

D'UNE INDURATION RARE DE LA PEAU, DITE SCLÉRÈME SIMPLE

Je fixerai un instant l'attention du lecteur sur une maladie fort rare, puisque la science n'en possède guère encore que quatorze exemples. Signalée, d'après M. Gintrac, en Italie en 1782 et 1837, Thirial la décrit le premier, en 1845, dans le *Journal de médecine*, sous le nom de *sclérème des adultes*. C'est la même affection que le professeur Forget a appelée *chorionitis*, ou *sclérosténose*, dans un mémoire publié en 1847 dans la *Gazette médicale de Strasbourg*. J'ai moi-même observé cette maladie une seule fois à l'hôpital Saint-Antoine; la relation de ce fait curieux a été donnée dans la *Gazette des hôpitaux* (numéro du 29 avril 1847), par M. Charles Bernard, mon ancien interne, et aujourd'hui médecin des hôpitaux. Enfin Gillette a publié deux faits nouveaux dans les *Archives* de 1854, et présenté un inventaire des observations recueillies avant lui.

Dans l'affection dont nous parlons, la peau, dans une étendue plus ou moins considérable, a acquis une dureté particulière; elle est dure et tendue, comme si les parties molles subjacentes étaient étranglées par elle. Aussi on ne peut plus la pincer, les rides et les plis ont cessé. Si la face est affectée, la physiologie a perdu toute expression: on dirait une figure de carton. La peau des membres est-elle indurée, les mouvements sont roides, difficiles à un point tel que les malades cessent de pouvoir travailler, et qu'ils ne marchent qu'avec peine.

Malgré une altération aussi profonde, la peau conserve sa sensibilité, presque toujours sa température et la perspiration sont comme à l'état normal. Elle conserve tantôt sa coloration, tantôt elle a une teinte un peu plus foncée ou plus pâle; ailleurs, comme je l'ai vu, elle a perdu son pigment dans une foule de points. Son épaisseur est peut-être légèrement augmentée, mais le tissu cellulaire sous-cutané ne participe pas à cette hypertrophie. Il n'y a pas d'œdème, point de fièvre; les organes digestifs, respiratoires et circulatoires sont dans toute leur intégrité.

Cette maladie a constamment occupé les parties supérieures du corps et ne s'est étendue aux parties inférieures que d'une manière plus inégale (Gillette). Sa marche est essentiellement chronique. La guérison est possible; elle paraît avoir eu lieu plusieurs fois, et toujours par résolution.

L'induration dont nous parlons semble beaucoup plus commune chez la femme que chez l'homme. Sur les 14 cas connus, elle s'est présentée 12 fois chez les individus du sexe féminin (Gillette); on l'a vue à des âges très-différents, depuis huit à neuf ans jusqu'à soixante-six. On ignore d'ailleurs quelles en sont les causes; on a signalé le froid humide, mais rien n'est encore établi à cet égard.

Le traitement est encore à trouver. Cependant nous conseillerons, et nous avons essayé, en pareil cas, les médicaments altérants, parmi lesquels nous préférons les alcalins en bains et en boissons, les mercuriaux, les préparations iodées. Gillette a cru reconnaître que des bains avec le sulfate de fer avaient été avantageux.

Nature. — Quelle opinion peut-on se faire de cette maladie? De quelle affection peut-on raisonnablement la rapprocher? Thirial a voulu en faire une forme de sclérème, mais si on lui compare le tableau que nous avons tracé dans le premier volume de l'œdème des nouveau-nés, on ne trouvera aucune ressemblance, aucune analogie entre les deux affections. Dans celle que nous venons

de décrire, il n'y a en effet point d'œdème; la peau conserve sa température, sa sensibilité, sa perspirabilité; tandis que nous savons qu'il n'en est pas de même dans l'œdème des nouveau-nés. Celui-ci est une affection aiguë provoquant des symptômes asphyxiques, et se terminant presque toujours par la mort, tandis que l'induration dont nous parlons est une affection à marche chronique, ne s'accompagnant d'aucun trouble du côté des principales fonctions et ne paraissant pas devoir compromettre l'existence, du moins prochainement. Forget n'a vu dans la maladie qu'une inflammation chronique du derme. La marche de l'affection, les caractères de l'altération, l'intégrité des principales fonctions, s'opposent formellement à ce que nous acceptions une pareille doctrine. Pour nous, sans rien préjuger sur la nature même de la maladie, que nous avouons ne pas connaître, nous pensons qu'il faut la rapprocher de l'éléphantiasis, sans pourtant la confondre avec lui; elle s'en distingue en effet par plusieurs caractères. Cette opinion est aussi celle que Rayet a partagée lorsque nous l'avons prié d'examiner la malade que nous traitions à l'hôpital Saint-Antoine.

