

Pronostic. — L'état général des malades peut rester bon pendant un temps assez long; il peut même y avoir des périodes d'accalmie pendant lesquelles les lésions cutanées disparaissent. Mais le plus souvent la maladie aboutit à la mort par affaiblissement progressif ou par complications viscérales (pulmonaires, intestinales, vésicales) dans un temps généralement plus long que le pemphigus simple.

Diagnostic. — Le pemphigus foliacé se distingue du *psoriasis* par le caractère de ses squames qui sont toujours humides, au moins à leur face profonde.

Dans la *dermatite exfoliatrice*, les squames sont également sèches; la confusion ne saurait guère être faite que dans des cas exceptionnels où cette affection succède au pemphigus simple, chez des sujets cachectiques; dans ces cas que certains auteurs désignent sous le nom de pemphigus foliacé secondaire, l'aspect des lésions offre les plus grandes analogies avec celui du pemphigus foliacé et la distinction repose surtout sur les antécédents.

Le pemphigus foliacé se distingue de l'*eczéma* par l'absence de croûtes, par le caractère squameux de ses productions qui peuvent être détachées en larges lambeaux.

Anatomie pathologique. — Les lésions de la peau dans le pemphigus foliacé sont très mal connues; elles consistent surtout, d'après Nikolski, en un soulèvement de la couche cornée au-dessous de laquelle s'accumule un liquide séreux; ce soulèvement se produit par clivage, sans qu'on puisse constater d'altération des cellules épithéliales.

Des altérations du système nerveux ont été signalées dans cette affection, mais leur étude est à reprendre entièrement.

Étiologie. — Les causes du pemphigus foliacé sont des plus obscures. Nous ne pouvons que renvoyer à ce que nous avons déjà dit à propos de l'étiologie du pemphigus chronique simple. Signalons seulement que Besnier a observé un cas de pemphigus foliacé dont le début remontait à la naissance.

Traitement. — Il se confond avec celui du pemphigus chronique simple.

PEMPHIGUS VÉGÉTANT

Définition. — L'affection signalée pour la première fois par I. Neuman et connue sous le nom de pemphigus végétant est caractérisée par le développement, à la suite de productions bulleuses, de végétations souvent volumineuses s'agglomérant en plaques qui occupent de préférence les grands plis articulaires.

Description. — Le pemphigus végétant débute par des bulles peu volumineuses, aplaties, d'aspect diphthéroïde, qui se rompent rapidement. Après leur rupture, on voit se développer en peu de jours des saillies, d'abord peu volumineuses, puis plus saillantes, ayant l'aspect de fongosités ou celui d'un papillome.

Le pemphigus végétant occupe presque exclusivement, sur la peau, les grands plis articulaires (aines et aisselles surtout); il y constitue des saillies allongées, atteignant le volume d'un œuf de poule et plus, à base d'implantation

sinieuse, parfois entourée de soulèvements bulleux aplatis; ces saillies peuvent persister pendant fort longtemps. Sur le reste de la surface cutanée, les lésions peuvent faire défaut ou revêtir la forme bulleuse et ulcéreuse.

Sur les muqueuses, le pemphigus végétant se traduit par des bulles de dimensions variées, qui se rompent rapidement et laissent à leur place des exulcérations rappelant l'aspect des plaques muqueuses.

L'affection aboutit à la mort par affaiblissement progressif au bout de plusieurs mois ou de plusieurs années, parfois après des périodes de guérison apparente plus ou moins prolongées, suivies de reprises des lésions.

Anatomie pathologique. — Unna a constaté que, sur les érosions, l'épiderme se reproduit de la périphérie vers le centre, pour recouvrir toute la surface de l'érosion, prolifère d'une façon luxuriante pour former les végétations et pousse à sa face interne des bourgeons qui pénètrent profondément entre les papilles: des leucocytes pénètrent jusque dans l'épiderme et s'y accumulent en certains points entre ses cellules, formant des abcès minuscules sans interposition de liquide. Le derme est infiltré de sérosité, les vaisseaux sanguins et lymphatiques sont énormément dilatés, surtout au niveau des papilles et au pourtour des glomérules. Dans l'hypoderme, les vaisseaux sont fortement dilatés.

Quant au siège initial des bulles, il serait, d'après du Mesnil de Rochemont, à la limite de l'épiderme et du derme. Fordyce, dans un cas, a vu la voûte de la bulle formée par le corps de Malpighi.

Diagnostic. — Le pemphigus végétant est souvent confondu avec des *syphilides végétantes*, dont il diffère par l'existence de lésions bulleuses actuelles ou antérieures, par le siège dans les plis articulaires: la confusion est souvent entretenue par les lésions buccales qui simulent les plaques muqueuses.

