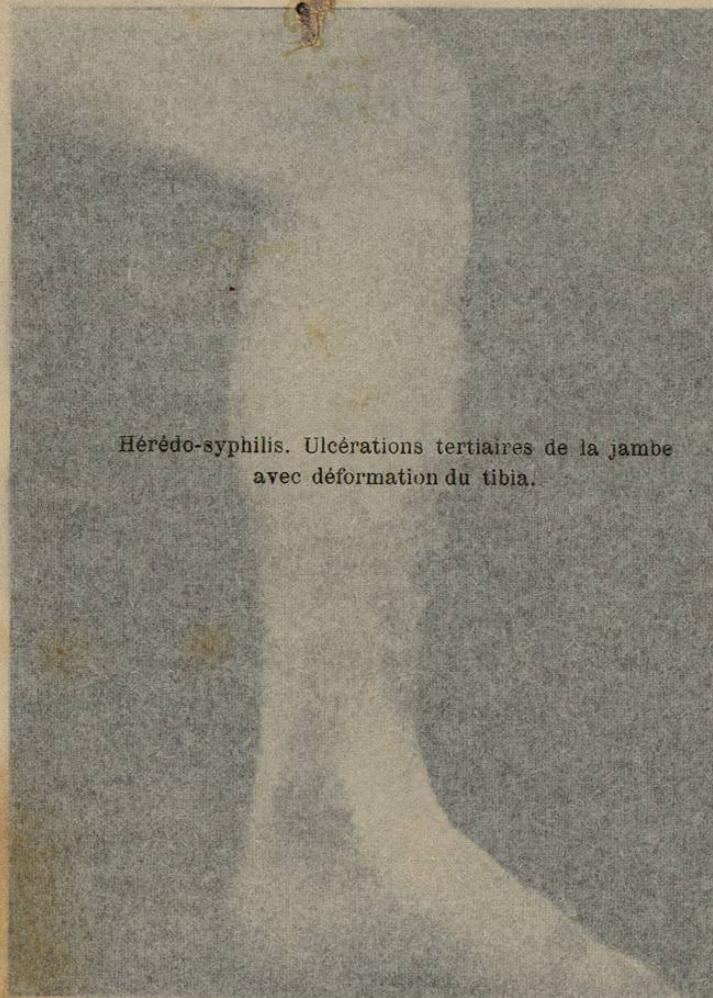


aucune lésion spécifique, joue un certain rôle dans l'étiologie de cette complication.

Les **ganglions lymphatiques**, comme dans la syphilis acquise, sont légèrement tuméfiés; ces adénopathies sont presque toujours multiples; toutefois elles ne sont pas aussi constantes que dans la syphilis des adultes.

Les **lésions osseuses** sont tout-à-fait identiques à celles de la syphilis acquise : *tuméfactions périostées, usure superficielle, néoformations osseuses, éburnation* et *gommés* dans la substance compacte et dans la moelle. On a aussi rencontré, chez les enfants syphilitiques, une maladie qui correspond à la *dactilyte (spina ventosa syphilitique)*; nous avons déjà parlé des *nécroses osseuses* qui proviennent de la propagation au périoste d'un processus ulcératif des muqueuses. Mais il existe une affection spéciale à la syphilis héréditaire et qui consiste en une modification spécifique de la *zone d'ossification*; elle a surtout fait l'objet des recherches de WEGNER, WALDEYER, KÖBNER, etc. La zone d'ossification qui sépare la diaphyse de l'épiphyse ne forme, à l'état normal, qu'une ligne très étroite, visible à l'œil nu; dans l'affection qui nous occupe, elle s'élargit fortement, devient irrégulière et présente des prolongements onduleux ou dentelés qui s'enfoncent tant du côté du cartilage que du côté de la substance osseuse. Cette bande présente une coloration blanc-rougeâtre ou gris-jaunâtre. — L'examen microscopique démontre que le processus consiste essentiellement dans la prolifération des cellules cartilagineuses destinées à l'ossification; elles perdent leur disposition régulière en piles; la substance intercellulaire qui les sépare subit une calcification précoce; d'un autre côté ces parties trop tôt calcifiées ne se transforment pas assez vite en substance osseuse proprement dite. Ce processus entraîne d'abord l'élargissement de la zone spongioïde et plus tard, ces parties ayant besoin d'une riche irrigation sanguine, il se produit une nécrose plus ou moins vaste, à la suite de laquelle se fait une *disjonction* plus ou moins complète de l'épiphyse d'avec la diaphyse. — Ces altérations sont loin d'avoir la même fréquence dans toutes les parties du squelette : jusqu'ici on ne les a observées que dans les os longs, aux côtes et aux os des membres. Et, parmi ces derniers tous ne sont pas atteints avec la même fréquence; les endroits où se rencontre le plus souvent la lésion sont : la zone épiphysaire de l'extrémité inférieure du fémur, puis l'extrémité inférieure

