

le cuir chevelu est rouge, gras, huileux; il y a de l'hyperidrose. A la face, les orifices des glandes sont dilatés, et la peau est recouverte d'un enduit gras; cette forme de séborrhée fluente du visage coïncide souvent avec l'acné.

La séborrhée sèche, croûteuse, fluente, est une maladie chronique, de longue durée, qui témoigne d'une disposition morbide constitutionnelle; la guérison est donc difficile à obtenir et exige de longs efforts; mais la vie n'est pas menacée et le pronostic n'a rien de grave.

Diagnostic. — Dans les formes croûteuses, on peut hésiter entre la séborrhée simple, l'eczéma et l'impétigo. Quand l'impétigo forme des croûtes étendues sur le cuir chevelu, ces croûtes sont plus épaisses, plus inégales que dans la séborrhée, la peau sous-jacente est exulcérée et à vif; il existe souvent des placards aberrants sur le visage ou ailleurs. Dans l'eczéma vrai, la dermite sous-jacente aux croûtes est également beaucoup plus accusée que dans la séborrhée. Cependant le doute est permis dans quelques cas. Les squames du *psoriasis capitis* se distinguent de celles du pityriasis par leur épaisseur, leur sécheresse, l'intégrité des cheveux, la coexistence d'autres placards psoriasiques sur le reste du corps.

Traitement. — Le traitement général consistera à alimenter les enfants d'une façon convenable, à leur refuser le vin, les épices, les aliments indigestes, les crudités, les graisses en excès. Si les enfants sont lymphatiques, scrofuleux, on leur donnera l'huile de foie de morue ou le sirop iodo-tannique. S'ils sont arthritiques, on les soumettra à la médication alcaline (eau de Vichy, Vals, Pougues, etc.). Localement, le soufre paraît être le meilleur agent à utiliser contre les séborrhées de la seconde enfance et de l'adolescence. On peut employer la pommade suivante recommandée par E. Besnier :

Soufre précipité	5 grammes
Acide salicylique	} aa 0 ^{gr} ,50
Résorcine	
Vaseline et lanoline	aa 50 grammes

On peut faire encore des frictions avec la liqueur de Van Swieten dédoublée (sublimé à 1 pour 2000), puis appliquer la pommade au calomel à 1 pour 50. On recommandera de couper les cheveux ras avant l'emploi de tous ces topiques. Quand les croûtes seront très épaisses, on les fera tomber avec des cataplasmes d'amidon. S'il y a beaucoup de suintement, pansement sec avec un mélange de talc, lycopode, amidon (aa 20 gr.), acide salicylique (1 gr.). Pour prévenir ou enrayer l'alopecie séborrhéique, chez les adolescents, on fera des lavages quotidiens de la tête avec l'eau alcaline suivante :

Eau	1000 grammes
Savon	80 —
Bicarbonate de soude	20 —

On alternera avec la lotion :

Résorcine	5 grammes
Huile de ricin	2 —
Alcool à 90°	100 —

II

KÉRATOSES

PAR LE D^r J. COMBY

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

I

ICHTYOSE INFANTILE

L'ichtyose est une maladie de la peau, qui s'accuse dès la plus tendre enfance, persiste toute la vie, et se caractérise par la rudesse, la sécheresse, la formation de fines écailles, de squames, de lames épidermiques plus ou moins épaisses rappelant les écailles de poisson. C'est une difformité, une malformation cutanée, plutôt qu'une maladie, car elle n'évolue pas; variable de degré, d'intensité, de forme, elle reste telle indéfiniment chez les sujets qui en sont atteints.

Étiologie. — L'ichtyose est souvent héréditaire; on voit, dans une famille, plusieurs enfants en présenter les symptômes, et quand on recherche dans leur ascendance, on apprend que le père ou la mère, ou leurs proches, étaient ichtyosiques. Mais l'hérédité n'est pas fatale. Sous le nom d'*ichtyose fœtale*, *ichtyose intra-utérine*, *ichtyose congénitale*, on a décrit une lésion de la peau bien différente de l'ichtyose habituelle. Non seulement la peau est malade (*kératome malin généralisé intra-utérin* de E. Besnier), mais encore on trouve des fissures du crâne, des malformations orificielles, nasales, auriculaires, l'ectropion, etc. L'enfant est un monstre, non viable, qui succombe dans les premières heures ou les premiers jours de sa naissance (voir plus loin).

