CHAPITRE XV

MALADIE DE WERLHOF

Nous entendons sous le nom de maladie de Werlhof (1) (*morbus maculosus Werlhofii*) (2) une diathèse hémorragique passagère, en général primitive, qui se traduit par le purpura et souvent par des hémorragies du côté des viscères ou des muqueuses.

Werlhof et son commentateur Wichmann eurent le mérite de séparer du chaos des maladies hémorragiques un complexus morbide fréquent surtout dans la seconde enfance et l'adolescence, en général curable et apyrétique, caractérisée par le purpura, quelques épistaxis et des stomatorragies provenant non des gencives, qui sont saines, mais de la muqueuse des joues et de la muqueuse palatine (3).

Ce tableau, vrai, quoique incomplet, mérite d'être conservé et la maladie de Werlhof doit être séparée d'une part du purpura infectieux primitif ou symptomatique (fièvres éruptives, syphilis, intoxication par l'iode, le phosphore), et d'autre part du purpura cachectique dont le scorbut est l'expression la plus habituelle (voir : *Scorbut infantile*).

La diathèse hémorragique transitoire des nouveau-nés sera décrite dans un chapitre distinct (voir : *Maladies des nouveau-nés*).

Disons seulement quelques mots du **purpura infectieux primitif**, bien décrit en France par Mathieu (4), Gomot (5) et Martin de Gimard (6), dont le purpura fulminans de Henoch peut être considéré comme la forme suraiguë.

Le *purpura fulminans*, entrevu par Guelliot (7) en 1884, a été bien décrit par Henoch (8). La première observation probante a été publiée par Charon (9) en 1886. Quoique rencontrée à tous les âges, cette forme foudroyante, très rare d'ailleurs, appartient plus spécialement aux enfants au-dessous de cinq ans. Le corps se couvre brusquement de larges ecchymoses, qui peuvent en quelques heures recouvrir une grande partie de la surface cutanée et donnent

(1) Voir : Werlhof, *Opera Medica collegit et auxit Wichmann*, Hannoveræ, 1775, p. 425, 540, 748.
(2) Synonymie : Maladie tachetée. — Pourpre hémorragique. — Péliose (Alibert). — Hémacélinose (Rayer).
(3) Voir : Lasègue, *Arch. gén. de méd.*, 1877, t. I, p. 586.
(4) Mathieu, *Thèse de Paris*, 1883.
(5) Gomot, *Ibid.*, 1883.
(6) Martin de Gimard, *Ibid.*, 1888.
(7) Guelliot, *Union méd. du Nord-Est*, 1884.
(8) Henoch, *Berl. klin. Woch.*, 1887, p. 8.
(9) Charon, Observations relatives à la pédiatrie, Bruxelles, 1886, p. 27.

à la peau une certaine dureté due à l'infiltration sanguine interstitielle. Il se forme parfois des bulles hémorragiques. Les enfants présentent rapidement les signes d'une anémie suraiguë, sans qu'il soit survenu d'hémorragies internes ou muqueuses, et succombent avec des accidents nerveux, tels que somnolence, coma, délire ou convulsions, au bout d'un à trois jours ; la maladie, toujours mortelle, ne dure jamais plus de cinq jours. L'autopsie n'a révélé aucune lésion capable d'expliquer la mort. On peut se demander si, dans certains cas, on n'a pas eu affaire à une variole ou une scarlatine hémorragique ; ainsi, dans les faits rapportés par Guelliot, les cas de purpura foudroyant s'étaient produits sous la forme d'une petite épidémie.

La *forme typhoïde* a été bien étudiée par Mathieu et par Gomot. Les hémorragies cutanées et muqueuses sont accompagnées de prostration, d'une fièvre à type irrégulier, d'un état saburral parfois très accusé et quelquefois d'albuminurie. Très souvent on observe de l'œdème de la face et des extrémités. La mort, qui est la terminaison habituelle, arrive au bout de trois ou quatre semaines par l'aggravation de l'adynamie ou à la suite d'une hémorragie interne, intestinale ou cérébrale. Dans un tiers des cas environ de ce typhus *angio-hématique* (Landouzy), le malade guérit après une convalescence en général longue. On peut se demander ici encore s'il ne s'agissait pas d'une vraie fièvre typhoïde avec diathèse hémorragique.

La *forme gangreneuse* a été observée par Martin de Gimard sur un garçon de huit ans qui présenta brusquement, à la suite d'une légère émotion, un gonflement ecchymotique de la face, puis des membres supérieurs. Ces ecchymoses se transformèrent en plaques de sphacèle à la joue et aux lèvres, ainsi qu'à l'épaule et aux bras. Les escarres s'éliminèrent peu à peu après avoir détruit une partie des tendons et des muscles et l'enfant finit par guérir au bout d'un mois et demi, avec des déformations cicatricielles considérables.