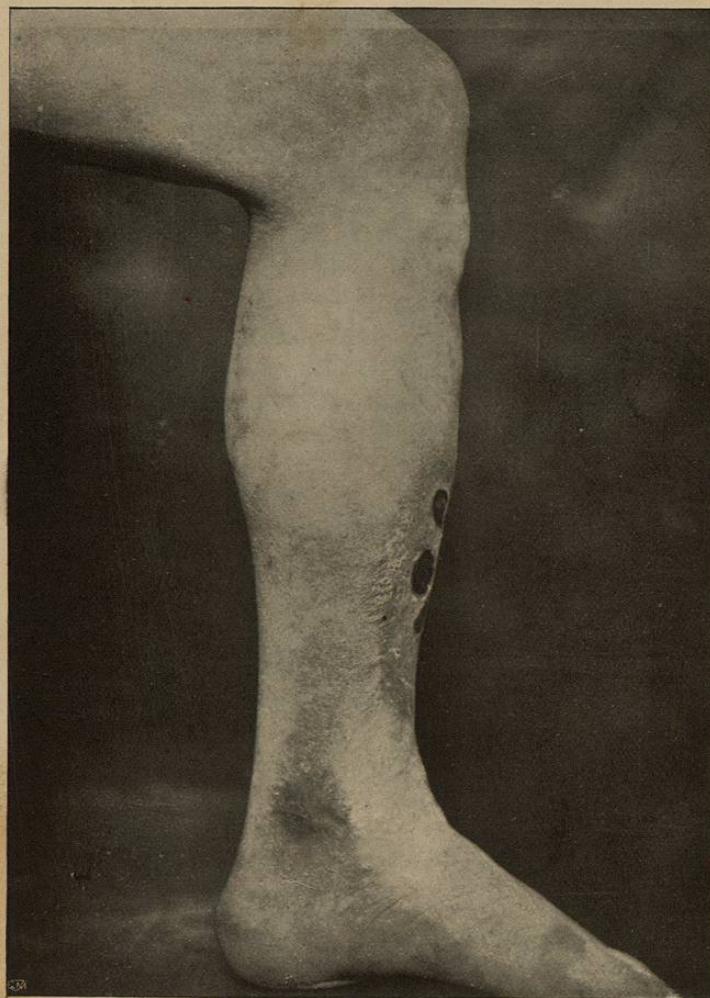


Hérédosyphilis. Ulcérations tertiaires de la jambe avec déformation du tibia.

aucune lésion spécifique, joue un certain rôle dans l'étiologie de cette complication.

Les **ganglions lymphatiques**, comme dans la syphilis acquise, sont légèrement tuméfiés; ces adénopathies sont presque toujours multiples; toutefois elles ne sont pas aussi constantes que dans la syphilis des adultes.