Dans les cas de naissances gémeaux, on a pu voir un enfant devenir ichtyosique, l'autre restant indemne. Dans les familles nombreuses, les garçons peuvent être ichtyosiques et les filles non, ou inversement. Kaposi a vu une femme atteinte d'ichtyose dont les cinq fils souffraient du même mal, et les trois filles en étaient exemptes.

Quoi qu'il en soit, l'hérédité de l'ichtyose est affirmée par tous les dermatologistes; l'accord cesse seulement quand il s'agit d'apprécier le rapport entre les héréditaires et ceux qui ne le sont pas. Gaskoin dit que, dans le quart des cas, l'ichtyose provient directement des parents ou se produit chez les collatéraux. Thibierge (*Dictionnaire encyclopédique*) élève cette proportion à la moitié au moins. Il fait remarquer avec raison que les cas frustes, partiels, localisés, échappent souvent aux enquêtes qu'on peut faire. Je suis convaincu pour ma part que, si l'on tenait compte de tous ces cas,

des ichtyoses partielles, des ichtyoses ébauchées, de la *xérodémie* notamment, on trouverait l'hérédité chez la plus grande partie des enfants ichtyosiques. J'ajoute que l'hérédité est *similaire* et qu'il n'y a aucune parenté à établir entre l'ichtyose et les autres dermatopathies.

J. Hutchinson cependant, ayant vu des enfants ichtyosiques naître de parents psoriasiques, tend à élargir la notion de l'hérédité et à établir un lien entre les différentes kératoses (psoriasis, ichtyose, etc.).

On peut suivre l'ichtyose à travers de nombreuses générations; Rayer rapporte qu'il a observé une famille d'ichtyosiques dans laquelle la transmission héréditaire s'était faite sans interruption pendant six générations. Le plus souvent, dit Thibierge, après deux générations successives, la transmission cesse de se faire dans la ligne directe pour passer dans la ligne collatérale, etc.

De tout cela il résulte que l'hérédité domine l'étiologie de l'ichtyose.

L'ichtyose peut-elle s'acquérir? On a dit que le défaut de soins, de propreté dans le jeune âge, pouvait aboutir à l'ichtyose; tout au plus doit-on admettre que l'hygiène défectueuse de la peau pourra mettre en relief et exagérer les manifestations ichtyosiques.

On a dit aussi que l'ichtyose s'observait chez les enfants lymphatiques, délicats, faibles de constitution. Il est loin d'en être toujours ainsi; toutes les coïncidences sont possibles, et l'ichtyose peut s'observer chez les enfants pâles, maigres, comme chez les enfants gros, vigoureux, colorés.

Le sexe n'a aucune influence.

Anatomie pathologique. — Une première lésion facile à constater dans l'ichtyose, c'est l'épaississement de l'épiderme; mais il y a aussi hypertrophie des papilles du derme, surtout dans les formes graves et dans l'*ichtyose hystrix*. L'hypertrophie papillaire n'est d'ailleurs pas constante ni générale; Kaposi a constaté son absence dans les cas d'ichtyose nacrée et serpentine. Derme et papille sont le siège d'une infiltration embryonnaire. Les fibres élastiques sont moins nombreuses, les vaisseaux sont dilatés et leurs tuniques épaissies.

L'épiderme est atteint dans toutes ses couches: le corps muqueux de Malpighi est hypertrophié (Neumann), surtout au niveau des colonnes interpapillaires; la substance unissante de la couche cornée est très abondante (Kaposi), surtout dans l'ichtyose hystrix.

Dans les formes intenses, les follicules pileux disparaissent; ils sont raréfiés et atrophiés dans les autres cas; leurs orifices sont obstrués par des amas épidermiques (*kératose pileuse*), les poils sont alfrés, recourbés ou absents. Les glandes sébacées manquent (Neumann) ou sont altérées, kystiques, etc. Par exception, on peut observer une hypertrophie des glandes sébacées (cas de de Amicis où la séborrhée était associée à l'ichtyose). Les glandes sudoripares ne sont pas moins atteintes que les glandes sébacées. Atrophie du pannicule adipeux sous-cutané. Ce qui domine dans l'anatomie pathologique de l'ichtyose, c'est le développement exagéré de l'épiderme; cette lésion est constante, appartient à toutes les formes, à tous les cas; les autres lésions sont accessoires et consécutives.

