

de la lésion, la coexistence de douleurs névralgiques, quelquefois leur persistance un peu plus prolongée que celle d'une plaque érythémateuse, et plus tard la présence de cicatrices permettront d'éviter cette erreur.

Le zona ophtalmique peut être confondu, à un examen superficiel, avec l'érysipèle de la face; il en diffère par sa limitation à une moitié du front, par l'intensité moindre des phénomènes fébriles, par la disposition des groupes de vésicules en lignes verticales rappelant le trajet des filets nerveux.

L'herpès dit *fébrile* se distingue facilement du zoster, par son siège aux lèvres, par sa bilatéralité fréquente et par la facilité avec laquelle il récidive chez certains sujets, enfin par ses relations ordinaires avec quelque maladie infectieuse nettement caractérisée ou quelque trouble plus ou moins accentué de la santé générale.

Le point le plus important du diagnostic du zoster n'est pas de reconnaître qu'il s'agit d'une éruption de plaques d'herpès en relation topographique et pathogénique avec le système nerveux, mais bien de reconnaître si cette dermatoneuse dépend de la maladie spécifique et infectieuse qui porte le nom de zoster ou si elle dépend d'une lésion plus profonde et plus durable du système nerveux (*éruptions zostériiformes*).

En premier lieu, il est facile de distinguer du zoster l'affection à laquelle on donne le nom d'herpès névralgique récidivant ou mieux d'*herpès récidivant*: une ou plus rarement deux plaques d'herpès de petites dimensions se développent sur une région toujours la même, ou sur des points symétriques, précédées ou non par une douleur névralgique parfois intense qui cède aussitôt après l'apparition de la plaque; la plaque évolue à la façon des groupes qui constituent l'éruption du zoster, mais elle ne laisse jamais de cicatrice à sa suite; en outre elle récidive à intervalles plus ou moins rapprochés.

La distinction est parfois plus difficile avec les éruptions à forme herpétique survenant au cours des maladies des centres nerveux ou des nerfs périphériques. L'existence antérieure de troubles nerveux dans le détail desquels il est impossible d'entrer ici, et dont la nature a pu être établie précédemment (tabes dorsal, méningo-myélite chronique, mal de Pott, cancer du rachis, etc.), permet de soupçonner que l'éruption à forme de zona n'est en réalité qu'un pseudo-zoster d'origine centrale; les récurrences fréquentes en pareil cas soit sur le territoire précédemment atteint, soit sur des territoires plus ou moins éloignés, viennent le plus ordinairement fixer le diagnostic. Inversement, une éruption zostérienne peut être la première manifestation d'une lésion du système nerveux central, le tabes par exemple s'il s'agit d'un zona intercostal ou d'un zona des membres inférieurs, la paralysie générale s'il s'agit d'un zona ophtalmique. L'étude complète des diverses fonctions nerveuses (motilité, sensibilité, réflexivité, etc.) et l'examen attentif du crâne et du rachis s'imposent donc chez tous les sujets atteints d'une affection cutanée revêtant les caractères cliniques du zoster.

Dans les névrites périphériques, on peut également observer des lésions cutanées rappelant le zoster; mais les plaques d'herpès surviennent d'une façon irrégulière, non cyclique, elles ne se produisent que sur une portion limitée du territoire d'un tronc nerveux, ou bien atteignent irrégulièrement les territoires de plusieurs troncs et s'accompagnent de troubles sensitifs prononcés et d'autres altérations cutanées trophiques ou vaso-motrices.

**Traitement.** — La thérapeutique locale d'une éruption de zoster doit être aussi simple que possible. La plupart des applications locales irritantes, astringentes, etc., auxquelles on a recouru dans le but de faciliter la réparation des lésions, n'ont abouti qu'à les aggraver et à rendre plus apparentes les cicatrices dont on espérait éviter le développement. Dans la grande majorité des cas, une large application de poudre isolante (amidon, talc, etc.), et de coton hydrophile aseptique sur la région atteinte sera le meilleur moyen de laisser les lésions cutanées se réparer. Avant la rupture des vésicules, un enduit de collodion élastique ou de pellicule à l'acétone peut protéger la peau contre les irritations extérieures; mais, lorsqu'elles sont ouvertes, on s'abstiendra de ces applications, qui aggraveront l'infection et peut-être provoqueront la gangrène; on pourra encore, avant la rupture des vésicules, enduire la surface de vaseline boriquée. Dans tous les cas et à toutes les périodes de la maladie, on s'abstiendra de topiques liquides et surtout de cataplasmes dont les applications sont presque toujours suivies d'ulcérations rebelles; les pommades elles-mêmes sont généralement mal supportées; les seules qui puissent être employées sont les pommades à l'oxyde de zinc, au sous-nitrate de bismuth ou au dermatol. Lorsque les plaques sont très douloureuses et très enflammées, au début de l'affection, ou après leur ulcération, on se trouvera parfois bien d'enduire les parties malades de liniment oléo-calcaire frais et aseptique.