Les **lésions osseuses** sont tout-à-fait identiques à celles de la syphilis acquise : *tuméfactions périostées, usure superficielle, néoformations osseuses, éburnation et gommes* dans la substance compacte et dans la moelle. On a aussi rencontré, chez les enfants syphilitiques, une maladie qui correspond à la *dactylite (spina ventosa syphilitique)*; nous avons déjà parlé des *nécroses osseuses* qui proviennent de la propagation au périoste d'un processus ulcératif des muqueuses. Mais il existe une affection spéciale à la syphilis héréditaire et qui consiste en une modifications spécifique de la *zone d'ossification*; elle a surtout fait l'objet des recherches de WREXER, WALDEYER, KÖNIGER, etc. La zone d'ossification qui sépare la diaphyse de l'épiphyse ne forme, à l'état normal, qu'une ligne très étroite, visible à l'œil nu; dans l'affection qui nous occupe, elle s'élargit fortement, devient irrégulière et présente des prolongements onduleux ou denteles qui s'enfoncent tant du côté du cartilage que du côté de la substance osseuse. Cette bande présente une coloration blanc-rougeâtre ou gris-jaunâtre. — L'examen microscopique démontre que le processus consiste essentiellement dans la prolifération des cellules cartilagineuses destinées à l'ossification; elles perdent leur disposition régulière en piles; la substance intercellulaire qui les sépare subit une calcification précoce; d'un autre côté ces parties trop tôt calcifiées ne se transforment pas assez vite en substance osseuse proprement dite. Ce processus entraîne d'abord l'élargissement de la zone spongioïde et plus tard, ces parties ayant besoin d'une riche irrigation sanguine, il se produit une nécrose plus ou moins vaste, à la suite de laquelle se fait une *disjonction* plus ou moins complète de l'épiphyse d'avec la diaphyse. — Ces altérations sont loin d'avoir la même fréquence dans toutes les parties du squelette : jusqu'ici on ne les a observées que dans les os longs, aux côtes et aux os des membres. Et, parmi ces derniers tous ne sont pas atteints avec la même fréquence; les endroits où se rencontre le plus souvent la lésion sont : la zone épiphysaire de l'extrémité inférieure du fémur, puis l'extrémité inférieure



des os de la jambe et des os de l'avant-bras, l'épiphyse supérieure du tibia. Ensuite viennent les épiphyses supérieures du fémur et du péroné; elle est un peu plus rare à celles de l'humérus et du cubitus et on ne la trouve qu'exceptionnellement à l'extrémité inférieure de l'humérus (WEGNER). Cette échelle de fréquence répond tout-à-fait à la façon dont se fait la croissance normale de l'os; les endroits où siège de préférence la lésion spécifique, sont ceux qui, à l'état normal, ont l'accroissement le plus rapide; aussi peut-on affirmer que c'est bien cette suractivité vitale qui provoque la localisation des lésions syphilitiques à ces extrémités osseuses.

Il est clair que ces lésions osseuses ne donnent lieu à des symptômes cliniques qu'après la disjonction épiphysaire. Quand celle-ci s'est produite, on réussit souvent, en imprimant un mouvement au membre malade, à percevoir une légère crépitation; lorsque le décollement est complet, on arrive, comme dans une fracture, à faire glisser les fragments l'un sur l'autre. Quand l'affection atteint son maximum d'intensité, elle donne lieu à un autre symptôme, la *pseudo-paralysie*; l'extrémité malade est flasque, comme si elle était paralysée; lorsqu'on imprime un mouvement à ce membre, l'enfant se met à crier. Seulement cette paralysie ne relève évidemment d'aucune altération nerveuse ou musculaire; elle est due à la solution de continuité du levier osseux et à la douleur que provoquent les mouvements; c'est absolument ce qu'on observe dans une fracture et l'autopsie n'a pu démontrer aucune modification pathologique des nerfs et des muscles du membre paralysé.

On ne saurait méconnaître l'analogie qui existe entre le *rachitisme* et les lésions osseuses que nous venons de décrire et on serait en droit de se demander s'il n'existe pas quelque rapport entre ces deux maladies. En thèse générale, elles sont indépendantes l'une de l'autre; ce qui ne veut pas dire que la syphilis héréditaire, comme altération générale de la nutrition, ne puisse parfois devenir un des facteurs étiologiques qui favorisent le développement du rachitisme.

