

tion de la peau et l'atrophie des extrémités digitales. Il est donc permis de croire, quoique l'anatomie ne l'ait pas encore démontré, qu'il existe dans ces conditions une altération des nerfs trophiques, ce qu'on appelle aujourd'hui une trophonévrose, très vraisemblablement analogue à celle de la gangrène des extrémités, de la lèpre et du mal plantaire perforant.

Marche de la maladie. — Quant au mode de début, quant à la marche initiale de la sclérodermie, quelle que soit la variété, on ne sait rien de bien précis. Chez ces quelques personnes, il y avait eu précédemment des douleurs rhumatismales; chez une de mes malades, il semblait que l'affection eût débuté par des taches érythémateuses auxquelles avaient succédé l'induration et le retrait des tissus. La maladie s'établit ordinairement peu à peu; on a cité des cas cependant dans lesquels l'induration s'était développée assez promptement. Ce qui est certain, c'est qu'une fois développée, la sclérodermie se prolonge pendant des années et que souvent elle persiste indéfiniment.

Au sujet du *pronostic*, nous dirons que le sclérème œdémateux est la variété qui guérit le plus facilement. Pour ma part, j'ai obtenu en quelques mois la guérison de cette femme belge dont j'ai déjà parlé; dans les autres formes, la guérison est exceptionnelle, bien que l'on en ait cité quelques exemples.

Diagnostic. — Il est important de faire le diagnostic de la sclérodermie, certaines maladies pouvant être confondues avec elle: tels sont la lèpre, l'asphyxie et la gangrène des extrémités, le rhumatisme noueux, et enfin la kéloïde.

On reconnaît la lèpre à ses tubercules, aux ulcérations dont elle est presque toujours accompagnée, à l'altération de la sensibilité en plus ou en moins qu'elle détermine, enfin à la généralisation bien plus grande de la maladie.

L'asphyxie des extrémités dans laquelle on observe également cette coloration violacée que j'ai signalée dans la sclérodermie, est plus difficile à distinguer; mais on doit remarquer qu'il n'existe pas, dans cette affection, d'atrophie des phalanges, pas de flexion de la dernière articulation des doigts; enfin que la peau est lisse, qu'elle n'est pas altérée et qu'elle n'est pas adhérente aux os.

S'agit-il de la gangrène des extrémités, il y a dans son diagnostic différentiel avec la sclérodermie des difficultés très grandes. Mais, dans la gangrène, la destruction des extrémités, au lieu de se faire par atrophie successive et spontanée, s'effectue par la mortification et la chute complète des phalanges.

Pour le rhumatisme noueux, on se rappellera qu'il s'accompagne, en général, de gonflement des articulations et de douleurs vives; que dans cette affection, la distorsion des articulations est peu régulière, qu'elle se fait en zigzag au lieu de se faire à angle droit, et qu'enfin il n'y a pas adhérence de la peau avec les os.

Le diagnostic de la kéloïde méritera beaucoup d'attention; en effet, l'anatomie pathologique démontre que cette affection présente des lésions à peu près semblables à celles de la sclérodermie. Mais, dans la kéloïde, la peau est molle et forme une saillie analogue aux cicatrices qu'on observe chez les scrofuleux.

Étiologie. — La sclérodermie s'observe à tous les âges; on la rencontre surtout chez les femmes: voilà ce que l'on sait de l'étiologie de cette affection. Quant aux causes accidentelles qui la font naître, on a accusé le rhumatisme, les refroidissements, mais sous ce rapport on ne sait rien de positif.

Traitement. — Les moyens de traitement conseillés contre la sclérodermie, quelle que soit sa forme, sont en

général peu efficaces : on a employé sans succès réels, les diurétiques, les purgatifs, les préparations mercurielles, l'iodure de potassium, le sulfate de quinine, l'arsenic.

Dans la sclérodémie œdémateuse, j'ai obtenu deux guérisons avec le jaborandi et les bains de vapeur; une autre fois j'ai constaté une grande amélioration à la suite des bains de vapeur seuls. Dans la sclérodémie en plaques et surtout dans la variété dactylienne, on devra employer, sans grande confiance, les bains sulfureux, les courants continus, et surtout la médication tonique indiquée par l'état de débilité générale qui accompagne ordinairement cette affection passée à l'état d'infirmité.

c. Morphée.