Nature. — Le nom de pemphigus végétant n'a pas été adopté par tous les dermatologistes. Unna propose celui d'érythème bulleux végétant.

On peut en effet faire remarquer que, s'il existe des bulles au début de la maladie, et si celle-ci entraîne la mort comme le pemphigus simple, chronique, les lésions buccales ont un aspect très différent de celui des lésions buccales du pemphigus, que les lésions cutanées ont une localisation très spéciale au niveau des grands plis articulaires et qu'en dehors de ceux-ci elles n'ont nullement l'aspect des lésions du pemphigus.

Leredde se base sur l'éosinophilie constatée dans le sang et dans les bulles dans un cas de Hallopeau, sur le développement initial des bulles à un étage différent de celui des bulles du pemphigus, pour penser que le pemphigus végétant n'est pas un pemphigus, mais doit être rapproché de la dermatite herpétiforme.

Hallopeau range dans un même cadre le pemphigus végétant et l'affection qu'il a désignée sous le nom de dermatite pustuleuse chronique en foyer à progression excentrique, et déclare qu'on ne peut considérer comme un pemphigus une affection susceptible de revêtir le caractère pustuleux et, sans préciser si elle est due à l'action de microbes ou de toxines, propose de la désigner sous le nom de maladie de Neumann.

Quel que soit d'ailleurs le classement nosologique du pemphigus, il semble

bien que le développement des végétations soit la conséquence d'une infection externe (Unna, Leredde).

Étiologie. — Les causes du pemphigus végétant sont inconnues. On sait seulement que c'est une affection de l'âge adulte.

Traitement. — Outre les pansements antiseptiques et les soins de propreté minutieux, il est parfois nécessaire de recourir à une intervention chirurgicale pour faire disparaître les végétations contre lesquelles les caustiques chimiques sont insuffisants quand elles ont atteint un certain volume. Köbner⁽¹⁾ a obtenu de très bons résultats du raclage.

PEMPHIGUS HYSTÉRIQUE

On trouve dans la science un certain nombre de faits étiquetés sous le nom pemphigus hystérique.

Il s'agit de lésions bulleuses, de forme généralement irrégulière, distribuées sur les différentes régions du corps, survenues sans cause connue, à la suite de crises convulsives, chez des femmes atteintes de grande hystérie ou tout au moins présentant des stigmates hystériques plus ou moins accusés.

Ces bulles, qui ont une grande analogie avec celles produites par des brûlures, peuvent guérir rapidement sans laisser de cicatrices ou aboutir à la formation d'eschares humides d'évolution variable.

Dans la très grande majorité de ces faits, il est facile de reconnaître la supercherie des malades qui ont présenté au médecin des brûlures provoquées par des agents chimiques ou thermiques divers; dans quelques autres, la supercherie, moins nettement accusée, peut être soupçonnée à juste titre. Le nombre des observations qui semblent résister à une critique attentive est trop restreint pour autoriser une description d'ensemble de ces dermatoses.

L'affection décrite par Hardy sous le nom de pemphigus des jeunes filles, prête aux mêmes réserves que le pemphigus hystérique.

PEMPHIGUS INFANTILE A KYSTES ÉPIDERMIQUES

Définition. — Cette affection décrite sous des noms divers (dermatose bulleuse congénitale à cicatrices indélébiles et à kystes épidermiques, pemphigus successif à kystes épidermiques, etc.), est caractérisée par le développement de bulles dont la cicatrisation est suivie de la production de petits kystes épidermiques miliaires.

Description. — Des éruptions de bulles de dimensions variées, remplies de sérosité claire ou citrine, survenant sans cause appréciable et ne se distinguant au début par aucun caractère particulier, constituent cette affection.

Après la rupture de la bulle, son contenu peut se concréter en croûtes ou bien l'épiderme se dessèche; mais généralement on voit persister une tache rouge, d'apparence presque cicatricielle, sur un point quelconque de laquelle se développent des saillies blanches ou jaunâtres, arrondies, hémisphériques, du

⁽¹⁾ KÖBNER. Ueber Pemphigus vegetans. *Deutsches Archiv. f. klin. Medic.*, t. LIII. 1894, p. 61.

volume d'une tête d'épingle environ; ces saillies peuvent être arrachées et on constate alors qu'elles sont situées sous l'épiderme et ne renferment pas de liquide; elles peuvent persister un certain temps ou tomber spontanément au bout de quelques semaines.