L'étiologie de ce purpura infectieux est très obscure. On a retiré soit du sang, soit des ecchymoses cutanées, des microbes divers non spécifiques ; c'est le streptocoque qui a été trouvé le plus fréquemment.

Les observations de Dohrn (1), d'Hanot et Luzet (2) démontrent d'ailleurs que la diathèse hémorragique créée chez la mère par le streptocoque pendant la grossesse, peut se retrouver chez l'enfant à la naissance.

A côté de ces cas, rares d'ailleurs, de purpura nettement infectieux, il existe chez l'enfant une maladie hémorragique spéciale, plus fréquente dans la seconde enfance que dans la première, et à laquelle il convient de conserver le nom de maladie de Werlhof.

(1) Dohrn, *Arch. für Gynaec.*, 1874, p. 486.
(2) Hanot et Luzet, *Arch. de méd. expér.*, 1890, p. 77.

ÉTIOLOGIE. — La maladie de Werlhof est plus fréquente dans la seconde enfance qu'à toute autre époque de la vie ; on la rencontre surtout de neuf à quinze ans. On l'a observée exceptionnellement chez des enfants à la mamelle (Drechsler [1], Duval [2]) ; elle est également commune dans les deux sexes (Rilliet et Barthez).

Nous distinguons deux formes cliniques de la maladie, une forme active et une forme passive.

La **forme active** est caractérisée par l'existence de fluxions multiples qui peuvent se montrer soit du côté de la peau sous la forme d'œdèmes mobiles ou d'érythèmes polymorphes hémorragiques, soit du côté des articulations sous la forme de tuméfaction douloureuse, soit du côté de la muqueuse intestinale, où elles se manifestent par de violentes crises de douleurs abdominales accompagnées de selles sanglantes.

La première observation bien nette de cette curieuse affection est due à Ollivier (d'Angers) (3). La description la plus complète en a été donnée par Henoch (4), qui la distingue des autres formes du purpura sous le nom de *purpura rheumatica*. Von Dusch et Hoche (5), qui en ont recueilli 41 observations, en ont trouvé 19 se rapportant à des enfants, avec un seul décès ; les 22 autres, avec 5 décès, étaient la plupart relatifs à des jeunes gens. Cette forme, que les auteurs allemands désignent généralement sous le nom de *purpura d'Henoch*, est considérée par eux comme une affection distincte de la maladie de Werlhof.

La maladie décrite par Schoenlein (6) sous le nom de *péliose rhumatismale* n'est qu'une forme incomplète et moins grave de la même affection, ne se manifestant que par une éruption de purpura simplex et par des douleurs rhumatoïdes dans les jointures sans hémorragies des muqueuses.

La pathogénie de la forme active du purpura est obscure. Les troubles vaso-moteurs paraissent y jouer un rôle important, comme dans l'urticaire, et à ce point de vue l'opinion de Couty (7), qui croyait à l'origine nerveuse de la maladie, peut être défendue, mais le système nerveux n'est ici que l'intermédiaire d'un agent pathogène qui nous échappe. Est-ce le rhumatisme, comme le veut Henoch et l'a soutenu Cœur (8) pour les œdèmes mobiles de la peau, ou bien faut-il admettre une toxine analogue à celle que renferment certains sérums

(1) Drechsler, *St-Louis med. and surg. Journ.*, janv. 1869.
(2) Duval, Communication orale.
(3) Ollivier (d'Angers), *Arch. gén. de méd.*, t. XV, 1827, p. 206.
(4) Henoch, *Berl. klin. Woch.*, 1867 et 1874, et *Vorles. über Kinderkr.*, 4e édit., 1889, p. 797.
(5) Von Dusch et Hoche, *Festchrift du prof. Henoch*, 1890, p. 379.
(6) Schoenlein, *Allg. und spec. Path.*
(7) Couty, *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 1876, p. 563.
(8) H. Cœur, *Thèse de Paris*, 1887.

d'animaux ? C'est ce que nous ne pouvons affirmer aujourd'hui.

Cette forme active du purpura s'observe habituellement chez des enfants vigoureux et bien nourris et survient dans le cours d'une bonne santé ou après une indisposition légère, le plus souvent sans cause appréciable, parfois à la suite d'un refroidissement, d'une émotion vive (Ward) ou d'un exercice musculaire exagéré (Baylon).

