

tion ; il insiste sur la coïncidence assez fréquente de plusieurs zonas au même moment, apparaissant sous une forme presque épidémique, sur quelques faits supposés de contagion, et surtout sur la non-récidive du zona, procurant ainsi aux personnes atteintes une immunité contre une nouvelle invasion, immunité qui n'existe ordinairement que pour certaines maladies infectieuses spécifiques, telles que les fièvres éruptives, les oreillons, la coqueluche, etc. Malgré ces arguments, j'avoue que je persiste à considérer le zona comme une maladie inflammatoire locale : la circonscription si précise de l'éruption et de la douleur, l'absence fréquente de fièvre et de phénomènes généraux, la présence très habituelle d'une cause banale, telle que le refroidissement, la localisation si nette des lésions anatomiques atteignant le système nerveux, m'empêchent de reconnaître dans cette maladie les caractères d'une maladie générale infectieuse et spécifique, m'engagent à ne voir dans le zona qu'une maladie locale accidentelle, c'est-à-dire en dehors d'une cause diathésique, et me font persister à la considérer comme une névrite spéciale caractérisée par une éruption toute particulière.

Quant à l'opinion qui veut faire du zona une névralgie, opinion émise d'abord par Parrot, je n'ai pas à m'y arrêter ; je n'ai pour la réfuter qu'à rappeler que la douleur névralgique n'est pas constante et qu'il existe dans le zona des lésions anatomiques nerveuses positives qui ne sont pas rencontrées dans les névralgies.

4^o PEMPHIGUS.

Définition. — Classification. — Le mot *pemphigus* vient de l'expression grecque *πέμφιξ*, qui signifie bulle ou soulèvement épidermique d'un volume assez considérable. Il s'applique aujourd'hui à une affection caractérisée par

des bulles de dimensions variables survenant spontanément sur la surface cutanée et sur certaines muqueuses, et contenant, soit de la sérosité simple, soit un liquide purulent, soit un mélange de sérosité et de sang.

Cette maladie, si remarquable par ses caractères objectifs, a été connue des anciens médecins, ainsi qu'on peut le voir particulièrement dans les œuvres d'Hippocrate, de Galien et d'Aétius ; mais c'est à Sauvages qu'on doit d'avoir donné le nom de pemphigus à la maladie que je vais étudier. Les auteurs qui se sont occupés spécialement de dermatologie, Lorry, Plenck, Willan, Bateman, Alibert, Bielt et ses élèves, ont donné de bonnes descriptions de cette affection et de ses différentes formes. On cite surtout Gilibert (de Lyon), auteur d'un livre sur le pemphigus (1814) ; mais dans cet ouvrage, beaucoup trop vanté, la maladie est considérée à tort comme se présentant sous la forme habituelle d'une fièvre éruptive ; les discussions hypothétiques relatives à la cause et à la nature de la maladie y tiennent une place considérable, et je regarde cette œuvre comme peu utile pour la pratique.

Willan et Bateman, et les auteurs qui ont classé les maladies de la peau d'après leurs lésions élémentaires, placent le pemphigus dans l'ordre des éruptions bulleuses. Bateman décrit séparément et comme deux genres distincts le *pemphigus* et le *pompholyx*, le premier étant constitué par une affection fébrile dans laquelle se développent sur la peau des bulles entourées d'une auréole inflammatoire : c'est la maladie indiquée par certains auteurs sous le nom de fièvre bulleuse et décrite particulièrement par Gilibert ; dans le pompholyx, il n'y a pas de fièvre et les bulles ne présentent autour d'elles aucune trace d'inflammation. Cette distinction n'a pas été maintenue, et le mot pemphigus seul a été conservé pour désigner une affection bulleuse avec ou sans fièvre, avec

