

leurs dimensions, très variables, peuvent ne pas dépasser celles d'une pièce de 50 centimes ou atteindre celles d'une pièce de 5 francs ou de la paume de la main. Dans quelques cas rares, elles sont disposées en cercles concentriques formant des cocardes.

Sur ces plaques érythémateuses, se développent avec rapidité, de sorte que leur apparition est presque contemporaine de celle de la plaque, des soulèvements épidermiques, tantôt peu prononcés, appréciables seulement à un examen très attentif ou se révélant plus tard par la production de petites squames, tantôt plus prononcés et revêtant l'aspect de vésicules ou de bulles.

Les vésicules, arrondies, saillantes, assez fermes au toucher, atteignent ordinairement le volume d'une tête d'épingle; elles sont disséminées sur la surface de la plaque érythémateuse, en des points variables, souvent à peu de distance des bords.

Les bulles, arrondies ou allongées, saillantes et hémisphériques le plus souvent, atteignent la largeur d'un pois, d'une amande, rarement plus. Elles peuvent occuper, en nombre variable, une partie quelconque de la surface des plaques érythémateuses ou se développer, bien que rarement, en dehors des plaques, sur la peau absolument saine.

Les vésicules et les bulles sont remplies tout d'abord d'un liquide citrin et transparent, qui se trouble ensuite par infection secondaire ou plus rarement devient hémorragique. Le plus souvent, elles s'affaissent et se dessèchent par résorption de leur contenu, laissant à leur suite soit une squame blanche correspondant à la largeur de l'élément, soit une croûte sèche, brunâtre; d'autres fois, elles se rompent et le liquide qui en sort se concrète en une croûte jaunâtre.

Les soulèvements épidermiques peuvent d'emblée renfermer un liquide blanc, opaque, purulent; ces pustules, généralement de petites dimensions, reposent sur une base fortement enflammée.

La rupture des vésicules, des bulles et des pustules peut laisser à nu des excoriations arrondies, d'étendue variable, généralement peu profondes et se cicatrisant rapidement; dans des cas tout à fait exceptionnels, ces ulcérations se recouvrent, principalement aux extrémités, de végétations, d'excroissances papillomateuses.

Hors le cas où il s'est produit accidentellement des ulcérations profondes, les lésions de la dermatite herpétiforme ne laissent pas après elles de cicatrices; mais on voit persister à leur suite, alors même qu'elles sont restées à l'état de plaques érythémateuses, des macules pigmentées brunâtres apparentes encore au bout de plusieurs mois.

Les lésions cutanées précédentes, auxquelles s'ajoutent souvent des excoriations de grattage, coexistent généralement les unes avec les autres; de plus elles se développent par poussées qui se produisent avant que les lésions de la poussée antérieure n'aient complètement évolué: il en résulte un polymorphisme que l'on n'observe jamais à un degré aussi prononcé dans les autres affections bulleuses et qui sert à caractériser cliniquement la dermatite herpétiforme.

L'éruption peut occuper toutes les régions de la surface cutanée: elle débute généralement par le tronc, envahit les organes génitaux, les membres principalement à leur partie supérieure, et atteint avec moins d'intensité la face et le cuir chevelu. Elle affecte généralement une certaine symétrie.

L'abondance des lésions est très variable suivant les cas: tantôt disséminées,

tantôt plus confluentes, elles peuvent arriver à recouvrir la presque totalité du tégument, se reproduisant souvent alors sur des points où elles s'étaient développées antérieurement.

La muqueuse buccale peut être atteinte par l'éruption: il se développe des vésicules et des bulles à évolution rapide, dont la rupture laisse des érosions superficielles, parfois légèrement opalines, et ayant une certaine ressemblance avec les plaques muqueuses syphilitiques.

Cette affection s'accompagne de troubles fonctionnels très accusés, qui précèdent et accompagnent les lésions cutanées: ces troubles fonctionnels consistent en une sensation de prurit ou mieux de chaleur, douloureuse, différente du prurit, qui s'exagère au début des poussées nouvelles et atteint généralement son maximum le soir.