Dans l'épiderme lui-même, les cellules du corps muqueux de Malpighi semblent être primitivement atteintes, et comme les lésions se montrent dès la naissance, sans tendance aucune à la guérison, on est conduit à admettre l'existence d'une *difformité* originelle de la peau. Au point de vue anatomique, l'ichtyose doit être rapprochée des kératodermies ou kératoses; mais, au point de vue étiologique, elle doit se ranger à côté des difformités cutanées, telles que le *nævus*, le *molluscum*, le *lentigo*, etc.

Symptômes. — On doit distinguer, dans l'ichtyose, des degrés multiples. Dans la forme la plus légère, la peau est seulement sèche, rugueuse, hérissée de petits cônes rappelant la *chair de poule* et donnant la sensation de râpe au toucher. Chaque cône répond à un follicule pileux, l'épiderme corné formant un amas autour d'un poil atrophié. Cette *xérodémie* pileuse siège surtout dans le sens de l'extension des membres; elle s'accompagne souvent de rougeur, ce qui la rend désobligeante quand elle occupe les parties découvertes. A la face, elle forme sur les joues des granulations fines et serrées. Les anciens dermatologistes avaient décrit cette forme sous le nom de *lichen pileux*, terme inexact et qui doit être abandonné.

Quand les squames forment des couches plus étendues, minces (il semble que la peau ait été badigeonnée de collodion) ou épaisses, adhérentes, flottantes, imbriquées, elles ne laissent plus place au doute. Fines, elles rappellent le pityriasis, mais elles sont plus adhérentes que ce dernier. Leur coloration est plus ou moins foncée et la peau a toujours un aspect sale, poussiéreux. La peau est amincie et la sensation que donne le toucher n'est plus râpeuse comme dans la *xérodémie*. En même temps que son épaisseur, la peau a perdu son élasticité et conserve les plis qu'on lui imprime.

Quand l'ichtyose se présente avec des squames fines, sèches, en partie adhérentes, en partie flottantes, peu colorées, qui rappellent vaguement l'écaille de certains mollusques, on lui donne le nom d'*ichtyose nacrée*. Est-elle au contraire peu écaillée, très sèche, dessinant des plaques étendues, losangiques, carrées, polygonales, qui la font ressembler à une peau de reptile, on la dénomme *ichtyose serpentine*, *sauriasis*. Dans cette forme, les squames sont très épaisses, très foncées en couleur, souillées par les poussières de l'air; quelquefois leur coloration est noire par places (*ichtyose noire*), ce qui complète la ressemblance avec la peau de certains reptiles (couleuvre).

Dans l'*ichtyose* cornée (*ichtyose hystrix*), la peau est verruqueuse, ou hérissée de cônes aigus, rappelant les piquants du hérisson ou du porc-épic.

M. E. Bernier distingue trois degrés: 1° *ichtyose furfuracée*, c'est la forme légère des premiers mois, des premières années de la vie; 2° *ichtyose nacrée*, *scutulée*, rappelant la peau de crapaud, de serpent, devenant noire par les poussières qui la souillent et par l'hyperpigmentation, se hérissant d'excroissances verruciformes; 3° *ichtyose hyperkératosique* (*sauriasis* de Wilson). Ces différents états peuvent se combiner en proportions variables chez le même sujet, qui présentera alors toutes les formes et tous les degrés de l'ichtyose suivant les différentes régions du corps qu'on examinera. Il est rare que l'ichtyose soit absolument générale et uniforme. La face est sou-

vent respectée ou atteinte à un moindre degré que le reste du corps; les squames sont plus fines et se voient seulement au front et aux joues. Le cuir chevelu est sec et écailleux, les cheveux sont clairs et secs; le haut de la poitrine est peu atteint, les aines sont respectées de même que le creux de l'aisselle, le pli du coude et le creux poplité, la face palmaire de l'avant-bras, le dos et la paume des mains, la plante des pieds. Les régions les plus atteintes sont le coude, la face externe et postérieure du bras et de l'avant-bras, le genou, la face antérieure et externe de la cuisse et de la jambe. Organes génitaux à peu près indemnes.

