

PREMIÈRE PARTIE
DIFFORMITÉS CUTANÉES

I
ICHTHYOSE

Définition. — On désigne sous le nom d'ichthyose une malformation de la peau, dont l'aspect a pu être comparé à celui de la peau des poissons (*ιχθυος*, poisson), et qui est caractérisée par la présence, pendant toute l'existence, d'écaillés épidermiques sèches, imbriquées ou juxtaposées, d'épaisseur variable.

Description clinique. — On peut considérer comme la forme la plus légère de l'ichthyose l'affection décrite sous le nom de xérodémie pilaire ou de kératose pilaire (Brocq), dont nous renvoyons la description et la discussion à un chapitre ultérieur.

Les squames qui caractérisent l'ichthyose sont d'aspect variable suivant les cas ; leurs différences ont permis de décrire plusieurs formes cliniques de cette difformité.

Tantôt elles forment une couche mince, rappelant l'aspect d'un enduit de collodion qui commence à se craqueler ; tantôt elles sont plus épaisses, résistantes et opaques, de coloration grisâtre ou noirâtre, et peuvent former des couches superposées qui atteignent dans quelques cas rares plusieurs millimètres d'épaisseur. Elles peuvent former une couche continue ou se soulever sur une plus ou moins grande étendue tout en restant juxtaposées ou en s'imbriquant légèrement les unes sur les autres ; parfois, elles ne sont plus fixées que par une de leur extrémité et flottent pour ainsi dire à la surface de la peau. Leur adhérence est variable et généralement d'autant plus grande qu'elles sont plus minces ; leur chute ou leur enlèvement met à nu une surface recouverte d'épiderme corné, sans trace d'ulcération.

Aux diverses variétés dans lesquelles les squames sont peu épaisses, on réserve le nom d'*ichthyose nacrée*, par opposition avec l'*ichthyose serpentine* dans laquelle les squames représentent de véritables plaques épidermiques, losangiques, carrées ou polygonales, rappelant l'aspect de la peau des reptiles. Ces plaques peuvent atteindre une grande épaisseur et offrent une coloration foncée, grisâtre ou même noire.

L'*ichthyose cornée* ou *ichthyose hystrix* (*hystrix*, porc-épic), qui représente la forme la plus intense de cette affection, est beaucoup plus rare que les variétés précédentes ; elle offre un aspect assez variable : les excroissances qui la constituent présentent tantôt la forme de saillies verruqueuses et cornées, tantôt celle de cônes rappelant les piquants d'un hérisson ou celle d'ergots irrégulièrement disséminés à la surface de la peau, qui, dans leurs intervalles, est rugueuse ou tout au moins recouverte de squames.

L'ichthyose est toujours plus ou moins généralisée, ou tout au moins occupe

des segments étendus de la surface cutanée ; elle respecte à peu près constamment certaines régions : le creux axillaire, le pli du coude, l'anus, en un mot tous les points où l'adossement des téguments à eux-mêmes entretient un certain degré d'humidité. Elle est généralement moins développée sur le tronc que sur les membres, moins accusée sur les extrémités (mains, pieds et face) que sur le reste du corps. Les lésions sont toujours symétriquement disposées.

Les cheveux, les sourcils et la barbe sont ordinairement peu fournis.

Les muqueuses sont entièrement respectées.

L'ichthyose ne donne lieu à aucun prurit, sauf lorsque survient quelque lésion accidentelle de la peau, l'eczéma, par exemple.

Les lésions eczémateuses, en effet, ne sont pas rares chez les ichthyosiques, provoquées vraisemblablement par des inoculations microbiennes que rendent plus faciles la présence des squames et l'absence de sécrétions cutanées.

La sécrétion sudorale et sébacée est diminuée ou abolie sur les surfaces ichthyosiques.

L'anhidrose peut, chez certains sujets, représenter une forme fruste d'ichthyose sans production appréciable de squames.