Historique. — Le mot *morphée* paraît avoir été employé par les anciens médecins pour désigner des taches blanches de la peau appartenant à plusieurs affections et particulièrement à la lèpre; et dans les temps modernes la maladie que je vais décrire a été confondue avec le vitiligo, avec la kélôïde, avec l'éléphantiasis, avec la sclérodémie. La première indication distinctive de cette affection paraît être due à Addison, qui l'indiqua en 1854 comme une variété de kélôïde, d'où le nom de *kélôïde d'Addison* qui lui est resté (1). Mais la véritable connaissance de la morphée revient à Erasmus Wilson, lequel, tout en rapprochant la morphée du vitiligo et des taches de la lèpre, a donné de cette affection une description complète et lui a assigné sa place dans la nosologie dermatologique parmi les altérations cutanées dues à un travail régressif. Après Erasmus Wilson, je citerai, parmi les auteurs qui se sont occupés de la morphée : Tilbury Fox, qui n'a fait que répéter la description de

(1) *Collection of the published Writings of the late Th. Addison*, in *New Sydenham Society*. London, 1869.

E. Wilson; sans y rien ajouter; Hutchinson, Crocker, qui s'est livré à des recherches d'anatomie pathologique; Duhring, dont on consultera avec fruit le chapitre consacré à la morphée dans son *Traité pratique des maladies de la peau*, et le docteur Pautry, un de mes élèves, lequel, s'inspirant des travaux de Vidal, a tracé de la morphée un tableau tout à fait au courant de l'état actuel de la science (1). Je dois ajouter qu'en opposition avec les auteurs que je viens de citer et qui admettent la morphée comme une espèce nosologique distincte, Besnier pense qu'on doit la confondre avec la sclérodémie en plaques, dont, suivant lui, elle ne diffère en rien. Pour ma part, quoique je n'aie vu qu'un bien petit nombre de cas de morphées (quatre cas seulement), d'après mon observation personnelle et surtout d'après les descriptions que j'ai citées, je pense que, par son début, par son aspect particulier et par sa terminaison possible par la guérison, la morphée constitue une espèce morbide distincte, voisine de la sclérodémie en plaques, mais qui doit en être séparée. C'est même cette ressemblance avec la sclérodémie qui m'a engagé à la décrire ici, indûment, dans la classe des difformités, car la morphée, jamais congénitale, susceptible de guérison, n'est pas une difformité dans la véritable acception du mot.

Anatomie pathologique. — Les lésions de la morphée ont été particulièrement étudiées par Erasmus Wilson, Crocker et Duhring. Elles consistent dans une condensation très marquée du tissu conjonctif du derme, avec une atrophie de la couche papillaire et une infiltration cellulaire autour des glandes sébacées et des follicules pileux; puis plus tard dans la transformation de ces cellules en tissu conjonctif, amenant l'oblitération des vaisseaux sanguins, l'atrophie des glandes sébacées et sudoripares et des follicules pileux.

(1) Pautry, *Thèse de Paris*, 1883.

Symptômes. — La morphée s'annonce au début par l'apparition de quelques taches légèrement saillantes, d'une couleur rosée tirant sur le blanc ou le lilas, de forme ronde, ovale ou irrégulière et de l'étendue de 1 à 3 ou 4 centimètres. Il existe rarement de la douleur, quelquefois les malades se plaignent de fourmillement ou d'engourdissement; ces symptômes sont ordinairement fugaces et peu prononcés. La couleur de cette tache est particulière et a été très bien indiquée par Erasmus Wilson: ce n'est ni la teinte cuivrée de la syphilis, ni la couleur violacée de la scrofule; c'est une coloration lilas, un peu bleuâtre, qui se retrouve quelquefois dans les éruptions de la lèpre. Du reste, cette couleur est loin d'être la même, et l'on a admis une morphée blanche et une morphée noire, suivant la teinte des taches. Après quelques semaines ou quelques mois de durée, les taches se délimitent très bien; elles prennent une dureté particulière, leur centre se déprime, leur circonférence présente une coloration lilas sur laquelle insiste particulièrement Erasmus Wilson, et autour de laquelle existe quelquefois une pigmentation exagérée. Sur la plaque, la surface de la peau est lisse, elle devient blanche ou jaune clair; son tissu s'endurcit, les poils deviennent rares et grêles; la sécrétion sudorale est faible ou nulle, et quelquefois même la sensibilité cutanée diminue d'acuité: altérations physiologiques qui sont pour Erasmus Wilson une preuve de la diminution de la nervosité et de la vascularisation dans les parties de la peau atteintes.

Les plaques de la morphée se développent particulièrement au cou, au dos, à la face, à la poitrine, aux bras et aux cuisses; elles sont en petit nombre, deux ou trois. Vidal cependant en a compté trente et une chez un malade soumis à son observation. Elles ne sont pas symétriques. Dans quelques cas elles se sont développées sur le trajet

des nerfs, principalement en suivant les divisions du nerf sus-orbitaire (E. Wilson), ou la direction des nerfs intercostaux ou des sciatiques.