Cette répartition habituelle des lésions comporte des exceptions; à côté des formes typiques, on verra des formes atypiques, avec irrégularité très grande dans la distribution de l'ichtyose, avec prédominance ou localisation exclusive dans les points généralement respectés, etc. Mais, en général, les lésions sont symétriques pour la forme comme pour l'intensité. « Cette symétrie des lésions, dit Thibierge, tient à ce fait que les points symétriques ont une structure identique et, sous l'influence d'une cause générale, se comportent également d'une façon identique. »

On discute encore sur l'existence des *ichtyoses locales*, circonscrites à une faible partie des téguments, en respectant tout le reste du corps.

La sensibilité de la peau est intacte dans les formes légères, émoussée dans les formes intenses; pas de démangeaisons, pas de rougeur de la peau. Même quand on arrache les squames avec une certaine violence, on ne fait pas rougir le tégument. Sur les régions ichtyosiques, les poils sont rares ou absents. La sueur fait défaut ou se restreint notablement dans les parties malades pour s'exagérer dans les points respectés par l'ichtyose. Cette hypersécrétion sudorale est en quelque sorte compensatrice. Quant à la sécrétion sébacée, elle est notablement diminuée.

Les ongles échappent d'ordinaire à toute altération; quelquefois cependant on les trouve jaunâtres, épais, secs, durs et cassants.

L'ichtyose respecte les muqueuses.

On voit des enfants ichtyosiques présenter un développement incomplet et retardé; leur squelette est menu, leur taille courte, leur intelligence obtuse; chez eux, la couche adipeuse sous-cutanée est atrophiée. A côté de ces débiles, de ces dégénérés, on trouve beaucoup d'ichtyosiques forts, grands, vigoureux, intelligents.

Quelle que soit l'étendue des lésions cutanées dans l'ichtyose, on ne constate pas de troubles viscéraux en rapport avec une maladie qui, au premier abord, semble devoir compromettre les fonctions de la peau. Les urines sont normales quoique d'une densité faible; l'urée n'est pas augmentée ni diminuée, mais il y a parfois une surcharge urique et même de la gravelle. Pas d'albuminurie.

L'ichtyose peut se compliquer d'eczéma, d'acné, d'impétigo, d'ecthyma, de furoncle, etc., mais presque jamais de psoriasis.

Quand un ichtyosique est atteint de fièvre éruptive (rougeole, scarlatine), on ne voit pas la desquamation de ces maladies influencer la marche de l'ichtyose. Quelquefois l'ichtyose semble mettre obstacle au déve-

loppement des éruptions bulleuses ou pustuleuses (varicelle, variole).

A quel âge se montre l'ichtyose? D'après Hebra, elle ne débiterait pas avant 2 ans; mais, si elle est peu accusée dans les premiers mois et les deux premières années de la vie, elle est parfois reconnaissable dans les premières semaines, et si elle n'apparaît pas dès la naissance, c'est que la peau a été baignée dans le liquide amniotique. On peut affirmer, dans tous les cas, que l'ichtyose est une maladie de l'enfance, et que, passé 7 ou 8 ans, si elle ne s'est pas encore déclarée, elle ne se montrera pas. La vaccination a pu, dans quelques cas, hâter son apparition.

Au début, les lésions ichtyosiques sont peu accusées, les squames fines et discrètes; puis elles vont s'accroissant d'année en année pour persister pendant toute la vie. Les faits de guérison qui ont été rapportés sont exceptionnels et contestables.

On peut bien, par une thérapeutique rationnelle, blanchir l'ichtyose, masquer ou atténuer passagèrement ses manifestations; mais, aussitôt qu'on se relâche, la prolifération de l'épiderme reprend de plus belle et l'on s'aperçoit qu'on n'a nullement enrayé la marche de la maladie. Cela dit, il faut reconnaître que l'ichtyose n'a pas d'influence sur la santé générale ou sur la durée de la vie; elle n'expose ou ne prédispose les enfants à aucune maladie; elle est indifférente. Le pronostic *quoad vitam* est donc bénin.