La **forme passive** se développe, comme le scorbut, avec lequel elle a une grande affinité, chez des enfants délicats, faibles, soumis à des privations et à de mauvaises conditions hygiéniques, telles qu'un logement bas, humide et sombre, ou une alimentation vicieuse ou insuffisante. Elle apparaît quelquefois dans la convalescence des maladies aiguës, telles que la pneumonie, la fièvre intermittente, la diphtérie, etc. Nous en avons observé un cas consécutif à une fièvre typhoïde chez un garçon de treize ans.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — En dehors des hémorragies internes (ecchymoses sur les séreuses, infarctus viscéraux, ecchymoses vésicales, hémorragies encéphaliques ou spinales) qui se rencontrent parfois à l'autopsie, les lésions sont très variables. Il faut relever néanmoins la fréquence des *altérations hépatiques*, parce que c'est peut-être par leur intermédiaire que se produit la diathèse hémorragique par auto-intoxication ; on trouve des taches décolorées disséminées dans le foie, au niveau desquelles les cellules hépatiques ont subi la dégénérescence graisseuse et sont entourées d'un amas de cellules rondes.

L'hématologie du purpura est encore peu connue. Signalons néanmoins l'*absence de rétractilité du caillot*, qui reste infiltré de liquide, comme une éponge humide non exprimée. Ce signe, indiqué par Hayem (1), coïncide, suivant lui, avec une diminution notable des globules rouges.

L'absence de rétractilité du caillot et la diminution des hématoblastes disparaissent à mesure que la maladie tend vers la guérison. L'analyse du sang faite à ce point de vue est donc utile au point de vue du pronostic, comme l'a montré Bensaude (2). Cette altération du sang serait spéciale à la maladie de Werlhof suivant Apert (3), et ne se retrouverait qu'exceptionnellement dans les autres variétés de purpura.

DESCRIPTION. — **FORME ACTIVE.** — L'apparition du purpura est souvent précédée de fièvre, de courbature et de troubles gastro-intestinaux, tels qu'anorexie, vomissements, coliques, ou de douleurs vives dans les membres inférieurs.

(1) Hayem, *C. R. de l'Acad. des sciences*, 23 novembre 1896.
(2) Bensaude, *Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp.*, 1897, p. 36
(3) Apert, *Thèse de Paris*, 1897.

D'autres fois, l'invasion est brusque ; elle se fait alors souvent pendant la nuit, et l'on trouve au réveil l'enfant couvert de pétéchies (Bateman).

L'éruption apparaît sous la forme de taches d'un rouge vif ou de papules saillantes (*purpura urticans*), variant de la grandeur d'une piqûre de puce à celle d'une lentille et ne disparaissant pas sous la pression du doigt. Outre ces macules bien nettes, bien limitées, on peut en trouver d'autres plus étendues, plus diffuses, semblables aux ecchymoses qui succèdent aux contusions de la peau.

L'éruption, qui passe rapidement du rouge violet au bleu jaunâtre et au jaune sale, finit par s'effacer au bout de quelques jours ; comme elle procède par poussées successives, on trouve à un moment donné des taches de coloration et d'âge très divers.

Elle se montre tout d'abord aux membres inférieurs, puis s'étend au dos et à l'abdomen, où elle s'arrête souvent ; dans d'autres cas, elle envahit également les membres supérieurs où, comme aux jambes, elle siège presque exclusivement du côté de l'extension. Le cou et le visage sont habituellement épargnés ou ne sont le siège que de quelques macules disséminées.

L'éruption s'accompagne presque toujours de douleurs vives dans les membres, surtout aux mollets et aux genoux, ainsi que d'un *œdème* dur et rénitent du tissu cellulaire de la jambe, du pied ou plus rarement des avant-bras, exceptionnellement d'un gonflement des articulations du genou, du pied ou de la main.

Nous avons observé (1), chez une petite fille de douze ans, un purpura sans hémorragie des muqueuses, qui fut précédé et accompagné d'un œdème considérable actif, chaud, douloureux, probablement de cause nerveuse vaso-motrice. L'œdème envahit d'abord les yeux, puis le bas du visage ; il descendit ensuite au cou, sur le devant du sternum, aux deux membres supérieurs, et se termina aux membres inférieurs. La partie œdématiée se recouvrait rapidement de larges papules rouges, qui devenaient ensuite ecchymotiques et ne disparurent que très lentement par résorption. Au plus fort de la maladie, l'enfant était absolument méconnaissable et effrayante à voir. La fluxion gastro-intestinale fut représentée par une gastralgie violente, puis par des douleurs abdominales et de la diarrhée. Après quelques retours offensifs, la maladie disparut au bout de trois à quatre semaines, sans laisser de traces. Elle ne s'accompagna pas d'albuminurie.