Les poussées bulleuses, qui se reproduisent à intervalles irréguliers, occupent principalement les mains, les pieds, les coudes et les oreilles. On peut les observer également sur les muqueuses oculaire et buccale.

L'atrophie cicatricielle qui succède aux bulles entraîne, par suite du renouvellement des poussées, des lésions ayant une grande analogie avec les troubles trophiques d'origine nerveuse: les doigts et les orteils sont amincis, scléreux, les ongles tombent, sont remplacés par des surfaces cicatricielles ou au contraire sont hypertrophiés, irréguliers, recourbés. Sur la muqueuse oculaire, l'état cicatriciel entraîne la formation de leucomes étendus. Sur la muqueuse buccale, elles peuvent atteindre la langue, la déformer et en déterminer l'atrophie scléreuse.

L'affection débute dans l'enfance, se prolonge pendant un temps variable et peut présenter une gravité considérable en raison des déformations des extrémités qu'elle détermine.

Étiologie. — Le pemphigus à kystes épidermiques s'observe parfois, mais rarement, chez plusieurs sujets d'une même famille.

Il coïncide parfois avec l'ichtyose (E. Besnier, Lassar).

Son étiologie est complètement inconnue. Hallopeau⁽¹⁾ en fait une forme clinique de la dermatose bulleuse héréditaire et traumatique, dans laquelle il range aussi l'épidermolyse bulleuse héréditaire, et croit qu'il s'agit d'une angio-névrose. J. Bowen⁽²⁾ pense également qu'elle ne se distingue pas de l'épidermolyse bulleuse héréditaire.

Anatomie pathologique. — Darier a constaté dans cette affection le développement d'un tissu de cicatrice dans le derme et la présence de petits amas de cellules lymphoïdes.

Les kystes épidermiques sont limités par la couche [de Malpighi recouvrant une couche granuleuse, une couche transparente et une couche cornée; la cavité du kyste est exclusivement remplie de couches concentriques de cellules cornées; à la partie profonde du kyste, Darier a trouvé un prolongement qui n'est autre que le conduit excréteur d'une glande sudoripare.

Diagnostic. — La longue durée de la maladie et surtout la présence de kystes épidermiques analogues à des grains de milium donnent à cette affection un cachet particulier qui ne permet de la confondre avec aucune autre.

C'est seulement dans les formes graves, avec déformations considérables des extrémités, et surtout lorsque les kystes épidermiques sont tombés, qu'on pourrait être amené à la confondre avec des troubles trophiques d'origine nerveuse, avec des formes anormales d'asphyxie des extrémités, de syringomyélie, de lèpre, etc.; le caractère bulleux des éruptions antérieures successives, parfois

⁽¹⁾ HALLOPEAU, Nouvelle note sur la dermatose bulleuse héréditaire et traumatique. *Annales de dermatologie*, 1898, p. 721.

⁽²⁾ J. BOWEN, Congenital bullous dermatitis with epidermic cysts. *Journal of cut. and genito-urin. diseases*, 1898, p. 255.

la possibilité de constater en quelques points la présence de bulles permettent de la reconnaître.

Il y a lieu de remarquer que, en dehors de l'affection dont il est ici question, on peut, dans les différentes dermatoses bulleuses, voir se produire des kystes épidermiques analogues; que, par suite, la présence de ces derniers ne comporte pas nécessairement le même pronostic que le pemphigus successif.

Traitement. — On ne connaît jusqu'ici aucun traitement préventif à opposer aux poussées successives de cette affection. Une fois les bulles développées, il convient de les ouvrir soigneusement et de les panser aseptiquement pour empêcher les infections secondaires qui peuvent exagérer l'étendue de leurs cicatrices.

ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE HÉRÉDITAIRE

Définition. — Cette affection rare, décrite par Goldscheider, Joseph, Kaposi, appelée par Köbner⁽¹⁾ épidermolyse bulleuse héréditaire et parfois désignée sous le nom de pemphigus héréditaire, est caractérisée par une fragilité de l'épiderme telle que les pressions extérieures en déterminent avec la plus grande facilité le décollement et le soulèvement en forme de bulles.

Description. — L'épidermolyse bulleuse héréditaire se traduit par le développement de bulles remplies d'un liquide d'abord clair et séreux, qui devient souvent hémorragique ultérieurement, ces bulles se produisant sous l'influence de pressions extérieures, même très légères, telles que celle d'un instrument quelconque de travail, du corset, du faux col, etc.

Ces bulles ont des dimensions variées suivant l'intensité de la pression et l'étendue de la surface sur laquelle elle s'exerce.

Une fois formées elles se dessèchent généralement et disparaissent, en 8 ou 10 jours.

