, se rencontre surtout aux extrémités supérieures; à peine cite-t-on dans la science une ou deux observations dans lesquelles elle se soit manifestée aux orteils. Dans cette forme, les doigts deviennent singulièrement effilés, la peau semble adhérer aux os, et enfin les troisièmes phalanges présentent une altération spéciale, consistant dans une atrophie telle, que souvent elles sont réduites au tiers ou au quart de leur volume normal; les ongles eux-mêmes sont détruits en grande partie; les articulations sont déformées, déviées, de telle sorte que la dernière phalange se coude souvent sur la seconde, de manière à former avec celle-ci un angle droit. Mais il faut savoir que dans ces cas il n'existe pas de véritable ankylose, qu'il n'y a pas fusion des os les uns avec les autres, ainsi que l'a démontré le professeur Verneuil (1), mais simplement une contraction permanente des tendons. Outre cette induration et cette adhérence de la peau, outre cette atrophie des dernières phalanges et cette altération des ongles, et enfin cette flexion permanente de la troisième phalange sur la seconde, on remarque une coloration violacée des téguments, disparaissant sous la pression, de petites taches plus ou moins disséminées, plus fréquentes sur la paume de la main, et enfin un travail phlegmasique particulier se manifestant par de petites tournioles, par des bullés cutanées qui, en se rompant, donnent lieu à une ulcération superficielle, laquelle se termine par une cicatrice très-légère, mais jamais par une destruction positive de la peau.

Ce qui rapproche cette affection de la sclérodermie, c'est qu'en même temps qu'existent ces lésions diverses des doigts, on voit, quoique rarement, sur le corps, des

(1) *Gaz. hebdom.*, 1863.

plaques de sclérodermie, et surtout des plaques pigmentaires bien marquées, et l'on peut constater souvent l'induration de la peau propre à cette maladie.

*Anatomie pathologique.* — De nombreuses recherches ont été faites en France et en Allemagne pour connaître l'anatomie pathologique de la sclérodermie. Des discussions à ce sujet ont eu lieu à la Société de biologie; et M. Lagrange, entre autres, dans une thèse inaugurale soutenue en 1874, a établi que les lésions propres à la sclérodermie consistaient dans une prolifération considérable de tissu conjonctif dans la peau et dans le tissu cellulaire sous-cutané, ainsi que dans une augmentation de nombre et de volume des fibres élastiques du derme.

J'ajouterai que le plus souvent on a trouvé une diminution d'épaisseur du corps papillaire, mais qu'on a noté la conservation des glandes cutanées et des filets nerveux. Enfin Vidal a signalé une altération particulière des artères, consistant dans la présence de quelques cellules embryonnaires dans la membrane adventice, dans la gaine lymphatique des artérioles capillaires, dont le calibre se trouvait ainsi diminué de volume. De son côté, M. Vulpian a constaté l'intégrité absolue du système nerveux central. De même aucune altération n'a été révélée dans les nerfs périphériques.

La sclérodermie serait donc caractérisée par un travail irritatif dont la peau serait le siège, lequel amènerait la prolifération du tissu conjonctif et justifierait ainsi ce nom de chorionitis donné par Forget à cette maladie. Ce travail d'inflammation a, du reste, été bien établi par les recherches de Lagrange, qui, de plus, a signalé la présence de quelques leucocytes dans la peau.

Mais pourquoi et comment se produit cette prolifération de tissu conjonctif? Nous l'ignorons. Néanmoins on doit penser qu'il y a dans ces cas une altération, un trouble dans la nutrition, ainsi que l'attestent l'indura-