Malgré ces troubles fonctionnels intenses, qui souvent empêchent le sommeil, l'état général des malades est bon et reste bon pendant toute la durée de la maladie et l'appétit est conservé. C'est seulement au moment des poussées les plus intenses et les plus étendues que l'on voit se produire un léger état fébrile, la température ne dépassant pas 38°,5, parfois de la diarrhée, phénomènes qui ne tardent pas à disparaître.

Marche. — La dermatite herpétiforme évolue sous la forme de poussées, d'intensité variable, de caractères éruptifs également variables. Ces accès peuvent atteindre plusieurs mois de durée; dans leur cours, les lésions se développent par « éruptions » aiguës, soudaines ou prolongées. Dans l'intervalle des poussées, la peau reprend son aspect normal, les seules traces persistantes étant les macules pigmentaires.

La durée de la maladie dans son ensemble est de plusieurs années.

Variétés. — Les lésions cutanées, polymorphes dans leur ensemble, peuvent revêtir cependant dans certains cas une apparence symptomatique plus uniforme.

On peut ainsi décrire des variétés érythémateuses et érythémato-urticariennes, des variétés érythémato-vésiculeuses et érythémato-bulleuses répondant à l'hydroa bulleux de Bazin, des variétés pustuleuses, végétantes, etc.

Leur exposé nous entraînerait trop loin.

Nous signalerons ici une forme de dermatite herpétiforme décrite sous le nom d'*herpes gestationis*, qui présente objectivement tous les caractères de la dermatite herpétiforme, et qui n'est différenciée que par ses relations avec la grossesse; survenant en général dans les 6 derniers mois de la grossesse, parfois dans les jours qui suivent l'accouchement, elle évolue par poussées successives qui se reproduisent tant que durent la grossesse et l'état puerpéral, récidive généralement aux grossesses suivantes et tend à s'aggraver à mesure que celles-ci se multiplient.

Anatomie pathologique. — Les lésions de la peau ont été étudiées surtout par Leredde et Ch. Perrin⁽¹⁾ et par Unna.

Elles portent primitivement sur le derme qui est œdématié, dont les vaisseaux papillaires et sous-papillaires sont congestionnés et qui renferme des amas de

(1) LEREDDE et CH. PERRIN, Anatomie pathologique de la dermatose de Dühring. *Annales de Dermatologie*, 1895, p. 282 et 452. — LEREDDE, Nouvelle note sur les caractères anatomiques de la maladie de Dühring. *Annales de Dermatologie*, 1896, p. 846.

cellules lymphatiques mêlées à quelques cellules conjonctives en prolifération. Secondairement aux lésions dermiques, l'épiderme est soulevé par une exsudation de sérum à la limite qui le sépare du derme: le liquide s'infiltré entre les cellules épidermiques jusqu'à la couche granuleuse et détache la couche cornée du corps muqueux, comme dans les phlyctènes de l'érysipèle, de sorte que la bulle, dans son ensemble, a la forme d'un bouton de chemise.

Dans l'épiderme, avant la formation des vésicules et des bulles, et dans celles-ci lorsqu'elles sont développées, on trouve des leucocytes éosinophiles en grande quantité, fait qui caractérise les lésions cutanées de la dermatite herpétiforme.

Dans le sang des sujets atteints de cette affection, il y a également d'une façon constante, comme l'a montré Leredde, augmentation considérable du nombre des leucocytes éosinophiles: au lieu de la proportion normale de 1 à 2 éosinophiles sur 100 leucocytes, on en constate 8 à 15, parfois même 22 et 55; lorsque les lésions cutanées disparaissent, on voit l'éosinophilie disparaître; elle est en général d'autant plus prononcée que la maladie est plus grave.