Les **manifestations articulaires** de l'hérédosyphilis, dont nous n'avons que très peu d'observations, ressemblent aux affections analogues de la syphilis acquise. Ajoutons que les affections épiphysaires que nous venons de décrire peuvent, par extension, donner lieu à une *arthrite*, surtout aux articulations

dans lesquelles la zone d'ossification se trouve en partie dans la cavité articulaire; telle est, par exemple, l'articulation du coude qui présente cette complication avec une fréquence remarquable. — Les affections articulaires de l'héredo-syphilis sont assez souvent symétriques.

Certaines malformations des **dents** consécutives à la syphilis héréditaire et sur lesquelles HUTCHINSON a, le premier, attiré l'attention, présentent un intérêt tout particulier. C'est d'ordinaire aux dents de deuxième dentition qu'elles se montrent pour la première fois. Les dents présentent des encoches (crênelures) à leur bord libre, de petites excavations arrondies et des stries

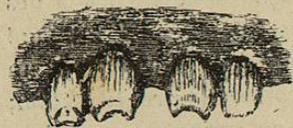
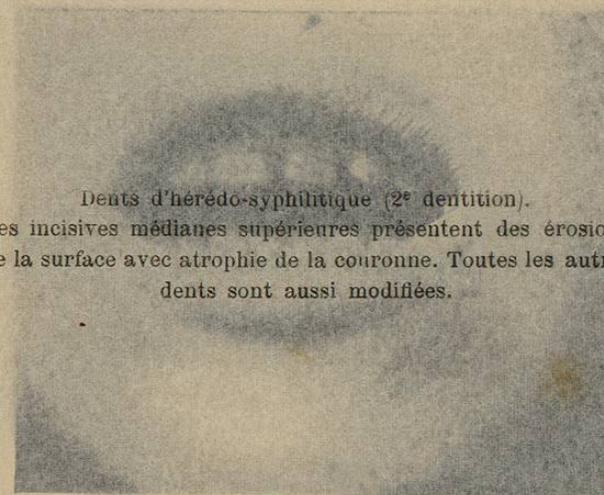


Figure 16.  
Excavation semi-lunaire des incisives (d'après Hutchinson)

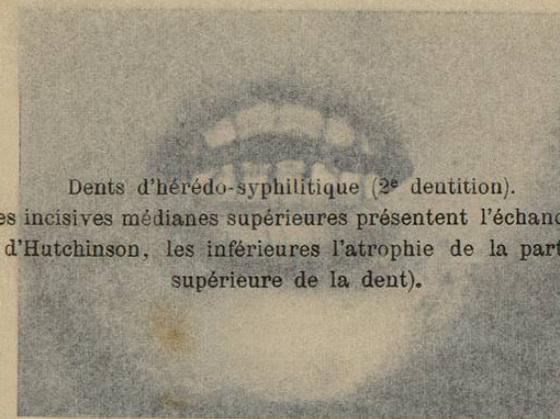
sur leur face antérieure; elles sont petites et irrégulières; mais à côté de ces altérations il en existe une autre, toute spéciale, qui se remarque aux incisives médianes supérieures; c'est une *encoche semi-lunaire* du bord libre; cette malformation est caractéristique de l'héredo-syphilis; c'est presque un signe pathognomonique de cette affection, tandis que les autres altérations que nous venons de citer peuvent encore provenir, en dehors de la syphilis, d'autres troubles de nutrition générale. Ces modifications se rattachent manifestement à une déviation qu'à subie le germe de la dent tout au début de son développement; aussi ont-elles une importance diagnostique toute particulière, car elles constituent un signe persistant de syphilis, signe qui ne disparaît qu'à un âge assez avancé, environ à vingt-cinq ans, par suite de l'usure graduelle de l'encoche; la dent se raccourcit un peu et son bord libre reprend alors une direction rectiligne.