Diagnostic. — Il est très facile de reconnaître l'ichtyose, ses caractères objectifs la signalent aux yeux les moins clairvoyants, et l'on ne saurait la confondre: ni avec le *pityriasis*, qui a des squames fines, farineuses, localisées en certains points (face, cuir chevelu, etc.); ni avec l'*eczéma*, éruption vésiculeuse, suintante, croûteuse, rarement généralisée, disséminée en placards plus ou moins larges laissant entre eux de grands intervalles de peau saine; ni avec le *psoriasis*, affection squameuse sans doute, mais à squames naérées, formant des placards arrondis, épais, discrets; ni avec les *dermatites exfoliatrices* qui s'accompagnent d'érythème, de rougeur vive de la peau, parfois aussi de suintements, de fissures, et d'un état général plus ou moins grave; ni avec le *lichen*, d'ailleurs rare dans l'enfance, et qui se présente sous forme de petites papules sèches, dures, groupées, serrées les unes contre les autres, sans desquamation appréciable.

Mais il y a des *états ichtyosiques* de la peau qui peuvent mettre dans l'embarras: les enfants mal soignés, malpropres, abandonnés, errants, auront la peau sèche, noire, squameuse en certains points, sans que l'ichtyose soit en cause; de même certains eczémata chroniques pourront laisser à leur suite un état ichtyosique du tégument.

On a décrit une pseudo-ichtyose des convalescents, des cachectiques (*pityriasis tabescentium*), des maladies du système nerveux, etc. La sécheresse et l'exfoliation épidermique, dans ce cas, prédominent au niveau des membres, dans le sens de l'extension, elles s'accompagnent de maigreur extrême, de cachexie, et l'on peut remonter aisément au début des accidents. Dans quelques cas (Thibierge), le *navus verruqueux et corné* simule l'ichtyose. Dans les cas légers, atténués, où la *xérodémie* seule est évidente, il est permis d'hésiter avant de prononcer le nom d'ichtyose.

Traitement. — On se contente aujourd'hui de traiter l'ichtyose par des topiques, par des moyens externes ayant pour but de nettoyer la peau et de lui rendre son aspect normal. Les bains simples, les bains alcalins ou savonneux, sulfureux ou salés, les bains de vapeur ont été tour à tour recommandés. Ces bains doivent être répétés tous les jours ou tous les deux jours et suivis de frictions sèches ou d'onctions avec un corps gras. En quinze jours on peut ainsi *blanchir* un ichtyosique.

Hebra vante les frictions au savon mou répétées matin et soir et suivies d'enveloppement dans les couvertures de laine; au bout de 8 à 10 jours, on prescrit un bain quotidien prolongé (2 heures). Après les bains, on doit frictionner le corps avec de la glycérine ou mieux le glycérolé d'amidon additionné de 1/10 d'eau de laurier-cerise (Lallier). Les onctions faites 2 fois, puis 1 fois par jour, puis 1 fois par semaine, maintiendront la peau souple et onctueuse. Le glycérolé d'amidon peut être remplacé par la vaseline. On a conseillé encore les pommades au goudron (40 pour 100), à l'acide tartrique (3 pour 100), les enveloppements avec la toile de caoutchouc, les sudorifiques (jaborandi).

En traitant ainsi l'ichtyose avec persévérance, on atténuera sûrement, on masquera ses manifestations désobligeantes, mais on ne la guérira pas, quoi qu'on fasse. Le traitement est purement palliatif.

Quant aux remèdes internes, ils seront prescrits suivant les indications. S'agit-il d'un enfant délicat, lymphatique, scrofuleux, on lui donnera l'huile de foie de morue, le sirop iodo-tannique, on conseillera le séjour à la campagne, la vie au grand air, une bonne nourriture. Trouve-t-on des signes d'anémie, on prescrira le fer (protoxalate en poudre ou en pilule, 10 à 20 centigrammes par jour), ou l'arsenic (liqueur de Fowler, 5 à 10 gouttes par jour, pendant 8 à 10 jours tous les mois).

Les eaux thermales conseillées dans l'ichtyose sont : la Bourboule, Barèges, Challes, Uriage, Saint-Gervais, Luchon.