On observe souvent, en même temps que l'éruption, un léger mouvement fébrile qui se reproduit à chaque poussée nouvelle. Dans un cas observé par Kaltenbach chez un garçon de dix ans, la fièvre était intermittente ; l'accès fébrile quotidien se produisit dans le milieu du

(1) D'Espine, *Rev. méd. de la Suisse rom.*, 1892, p. 449.

jour pendant trois semaines et plus tard apparut dans la soirée ; la défervescence fut lente et progressive.

Dans les cas légers, la maladie se borne à une ou plusieurs poussées pseudo-exanthématiques limitées au tégument externe (*purpura simplex*), mais habituellement l'éréthisme fluxionnaire se généralise ou se déplace d'une manière capricieuse et se jette sur les organes internes. Ainsi, tantôt dès le début, tantôt seulement dans le cours de la maladie, l'enfant est pris d'une angoisse très vive, de violentes douleurs épigastriques, de coliques, ou bien d'une forte rachialgie ; on observe en même temps, ou peu de temps après, de l'hématurie, une hémorragie intestinale, ou plus rarement une hématémèse. Dans les cas rapportés par Henoch, chaque éruption s'accompagnait de violentes coliques suivies de selles sanglantes, après lesquelles les enfants étaient soulagés et le purpura disparaissait. Hirschsprung (1) a décrit deux cas semblables qui se terminèrent favorablement.

Les reins peuvent être parfois le siège d'une fluxion qui se caractérise par une *hématurie* revenant à chaque poussée nouvelle de la maladie. Parfois on trouve à l'examen de l'urine les signes d'une *néphrite*, caractérisée par une albuminurie indépendante de l'hématurie et par la présence de nombreux cylindres hyalins ou épithéliaux. Nous avons observé un cas de cette complication qui finit par guérir avec le régime lacté. Dans une observation de Moussous (2), relative à un enfant de treize ans, des accidents analogues se terminèrent par la mort, et l'autopsie fit constater l'existence d'une néphrite diffuse.

L'état général est habituellement satisfaisant ; les enfants reprennent leur entrain dès que les douleurs ont cessé ; on observe parfois au moment de la crise un état syncopal alarmant, mais qui ne tarde pas à disparaître. Le nombre, la durée et l'époque d'apparition des poussées hémorragiques n'ont rien de régulier. Néanmoins, plusieurs observateurs ont remarqué que les taches sont plus abondantes le soir que le matin et qu'elles diminuent rapidement par le repos au lit (Rapin) (3).

La *durée* de la maladie est en moyenne de une à trois semaines ; le purpura peut se borner à une simple poussée, et tout est alors terminé au bout de quatre ou cinq jours (Rapin), ou bien, au contraire, de nouvelles poussées se font après deux ou trois semaines, à un moment où l'on croyait l'enfant entièrement guéri. Elles peuvent s'accompagner, comme les précédentes, de phénomènes congestifs ou bien, au contraire, se faire sans bruit, d'une manière passive.

(1) Hirschsprung, *Hosp. Tidende*, t. IV, 1886, p. 29.
(2) Moussous, *Rev. mens. des mal. de l'enf.*, 1891, p. 62.
(3) Nous devons au Dr Rapin (de Genève) la communication de plusieurs observations inédites de purpura chez les enfants, où l'influence de l'exercice musculaire sur la production des taches est manifeste.

La maladie, sous cette forme, se termine presque toujours favorablement.

Sutherland (1) a constaté cependant un cas de mort chez une petite fille de sept ans; la terminaison fatale fut due à une invagination intestinale qui se produisit dans le cours d'une rechute d'un purpura d'Henoch. Cette complication a été signalée par Vierhuff (2) chez l'adulte, dans un cas analogue.

FORME PASSIVE. — L'invasion du purpura est précédée parfois pendant quelques jours ou quelques semaines d'une grande lassitude et d'une faiblesse qui rend les enfants incapables de tout exercice prolongé (Bateman). D'autres fois, la peau se couvre de taches sanguines sans symptômes précurseurs. Le purpura peut s'étendre à tout le corps, mais prédomine toujours au tronc et sur les membres. On voit souvent aussi se former de vastes ecchymoses dans toutes les parties soumises à une pression prolongée, ou bien l'épiderme est soulevé par de la sérosité sanguinolente et se couvre de bulles qui crèvent parfois et laissent à leur place des ulcérations lentes à se cicatriser.