Les lésions de l'**appareil circulatoire** sont très peu connues. En dehors des altérations que nous avons signalées aux vaisseaux placentaires, on a souvent trouvé la paroi des vaisseaux ombilicaux épaissie; il faut rattacher à ces cas ceux où chez les enfants atteints d'héredo-syphilis, se produisent des *hémorragies* multiples, soit à la peau, dans les viscères, à la face libre des muqueuses et aux vaisseaux ombilicaux. On peut attribuer la cause de ces hémorragies à une fragilité particulière de la paroi vasculaire.

Aux **yeux**, on a parfois observé une *iritis*, identique à celle qui se produit dans la syphilis des adultes; mais cette maladie



Dents d'héredo-syphilitique (2<sup>e</sup> dentition).  
Les incisives médianes supérieures présentent des érosions de la surface avec atrophie de la couronne. Toutes les autres dents sont aussi modifiées.



Dents d'héredo-syphilitique (2<sup>e</sup> dentition).  
Les incisives médianes supérieures présentent l'échancrure d'Hutchinson, les inférieures l'atrophie de la partie supérieure de la dent.

dans lesquelles la zone d'ossification se trouve en partie dans la cavité articulaire; telle est, par exemple, l'articulation du coude qui présente cette complication avec une fréquence remarquable. — Les affections articulaires de l'hérédo-syphilis sont assez souvent symétriques.

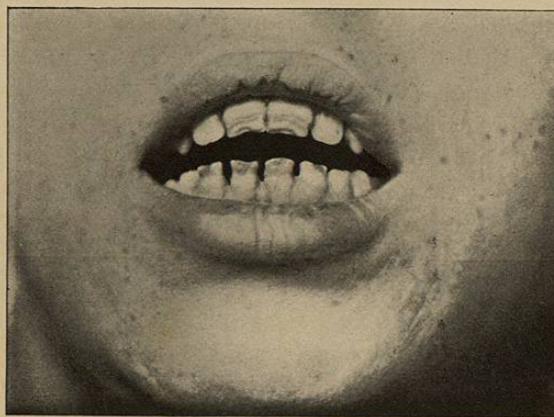
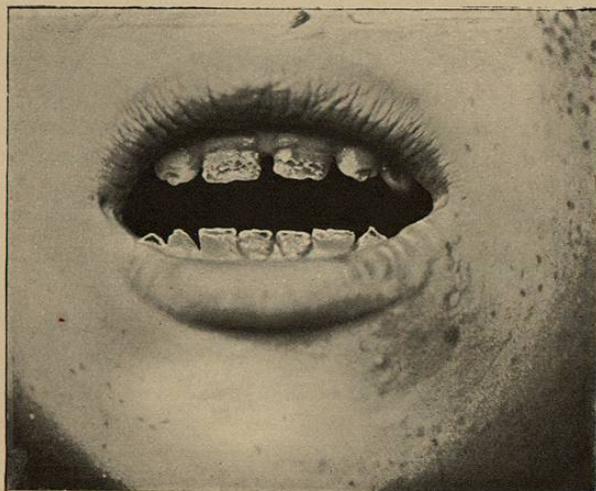
Certaines malformations des **den**ts consécutives à la syphilis héréditaire et sur lesquelles HUTCHINSON a, le premier, attiré l'attention, présentent un intérêt tout particulier. C'est d'ordinaire aux dents de deuxième denture que l'on observe ces altérations. Les incisives médianes supérieures présentent les caractéristiques suivantes: elles sont petites et irrégulières; mais à côté de ces altérations il en existe une autre, toute spéciale, qui se remarque aux incisives médianes supérieures; c'est une *encoche semi-lunaire* du bord libre; cette malformation est caractéristique de l'hérédo-syphilis; c'est presque un signe pathognomonique de cette affection, tandis que les autres altérations que nous venons de citer peuvent encore provenir, en dehors de la syphilis, d'autres troubles de nutrition générale. Ces modifications se rattachent manifestement à une déviation qu'a subie le germe de la dent tout au début de son développement; aussi ont-elles une importance diagnostique toute particulière, car elles constituent un signe persistant de syphilis, signe qui ne disparaît qu'à un âge avancé, environ à vingt-cinq ans, par suite de la régénération de la dent.