Diagnostic. — La dermatite herpétiforme peut être confondue avec toute la série des affections bulleuses. Son diagnostic repose sur le polymorphisme de ses lésions, sur ses récives auxquelles Unna attache une si grande valeur diagnostique qu'il se refuse à admettre l'existence de cette maladie tant qu'elle n'a pas récidivé; l'examen du contenu des bulles et du sang, si la signification absolue de l'éosinophilie se confirmait, pourrait aussi servir au diagnostic.

Les érythèmes polymorphes bulleux sont jusqu'ici impossibles à distinguer formellement d'une première atteinte de dermatite herpétiforme, les lésions étant identiques dans les deux cas et les troubles fonctionnels pouvant également être les mêmes.

Les pemphigus se distinguent par le polymorphisme beaucoup moindre des lésions qui revêtent soit le type bulleux pur, soit le type foliacé, par l'intensité moindre des troubles fonctionnels cutanés, par l'atteinte généralement assez rapide et toujours considérable de l'état général. Il faut reconnaître cependant que le diagnostic, facile dans les cas types, est souvent embarrassant en pratique. Aussi les limites respectives de la dermatite herpétiforme et du pemphigus sont-elles diversement interprétées par les auteurs contemporains, et la confusion que les premiers travaux de Duhring et de Brocq avaient donné l'espoir de voir cesser, menace-t-elle de se produire à nouveau; l'éosinophilie qui semble devoir constituer la formule hématologique de la dermatite de Duhring est de constatation si générale dans le groupe des affections bulleuses, qu'elle tendrait à en faire rattacher le plus grand nombre à la maladie de Duhring.

L'affection désignée par Hallopeau sous le nom de dermatite pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique et que cet auteur rapporté aujourd'hui au pemphigus végétant, est limitée à certaines régions sans tendance à se généraliser; elle débute par des vésico-pustules disposées en groupes reposant sur une base érythémateuse, s'accompagnant de prurit; ses lésions s'étendent excentriquement en même temps qu'elles prennent le caractère végétant.

Au cours de la grossesse, la dermatite herpétiforme, qui prend alors le nom d'herpès gestationis, pourrait être confondue avec l'impétigo herpétiforme dont Duhring avait fait une variété de dermatite herpétiforme, opinion sur laquelle il est revenu ultérieurement: l'impétigo herpétiforme se caractérise par le

développement, principalement dans les aines, de nombreuses pustules suivies de la production d'ulcérations sur lesquelles se développent de nouvelles pustules.

Étiologie. — La dermatite herpétiforme peut se développer à tout âge, même dans l'enfance.

Elle est plus fréquente chez la femme que chez l'homme.

Elle succède souvent à des émotions morales prolongées, et se montre surtout chez des sujets à tendance névropathique, et ses poussées ultérieures peuvent survenir à l'occasion de nouvelles perturbations morales.

L'existence de l'éosinophilie dans cette affection a fait penser à Leredde qu'elle est le résultat d'une altération sanguine d'ordre vraisemblablement toxique ou toxi-microbienne: il a vu une fois⁽¹⁾ une dermatose présentant la plupart des caractères de la maladie de Duhring, y compris l'éosinophilie, se produire à la suite de l'ingestion d'iodure de potassium. Il pense qu'il existe des lésions de la moelle des os, qui sont l'origine de ces troubles hémato-poïétiques.

En fait, les causes réelles de la dermatite herpétiforme ne sont pas déterminées.

Pronostic. — Le peu de retentissement de la dermatite herpétiforme sur la santé générale devrait faire considérer son pronostic comme bénin: cependant, à la longue, l'état général est compromis; il peut se développer une exfoliation secondaire générale du tégument. Aussi la mort survient-elle dans un assez grand nombre de cas au cours d'une poussée.

Traitement. — Le peu de données acquises concernant l'étiologie de la dermatite exfoliatrice ne permet pas de lui opposer un traitement rationnel.

Au cours des poussées, on soumettra le malade à une rigoureuse hygiène générale et à un régime alimentaire sévère; on usera largement du lait et des boissons diurétiques.

Les divers médicaments internes proposés à titre de reconstituants ou de nervins (arsenic, belladone, sulfate de quinine, etc.) n'ont pas donné de résultats appréciables.

