

donne lieu souvent, pour peu que l'ulcération ait envahi la région nasale, à des pertes de substances plus ou moins étendues, qui aboutissent à l'atrésie cicatricielle de l'orifice narinaire.

Ulcéré ou non, le lupus peut présenter dans sa disposition des variétés nombreuses; tantôt formé de tubercules réunis en groupes arrondis ou irréguliers, il est d'autres fois constitué par des éléments disséminés sans ordre apparent; parfois ces éléments sont disposés linéairement ou circulairement, ou forment un contour irrégulièrement polycyclique, limitant une surface plus ou moins étendue dont le centre est cicatriciel.

Le lupus non ulcéré peut s'accompagner d'altérations épidermiques qui en modifient singulièrement l'aspect: des squames plus ou moins épaisses, adhérentes et sèches, blanches ou grisâtres, peuvent recouvrir tous ses éléments ou une partie d'entre eux et lui donner une apparence psoriasiforme.

Les modifications qui se produisent dans les tissus du voisinage peuvent être très accusées: les téguments sont parfois mollasses, infiltrés par un œdème lymphangitique, avec ou sans changement de leur coloration, qui donne aux parties atteintes une consistance myxomateuse ou un aspect éléphantiasique.

Siège du lupus. — Le lupus peut s'observer sur toutes les parties du tégument.

Le siège le plus fréquent est la face, où il peut revêtir les différentes formes ci-dessus décrites.

Le nez est la partie de la face sur laquelle il se développe le plus souvent: il y affecte fréquemment la forme de lupus élevé, avec bourgeonnement considérable et ulcérations étendues, aboutissant à la destruction plus ou moins large de l'organe; de là il s'étend souvent sur la lèvre, sur la partie adjacente des joues, ou pénètre dans la cavité nasale, rendant ainsi plus complète la destruction des narines.

Le lupus peut occuper primitivement la joue y formant un placard isolé au début et plus tard s'étendant à toute sa surface, envahissant les paupières, qu'il détruit et se propageant au globe de l'œil: en raison de sa prédilection pour le tégument externe et de sa propagation de proche en proche, l'envahissement du globe de l'œil peut être évité lorsqu'on a soin de pratiquer la blépharorrhaphie avant que le bord libre de la paupière ne soit atteint: les tubercules lupiques sautent pour ainsi dire sur la ligne de suture et, lorsque la paupière supérieure a été envahie sur toute sa largeur, on peut ouvrir de nouveau la fente palpébrale sans avoir à redouter l'envahissement de la conjonctive. Parfois le lupus des paupières débute à l'angle interne de l'œil et est le résultat de la propagation, par l'intermédiaire des voies lacrymales, de lésions tuberculeuses du nez (Arnozan).

Le lupus de la joue et surtout le lupus du nez peuvent envahir les lèvres, atteignant leur bord libre, les détruisant plus ou moins complètement et se propageant souvent à leur face muqueuse et de là aux gencives; la cicatrisation est souvent suivie alors de l'oblitération plus ou moins étendue de l'orifice buccal; plus rarement cette région est atteinte primitivement.

Le lupus du pavillon de l'oreille peut résulter de la propagation du lupus de la face; il offre le plus souvent alors une forme analogue à celle que revêt le lupus de la face, serpigneuse habituellement, et détruit peu à peu le pavillon, dont le tégument s'accolle au squelette cartilagineux. D'autres fois, cette loca-

lisation se montre primitivement; fréquemment alors le pavillon de l'oreille est considérablement augmenté de volume, surtout au niveau du lobule; la consistance des tissus est mollasse, comparable à celle du myxome, d'une coloration rouge violacé ou livide, dans laquelle on distingue parfois difficilement les tubercules lupiques.

Le cuir chevelu est très rarement le siège du lupus, et presque toujours celui-ci résulte de la propagation de lésions semblables des parties adjacentes, front ou oreilles.

Le lupus du cou peut être également dû à l'extension d'un lupus de la face; d'autres fois il envahit primitivement cette région, souvent à la suite de l'ouverture à la peau d'adénites tuberculeuses.