La sécheresse du tégument est particulièrement remarquable à la paume des mains : elle permet souvent à elle seule, bien qu'en cette région les squames fassent défaut, de reconnaître l'ichthyose.

Les sujets atteints d'ichthyose sont parfois mal développés, d'autres sont vigoureux et robustes. Les différentes fonctions s'exécutent généralement bien chez eux : cependant, on observe bien parfois de la gravelle urique ou oxalique (Bouchard), due aux modifications que la suppression des fonctions cutanées entraîne dans la nutrition générale. Quoi qu'on en puisse croire à voir le tégument recouvert de squames qui lui donnent quelque analogie avec les animaux vernissés, l'albuminurie fait défaut dans l'ichthyose ; dans un des très rares cas d'ichthyose accompagnée d'albuminurie, F. Bezançon et Piotot⁽¹⁾ ont trouvé à l'autopsie une néphrite interstitielle par aplasie artérielle ; cette lésion, dont l'existence se comprend facilement chez un sujet atteint d'une malformation cutanée comme l'ichthyose, n'implique pas l'idée d'une insuffisance des fonctions de la peau.

Marche. — Les lésions de l'ichthyose deviennent généralement apparentes vers l'âge de 2 ans ; elles augmentent d'intensité jusque vers l'âge de 12 à 15 ans et atteignent à ce moment leur maximum, puis demeurent à peu près stationnaires pendant tout le reste de l'existence. Au printemps et en été, elles sont ordinairement moins prononcées qu'en hiver, la transpiration déterminant une amélioration plus ou moins accusée. Lorsque, sous l'influence d'un traitement approprié, les téguments ont pris un aspect normal, les lésions antérieures tendent à se reproduire sous la même forme dès que le traitement est interrompu ou moins rigoureusement suivi. Il s'agit, en somme, d'une affection essentiellement persistante, mais susceptible d'améliorations transitoires.

Anatomie pathologique. — Les lésions de l'ichthyose occupent à la fois l'épiderme et ses annexes (glandes sudoripares et sébacées, follicules pileux), qui sont presque toujours atrophiées, déformées.

⁽¹⁾ F. BEZANÇON et PIOTOT. Lésions des reins dans l'ichthyose généralisée, *Bull. Soc. Anat.* 1896, p. 388.

Ces lésions ont été bien étudiées par Unna⁽¹⁾, qui en a le premier donné une description précise.

Dans l'ichthyose nacréée, la couche cornée est épaissie aux dépens de la couche épineuse atrophie; les papilles et les bourgeons interpapillaires sont aplatis, la couche granuleuse fait partout défaut, la couche cornée descend dans les entonnoirs folliculaires et peut les obturer, mais respecte ordinairement les pores sudoripares. Dans les glomérules sudoripares, on voit constamment la lumière du tube sécréteur dilatée, ses cellules ont pris le même aspect que celle du canal excréteur et ne renferment plus de granulations graisseuses. Dans les papilles, il y a constamment des cellules lymphatiques en quantité anormale.

Dans l'ichthyose serpentine, le corps muqueux est moins atrophie et moins desséché; on voit la couche granuleuse bien développée.

Étiologie. — L'ichthyose est une affection essentiellement héréditaire: elle s'observe presque constamment chez plusieurs membres d'une même famille, soit dans la ligne directe, soit dans la ligne collatérale, appartenant à des générations successives ou séparées par une ou plusieurs générations indemnes.

En France⁽²⁾, on la considère sans contestation comme une difformité cutanée en raison de son apparition dès les premières années, de la persistance indéfinie de ses lésions sans modification appréciable, de son caractère héréditaire.

Cette opinion est combattue par Tommasoli⁽³⁾, qui en fait une affection acquise, une kératose auto-toxique; cet auteur base son opinion sur ce fait, que les lésions de l'ichthyose ne sont pas absolument stationnaires, qu'elles présentent une certaine tendance à évoluer; que l'ichthyose s'accompagne fréquemment de lésions inflammatoires de la peau, caractérisées anatomiquement par une infiltration cellulaire du derme et cliniquement par des lésions d'apparence eczémateuse.