Une fois développées et arrivées à la sécheresse et à l'induration, les plaques de la morphée peuvent rester stationnaires pendant très longtemps; leur surface est lisse, ressemble à de l'ivoire et quelquefois présente quelques légères squames. Le plus ordinairement, après un temps variable, elles deviennent le siège d'un travail d'atrophie et se présentent sous la forme de cicatrices déprimées, soit arrondies, soit sinueuses et en forme de rainures; autour de ces cicatrices il existe quelquefois des vaisseaux dilatés ou une zone pigmentée assez prononcée.

Cette modification atrophique est un mode de terminaison de la morphée et une sorte de guérison; mais la disparition complète peut être obtenue, et la tache peut s'effacer sans laisser ni trace ni cicatrice.

Diagnostic. — La morphée se rapproche beaucoup de la sclérodermie en plaques; cependant la coloration lilas de la circonférence, le moindre degré de l'induration, l'absence de lésions sous-cutanées, le peu d'étendue des taches, sont des caractères qui serviront à caractériser la morphée.

Quoique cette maladie ait été décrite tout d'abord sous le nom de kéloïde, il est facile de la distinguer de cette dernière affection: la saillie plus considérable, l'aspect cicatriciel, la coloration rouge habituelle, caractérisent suffisamment la kéloïde.

On pourrait, au premier abord, confondre la morphée avec le vitiligo; mais dans le vitiligo il n'y a qu'une simple altération du pigment, on ne rencontre aucune induration, ni plus tard aucune régression atrophique.

Il est plus difficile de distinguer la morphée des plaques anesthésiques et décolorées de la lèpre; mais, dans

cette dernière affection, les plaques sont plus nombreuses, plus larges, plus anesthésiées, et d'ailleurs la maladie se caractérise par d'autres symptômes variés qui n'existent pas dans la morphée.

Étiologie. — On sait peu de chose sur les causes qui peuvent favoriser le développement de la morphée, affection rare d'ailleurs. D'après les observations connues aujourd'hui et qui ont été résumées dans le travail de Pautry, on voit que la maladie est plus commune chez les femmes que chez les hommes; sur quarante cas, on compte trente femmes et dix hommes seulement. L'âge paraît avoir moins d'influence: on trouve des malades parmi les enfants, davantage parmi les adultes, et deux seulement (sur quarante) après cinquante ans. Les sujets atteints étaient d'une constitution assez frêle; les femmes avaient présenté des troubles assez fréquents de menstruation, et chez plusieurs le début de la maladie avait coïncidé avec une grossesse. Comme cause déterminante on a noté, dans quelques cas, une piqûre de cousin, quelques plaies ou contusions à l'endroit où ont apparu les plaques de morphée, et l'existence antérieure de douleurs névralgiques dans la région atteinte.

Il est impossible de se prononcer aujourd'hui sur la nature de la morphée; mais le développement des plaques observé quelquefois sur le trajet des nerfs, les douleurs névralgiques qui ont parfois précédé l'apparition des taches, la nature des lésions, semblent indiquer une altération du système nerveux analogue à celle qu'on rencontre dans le zona. On peut dire que la morphée doit être considérée comme une trophonévrose.

Le pronostic de la morphée est assez grave, puisque cette affection s'établit habituellement d'une manière définitive. On ne doit pas oublier cependant qu'on a cité plusieurs cas de guérison durable.

Traitement. — Il n'existe pas de traitement complé-

tement efficace qu'on puisse opposer à l'évolution de la morphée; il faut se rappeler seulement que l'affection se développe fréquemment chez des sujets débiles, pendant la grossesse ou la lactation, et alors une première indication s'impose, c'est celle de soutenir et de réparer les forces des malades par une médication tonique comprenant les préparations de fer et de quinquina et par des bains sulfureux ou salés. On a employé aussi l'iode de potassium, l'arsenic, le nitrate d'argent, la noix vomique. Quant aux moyens topiques, on a conseillé l'application d'emplâtres de Vigo, les frictions avec des pommades iodurées ou à l'extrait de ciguë, les douches d'eau pulvérisée, les courants continus; je ne saurais affirmer l'efficacité de ces divers moyens.

d. Cachexie pachydermique.