Excavation semi-lunaire des incisives (d'après Hutchinson)

Les lésions de l'appareil circulatoire sont très peu connues. En dehors des altérations que nous avons signalées aux vaisseaux placentaires, on a souvent trouvé la paroi des vaisseaux ombilicaux épaissie; il faut rattacher à ces cas ceux où chez les enfants atteints d'hérédo-syphilis, se produisent des hémorragies multiples, soit à la peau, dans les viscères, à la face libre des muqueuses et aux vaisseaux ombilicaux. On peut attribuer la cause de ces hémorragies à une fragilité particulière de la paroi vasculaire.

Aux **yeux**, on a parfois observé une *iritis*, identique à celle qui se produit dans la syphilis des adultes; mais cette maladie



est, en somme, rare. On a aussi vu des *choroïdites* ainsi qu'une variété de *rétinite pigmentaire* — due probablement aussi à une choroïdite, — dans lesquelles les taches pigmentaires sont situées principalement dans les espaces qui séparent les gros vaisseaux. Mais il existe une autre affection oculaire, très caractéristique de l'hérédosyphilis et qui ne se rencontre que par exception chez l'adulte; c'est la *kératite parenchymateuse* (*K. interstitielle ou profonde*). La maladie débute d'ordinaire assez tard dans l'enfance; la cornée commence à se troubler soit par la circonférence, soit par le centre; cette opacité qui s'accompagne d'une néoformation vasculaire, finit par envahir toute la cornée et diminue très fortement le pouvoir visuel, quand elle ne l'abolit pas tout-à-fait; or, comme les yeux s'entreprennent presque toujours des deux côtés, non pas en même temps, mais l'un après l'autre, la cécité est souvent la conséquence de cette affection. Quand l'hypérémie est très marquée, les parties malades de la cornée prennent souvent une coloration brun rougeâtre. Ce trouble persiste souvent pendant de longs mois; il peut cependant, dans les cas heureux, se dissiper assez pour que la vue devienne de nouveau presque normale. Mais d'ordinaire, il persiste pour toujours une légère opacité de la cornée, comme on peut le constater à la loupe; cette opacité, dernier reste de la vascularisation primitive, a une très haute importance pour le diagnostic.

On a aussi observé, dans l'hérédosyphilis, des lésions de **l'appareil auditif**, des *catarrhes de l'oreille moyenne* qui parfois dérivent d'altérations osseuses. En outre, on rencontre aussi des cas de *surdité* sans qu'on réussisse à découvrir la moindre lésion; cette surdité aurait pour substratum anatomique soit une lésion de l'oreille interne, soit du nerf auditif, soit une lésion des centres. C'est HUTCHINSON qui, le premier, a attiré l'attention sur le rapport qui existe entre ces cas de surdité et la syphilis héréditaire et, comme on trouve souvent chez les mêmes malades, en même temps que cette surdité, les malformations dentaires et la *kératite parenchymateuse*, on a réuni ces trois symptômes sous le nom de *triade de Hutchinson*.

Pour ce qui concerne les lésions des **organes internes** nous n'avons que peu de chose à ajouter à ce que nous avons dit en les étudiant dans la syphilis des adultes; les différences sont peu sensibles. Il est très rare de trouver des gommes dans le *cerveau*; les *poumons* sont plus souvent atteints; ils présentent

une lésion caractéristique de l'hérédo-syphilis, l'hépatisation blanche; de vastes portions du parenchyme pulmonaire sont atelectasiées, dures et de coloration blanche; cet aspect est dû à une infiltration de petites cellules dans la paroi des alvéoles. — Le foie présente souvent une infiltration diffuse; l'organe est augmenté de volume et son tissu est induré; l'altération consiste essentiellement dans une hyperplasie diffuse du tissu interstitiel. Par contre les gommès circonscrites y sont rares. Les affections testiculaires sont les mêmes que dans la syphilis acquise. — La rate subit fréquemment une forte tuméfaction, appréciable pendant la vie. Enfin, pour terminer, disons qu'on a, dans certains cas rares, observé des abcès du thymus.