Unna⁽⁴⁾ soutient une opinion analogue, en faisant de l'ichthyose une hyperkératose infectieuse comme le pityriasis rubra pilaris: il la considère comme contagieuse; les lésions du derme, constantes dans cette affection, sont contraires à l'idée d'une difformité; les poussées d'apparence eczémateuse qu'on voit parfois dans l'ichthyose serpentine ne sont pas, pour lui, de nature eczémateuse, parce que les croûtes sont plus sèches que dans l'eczéma, moins infiltrées de fibrine et de leucocytes, ne renferment pas de morocoques; ces poussées ne seraient qu'une simple exagération d'un état inflammatoire qui existe toujours à l'état plus ou moins latent dans l'ichthyose.

Diagnostic. — Les lésions qui peuvent simuler l'ichthyose et quelquefois s'en rapprochent beaucoup par leurs caractères extérieurs peuvent toujours en être distinguées par leur marche et leur époque d'apparition. Toutes, en effet, sont des lésions acquises, se développant à un âge plus ou moins avancé. De plus, elles sont presque toutes limitées à des surfaces cutanées assez restreintes.

Il en est ainsi pour les lésions squameuses pseudo-ichthyosiques qui succèdent à des pressions répétées, dans certaines professions, pour celles qui s'observent

⁽¹⁾ UNNA, Die Histopathologie der Hautkrankheiten. Berlin 1894. (Analyse critique, par J. Darier. In *Annales de Dermatologie*, 1895-1896).

⁽²⁾ THIBIERGE, Art. Ichthyose du *Dict. encycl. des sciences médicales*.

⁽³⁾ TOMMASOLI, Considerazioni sulla istologia e sulla natura dell' ittiosi. *Giorn. Ital. d. malat. veneree e della pelle*, 1889, p. 515, et 1891, p. 58. — TOMMASOLI, Sur l'histopathologie et la pathogenèse de l'ichthyose. *Annales de Dermatologie*, 1893, p. 537 et 709.

⁽⁴⁾ UNNA, *Loco citato*.

dans le cours des lésions nerveuses: tabes (Fournier, Ballet et Duthil), mal de Pott (Lancereaux), névrites périphériques (Pitres et Vaillard), traumatismes des nerfs (Weir Mitchell, Guelliot, Leloir).

Dans le cours des convalescences et des cachexies, il se développe parfois un état squameux, très analogue à l'ichthyose, qui a été décrit sous le nom de *pityriasis tabescentium* et qui est dû à une perversion de la sécrétion sébacée; son apparition tardive le distingue de l'ichthyose.

Certaines formes de la *séborrhée* peuvent rappeler l'ichthyose et ont fait à tort attribuer à celle-ci une origine sébacée, mais elles se développent à un âge plus avancé que l'ichthyose, et n'ont pas sa ténacité; la face profonde des squames séborrhéiques est hérissée de saillies se prolongeant dans les glandes sébacées, tandis que celle des squames ichthyosiques est unie.

Certains *nævi verruqueux et cornés* offrent les caractères de l'ichthyose hystrix, mais en diffèrent par leur localisation et leur systématisation sous forme de plaques ou de bandes rappelant plus ou moins le trajet d'un nerf et correspondant à un territoire métamérique.

On a décrit, sous le nom d'*ichthyose congénitale* ou mieux d'*ichthyose fœtale*, une lésion qui n'a pas de rapports avec l'ichthyose vraie et à laquelle nous consacrons une description spéciale.