Le lupus du tronc est relativement rare, sauf au niveau des fesses où on l'observe assez fréquemment; il affecte surtout la forme serpigneuse et ulcéreuse avec production de croûtes épaisses à la périphérie des placards.

Les membres peuvent être atteints au niveau de leurs segments supérieurs, le plus souvent aussi sous la forme serpigneuse et ulcéreuse.

À la main, le lupus s'accompagne parfois d'œdème lymphangitique et d'épaississement des téguments; fréquemment, il existe des lésions des phalanges et des métacarpiens, amenant la nécrose de portions plus ou moins considérables d'os dont l'élimination détermine des déformations; ces mutilations entraînent à leur suite l'atrophie de la main.

Lorsque le lupus envahit le pied et la jambe, il s'accompagne souvent d'un œdème lymphangitique très considérable: les téguments épaissis, infiltrés, indurés, présentent un aspect très analogue à l'éléphantiasis (pseudo-éléphantiasis scrofulo-tuberculeux) avec déformation des orteils, quelquefois destruction d'une portion du squelette osseux, état papillomateux sur une portion plus ou moins étendue et ulcérations serpigneuses occupant surtout la limite supérieure des lésions; la présence des tubercules lupiques est parfois difficile à constater au milieu de ces lésions complexes.

Le lupus peut se cantonner dans une seule région ou en occuper simultanément plusieurs: des placards lupiques isolés les uns des autres et de dimensions différentes peuvent exister à la fois sur plusieurs segments de la face. Le lupus des membres et en particulier des membres supérieurs coïncide ordinairement avec le lupus de la face; d'où la nécessité, lorsqu'on a constaté la présence de cette affection en un point quelconque, de rechercher s'il n'en existe pas d'autres localisations sur le reste des téguments.

Les organes génitaux externes, tant chez l'homme que chez la femme, sont rarement envahis par le lupus, à moins que celui-ci ne soit la propagation d'une lésion de la cuisse ou de la fesse. Sous le nom d'esthiomène de la vulve, on a décrit des affections chroniques ulcéro-hypertrophiques dont on a voulu, depuis le mémoire de Huguier, faire une localisation du lupus: en réalité, ces faits dissemblables renferment surtout, avec quelques cas très rares de lupus, des lésions de syphilis tertiaire et quelques autres lésions d'origine inflammatoire encore imparfaitement connues.

Les ganglions correspondant aux placards du lupus sont presque toujours, sinon toujours, altérés: leur tuméfaction, variable suivant les cas, suivant la durée de la maladie, suivant que la peau est ulcérée ou non, s'accompagne d'induration de leur tissu ou, au contraire, ils se ramollissent, suppurent en présentant tous les caractères des adénites scrofulo-tuberculeuses.

Le lupus peut envahir les muqueuses, soit par propagation d'un lupus cutané, soit à distance et surtout dans les cas graves de lupus cutané. Là encore la maladie se caractérise par le développement de nodosités rouges ou brunâtres ordinairement saillantes et arrondies, pouvant persister un temps assez long, mais aboutissant le plus souvent à la formation d'ulcérations irrégulières, fongueuses, blafardes, susceptibles de se cicatrifier partiellement. Le lupus des muqueuses a des lieux d'élection; c'est ainsi qu'on l'observe assez fréquemment aux lèvres, aux gencives, qu'il est exceptionnel à la langue, qu'il est assez fréquent au pharynx (Homolle), au larynx (Marty). La muqueuse nasale en est souvent le siège, sans doute en raison de la fréquence avec laquelle elle sert de support au bacille de Koch, ainsi qu'il résulte des recherches de Straus; il y occupe le plus souvent la sous-cloison, dont il amène la perforation. Le lupus peut encore se rencontrer sur la muqueuse vaginale, mais est alors presque toujours la propagation d'un lupus des parties génitales externes. Le lupus des muqueuses, qui peut d'ailleurs s'observer sans lésion concomitante de la peau, sera décrit dans les chapitres consacrés aux maladies des fosses nasales et de la cavité bucco-pharyngienne.

Marche. — Sauf des cas exceptionnels à marche rapide, détruisant en peu de semaines de larges étendues de la peau, le lupus est toujours une affection essentiellement chronique et lente dans son évolution.