A côté de la sclérodermie et principalement à côté de la sclérodermie œdémateuse, je placerai cette affection singulière décrite récemment sous les noms de *myxœdème* et de *cachexie pachydermique*. C'est en 1873 qu'elle a été décrite pour la première fois par Gull sous le nom d'*état crétinoïde* (1). Quatre années plus tard le docteur Ord publiait six observations semblables, dont une avec autopsie, et en 1879 il y joignait un septième cas également avec autopsie (2). Il proposait de désigner l'affection sous le nom de *myxœdème, œdème muqueux*. En France, la maladie était inconnue et n'avait pas fixé l'attention des médecins, lorsque le professeur Charcot en parla dans ses cours cliniques à la Salpêtrière, en 1880, à propos d'un malade qu'il avait eu occasion d'examiner dans sa clientèle privée et dont l'histoire fut publiée par le docteur Ballet dans le *Progrès médical*, en 1880. Le

(1) Gull, *Transact. of the Clinic. Society of London*, vol. VII, p. 180.

(2) Ord, *Medic.-chirurg. Transact.*, 23 octobre 1877.

professeur Charcot rapprocha les phénomènes observés chez ce malade, et chez quelques autres qu'il avait eu occasion de rencontrer, des détails donnés par Gull et Ord, et proposa pour la maladie le nom de *cachexie pachydermique*, qui lui paraissait plus en rapport avec l'habitude extérieure des malades et avec l'état de dépression de leur intelligence. Depuis cette époque, de nouveaux faits ont été publiés en Angleterre par Duckworth, Goodhart, Savage, en Amérique par le docteur Hammond, de New-York, et quelques autres, et tous ces faits, ainsi que les opinions qui ont été émises sur la nature de cet état morbide, ont été bien résumés dans un travail récent écrit sous l'inspiration du professeur Charcot et du docteur Ridet-Saillard (Thèses de Paris, 1881), lequel a su réunir toutes les observations connues, au nombre de quatorze.

Anatomie pathologique. — Les occasions d'étudier les lésions anatomiques de la cachexie pachydermique sont rares. Dans les trois autopsies pratiquées en Angleterre, on a rencontré dans la peau les éléments fibrillaires du tissu conjonctif gonflés, ses noyaux augmentés de volume; on a constaté que le ciment intercellulaire, plus abondant qu'à l'ordinaire, était infiltré d'une substance ressemblant à de la mucine, et que les glandes et les follicules cutanés étaient comprimés. On a trouvé également un épaissement des parois artérielles, et particulièrement de la tunique adventice, allant quelquefois jusqu'à produire l'oblitération. Du côté des viscères on a rencontré, dans les reins l'atrophie des glomérules par épaissement de leur capsule; dans le foie, une prolifération conjonctive très marquée, et la même tendance à la sclérose dans les muscles et dans la moelle épinière. En un mot, dans les cas de myxœdème, on découvre presque partout une tendance à l'étouffement des éléments propres des organes par la gangue conjonctive.

Symptômes. — Les phénomènes qui caractérisent la cachexie pachydermique sont de deux ordres : les uns appartiennent à l'habitude extérieure et se rapportent à la peau, au tissu sous-cutané et aux membranes muqueuses accessibles à la vue; les autres sont le résultat de troubles fonctionnels intérieurs. La peau est en effet dure, épaissie, rugueuse, souvent recouverte d'écailles, dé-garnie de poils, sans sécrétion ni sudorale ni sébacée; le tissu sous-cutané est le siège d'une tuméfaction œdémateuse, dure, ne permettant pas l'impression du doigt. Par suite de ce gonflement, la face est bouffie, les paupières sont œdématiées, les lèvres sont épaissies, renversées en dehors; la bouche, entr'ouverte, laisse échapper la salive; le nez est élargi, aplati; la physionomie d'ailleurs est sans expression, les malades ont l'air hébété; et il résulte de ces déformations un aspect tout particulier du visage que Gull a comparé à une pleine lune. Comme autre bizarrerie et comme contraste à la coloration grise et semblable à de la porcelaine des téguments, on observe la rougeur des pommettes et la cyanose des lèvres. En même temps les gencives sont gonflées, ramollies; les dents sont ébranlées; la luette, le voile du palais, les piliers sont œdématiés, et ce gonflement peut s'étendre au pharynx et même au larynx. Pour compléter le tableau, j'ajouterai que le cuir chevelu est infiltré et souvent dégarni de cheveux; le cou paraît court et épais; les mamelles sont énormes chez les femmes; les membres et surtout les mains et les pieds sont le siège d'un gonflement éléphantiaque qui les fait d'autant plus ressembler aux extrémités des pachydermes que la peau est sèche et rugueuse, d'où est venu le nom de *cachexie pachydermique*.

A ces déformations extérieures que je viens de signaler se joignent des troubles fonctionnels importants, surtout du côté du système nerveux : l'appétit est habituellement diminué, les digestions sont laborieuses; il y a plus rare-