On peut tenter les injections de sérum artificiel.

Le traitement local variera suivant la forme de lésions cutanées.

Tant que celles-ci revêtent le type érythémateux avec vésicules peu développées, les lotions antiprurigineuses avec des liquides aromatiques, les applications larges de poudre d'amidon ou les pâtes à l'oxyde de zinc additionnées de 1 pour 100 de menthol ou d'acide phénique soulagent les malades.

Lorsqu'il existe des vésicules et des bulles, on pourra les ouvrir au moyen d'une aiguille flambée, puis, si elles sont nombreuses, saupoudrer d'oxyde de zinc ou de bismuth, et enduire les parties voisines de pâte à l'oxyde de zinc; si, au contraire, les lésions sont disséminées, on pansera avec des linges imbibés d'eau bouillie ou d'eau boriquée faible, ou d'infusion de camomille, ou, si elles sont nombreuses, au liniment oléo-calcaire.

Les lésions pustuleuses seront pansées avec une solution faible de sublimé ou de rondelles d'emplâtre adhésif pour empêcher les auto-inoculations.

⁽¹⁾ LEREDDE, Sur une hémato-dermite d'origine toxique. *Annales de Dermatologie*, 1898, p. 1016.

S'il se forme des croûtes, on les fera tomber au moyen de pulvérisations ou d'applications peu prolongées de cataplasmes de fécule.

Quant aux bains, on sera très réservé dans leur emploi; car ils sont souvent suivis de poussées éruptives intenses.

VI

LES SCLÉRODERMIES

Définition. — Alibert (1817) a décrit sous le nom de scléremie, Thirlial (1845) sous celui de scléremie des adultes, E. Gintrac (1847) sous le nom de sclérodémie, la transformation fibreuse ou scléreuse du derme survenant sans lésion antérieure du tégument⁽¹⁾.

Ces dénominations englobent des faits très différents au point de vue clinique et, contrairement à l'acception usitée couramment, il n'y a pas *une* sclérodémie, mais *des sclérodémies*.

Description clinique. — Au point de vue clinique, on doit distinguer avec E. Besnier trois formes distinctes de sclérodémie : 1° la scléremie (sclérodémie œdémateuse de Hardy), évoluant à la façon des œdèmes, aboutissant rapidement à la production d'une sclérose étendue à toute la surface des téguments ; 2° la sclérodémie progressive chronique d'emblée, maladie générale, à développement symétrique, s'accompagnant de localisations extra-cutanées multiples, comprenant la sclérodactylie de B. Ball ; 3° les sclérodémies localisées, partielles, comprenant plusieurs variétés.

Dans les trois formes, les portions sclérosées de la peau sont dures, d'une consistance rappelant celle du lard ou du carton; leur surface est régulière, lisse; les plis normaux de la peau ont disparu; le pourtour de la portion sclérosée est souvent marqué soit par une zone de dilatations vasculaires de coloration violacée qui présente toute sa netteté dans certaines variétés de sclérodémies localisées, soit par une pigmentation brunâtre plus ou moins étendue et plus ou moins foncée. La sclérose peut occuper seulement le derme ou envahir simultanément le tissu cellulaire sous-cutané et même des tissus plus profonds, d'où une épaisseur variable des couches scléreuses; lorsqu'elle atteint toute la circonférence d'un segment de membre ou une certaine étendue de la surface du tronc ou de la face, la rétraction de la peau amène la constriction et l'atrophie des tissus sous-jacents et des déformations parfois considérables. Au niveau des parties sclérosées la sécrétion sudorale est supprimée et les poils disparaissent.

Le début de la *scléremie* est tantôt lent, tantôt rapide; dans ce dernier cas, souvent à la suite d'un refroidissement, le malade éprouve de la gêne des mouvements, puis il s'aperçoit que sa peau est épaissie et dure. Au début, elle se laisse parfois déprimer par la pression du doigt; plus tard, elle prend la consistance caractéristique de la sclérodémie et se rétracte plus ou moins. Les lésions se généralisent à toute la surface cutanée et il en résulte dans l'habitus extérieur une série de traits caractéristiques.