Pris isolément, les tubercules lupiques progressent lentement, mettent un long temps à s'ulcérer ou à disparaître par résorption ou par sclérose; leur développement successif et à intervalles plus ou moins éloignés vient encore allonger la durée de la maladie elle-même qui se chiffre par années ou mieux par dizaines d'années. De plus, la guérison spontanée ou thérapeutique du lupus vulgaire est des plus précaires: les surfaces les plus nettes, les cicatrices les plus régulières peuvent toujours, même après plusieurs années d'intégrité apparente, redevenir le siège de nouvelles nodosités qui, comme les premières, évoluent soit vers l'ulcération, soit vers la disparition spontanée. Aussi les résultats d'une méthode thérapeutique quelconque ne peuvent-ils être jugés qu'après une attente suffisante, si l'on veut éviter de cruelles désillusions.

Complications. — Le lupus peut évoluer pendant un temps assez long sans s'accompagner de troubles apparents de la santé générale, sans donner lieu à d'autre altération que l'adénopathie de voisinage. On rencontre dans les hospices de vieillards des sujets qui, depuis des années, sont atteints de lupus sans en éprouver d'autre inconvénient que la présence sur le visage d'une lésion hideuse et persistante.

Le plus ordinairement, il n'en va pas ainsi et, en suivant les lupiques pendant un temps assez long, on voit leur état général péricliter; ils maigrissent, pâlisent, s'anémient, leurs urines deviennent parfois albumineuses (dégénérescence amyloïde des reins); des arthrites tuberculeuses, des lésions pulmonaires à évolution lente, mais de nature manifestement tuberculeuse, peuvent se produire ou encore des accidents plus rapides de tuberculose miliaire.

Les complications précédentes ont pour cause la localisation viscérale de l'agent infectieux qui produit le lupus; ce sont des manifestations de la maladie à laquelle le lupus appartient plutôt que des complications à proprement parler. Il en est de même des lymphangites, des adénopathies et des gommages dermiques

ou hypodermiques qui peuvent se développer au voisinage du lupus ou en des régions plus ou moins éloignées.

D'autres complications relèvent d'une infection par un micro-organisme intervenant secondairement et occupent les téguments atteints de lupus. Tel est l'érysipèle qui est extrêmement fréquent chez les lupiques et récidive chez quelques-uns d'entre eux avec une facilité désespérante. A ce propos, il convient de signaler l'influence de l'érysipèle sur le lupus: cette influence serait favorable d'après quelques auteurs et récemment encore Hallopeau insistait sur les cas de guérison du lupus à la suite de poussées érysipélateuses. Cette opinion n'est pas partagée par la généralité des observateurs: Leloir a vu des poussées de tubercules lupiques se montrer peu après la guérison d'un érysipèle franc. D'après notre observation, la disparition d'un lupus à la suite d'un érysipèle est très rare, toujours passagère; par contre, l'érysipèle survenant chez les lupiques est la cause du développement de lésions scléreuses et éléphantiasiques qui aggravent la lésion première et déterminent, s'il s'agit du lupus des membres, une impotence fonctionnelle singulièrement plus accusée. Aussi, l'érysipèle, au lieu d'être souhaité pour les lupiques, doit-il être redouté.

Les lymphangites aiguës qui surviennent spontanément ou à la suite de scarifications, chez des lupiques, et se traduisent parfois par des érythèmes passagers et très limités, sont de véritables érysipèles, quoi qu'on en ait dit.

C'est à l'action demicrobes pyogènes provenant de la surface de la peau et ayant pénétré à la faveur des effractions épidermiques, le plus souvent du staphylococcus aureus, que sont presque toujours dues la suppuration et l'ulcération des tubercules lupiques, notion très importante sur laquelle Leloir a insisté avec grande raison et qui explique la facilité avec laquelle les ulcérations lupiques se cicatrisent sous les pansements antiseptiques: Hallopeau et Wickham ont cependant établi expérimentalement que certaines suppurations de nodules lupiques se font sans intervention de micro-organismes pyogènes vulgaires et sous la seule action du bacille de Koch. Il ne faudrait pas non plus, d'après quelques auteurs, négliger l'influence du terrain sur la suppuration du lupus.