Lorsque les ulcérations sont rebelles ou qu'il s'est produit des gangrènes, on pansera avec des poudres de charbon, de quinquina, etc.

Les douleurs névralgiques qui précèdent et accompagnent le zona nécessitent souvent une médication spéciale: la quinine, l'aconitine, la belladone, la valériane, le gelsemium pourront les calmer. Lorsqu'elles sont rebelles et qu'elles persistent après la cicatrisation complète des lésions cutanées, mais seulement alors, on peut recourir aux pommades calmantes, au stypage ou aux traitements thermaux (Néris, Plombières, etc.). Quant aux injections de morphine, elles doivent être proscrites du traitement de ces névralgies prolongées, en raison même de leur longue durée et de la possibilité du développement de la morphinomanie.

Les complications oculaires du zona ophtalmique seront soumises à un traitement régulier qui relève de l'oculistique.

Les parésies et les atrophies musculaires seront combattues par l'emploi de l'électricité.

## V

## LES DERMATOSES BULLEUSES

La classification et la nosologie des affections bulleuses restent, malgré de nombreux travaux, parmi les questions les plus obscures de la dermatologie.

Le nom de *pemphigus*, qui sert à désigner quelques-unes d'entre elles, a reçu de certains auteurs une extension telle, qu'il avait fini par perdre tout sens précis. Bazin lui-même considérait ce terme comme presque équivalent à celui de dermatose bulleuse et décrivait des pemphigus de cause externe ou locale et des pemphigus de cause interne. La signification abusive donnée à cette dénomination a provoqué un travail de démembrement qui se poursuit encore à l'heure



actuelle et qui n'a pas jusqu'ici apporté une clarté suffisante dans la question.

Hebra l'a commencé en soustrayant au pemphigus tous les faits dans lesquels les bulles se développaient sur une base érythémateuse : ces faits, qui avaient reçu des auteurs antérieurs le nom de pemphigus bénin, ont été rapportés par lui à l'érythème polymorphe dont ils représentent les formes bulleuses.

D'autre part, on a distrait du pemphigus les éruptions bulleuses survenant au cours des intoxications, telles que celles produites par l'iodure de potassium, l'antipyrine, etc.

On en a distrait également les éruptions bulleuses symptomatiques de la lèpre et de la syphilis : dans la lèpre, elles sont l'expression symptomatique d'altérations des nerfs périphériques, on en trouvera la description au chapitre lèpre ; dans la syphilis, ce ne sont pas à proprement parler des bulles, mais des soulèvements épidermiques survenant au-dessus de lésions papulo-érythémateuses et elles diffèrent profondément des bulles de toute autre origine : ce prétendu pemphigus syphilitique a une signification toute spéciale sur laquelle nous aurons à revenir dans la description de la syphilis héréditaire.

Une autre série de faits ont été distraits du pemphigus pour constituer une affection définie, la dermatite herpétiforme de Dühring ; mais elle a peu à peu absorbé un si grand nombre des cas précédemment rapportés au pemphigus que l'on a pu se demander si elle ne se substituait pas entièrement à celui-ci. Il faut convenir, d'ailleurs, que les limites du pemphigus et de la dermatite herpétiforme sont très indéterminées et appréciées de façon singulièrement dissemblable par les différents auteurs.

#### LES PEMPHIGUS

Les considérations précédentes montrent que, contrairement aux errements des auteurs de la première moitié de ce siècle, le nom de pemphigus n'est plus le synonyme de dermatose bulleuse. Il s'en faut cependant qu'il corresponde à une affection cutanée déterminée.