L'expression de la physionomie est profondément modifiée; les rides du

(1) Voir pour la bibliographie très étendue de la question : E. BOUTHER, De la sclérodémie. Thèse de Paris, 1886-1887. — LEWIN et HELLER. Die Sclerodermie. Berlin, 1895.

visage et ses plis ont disparu, le front est lisse et immobile, les paupières ne peuvent plus s'ouvrir complètement, les lèvres sont immobiles et pincées; le faciès prend une expression de placidité ou de momification des plus remarquables et pathognomonique. La tête est fixée dans sa position par l'induration des téguments du cou. Les espaces intercostaux sont effacés, et l'immobilisation de la paroi costale gêne l'hématose. Aux membres, les divers mouvements sont plus ou moins limités par l'état des téguments; les doigts et les orteils, en particulier, sont immobilisés, effilés.

Outre leur induration et leur épaississement, les téguments sont modifiés dans leur coloration : d'un blanc grisâtre ou cireux, ils restent tels et la face ne se colore plus sous l'influence des émotions. Par places, en particulier au niveau de la face antérieure des jambes, sur le visage, ils deviennent le siège d'une pigmentation anormale qui leur donne une teinte brunâtre ou brune et qui peut, en se généralisant, simuler la cachexie surrénale. Cette pigmentation a une grande importance par le diagnostic de la sclérodémie dans certaines formes frustes où les altérations scléreuses du tégument sont peu prononcées.

A une période avancée de la maladie, l'induration cutanée persiste toujours, mais la peau s'amincit, s'atrophie, et l'aspect du visage émacié et osseux n'en est que plus caractéristique.

L'apathie, qui est pour ainsi dire inscrite sur le visage des sclérodémiques, est le fond de leur caractère. Assez souvent cependant, surtout dans les cas à évolution lente, ils présentent des troubles cérébraux, des inégalités de caractère, parfois du délire des persécutions et divers états psychopathiques.

La marche de la sclérodémie généralisée est variable : tantôt les lésions s'établissent sous le mode chronique, persistent ainsi pendant toute la durée de la maladie qui se chiffre par années; d'autres fois, elles évoluent rapidement, se terminant soit par la guérison, soit plus souvent, dans l'espace de quelques mois, voire de quelques semaines, par la mort amenée par des troubles cardiaques ou rénaux, ou due à un état cachectique à évolution rapide.

La *sclérodémie progressive* se développe d'une façon lente, chronique. Elle peut débiter soit par des lésions de la face aboutissant au bout d'un certain temps à l'établissement d'un masque facial en tout analogue à celui de la scléremie, soit par des lésions des extrémités des membres, constituant la *sclérodactylie*.

Ces derniers méritent une mention spéciale. « Au début, dit B. Ball⁽¹⁾, les malades, après avoir éprouvé des douleurs plus ou moins vives au niveau des articulations phalangiennes, présentent une teinte blafarde, avec un léger endureissement de la peau, aux extrémités des doigts. On pourrait, au premier abord, confondre cet état avec l'asphyxie locale; mais les accidents ne tardent pas à se caractériser. La maladie marche ordinairement par poussées successives, précédées ou suivies de douleurs, et souvent accompagnées de petites ulcérations dans le voisinage des surfaces articulaires, qui guérissent après un certain espace de temps, en laissant derrière elles une cicatrice blanche indélébile. Bientôt les doigts sont portés dans la flexion forcée, les troisièmes phalanges se pliant à angle droit sur les secondes, et, plus tard, celles-ci sur les premières. » Au bout d'un certain temps, les téguments s'indurent, la peau adhère aux os, les extrémités des phalanges s'amincissent, s'effilent, les ongles s'altèrent, une portion plus ou moins considérable d'un ou plusieurs doigts se

(1) B. BALL. Article Sclérodémie du *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales*.