Il se fait en même temps des hémorragies par diverses muqueuses. Les plus fréquentes sont les *épistaxis* qui, par leur abondance et leur répétition, peuvent mettre en danger la vie de l'enfant. Rilliet et Barthez ont observé la *stomatorragie* neuf fois sur dix-neuf cas, mais presque toujours unie à d'autres hémorragies; dans certains cas, la muqueuse buccale ne présente aucune lésion appréciable; dans d'autres, les gencives sont rouges, mais non fongueuses comme dans le scorbut proprement dit. Les enfants crachent sans efforts quelques caillots, ou bien, quand l'hémorragie est plus abondante, il s'écoule du sang liquide par les commissures. L'*entérorragie* est presque aussi fréquente que l'épistaxis; elle ne s'accompagne d'aucune colique, d'aucun ténesme et ne se reconnaît qu'à la présence du sang dans les selles. Elle est généralement peu abondante et ne dure que deux ou trois jours. L'*hématémèse* est très rare; Rilliet et Barthez ne l'ont observée que trois fois, et elle avait été précédée d'hémorragies nasale et buccale. L'*hématurie* est parfois très abondante; elle a été rencontrée par Steiner dans le tiers des cas. Gerhardt a trouvé, dans quelques autopsies, du sang dans les tubes urinifères. L'*hémoptysie* est exceptionnelle. Papavoine a vu dans un cas des ecchymoses se développer sous la conjonctive et une hémorragie se faire par les yeux et les oreilles. Bouchut a constaté dans deux cas, par l'examen ophtalmoscopique, des hémorragies de la rétine. La possibilité d'*hémorragies dans les centres nerveux* est démontrée par quelques faits exceptionnels où l'on a observé des convulsions ou des paralysies limitées.

(1) Sutherland, *Paediatries*, 1896, II, p. 418.
(2) Vierhuff, *Saint-Petersb. med. Woch.*, 1893, n° 41.

C'est ainsi que Cadet de Gassicourt (1) a constaté chez un garçon de huit ans atteint d'un purpura qui guérit, une hémiplégie droite sans paralysie faciale, accompagnée de secousses rythmiques dans le même côté. Il admit, dans ce cas, l'existence d'une hémorragie corticale au niveau des circonvolutions centrales gauches.

Au début et tant que les hémorragies sont peu abondantes, les enfants conservent leur entrain et leur gaieté, mais les pertes sanguines, loin de les soulager, ne tardent pas à les affaiblir. Au bout d'un certain temps, la peau prend une teinte blanc de cire caractéristique, sur laquelle ressortent les taches purpuriques et les mouchetures ecchymotiques dont elle est couverte. La face et les malléoles sont parfois œdématiées. En même temps apparaissent les autres signes de l'anémie, tels que faiblesse, défaillances, refroidissement des extrémités, vertiges, bourdonnements d'oreilles, etc. La fièvre est nulle ou légère; l'appétit est languissant. Malgré ces symptômes alarmants, les enfants se rétablissent complètement dans la grande majorité des cas, mais la convalescence est longue et l'amélioration très graduelle.

Lorsque la terminaison est fatale, la mort survient, tantôt brusquement par syncope, après une épistaxis ou une entérorragie abondante, tantôt et plus souvent par épuisement à la suite d'hémorragies répétées. Elle est alors annoncée par une pâleur extrême de la face et des lèvres, par la petitesse du pouls et la fixité du regard (Rilliet et Barthez).

La *durée* de la maladie sous cette forme est beaucoup moins fixe que dans la forme active; quoique dans les cas de Werlhof elle ait été de sept à onze jours, elle peut être prolongée par des rechutes, souvent pendant des mois avec des intervalles de santé relative, suivis de poussées nouvelles (2). C'est à de pareils cas que se rapportent l'observation publiée par Marfan (3) sous le nom de *maladie de Werlhof à forme chronique* et l'observation semblable d'Apert et Rabé (4).

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de la maladie de Werlhof est en général facile.

Il donne lieu parfois néanmoins à des méprises qui ont une grande importance *médico-légale*. Les tuteurs ou les parents d'enfants atteints de cette maladie ont été accusés d'avoir produit les ecchymoses par leurs mauvais traitements. Dans un cas remarquable observé par Descouts (5), seule l'autopsie, qui révéla, outre les ecchymoses cutanées, des hémorragies sur la muqueuse digestive

(1) Voir : Collinet, *Rev. mens. des mal. de l'enf.*, 1891, p. 314.
(2) Voir notre première édition, 1877, p. 140.
(3) Marfan, *Méd. moderne*, 1895, p. 233.
(4) Apert et Rabé, *Bull. méd.*, 1897, p. 1081.
(5) Descouts, *Ann. d'hyg. et de méd. lég.*, 1884, t. XI, p. 513.