Actuellement, on peut dire que, d'une façon générale, on réserve le nom de pemphigus aux éruptions bulleuses se développant sans altération antérieure de la peau, ou plus précisément aux affections dans lesquelles la bulle n'est ni précédée ni accompagnée de la production d'une plaque érythémateuse : telle est du moins la conception de Hebra, qui s'applique à la grande majorité des cas de pemphigus, mais ne suffit pas absolument à spécifier ce dernier.

Il faut ajouter à ce caractère que la plupart des pemphigus généralisés s'accompagnent de troubles graves de la santé générale, aboutissant le plus souvent à la mort.

En fait, il serait plus exact d'avouer qu'on donne le nom de pemphigus aux affections bulleuses qui n'ont pas jusqu'ici été décrites sous un autre nom, soit qu'on n'en ait pas trouvé de meilleur à leur donner, soit que leur étude soit encore trop incomplète pour justifier leur individualisation.

C'est sous la réserve de cette dernière remarque que nous décrivons ici sous le nom de pemphigus :

- 1° Le pemphigus aigu épidémique des nouveau-nés ;
- 2° Le pemphigus simple chronique ;

- 3° Le pemphigus foliacé ;
- 4° Le pemphigus végétant ;
- 5° Le pemphigus hystérique ;
- 6° Le pemphigus infantile à kystes épidermiques ;
- 7° L'épidermolyse bulleuse héréditaire.

On remarquera que, à l'exception du pemphigus des nouveau-nés, nous ne décrivons pas de pemphigus aigu. Rien ne prouve, en effet, que, en dehors des cas qui doivent être rapportés à l'érythème polymorphe bulleux, on doive admettre un pemphigus aigu fébrile comme le pensent quelques auteurs qui ont même doté cette affection d'une microbiologie aussi riche et variée que contestable.

#### PEMPHIGUS ÉPIDÉMIQUE DES NOUVEAU-NÉS

C'est par respect pour la tradition que nous continuons à donner le nom de pemphigus épidémique à cette affection<sup>(1)</sup>, qui diffère profondément de toutes celles restées confondues sous le nom de pemphigus et qui, bien déterminée cliniquement, mériterait plutôt le nom de *dermatite bulleuse contagieuse des nouveau-nés et des nourrissons*.

**Description.** — Le début du pemphigus épidémique des nouveau-nés peut être marqué par un état fébrile généralement peu prononcé, ou se faire d'une façon insidieuse, par le développement de bulles qui sont remarquées lorsqu'on fait la toilette de l'enfant.

Les bulles, arrondies, pleines de liquide transparent et citrin au début, opalescent ou grisâtre un peu plus tard, varient du volume d'un gros pois à celui d'une noisette. Au bout de quelques jours, elles se rompent, leur contenu se concrète en une croûte jaunâtre ou bien elles se dessèchent ; la chute de la croûte laisse une tache rougeâtre assez persistante. Le nombre des bulles est variable, généralement peu considérable ; elles se développent par poussées successives dans l'intervalle de plusieurs jours. Lorsque, au cours de ces poussées, on assiste au développement des bulles, on peut souvent constater qu'elles sont précédées d'une tache rouge passagère. A leur période d'état, il est fréquent de les voir entourées d'une zone érythémateuse, qui peut être le résultat de leur infection secondaire par les microbes vulgaires de la peau.

Les bulles siègent principalement sur le cou, la face et les membres et peuvent occuper les différentes régions du tégument, même le cuir chevelu, mais elles respectent constamment ou à peu près constamment la paume des mains et la plante des pieds ; elles respectent également les muqueuses.

Chaque bulle évolue en 7 ou 8 jours ; en raison de son développement par poussées successives, l'affection dans son ensemble dure généralement 5 à 5 semaines.

**Étiologie.** — Le pemphigus épidémique se montre aussi bien chez les garçons que chez les filles, chez les enfants en bonne santé que chez ceux qui sont chétifs, mal nourris et atteints de troubles digestifs.

(1) OLLIVIER et RANVIER, Du pemphigus des nouveau-nés. *Mém. Acad. Méd.* 1864. — E. BESNIER et HOMOLLE, Pemphigus aigu, épidémique, des nouveau-nés. *Bull. Soc. méd. hôp.* 1874. p. 254.