Elles occupent principalement les extrémités des doigts et des orteils, les régions plantaires et palmaires, le sommet des coudes et des genoux, le pourtour du cou, mais peuvent se développer sur toutes les régions du corps, même sur la muqueuse buccale.

Les bulles se montrent sous forme de poussées, accompagnées parfois de prurit, et peuvent apparaître pendant toute la vie du sujet, mais deviennent souvent plus rares lorsqu'il avance en âge. Elles se produisent plus facilement et plus souvent en été qu'en hiver.

Étiologie. — Cette affection, plus fréquente et plus intense chez l'homme que chez la femme, s'observe toujours chez plusieurs membres d'une même famille. Il est à remarquer que la presque totalité des faits jusqu'ici connus d'épidermolyse bulleuse héréditaire ont été observés en Allemagne; il n'y a guère d'exception que pour un fait observé en Italie par Bonaiuti⁽²⁾ et pour un autre observé en Amérique par Elliott⁽³⁾.

⁽¹⁾ KÖBNER, Hereditäre Anlage zur Blasenbildung (Epidermolysis bullosa hereditaria). *Deutsche med. Wochenschr.*, 1886. — GRÜNFELD. Ein Fall von Epidermolysis bullosa congenita. *Arch. f. Dermat.*, 1898. XLIII, p. 281.

⁽²⁾ BONAIUTI, Contributo allo studio della epidermolysis bullosa hereditaria di Köbner. *Il Morgagni*, 1890, p. 770.

⁽³⁾ ELLIOTT, Two cases of epidermolysis bullosa hereditaria. *Journ. of cut. and genito-urin. diseases*, 1895, p. 10.

Nous avons dit précédemment que quelques auteurs tendaient à faire entrer l'épidermolyse bulleuse héréditaire dans la même description que le pemphigus infantile à kystes épidermiques.

Anatomie pathologique. — D'après Blumer⁽¹⁾ les bulles se développent ordinairement dans la couche supérieure du corps de Malpighi, par un exsudat séreux intercellulaire.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'épidermolyse bulleuse héréditaire repose sur la longue durée de la maladie qui, débutant dans l'enfance, se prolonge pendant toute l'existence et sur la possibilité de provoquer le développement de bulles par une pression un peu énergique.

Traitement. — Le traitement semble devoir consister dans l'emploi des toniques généraux, en particulier de l'huile de foie de morue et des phosphates, des bains toniques, salés et tanniques.

Lorsque les bulles se sont développées, le mieux est de les panser avec la vaseline boriquée.

DERMATITE HERPÉTIFORME

Définition. — Cette affection a été séparée du groupe des pemphigus par Duhring qui l'a décrite sous le nom de dermatite herpétiforme, et par Brocq⁽²⁾ qui lui a donné le nom de dermatite polymorphe douloureuse chronique à poussées successives.

Cette dernière dénomination, trop longue pour pouvoir être usitée couramment, a l'avantage de rappeler les caractères principaux de l'affection qui sont : 1° la variabilité, dans les différents cas et dans un même cas, de l'aspect des lésions qui, d'une façon générale, répondent au type érythémateux ou vésiculo-bulleux; 2° le caractère douloureux de ses manifestations objectives; 3° la longue durée traversée par des poussées d'intensité et de durée variées succédant à des périodes de repos.

La dénomination de dermatite herpétiforme, qui rappelle les analogies de certains cas avec l'herpès est certainement défectueuse; elle l'est moins cependant que celle de pemphigus prurigineux, sous laquelle une partie des faits de dermatite herpétiforme avaient été étudiés par Cazenave et par Hardy.

Description. — Les lésions cutanées de la dermatite herpétiforme consistent essentiellement en des plaques érythémateuses, légèrement saillantes, sur lesquelles se développent des soulèvements épidermiques représentant des vésicules ou des bulles.

Les plaques érythémateuses, qui ressemblent soit à des plaques d'érythème polymorphe, soit à certaines formes d'urticaire, sont généralement bien délimitées, de forme arrondie ou plus souvent allongée et plus ou moins ovale;

⁽¹⁾ BLUMER, Hereditäre Neigung zu traumatischer Bildung (Epidermolysis bullosa hereditaria). *Ergänzungsheft zum Arch. f. Dermat.* 1892, p. 104.

⁽²⁾ BROCCO, De la dermatite herpétiforme de Duhring. *Annales de Dermatologie*, 1888, p. 1, 65, 153, 209, 505, 453, 495. — BROCCO, Note sur les dermatites polymorphes douloureuses. *Annales de Dermatologie*, 1898, p. 849, 945.