**L'évolution de la syphilis héréditaire** représente assez bien, comme nous l'avons déjà dit, un *tableau résumé de l'évolution de la syphilis acquise*; mais cette proposition n'est pas absolue et comporte quelques restrictions assez importantes. Tout d'abord, il existe des cas dans lesquels le développement de la maladie est interrompu par la mort du fœtus, trop tôt pour qu'elle ait eu le temps de se manifester par aucun symptôme, abstraction faite des lésions placentaires. A cette classe appartiennent aussi tous les avortements qui surviennent dans les premiers mois de la grossesse. Les enfants morts pendant la seconde moitié de la gestation ou ceux qui ont succombé immédiatement après leur naissance ne présentent souvent aucune trace de syphilis. Par contre, il arrive que certains enfants, nés dans les mêmes conditions, présentent des lésions qui dérivent directement de la syphilis, telles que du pemphigus, des affections des os, des poumons ou d'autres organes internes.

Nous ne pouvons donc étudier la marche de l'hérédo-syphilis que sur des enfants qui ont vécu un certain temps, ceux chez lesquels les symptômes de la syphilis ont eu le temps de se manifester.

La première question qui se pose est celle-ci : *A quel moment de la vie fœtale ou extra-utérine apparaissent les premiers signes d'hérédo-syphilis?* Dans une première série de cas, ces symptômes se montrent déjà pendant la vie fœtale, puisque les enfants en venant au monde portent déjà des stigmates de syphilis. Dans d'autres cas, au contraire, les enfants paraissent sains au moment de leur naissance et c'est seulement après un certain

temps que se manifestent les premiers symptômes caractéristiques; cependant il ne faut pas oublier qu'en fait, cette proposition n'a de valeur que pour les éruptions de la peau et des muqueuses dont la constatation est facile et qu'il peut très bien exister des lésions aux os et aux organes internes, à l'époque de la naissance ou même avant celle-ci, sans qu'il nous soit possible de les déceler pendant la vie. On pourrait dire que ces enfants se trouvent pendant les premiers jours de leur existence — en apparence souvent — dans la *période d'incubation de la syphilis héréditaire*. Pour ces cas, on peut établir en règle générale que les symptômes sont d'autant plus précoces qu'ils sont plus graves; si nous appliquons cette règle aux symptômes les plus manifestes, c'est-à-dire aux exanthèmes, nous voyons que les formes les plus sévères de ceux-ci, les éruptions pustuleuses, le pemphigus, débutent d'ordinaire pendant la première semaine de l'existence et qu'il est rare de les voir apparaître après la fin du deuxième septenaire; le pemphigus est même un exanthème que les enfants présentent déjà au moment de leur naissance. Les exanthèmes maculeux et papuleux, au contraire, sont plus tardifs et apparaissent seulement au cours du premier ou du second mois. Il est tout-à-fait exceptionnel que la syphilis ne commence à se manifester qu'après le troisième mois. Lorsqu'on prétend que la première éruption s'est montrée plus tard, c'est peut-être parce que la première poussée a été méconnue ou qu'on a simplement affaire à une syphilis *acquise* par contagion pendant les premiers jours de la vie.

C'est évidemment une erreur de croire que l'hérédo-syphilis puisse rester latente pendant très longtemps, qu'elle puisse se dissimuler pendant des années, jusqu'à la puberté même, et éclater seulement à cette époque; les symptômes qu'elle présente alors appartiennent au type tertiaire; c'est ce que les auteurs ont appelé *hérédo-syphilis tardive*. Dans aucune des observations, on n'a jusqu'ici démontré que ces malades avaient été indemnes de syphilis pendant leur enfance; dans les cas qui paraissent les mieux établis, si l'on admet que ces individus n'ont jamais présenté de signes de syphilis, ce n'est qu'en se basant sur les renseignements fournis par les parents, dont le témoignage ne saurait avoir bien grande valeur. Aussi nous paraît-il rationnel de considérer ces syphilis héréditaires tardives comme des hérédo-syphilis ordinaires dont les premières manifestations remonte-