Il se développe en général du 2<sup>e</sup> au 15<sup>e</sup> jour après la naissance, quelquefois plus tard.

Il se montre sous forme d'épidémies survenant dans les maternités et les crèches, frappant un nombre variable d'enfants, généralement ceux qui sont pansés par la même infirmière.

Il peut d'ailleurs se transmettre des enfants aux adultes.

Les recherches de Vidal ont prouvé qu'il était inoculable et auto-inoculable.

D'après Almquist<sup>(1)</sup>, il est produit par un diplocoque présentant de grandes analogies avec le staphylococcus pyogenes aureus, mais en différant en ce qu'il ne possède pas de propriétés pyogènes.

**Diagnostic.** — Le pemphigus des nouveau-nés peut être confondu avec la varicelle qui s'en distingue par son extension plus grande, par le volume moins considérable de ses éléments, leur forme plus allongée, leur évolution plus rapide.

L'impétigo se distingue par l'évolution plus rapide des bulles, leur transformation en croûtes jaunes caractéristiques, leur nombre plus considérable dans une région limitée et leur localisation habituelle à la face.

L'erreur qu'il importe le plus d'éviter en présence d'un cas de pemphigus épidémique, est celle qui le ferait prendre pour une *syphilide pseudo-bulleuse*, autrement dit pour un *pemphigus syphilitique*. Dans cette dernière affection, les lésions existent dès la naissance; on voit à la paume des mains et à la plante des pieds, régions respectées par le pemphigus épidémique, l'épiderme flétri, détaché des couches sous-jacentes, soulevé circulairement, ayant l'aspect d'une phlyctène de brûlure rompue. De plus, dans la très grande majorité des cas, mais non constamment, on peut constater d'autres manifestations de l'hérédosyphilis, en particulier du coryza, la teinte blafarde des téguments, des plaques muqueuses aux parties génitales, de l'hypertrophie du foie et de la rate, etc.

**Pronostic.** — Par lui-même, le pemphigus épidémique ne comporte aucune signification au point de vue du pronostic. Chez les enfants dont l'état général est satisfaisant, il se termine constamment par la guérison; chez ceux qui sont atteints de troubles digestifs graves, il peut devenir la cause occasionnelle de la mort.

**Traitement.** — Son traitement, exclusivement local, consiste surtout dans les soins de propreté : bains courts à l'eau de son ou d'amidon et lotions fréquentes avec une solution antiseptique légèrement astringente, décoction de feuilles de ronce, d'écorce de chêne, etc. Après avoir rompu les bulles au moyen d'une aiguille flambée, on les saupoudrera d'une poudre inerte, oxyde de zinc, sous-nitrate de bismuth, dermatol, talc, etc.

#### PEMPHIGUS SIMPLE CHRONIQUE

**Définition.** — On doit décrire sous ce nom, pour l'opposer aux deux types morbides qui seront décrits plus loin, une affection rare, à évolution chronique, caractérisée par le développement de bulles, n'aboutissant ni à la desquamation en larges nappes ni à la production de végétations, et comportant un pronostic très grave.

<sup>(1)</sup> ALMQUIST, Pemphigus neonatorum, bacteriologisch und epidemiologisch beleuchtet. Zeitsch. f. Hyg. 1891, X, 2.

**Description.** — Le pemphigus simple chronique débute d'une façon insidieuse, parfois sans altération apparente de la santé générale, d'autres fois à la suite de fatigues et de surmenage, par le développement de bulles non précédées de rougeurs érythémateuses. Ces bulles, dont la présence est annoncée uniquement par une légère sensation de chaleur ou de tension, varient de la dimension d'un pois à celle d'une pièce de 2 francs; elles sont arrondies, saillantes, souvent incomplètement remplies de liquide : ce liquide est d'abord transparent; clair ou opalin, et ne tarde pas à se troubler et à devenir séropurulent; parfois il se mélange de sang. Les bulles peuvent s'affaiblir et se dessécher sans se rompre, formant simplement une lamelle épidermique sèche qui tombe plus tard; le plus souvent elles s'ouvrent, leur contenu se concrète en une croûte jaune verdâtre, ou brunâtre s'il renfermait du sang; la croûte, d'épaisseur variable, souvent irrégulière et stratifiée à sa surface, de forme arrondie, recouvre une exulcération douloureuse, parfois même une ulcération véritable: cette ulcération, à fond plat, peu sécrétante, se répare lentement dans les points soumis à des pressions, et laisse après elle, même lorsqu'elle est très superficielle, une tache rouge, qui s'efface souvent avec une grande lenteur et est souvent suivie d'une macule brunâtre persistante à centre cicatriciel.