Comme toutes les lésions cutanées en rapport avec la scrofulo-tuberculose, le lupus peut être le point de départ de *chéloïdes* plus ou moins étendues, soit pendant le cours de sa durée, soit après la cicatrisation des ulcérations et au moment de la guérison. Cette complication est sans doute aussi le résultat d'une infection locale.

On rencontre fréquemment (E. Vidal, E. Besnier) au niveau ou à la périphérie des lésions lupiques, de petits points blancs, arrondis, faciles à énucléer, (grains de milium), qui semblent assez particuliers à cette affection et qui ne s'observent guère au niveau des syphilides ou des tubercules de la lèpre: c'est en réalité un accident purement mécanique et sans importance dans la formation de l'épiderme, bien plutôt qu'une complication.

Une autre complication locale, n'ayant aucun rapport avec la nature tuberculeuse du lupus, est la production d'un épithélioma. Cette complication rare, observée par Hebra, Kaposi, Lang, Volkmann, Leloir, Mibelli⁽¹⁾, se traduit par le développement, soit au niveau du tissu lupéux, soit plus souvent sur la cicatrice d'un lupus en voie d'évolution, d'une tumeur végétante, fongueuse,

⁽¹⁾ MIBELLI, Sulla combinazione del lupus col carcinoma. Sienna, 1887 — DESBONNETS, Du développement de l'épithélioma sur le lupus. Thèse de Paris, 1895-1894.

mollasse, augmentant rapidement de volume et d'étendue, saignant facilement : cette tumeur, contrairement au lupus non compliqué, donne lieu à des douleurs vives; elle s'accompagne d'une adénopathie volumineuse et, par la cachexie rapide à laquelle elle donne lieu, hâte singulièrement la mort du malade. Cette complication ne s'observe guère que chez des sujets âgés, porteurs d'un lupus remontant à une époque très éloignée. Le développement de l'épithélioma sur le lupus est comparable à son développement sur des lésions cutanées banales et persistantes, sur des cicatrices anciennes par exemple.

Pronostic. — La longue durée de la maladie, ses récidives incessantes, les destructions souvent étendues qu'elle détermine, et cela le plus ordinairement sur des régions découvertes, font du lupus vulgaire une affection des plus redoutables. En outre, elle comporte, au point de vue de la vie des sujets, le pronostic de toutes les tuberculoses locales, c'est-à-dire qu'elle doit toujours faire craindre à échéance plus ou moins éloignée les déterminations viscérales de l'infection tuberculeuse; cependant, celles-ci présentent le plus souvent, lorsqu'elles viennent compliquer le lupus vulgaire, une marche lente et torpide bien différente de leur évolution ordinaire.

Étiologie. — Le lupus vulgaire s'observe presque toujours chez des sujets jeunes ou du moins débute dans le jeune âge, car la lenteur de son évolution fait qu'il se prolonge jusqu'à un âge avancé. C'est ordinairement vers l'âge de 5 à 6 ans qu'il apparaît pour la première fois; on le voit encore se montrer chez des sujets de 12 à 18 ans; mais, à partir de 25 ou 50 ans, il est exceptionnel qu'il se développe chez un sujet jusque-là indemne.

Les lupiques appartiennent presque tous à la catégorie des lymphatiques et ont présenté dans leur enfance les affections diverses des téguments et des muqueuses qui caractérisaient jusqu'à ces dernières années les formes légères ou initiales de la scrofule. Beaucoup sont de souche tuberculeuse, mais il est exceptionnel que la tuberculose des parents se soit traduite par un lupus.

Des causes locales favorisent le développement du lupus : telles sont les exco-riations traumatiques des téguments, les lésions superficielles (eczéma, impétigo, etc.) si fréquentes chez les enfants, et ainsi s'explique souvent son siège sur les parties découvertes. On arrive parfois à saisir la cause du développement du lupus : le sujet atteint a vécu avec un phthisique, a eu des contacts répétés avec des objets souillés par des produits tuberculeux. Cependant, en raison de la longue durée de la maladie, il est rarement possible de remonter à son origine. Bien souvent, le mode de contamination de la peau est tout autre : le lupus s'est développé à la suite d'une lésion osseuse ou ganglionnaire, au voisinage d'une fistule, comme E. Besnier, Jeanselme, Leloir, Jadassohn⁽¹⁾ en ont cité des exemples et comme chez la première malade à laquelle Koch a fait des injections de tuberculine. Très fréquemment aussi le lupus du visage succède à des lésions de la muqueuse nasale, se traduisant par une perforation de la sous-cloison, ou à des lésions de la muqueuse des voies lacrymales ayant donné lieu à une dacryocystite : ces faits, considérés naguère comme exceptionnels, répondent au contraire à la généralité des faits lorsqu'on veut étudier les lupiques avec attention.