Traitement. — Le traitement de l'ichthyose est presque uniquement un traitement externe. Il consiste essentiellement, ainsi que l'a formulé Lailier, en bains répétés, et en applications de corps gras à la surface de la peau. Les bains, suffisamment prolongés et aidés de frictions avec du savon ordinaire ou additionné de pierre ponce, amènent facilement la chute des squames et donnent à la peau une apparence normale. Leur usage fréquent entretient les téguments dans cet état, en même temps que les corps gras, et en particulier la glycérine, appliqués chaque jour sur toute la surface cutanée, lui rendent sa souplesse.

Ce traitement doit d'ailleurs être continué sans interruption pendant toute l'existence, quitte à espacer les bains et les onctions glycérinées d'une façon convenable pour que la peau reste souple dans leurs intervalles.

Lorsque les glandes cutanées ont conservé une activité suffisante, les bains de vapeur sont un adjuvant utile du traitement précédent.

L'administration interne de l'huile de foie de morue, une alimentation riche en graisses, qui activent les sécrétions de la peau, rend des services chez les ichthyosiques, surtout chez les ichthyosiques jeunes et à tendance lymphatique. L'arsenic a été proposé en raison de son action élective sur l'épiderme; son emploi demande à être surveillé, car il est souvent mal supporté. Le jaborandi et la pilocarpine, qui ont été proposés dans le but d'activer les fonctions de la peau, ont des effets passagers et douteux.

II

ICHTHYOSE FŒTALE

Définition. — On décrit sous le nom d'ichthyose congénitale, ou mieux d'ichthyose fœtale ou intra-utérine, une malformation cutanée, apparente dès la naissance, à laquelle on a encore donné les noms de kératome diffus congénital.

Description clinique. — Les enfants atteints de cette difformité ont, dès leur naissance, le tégument tout entier recouvert de productions épidermiques souvent épaisses, parcourues par des fissures plus ou moins profondes.

Dans les cas les plus accusés, le visage est absolument hideux, la bouche est ouverte, les lèvres sont le siège de fissures circulaires ou radiées et profondes, le nez est aplati, les paupières largement ouvertes laissent saillir le globe oculaire sous la forme d'un bourgeon rouge et mollasse; les membres et le tronc sont immobilisés par une carapace dure et profondément craquelée. Souvent il existe des malformations viscérales.

A ce degré l'ichthyose fœtale n'est pas compatible avec la vie et l'enfant meurt en quelques heures ou quelques jours, succombant soit à l'inanition que détermine l'immobilité de ses lèvres, soit aux infections qui ont pour origine les fissures des téguments.

Mais, à côté de ces formes très accusées, il en est de plus légères, qui permettent la survie : à la naissance, l'enfant a le tégument tout entier lisse et vernissé, un peu épais, parfois parcouru par quelques fissures superficielles; souvent il y a de l'ectropion, parfois une hernie de la conjonctive bulbaire. Au bout de quelques jours ou de quelques semaines, on voit les squames devenir apparentes, le visage prend un aspect presque normal.

A un âge plus avancé, le sujet a l'aspect de l'ichthyose vulgaire, serpentine; mais il en diffère par la présence de squames et de productions cornées souvent très considérables dans les plis articulaires, par la conservation de la sécrétion sudorale.

L'ichthyose fœtale est donc compatible avec la vie, ainsi que le montrent [les observations de Hallopeau, Thibierge et Darier.]

Anatomie pathologique. — Dans les formes intenses, rapidement mortelles, de l'ichthyose fœtale, les lésions consistent en une hyperkératose considérable.

Dans 5 cas de la forme atténuée, compatible avec l'existence, Darier (Communication orale) a vu la couche cornée de l'épiderme atteindre une épaisseur énorme, formée de lamelles cornées remarquablement denses et cohérentes et contenant moins de graisse qu'à l'état normal; la couche granuleuse était très développée et riche en éléidine, le corps muqueux épaissi, les papilles allongées et élargies, irrégulières en certains points. Dans le derme, on voyait des cellules rondes assez nombreuses autour des vaisseaux du corps papillaire, avec intégrité des trames conjonctives et du réseau élastique, et présence de graisse sous forme de gouttelettes ou de grosses gouttes dans le corps papillaire et même dans les papilles. L'hyperkératose se prolongeait profondément dans les entonnoirs folliculaires; les glandes sébacées étaient atrophiées, l'épithélium sécréteur des glandes sudoripares tuméfié et trouble, mais non totalement dépourvu de granulations grasses.