ou sans phénomènes inflammatoires autour des bulles. Alibert, frappé surtout du caractère phlegmasique de l'éruption bulleuse, a placé le pemphigus dans la troisième classe de son ordre des dermatoses, dans les *dermatoses eczémateuses*, entre l'érysipèle et le zona (*Monogr. des dermat.*, p. 47). Gilibert a décrit le pemphigus comme une fièvre éruptive, prenant l'exception pour la règle, et laissant ainsi de côté les cas dans lesquels la maladie existe sans fièvre et se développe d'une manière essentiellement chronique. Bazin, fidèle à sa méthode dermatologique, place le pemphigus, considéré comme genre, dans les affections bulleuses, à côté de l'hydroa, de l'herpès et du rupia ; mais lorsqu'il l'envisage comme espèce nosologique, il admet deux pemphigus, l'un de cause externe, l'autre de cause interne : le premier dû à l'application directe d'un agent irritant sur la surface de la peau ou même à l'absorption de certaines substances alimentaires ou médicamenteuses ; l'autre n'étant que la manifestation d'une maladie constitutionnelle, de la dartre, de l'arthritisme, de la syphilis ou de la lèpre. Dans cette manière d'envisager le pemphigus et ses variétés, il me semble qu'il existe une confusion regrettable entre la bulle et le pemphigus, entre une lésion qui peut dépendre de plusieurs causes et une maladie bien distincte. Ainsi, Bazin donne le nom de pemphigus de cause externe à l'inflammation bulleuse qui suit l'application de la poudre de cantharides ou le contact de l'eau bouillante ; tout le monde conviendra qu'il y a là un singulier abus de mots, et qu'on ne peut considérer comme atteinte de pemphigus la personne à laquelle on aura mis un vésicatoire ou qui sera affectée d'une brûlure au second degré. L'existence d'une ou de plusieurs bulles ne suffit pas pour constituer le pemphigus, il faut encore que le développement de ces bulles ait lieu spontanément et successivement. D'autre part, le pemphigus diffère par

ses symptômes et sa marche des affections dites dartreuses : il ne se présente jamais chez les adultes comme manifestation syphilitique ; il n'existe pas non plus de pemphigus lépreux, attendu que les bulles qui surviennent quelquefois dans la lèpre ne sont qu'une lésion accessoire sans rapport avec le genre pemphigus ; et quant au pemphigus arthritique, son existence légitime est loin d'être démontrée. Aussi, pour ma part, frappé des caractères tout spéciaux du pemphigus, je n'hésite pas à le considérer comme un genre nosologique bien déterminé, d'une nature identique, malgré quelques variétés de forme, et différant totalement de la bulle isolée qu'on peut rencontrer dans diverses circonstances pathologiques. Comme cette maladie ne paraît pas se développer bien manifestement sous l'influence d'une diathèse commune, telle que la dartre, la scrofule ou la syphilis, j'ai cru devoir, à cause des phénomènes phlegmasiques locaux accompagnant la formation des bulles, la placer dans la classe des maladies inflammatoires de la peau, tout en admettant qu'elle semble souvent se manifester sous l'influence d'une disposition générale encore mal déterminée.

Dans ces derniers temps, on a signalé quelques cas de pemphigus consécutifs à une altération des nerfs correspondant à la région affectée ; mais dans ces observations dues à Charcot, à Cotard et à Déjerine, il s'agissait d'éruptions bulleuses locales, analogues au zona, bien plutôt que d'un véritable pemphigus. Sans nier l'influence du système nerveux dans les productions du véritable pemphigus, je dois dire que, dans cette maladie bien caractérisée par des éruptions disséminées, successives et spontanées de bulles, on n'a pas pu jusqu'à présent constater d'autres lésions anatomiques que celles qui existent à la peau.

Anatomie pathologique. — La bulle est le résultat

d'un œdème cutané, brusque et localisé, souvent consécutif à l'atonie d'une petite artériole; le liquide séreux, se portant rapidement au-dessus du corps muqueux, soulève la lame cornée de l'épiderme, et il en résulte une cavité formée en haut par l'épiderme, en bas par la zone granuleuse dissociée, et par le corps muqueux ordinairement infiltré de cellules migratrices. Dans cette cavité se trouve un liquide analogue à la sérosité du sang, d'abord clair, contenant des globules blancs vivants, puis devenant louche par la mort et la dégénérescence graisseuse de ces globules. Ce liquide est albumineux et fibrinogène; il se trouble par la chaleur et par l'acide nitrique, et il s'y forme un réticulum fibrineux, délicat, qui cloisonne la cavité et emprisonne dans ses mailles les globules. Outre les globules blancs, il s'y rencontre des globules rouges en quantité variable; ils sont quelquefois assez nombreux pour colorer manifestement le liquide en rouge et pour constituer une bulle hémorrhagique. Sous le rapport de la composition chimique, le liquide de la bulle est alcalin, et l'on y a trouvé de l'albumine, un peu d'urée, des traces de chlorures et de sulfates.