(1) JADASSOHN, Ueber Inokulationslupus. *Virchow's Archiv*, Bd CXXI, 1890.

En réalité le lupus est presque toujours secondaire à une tuberculose muqueuse ou profonde, dont l'inoculation à la peau s'est faite par continuité ou par une effraction épidermique, ou encore, comme le pense Baumgarten, mais beaucoup moins souvent que ne l'admet cet auteur, par la voie sanguine.

La fréquence du lupus varie suivant les pays : il s'observe plus souvent en France et surtout en Allemagne qu'en Angleterre ou en Amérique.

Anatomie pathologique. — Au niveau des nodosités lupiques, les papilles et le derme sont infiltrés de cellules lymphoïdes qui, dans les parties profondes du derme, se réunissent en flots disposés parfois autour des follicules pileux et des glandes sébacées. Les cellules lymphoïdes qui constituent l'infiltration lupique sont logées dans les mailles d'un fin réticulum; elles appartiennent surtout, d'après Unna, à la variété de cellules à protoplasma granuleux que cet auteur appelle cellules plasmiques et qui proviendraient de cellules conjonctives proliférées.

Les flots de cellules lymphoïdes renferment des cellules épithélioïdes et, soit à leur centre, soit à leur périphérie, des cellules géantes nettement caractérisées et de volume variable; ces cellules géantes, dont l'existence a été constatée par Friedländer, Chandelux, Larroque, Vidal et Leloir, etc., occupent les diverses couches dermiques à l'exception de la couche papillaire (Leloir); il est difficile, disent Cornil et Babès, de trouver des tubercules plus typiques et contenant plus de cellules géantes que ceux du lupus; ces nodules n'ont aucune tendance à se caséifier.

• Lorsque le lupus s'ulcère, l'épiderme devient le siège de modifications semblables à celles qui précèdent la formation des vésicules et des pustules (altération cavitaire de Leloir). Sur les ulcérations, les fongosités n'ont plus la structure du lupus, mais celle des bourgeons charnus. Leistikow y a d'ailleurs constaté la présence de staphylocoques qui expliquent ces caractères anatomiques.

Les nodules lupiques ne sont pas fatalement voués à l'ulcération; ils peuvent disparaître par résorption spontanée ou interstitielle; ils peuvent aussi subir une transformation fibreuse ou scléreuse bien décrite par Leloir sous le nom de lupus sclérosé; cette métamorphose fibreuse, rarement observée, est une terminaison véritable, un mode de guérison du lupus qui cesse d'être virulent, mode de guérison analogue à celui obtenu par Lannelongue dans le traitement des tuberculoses chirurgicales par la méthode sclérogène; elle doit être distinguée de certaines formes de lupus (lupus scléreux) dans lesquelles la production de tissu fibreux ne supprime pas la virulence du lupus et n'empêche pas l'évolution ultérieure des lésions, mais constitue seulement une variété évolutive et anatomo-clinique.

Nature du lupus vulgaire. — En rapportant à la scrofule le lupus vulgaire, Bazin avait déjà, autant qu'on pouvait le faire à son époque, indiqué les relations de cette affection avec la tuberculose. Les transformations qui se sont produites dans la conception de la scrofule devaient amener à rattacher le lupus à la tuberculose. E. Besnier, avant que l'histologie et la bactériologie aient apporté leur appui à cette théorie, soutenait, en se basant sur des arguments cliniques, que le lupus vulgaire présente avec la scrofulo-tuberculose les plus étroites relations, ou mieux que le lupus n'est qu'une des formes de la scrofulo-tuberculose de la peau; le développement du lupus dans des familles