Les bulles se développent en nombre variable, soit une à une, soit plusieurs simultanément, en une ou plusieurs régions différentes, quelquefois les unes au voisinage des autres. En raison de leur développement successif, on voit simultanément des éléments à des périodes très différentes de leur évolution.

Les lésions peuvent occuper indistinctement toutes les régions du corps, mais sont en général plus nombreuses aux membres inférieurs et dans les points exposés à des pressions prolongées.

Les muqueuses sont presque toujours atteintes en même temps que le tégument externe ou après lui et plus souvent peut-être avant lui : sur la conjonctive, sur la muqueuse buccale et pharyngienne, on voit se développer des soulèvements bulleux aplatis, qui se rompent rapidement pour donner lieu à des exulcérations arrondies, facilement saignantes, parfois fongueuses, très douloureuses au contact; les lésions conjonctivales, lorsque les malades guérissent, laissent des lésions considérables du globe de l'œil : adhérences des paupières au globe oculaire, opacités cornéennes, etc.

Le développement des bulles sur l'œsophage se traduit par de la dysphagie douloureuse, sur l'urètre par des troubles de la miction.

L'état général des malades atteints de pemphigus ne tarde pas à être altéré : ils perdent l'appétit, ont de la diarrhée, maigrissent, et leurs forces s'épuisent; il peut survenir des congestions pulmonaires, des broncho-pneumonies, de l'albuminurie, des eschares de décubitus.

**Pronostic.** — Le pronostic du pemphigus chronique simple est des plus graves : les malades succombent presque tous, au bout d'un temps variant de quelques semaines à 15 ou 18 mois, à l'affaiblissement progressif engendré par la maladie, ou emportés par une infection intercurrente.

**Diagnostic.** — Le diagnostic du pemphigus chronique simple se fait par exclusion, après élimination des affections bulleuses qui peuvent la simuler.



On ne confondra pas les bulles de pemphigus rompues et infectées avec des pustules d'*ecthyma* : la présence, en quelques points, de bulles manifestes, remplies de liquide transparent, fera reconnaître le pemphigus, tandis que dans l'*ecthyma* toutes les lésions ont, dès leur début, le caractère purulent.

Les éruptions bulleuses dues à des névrites, à la lèpre, etc., en diffèrent par leur localisation à une région limitée, par leur petit nombre, par les troubles nerveux qui les accompagnent.

La *dermatite herpétiforme* s'en distingue par le polymorphisme des lésions, par l'intensité des phénomènes douloureux au niveau des lésions cutanées, par la longue conservation de l'état général malgré la persistance des lésions cutanées et des troubles fonctionnels. Le pemphigus végétant et le pemphigus foliacé se reconnaissent aux altérations spéciales qui suivent le développement des bulles.

**Anatomie pathologique.** — Les lésions de la peau au niveau des bulles de pemphigus ont été peu étudiées dans ces dernières années; de nouvelles recherches sont nécessaires pour fixer le processus histologique de la production des bulles.

A l'autopsie des sujets atteints de pemphigus chronique simple, on trouve des lésions viscérales analogues à celles des maladies infectieuses chroniques : dégénérescence graisseuse ou amyloïde du foie, des reins, de la rate, dégénérescence graisseuse du cœur, parfois ulcérations multiples des voies digestives. Il est fréquent aussi de rencontrer des lésions des nerfs périphériques (Leloir) et des lésions de la moelle, dont la topographie paraît variable et dont la signification est encore très mal déterminée.

Quant aux microbes constatés dans les bulles et dans le sang, les études faites jusqu'ici pèchent trop par la technique pour qu'on puisse leur accorder une valeur pathogène.

**Étiologie.** — Il faut avouer que les causes du pemphigus chronique sont complètement indéterminées; on sait seulement qu'il se développe de préférence chez des sujets ayant dépassé 40 ans.