Symptomatologie. — Considéré d'une manière générale, abstraction faite de ses variétés, le pemphigus est caractérisé par des bulles, ainsi que je l'ai énoncé dans la définition de la maladie. Ces bulles ne présentent pas toujours le même aspect: quelquefois semblables à un grain de millet, à un pois ou à une noisette, elles peuvent s'accroître jusqu'à acquérir le volume d'une noix, d'une orange et même une dimension supérieure; ordinairement arrondies ou ovales et assez régulières, elles sont plus rarement tout à fait irrégulières. Le plus habituellement elles contiennent un liquide transparent, de couleur citrine et peu plastique. Comme je l'ai dit à propos de l'anatomie pathologique, ce liquide est albumineux et susceptible de se coaguler par la chaleur et

l'acide nitrique; on y rencontre parfois des fausses membranes fibrineuses, analogues à celles qui existent dans les cavités séreuses enflammées. Quelquefois le liquide est trouble, lactescent et manifestement purulent; plus rarement la bulle est distendue par un liquide brun, mélange évident de sang et de sérosité. Quelle que soit d'ailleurs l'apparence du fluide épanché, on y retrouve toujours, au microscope, des leucocytes et, en cas de coloration rouge, des globules sanguins. Dans la presque totalité des cas, il existe simultanément plusieurs bulles, soit nées en même temps et parvenues au même degré de développement, soit ayant paru successivement et présentant alors des aspects de la même lésion à ses divers degrés d'évolution. Dans quelques cas très rares, dont je n'ai jamais vu d'exemple, il n'existe qu'une seule bulle, ordinairement volumineuse: c'est la variété décrite par Bateman sous le nom de *pemphigus solitarius*.

La bulle du pemphigus commence par un léger soulèvement de l'épiderme, formé d'abord de vésicules inégales, lesquelles, en se développant, se réunissent, se se confondent et forment une ampoule plus ou moins volumineuse, autour de laquelle existe quelquefois une auréole rouge. La formation de la bulle est souvent indolente; d'autres fois elle est accompagnée d'un sentiment douloureux de cuisson, de chaleur, d'élançements ou même d'une démangeaison plus ou moins prononcée. Une fois formée et arrivée à son entier développement, la bulle reste stationnaire pendant quelques jours, deux, trois, quatre ou cinq jours; puis, ou elle s'affaisse par la résorption graduelle du liquide et laisse à sa place une squame assez épaisse; ou elle se rompt soit spontanément par le fait seul de la distension de l'épiderme, soit par une cause extérieure; alors le liquide se répand au dehors et, en se coagulant, forme avec les débris de l'épiderme une croûte plus ou moins épaisse, plus ou moins

durable, suivant la plasticité du liquide contenu dans la bulle. Lorsque le liquide est purulent, les croûtes sont plus volumineuses; elles sont jaunes, grises ou noires, et persistent quelquefois sans se détacher pendant dix, quinze ou vingt jours. Dans certains cas, la bulle ne se forme pas complètement; l'épiderme, à peine soulevé, se rompt et se détache seulement de sa couche profonde, en formant une squame dont les bords non adhérents s'enroulent légèrement en dehors; cette squame se détache facilement par la traction et l'on trouve au-dessous d'elle une surface rouge et humide; laissées en place, ces squames se recouvrent quelquefois de croûtes qui augmentent leur épaisseur. Ces bulles rudimentaires annoncent une altération profonde de l'épiderme, qui n'a pas la résistance nécessaire pour se laisser distendre sans se rompre; elles se rencontrent dans la plus grave variété du pemphigus, dans le *pemphigus foliacé*, dont je donnerai tout à l'heure la description.

Le siège et l'étendue du pemphigus sont variables. Quelquefois la maladie est bornée à certaines régions, aux membres particulièrement; le plus ordinairement les bulles sont disséminées de côté et d'autre; et dans le pemphigus foliacé la totalité de la peau est habituellement envahie et recouverte de squames à moitié détachées qui caractérisent cette variété. Dans certains cas, la maladie ne se borne pas au tégument externe, elle envahit les membranes muqueuses; on peut constater alors la présence de bulles et d'ulcérations consécutives à la face interne de la bouche et au pharynx; on en rencontre également, chez les femmes, aux grandes et aux petites lèvres et à l'intérieur du vagin. L'autopsie de personnes atteintes de pemphigus a souvent permis de constater, à l'intérieur de l'estomac ou des intestins, des ulcérations superficielles qu'on peut considérer comme le résultat d'altérations analogues à celles de la peau. Je signalerai