DEUXIÈME GENRE DE LÉSIONS DE NUTRITION

DE L'ATROPHIE

L'atrophie est cet état dans lequel un organe ou un tissu s'amointrit, perd de son volume par suite d'une diminution dans la nutrition. L'atrophie est, pour un organe ou pour un appareil d'organes, ce que le marasme est pour le corps entier.

L'atrophie produit dans les parties qu'elle affecte divers changements, qui ont été parfaitement tracés par M. Andral dans son *Anatomie pathologique*. C'est ainsi, dit ce savant professeur, que le volume devient moindre, d'où il résulte pour les membranes un amincissement de leur tissu, et pour les parenchymes une diminution de leur masse. Il est des cas pourtant où il peut y avoir atrophie considérable d'un organe, sans que son volume paraisse moindre: ainsi la raréfaction du tissu aréolaire des os et des poumons par les progrès de l'âge existe sans changement dans le volume et dans la configuration des parties. L'organe atrophié peut avoir plus ou moins de consistance qu'à l'état normal; le plus souvent il est ramolli; son tissu est flasque, moins coloré, car il reçoit moins de sang que de coutume, comme le prouve l'oblitération, ou tout au moins la diminution du calibre des artères; souvent de la graisse se dépose en grande quantité autour de lui, comme pour combler le vide qu'il laisse par suite de son retrait. Enfin le tissu propre s'amointrit de plus en plus, il finit même quelquefois par disparaître tout à fait; il est alors remplacé par du tissu cellulaire ou fibreux.

L'atrophie peut être produite par un grand nombre de causes. Souvent elle résulte de ce que moins de sang arrive vers un organe par suite d'une ligature, ou de l'oblitération spontanée de l'artère principale. C'est en grande partie de cette manière, et peut-être aussi en excitant l'absorption interstitielle, qu'agit la compression. D'autres fois, l'atrophie dépend d'une diminution dans l'influx nerveux: ainsi la section des nerfs principaux d'un membre produit l'amaigrissement de celui-ci; nous avons vu la compression d'un glosso-pharyngien déterminer l'atrophie de la moitié correspondante de la langue. La suspension

des fonctions d'un organe ou leur activité moindre amène aussi à la longue l'atrophie de cet organe : c'est par cette cause, combinée avec une diminution de l'influx nerveux, que s'explique l'atrophie qui frappe les membres paralysés, l'inflammation, surtout, quand elle se termine par suppuration, entraîne quelquefois aussi après elle l'atrophie des tissus; cependant, dans la plupart des cas, l'atrophie des organes survient sans qu'on puisse en déterminer la cause.

Les effets de l'atrophie sont locaux ou généraux, suivant l'importance de l'organe affecté. Dans tous les cas, l'atrophie a pour effet de diminuer ou même d'anéantir complètement les fonctions des organes qu'elle atteint.

DE L'ATROPHIE CÉRÉBRALE

L'*atrophie cérébrale* est une altération consistant dans la diminution du volume et de la nutrition d'une partie ou de la totalité du cerveau. L'atrophie diffère de l'agénésie en ce que la première suppose que l'organe était parvenu à tout son développement quand il a subi une diminution de volume, tandis que le mot *agénésie* désigne le défaut primitif ou consécutif de développement ou d'accroissement de l'encéphale ou de l'une de ses parties. Cette distinction, qui est fondée, a surtout été établie par le docteur Cazauvielh et par Breschet, auteurs d'excellents travaux sur l'agénésie et divers autres vices de conformation de l'encéphale (*Archives*, tomes XIV et XXVI). Cependant, comme en définitive les troubles fonctionnels sont à peu près les mêmes, de quelque manière que la substance nerveuse manque, nous allons embrasser à la fois dans le tableau suivant, et l'agénésie, et l'atrophie proprement dite, ainsi que l'ont fait avant nous MM. Andral, dans son *Anatomie pathologique*, et Calmeil, dans le tome XI du *Dictionnaire de médecine*. C'est à ces deux auteurs surtout que nous emprunterons la plupart des détails qui vont suivre.

Caractères anatomiques. — Les hémisphères sont plus souvent atrophiés qu'aucune autre partie de l'encéphale; ils peuvent l'être partiellement ou dans leur totalité.