II

ICHTYOSE FŒTALE

L'ichtyose fœtale, ou ichtyose intra-utérine, se distingue nettement de l'ichtyose vulgaire que nous venons de décrire, par la profondeur de ses lésions et leur précocité. Hebra et Kaposi considèrent même ces deux maladies comme n'ayant rien de commun. La première ne se déclarerait qu'après la naissance, après 2 ans le plus souvent; la seconde serait intra-utérine et amènerait rapidement la mort du fœtus ou du nouveau-né.

Mais quelques observations ont été publiées qui montrent que l'ichtyose fœtale n'est pas incompatible avec la vie, et qu'il y a des faits de passage empêchant d'établir une démarcation tranchée entre les deux formes morbides.

Étiologie. — Les causes de l'ichtyose fœtale sont très obscures; on a invoqué tour à tour la syphilis héréditaire, les émotions ou chocs subis par la mère pendant la grossesse, l'ostéomalacie, etc. Mais, en général, les

parents sont bien portants et indemnes de tare diathésique pouvant se transmettre à leur descendance.

L'hérédité de l'ichtyose fœtale est moins évidente que celle de l'ichtyose ordinaire; cependant on a vu cette maladie chez plusieurs fœtus d'une même femme.

Anatomie pathologique. — La peau paraît trop étroite pour le corps de l'enfant qui semble enveloppé d'une cuirasse brisée, fissurée, craquelée en certains points. On remarque des plaques rouges, séparées par des sillons.

Les plaques épidermiques sont très épaisses (plusieurs millimètres); l'épiderme recouvre les saillies comme les sillons, plus mince sur ces derniers, plus épais sur les premières (50 à 50 fois plus, Houel-Chambard).

Les variations portent sur la couche cornée, le corps muqueux de Malpighi conservant une épaisseur uniforme. La couche cornée se fait remarquer par la présence d'une série d'orifices pour le passage des poils; ainsi troué, le cuir chevelu offre un aspect spongieux. Autour des orifices, les cellules épidermiques se rangent concentriquement.

Les annexes de l'épiderme sont altérées; les glandes sudoripares parfois atrophiées, les glandes sébacées incomplètement développées, les poils manquent ou sont inclinés, couchés dans la couche cornée; les bulbes pileux sont souvent atrophiés par suite de la compression qu'exerce sur eux la matière sébacée. Le derme est sain, le pannicule graisseux sous-cutané peu développé.

On ne trouve que rarement des vices de conformation, pied bot, anus imperforé, bec-de-lièvre, chez les enfants atteints de cette forme d'ichtyose.

Par contre, on peut constater, à l'autopsie, des congestions viscérales multiples qui rappellent celles des brûlures graves.

Chambard dit que les lésions de l'ichtyose fœtale sont comparables à celles d'une ichtyose ordinaire qui aurait des dimensions colossales.

Elles se résument en : augmentation considérable de l'épaisseur de la couche cornée de l'épiderme, lésions insignifiantes du corps muqueux de Malpighi, intégrité absolue du derme.

Symptômes. — L'ichtyose fœtale se caractérise par l'épaississement de l'épiderme, devenu dur et résistant, sans élasticité, ayant dilaté tous les orifices, fait disparaître les saillies normales, et subi des éclatements, des fissures par suite de la croissance du fœtus.

On se trouve en présence d'enfants monstrueux, semblant couverts d'enduit sébacé desséché; leur peau est d'une couleur jaune sale, sillonnée de fissures dessinant des plaques plus ou moins larges, et rappelle le cuir par son aspect et sa consistance. Face hideuse, bouche ouverte, lèvres fissurées, nez sans relief, joues hachées de fissures et de dépressions, paupières renversées en dehors laissant à découvert le globe de l'œil, cils rares ou absents, oreilles rudimentaires, fissures crâniennes longitudinales, cheveux courts, déformés ou absents, cou haché de fissures perpendiculaires à son axe, mêmes fissures sur le tronc, organes génitaux rudimentaires, membres quasi-œdémateux, gênés dans leurs mouvements par l'épaisseur de l'épiderme, semés de sillons circulaires plus marqués au niveau des