On a invoqué la misère, le surmenage, les chagrins, voire même l'arthritisme qui ne paraît avoir rien à faire avec cette affection.

Déjerine, Leloir, Jarisch ont attribué une signification étiologique aux altérations du système nerveux, opinion combattue par Kaposi et des plus discutables en raison de la dissémination des lésions cutanées et de la variabilité des altérations nerveuses.

Il est plus vraisemblable qu'il s'agit d'une altération hématique, laquelle pourrait être d'origine microbienne. L'infection, primitive et causale, ou secondaire aux lésions épidermiques, joue certainement un rôle dans la production des altérations viscérales et des troubles généraux.

On peut aussi se demander s'il ne s'agit pas d'une intoxication, d'origine viscérale ou microbienne.

**Traitement.** — En l'absence de données étiologiques sérieuses, le traitement du pemphigus chronique simple ne peut être que symptomatique.

Le traitement général consiste dans l'emploi des toniques, sulfate de quinine, quinquina, glycéro-phosphates, etc., aidés par une alimentation abondante; en raison de la possibilité d'une intoxication chronique, l'usage du lait et des

boissons légèrement diurétiques sera conseillé. On peut également essayer les injections de sérum artificiel.

Localement, on fera tomber les croûtes et on pansera aseptiquement les ulcérations avec du liniment oléo-calcaire, ou des liquides légèrement antiseptiques, et, lorsque la sécrétion sera peu abondante avec des poudres inertes, bismuth, dermatol, oxyde de zinc; on aura soin de faire des lavages soignés du tégument. Quant aux bains généraux, on sera très réservé dans leur emploi, à la fois en raison de l'état général des malades et de la possibilité du développement de poussées bulleuses à leur suite.

#### PEMPHIGUS FOLIACÉ

**Définition.** — Cette forme de pemphigus, décrite surtout par Hardy et par E. Besnier, est caractérisée par le développement des bulles atteignant des dimensions restreintes et aboutissant à la formation de squames larges. C'est un type clinique à lésions cutanées morphologiquement différentes de celles du pemphigus chronique simple, mais se rapprochant de ce dernier par les symptômes généraux qui l'accompagnent.

**Description.** — Débutant d'une façon insidieuse, le pemphigus foliacé peut prendre d'emblée les caractères morphologiques qui le spécifient ou être précédé pendant un temps généralement court du développement de bulles semblables à celles du pemphigus simple.

Une fois établi sous sa forme spéciale, il se traduit par des squames blanches, arrondies, à limites mal accusées, pouvant atteindre la largeur d'une pièce de 2 francs, ayant rarement l'aspect sec des squames psoriasiques par exemple, mais au contraire semblant formées d'épiderme macéré et gras. Lorsqu'on les détache, leur face profonde est humide dans sa partie centrale, ainsi que la surface rouge et lisse sur laquelle elles reposent.

Ces squames se réunissent en nombre variable et se confondent pour former de larges nappes squameuses, irrégulières, craquelées par places.

Parfois on voit apparaître en des points variables, au niveau des plaques squameuses ou dans leurs intervalles, un soulèvement bulleux aplati, opalin, renfermant une petite quantité de liquide qui se résorbe rapidement, puis le décollement épidermique s'étend au pourtour de cette bulle avortée, et celle-ci ne se traduit que par une humidité plus prononcée de la face profonde de la squame.

Les malades atteints de pemphigus foliacé dégagent une odeur nauséabonde, sur laquelle a insisté Hardy et qui est due à la macération des sécrétions sous-épidermiques.

Les productions bulleuses et squameuses se développent d'une façon irrégulière, sur les différents points de la surface cutanée. Elles tendent à envahir des territoires de plus en plus étendus, de sorte que tout le corps, y compris le cuir chevelu devenu alopecique, finit par être couvert de squames.

Même dans les points où l'épiderme paraît sain, il est facile de constater qu'il a perdu son adhérence et se laisse détacher très facilement par le grattage ou par une pression même peu prononcée<sup>(1)</sup>.

<sup>(1)</sup> NIKOLSKI. Trois nouveaux faits de pemphigus étudiés au point de vue de la symptomatologie. *Ann. de dermat.*, 1898, p. 1026.