Comme le fait remarquer Darier, la plupart de ces lésions peuvent s'observer dans les formes graves d'ichthyose vulgaire; mais les modifications dans la répartition de la graisse qui a dans le derme une localisation anormale et est très diminuée dans l'épiderme, donnent aux altérations anatomiques de l'ichthyose fœtale un cachet spécial.

Nature et étiologie. — L'ichthyose fœtale est manifestement une difformité

cutanée; elle n'est pas héréditaire et il est exceptionnel d'en rencontrer plusieurs exemples dans une même famille. Mais elle coïncide souvent avec des difformités chez le sujet qui en est porteur, ou chez d'autres enfants de la même famille.

Elle n'a pas de rapport avec l'ichthyose vulgaire. Peut-être est-elle, dans quelques cas, en relation avec l'hérédité syphilitique.

Traitement. — Les enfants atteints d'ichthyose fœtale doivent être placés dans la couveuse, plongés plusieurs fois par jour dans des bains faiblement antiseptiques, de préférence boriqués, et tenus avec une propreté rigoureuse. Ils doivent être nourris à la cuiller.

Lorsque l'ichthyose fœtale est compatible avec l'existence et que le sujet qui en est porteur est âgé de quelques mois ou plus, il doit être soumis au même traitement que s'il était atteint d'ichthyose vulgaire.

III

XÉRODERMIE PILAIRE

Définition. — La xérodémie pilaire ou kératose pilaire [est caractérisée par des saillies cornées occupant le pourtour des poils, et par une atrophie plus ou moins complète du poil; cette affection, à évolution très lente, aboutit à la destruction du follicule pilaire et à la production de cicatrices.

Elle a encore été désignée sous les noms de lichen pilaire, d'ichthyose folliculaire, de cacotrophie des follicules, d'ulérythème ophryogène.

Description. — L'élément primordial de la xérodémie pilaire est une saillie conique ou légèrement aplatie, de coloration grisâtre, de 1 millimètre de diamètre environ, de consistance ferme. A son centre, on voit le plus souvent l'extrémité d'un poil; par pression de la base de la saillie, on fait sortir le poil qui est atrophié, court, aminci, souvent contourné sur lui-même.

La peau sur laquelle reposent ces saillies a une coloration tantôt normale, tantôt rouge, que l'on aperçoit par transparence à travers l'élément corné; d'où deux variétés de l'affection : xérodémie blanche et xérodémie rouge, cette dernière correspondant à une irritation provoquée par la présence des productions kératosiques et à une vascularisation souvent apparente sous forme de fines dilatations variqueuses des capillaires.

L'élément kératosique, enlevé par le grattage ou détaché par les frottements, laisse à sa place une légère dépression, de coloration rosée, sur laquelle il peut se reproduire. Au bout d'un temps variable, il tombe définitivement et on voit à sa place une cicatrice blanche, lisse, à peine déprimée, ne dépassant pas 1 millimètre de largeur, dont la présence permet le diagnostic rétrospectif de l'affection.

Sauf dans les cas de xérodémie pilaire rouge du visage, où il existe parfois un léger degré de prurit, on n'observe dans cette affection aucun trouble fonctionnel; rien n'attire l'attention sur elle; elle est découverte par hasard.

Les lésions de la xérodémie pilaire peuvent être disséminées; le plus souvent elles forment des placards hérissés de cônes cornés rapprochés les uns des autres à la distance normale des follicules pilaires de la région; en passant la