encore comme appartenant au pemphigus une altération spéciale des yeux, caractérisée par un soulèvement phlycténoïde de la conjonctive oculaire. Ces sortes de bulles peuvent se rompre et donner lieu à des ulcérations; le plus souvent elles persistent, le liquide qu'elles contiennent s'épaissit, et, en se concrétant, finit par amener au-devant du globe oculaire une tache opaque et épaisse qui intercepte plus ou moins complètement les rayons lumineux. Cette tache peut s'étendre graduellement et amener la cécité. En même temps, par suite d'ulcérations consécutives à la rupture des bulles, il peut s'établir des adhérences entre les paupières et le globe de l'œil; l'ouverture palpébrale se rétrécit alors de plus en plus, l'œil s'atrophie et finit par disparaître presque complètement sous l'exsudat plastique qui le recouvre. Ce processus morbide singulier est analogue à celui qu'on rencontre chez certains malades atteints d'éléphantiasis des Grecs; j'ai été conduit à le rattacher au pemphigus, en constatant sa coïncidence avec quelques bulles manifestement pemphigoides observées soit sur la peau du visage, soit à la surface interne de la bouche. Cette affection a été signalée par White Cooper et de Wecker, qui en ont publié chacun une observation; pour ma part, j'en ai observé trois cas, dont deux ont été rapportés dans la thèse d'un de mes élèves, Hassan-effendi Mahmoud (*Monographie du pemphigus*, thèse de Paris, 1868).

A moins d'éruption très peu étendue et très peu durable, le pemphigus s'accompagne de phénomènes généraux annonçant un certain trouble dans la santé: les fonctions digestives sont ordinairement languissantes; il y a peu d'appétit, les digestions sont lentes et la diarrhée est assez communé. Il y a quelquefois de la fièvre, soit d'une manière continue, soit par moments, mais sans périodicité. Les forces musculaires sont souvent diminuées, et dans les formes chroniques, comme je le dirai

tout à l'heure, on constate, soit un amaigrissement notable, soit de l'œdème tantôt borné aux extrémités inférieures, tantôt généralisé.

Variétés.

Le pemphigus ne se présente pas toujours sous la même forme et avec le même aspect. Tous les auteurs qui en ont donné la description ont admis un assez grand nombre d'espèces qui ne sont pas toutes les mêmes, et qui ne portent pas toutes le même nom : je crois inutile de les mentionner ; mais, pour compléter ce que je viens de dire en général sur le pemphigus, je pense qu'on doit décrire à part les variétés suivantes : 1° le pemphigus aigu ; 2° le pemphigus bulleux chronique ; 3° le pemphigus foliacé ; 4° le pemphigus des nouveau-nés ; 5° le pemphigus des jeunes filles.

a. Pemphigus aigu.

Au commencement de ce siècle, Gilibert (de Lyon) a décrit longuement cette maladie, qu'il a présentée comme une fièvre accompagnée de quelques phénomènes généraux du côté du système nerveux et du tube digestif, et caractérisée spécialement par une éruption bulleuse plus ou moins étendue. Je ne voudrais pas nier l'existence de cette forme de pemphigus, mais elle est rare, et le plus ordinairement le pemphigus affectant la marche aiguë se présente en même temps que les taches exanthématiques assez saillantes de l'érythème papuleux ; de sorte que, si je consultais seulement mes observations, je serais très porté à admettre que le pemphigus aigu n'est qu'une variété de la fièvre éruptive désignée sous les noms d'érythème papuleux, d'érythème papulo-

tuberculeux, d'érythème polymorphe, d'herpès iris. Cette éruption se manifeste principalement aux poignets et aux avant-bras, plus rarement aux genoux et aux cous-de-pied ; elle est constituée par des taches saillantes, d'un rouge vineux, sur lesquelles se développent des bulles peu volumineuses, arrondies et contenant de la sérosité citrine. Chez quelques malades, les taches exanthématiques sont peu marquées, et l'on aperçoit seulement les bulles entourées d'une auréole rouge. En tout cas, ces bulles sont peu volumineuses ; ordinairement la sérosité qu'elles contiennent se résorbe, elles s'affaissent, et sont remplacées par une squame ou par une légère croûte. Les parties malades sont habituellement le siège de cuissons, d'élançements, et d'un sentiment de chaleur ; ces symptômes locaux, d'ailleurs assez peu marqués, sont accompagnés, dans les premiers jours, de malaise général, d'inappétence, de céphalalgie, d'une fièvre peu intense, et plus rarement de douleurs rhumatoïdes. La maladie se prolonge pendant trois ou six semaines, et pendant ce temps elle est souvent entretenue par des poussées éruptives qui surviennent successivement. La guérison complète est la terminaison ordinaire ; dans quelques cas cependant, cette forme aiguë n'est que le commencement d'un pemphigus chronique, qui se continue indéfiniment.

Le pemphigus aigu, tel que je viens de l'indiquer, se rencontre principalement chez les sujets jeunes, et plus souvent au printemps que dans les autres saisons. Dans quelques cas on peut attribuer son développement à une fatigue musculaire, à un refroidissement ou à un excès de table. On l'a quelquefois rencontré chez les enfants au moment de la dentition. En s'appuyant sur la coïncidence de quelques douleurs musculaires ou articulaires, et en invoquant comme cause de la maladie un refroidissement possible, Bazin a fait du pemphigus aigu une