L'atrophie partielle, dit M. Andral, peut frapper : 1° Les circonvolutions, qui peuvent être moins nombreuses, ou plus petites, ou même manquer tout à fait, soit des deux côtés, soit d'un seul côté, soit enfin dans un point circonscrit. Quand les circonvolutions sont seulement atrophiées, la pulpe nerveuse peut conserver son aspect et sa consistance normale; mais souvent on trouve, surtout à la surface du cerveau, des circonvolutions luisantes, dures, élastiques, comme ratatinées et semblables à du gluten humide, ou bien encore elles semblent formées par des membranes superposées et contenant à peine dans leur trame quelques particules de substance nerveuse (Calmeil). 2° Toute la partie supérieure des hémisphères cérébraux, depuis leur surface extérieure jusqu'aux ventricules, peut être atrophiée ou manquer tout à fait. Tantôt alors toute cette portion de la masse nerveuse est remplacée par une poche séreuse qui n'a aucune communication avec les ventricules; tantôt, au-dessous des méninges, on aperçoit à nu, sans qu'aucune incision ait été pratiquée, les différents organes contenus dans les ventricules latéraux (couches optiques, corps striés, etc.). D'autres fois, l'altération est moins considérable; ainsi on trouve seulement qu'un des hémisphères est plus petit que l'autre, ou bien même l'atrophie ou l'agénésie ne porte que sur un des lobules. 3° Les couches optiques et les corps striés peuvent être atrophiés ou manquer tout à fait. L'atro-

phie peut porter sur toute la masse, ou isolément sur la substance blanche ou sur la substance grise. Quand ces renflements manquent tout à fait, on trouve parfois à leur place un kyste séreux, ou bien il n'y a rien qui les remplace. Dans le premier cas, ajoute M. Andral, la masse des hémisphères cérébraux peut exister ou manquer; dans le second, elle est constamment absente, et au delà des pédoncules cérébraux on ne trouve plus autre chose que quelques fibres éparses qui vont s'épanouir dans un tissu membraneux semblable à celui qui, dans les premiers temps de la vie intra-utérine, marque la place où plus tard se développeront les hémisphères cérébraux. En pareil cas encore les parties blanches centrales manquent également, tandis que le mésocéphale et le cervelet peuvent avoir leur aspect accoutumé. 4° Enfin, on a aussi constaté l'atrophie ou l'absence isolée des parties blanches centrales, celle du cervelet ou d'un de ses lobes, de la protubérance, des tubercules quadrijumeaux; c'est-à-dire, en un mot, qu'il n'est aucune des différentes masses nerveuses contenues dans le crâne qui n'ait été vue ou atrophiée, ou complètement absente.

En général, les divers degrés d'atrophie et d'agénésie que nous venons de passer en revue apportent divers changements dans la configuration du crâne, qui peut présenter un aplatissement vers les pariétaux, vers le frontal ou l'occipital, ou, ce qui est plus commun, une inégalité dans les portions droite et gauche. Disons pourtant qu'on ne peut pas toujours juger exactement de l'état du cerveau par la configuration du crâne; celui-ci peut, en effet, être bien conformé, quoiqu'il manque une grande portion d'un hémisphère, ou même lorsque les deux hémisphères font défaut. Alors, en ouvrant le crâne, on constate que le sac que représentent les méninges a à peu près sa capacité normale; mais un liquide séreux tient la place de la substance nerveuse, dont il ne reste plus de trace. Ce liquide est tantôt en contact avec les méninges; tantôt, au contraire, il est isolé dans un kyste plus ou moins vaste. Parfois enfin le vide laissé par le retrait du cerveau est comblé parce que la paroi osseuse a subi dans le point correspondant un épaississement considérable. Dans l'altération dont nous parlons, les vaisseaux crâniens ne présentent, en général, aucune modification appréciable.

Suivant M. le docteur Turner, il existerait une solidarité entre les hémisphères opposés du cerveau et du cervelet. Ainsi cet auteur a établi par des faits que l'atrophie d'une portion plus ou moins considérable d'un des hémisphères cérébraux entraînait l'atrophie consécutive de la moitié correspondante de la moelle allongée; et au delà de l'entre-croisement des pyramides, celle de la moitié opposée de la moelle épinière; enfin une atrophie de l'hémisphère cérébelleux opposé à l'hémisphère cérébral primitivement lésé. L'explication de ce fait, qui peut-être n'est pas aussi constant que le pense M. Turner, n'a pas encore été donnée (1).

M. Cazauvielh, ayant étudié avec soin l'état des différents tissus et des organes chez les sujets frappés d'agénésie cérébrale, a trouvé que les membres paralysés étaient remarquables par l'atrophie qu'ils ont subie dans tous leurs éléments organiques; car les muscles ne sont pas seulement grêles et émaciés, mais les os eux-mêmes sont plus petits et plus courts; en général, leur forme n'est point altérée.

Mode de production de l'atrophie et de l'agénésie. — M. Andral fait observer avec juste raison que l'atrophie ou l'agénésie des centres nerveux ne saurait être rapportée à l'influence d'une seule cause. Il est certain que dans quelques

(1) Thèse inaugurale, année 1856.