

XX

GRANULOSIS RUBRA NASIPAR LE D^r W. DUBREUILH

Sous le nom de *Granulosis rubra nasi*, Jadassohn a décrit, en 1901, une affection déjà observée par Luithlen et qui paraît n'être pas très rare, car depuis cette époque récente il en a été publié un bon nombre d'observations¹.

La maladie s'observe vers l'âge de 8 à 10 ans, quelquefois un peu plus tard, chez des enfants des deux sexes, le plus souvent un peu chétifs, rachitiques ou mal nourris. Le début est difficile à fixer parce que la maladie n'est pas toujours remarquée tout d'abord, ou bien, suivant la remarque d'Audry, elle est confondue avec l'acné ou une engelure.

L'extrémité du nez est le siège d'une plaque érythémateuse qui occupe le lobule et s'étend plus ou moins loin sur les ailes; elle correspond d'habitude assez exactement au squelette cartilagineux du nez, c'est-à-dire à la partie où la peau est adhérente au squelette sous-jacent. Cette plaque est assez bien limitée sans avoir cependant un contour tranché; il n'y a pas d'infiltration appréciable. La surface est granuleuse par suite d'une foule de petites papules dont les plus grosses atteignent à peine le volume d'une tête d'épingle; rarement elles sont surmontées d'une pustulette. L'érythème s'accompagne d'une hyperidrose habituelle très marquée, limitée au nez ou s'étendant à la face avec son maximum sur le nez. La sueur ainsi que la rougeur augmente en été, et la maladie persiste sans changement notable pendant des années. Il est probable qu'elle disparaît spontanément pendant l'adolescence ou à l'âge adulte, car on ne l'observe que chez les enfants. Lebet, se fondant sur la clinique et l'histologie, pense que la *granulosis rubra nasi* des enfants peut donner naissance à l'hydrocystome des adultes.

L'examen microscopique a montré une infiltration du derme par des lymphocytes formant des amas dans la couche papillaire, des gaines autour des vaisseaux sous-papillaires et s'accusant surtout autour des glomérules sudoripares. Les glandes sudoripares présentent les lésions les plus importantes: le tube sécréteur est tantôt dilaté avec un épithélium mince, tantôt et en d'autres points de la même glande, il est rempli par un épithélium proliféré formant 5 ou 6 couches de cellules peu distinctes, mais avec des noyaux très nets. Le tube excréteur est normal ou un peu dilaté.

La maladie est très tenace et les traitements les plus divers paraissent impuissants. Cependant il semble que les applications d'une pommade à l'ichtyol ont, dans plusieurs cas, amené une diminution de la rougeur.

⁽¹⁾ LUTHLEN. *Festschrift für Kaposi*, 1900, p. 709. — JADASSOHN. *Archiv für Dermatologie*, 1901, LVIII, 143. — F. PINKUS. *Berliner Dermatol. Gesellsch.*, 5 décembre 1901. — H. HERRMANN. *Archiv für Dermatol.*, 1902, LX, 77. — W. PICK. *Ibid.*, 1902, LXII, p. 103. — W. DUBREUILH. *Journal de méd. de Bordeaux*, 1905. — MAC LEOD. *British Journal of Dermat.*, 1905, p. 197. — LEBET. *Annales de dermatologie*, 1905, 275. — AUDRY. *Soc. française de dermatologie*, novembre 1905.

XXI

LICHEN PLANPAR LE D^r W. DUBREUILH

Médecin des hôpitaux de Bordeaux.

Le lichen plan ou lichen de Wilson, du nom de l'auteur anglais qui l'a décrit en 1867, n'est pas une maladie de l'enfance, car on l'observe surtout de 30 à 40 ans; cependant on peut l'observer dans l'adolescence et même dans la première enfance et, dans ces circonstances, il présente quelques caractères particuliers.

Étiologie. — L'étiologie du lichen plan est assez obscure; cependant il est évident que le système nerveux joue un grand rôle dans son développement. Il apparaît chez des enfants affaiblis ou rachitiques (Crocker), syphilitiques (Colcott Fox); chez les enfants plus âgés, il se montre à la suite d'une fatigue ou d'un choc nerveux quelconque (Feulard).

Anatomie pathologique. — La papule du lichen plan débute par un foyer d'infiltration situé à la partie superficielle du derme, les couches profondes et moyennes étant intactes. Les cellules généralement mononucléaires pénètrent dans l'épiderme qui secondairement s'épaissit irrégulièrement. La lésion est souvent centrée par un conduit sudoripare.

Symptomatologie. — L'élément caractéristique du lichen plan est la papule. Les papules offrent généralement le volume d'une tête d'épingle à un grain de mil, mais on en trouve de plus grandes et de plus petites. Leur forme est polygonale et angulaire, étant limitées par les plis de la peau. Leur sommet est aplati: d'où le nom de lichen plan; il forme une petite surface plane et luisante, parfois un peu ombiliquée. Leur couleur diffère parfois à peine de celle de la peau normale, parfois un peu livide, mais généralement d'une teinte rougeâtre. Les papules isolées ne sont pas squameuses, leur sommet laisse apercevoir un réseau de fines traînées grisâtres irrégulières. Les papules de lichen plan sont très superficielles, dépourvues de toute infiltration profonde, mais elles offrent une dureté particulière qui les rend très facilement perceptibles au toucher et, quand elles sont nombreuses, elles donnent au doigt qui les effleure la sensation de la peau de chagrin. Les papules forment souvent par confluence des groupes ou des placards de grandeur très variable, de 1 à 5 centimètres de large, ovalaires ou irréguliers, souvent mal limités par suite de la présence dans leur voisinage de groupes plus petits ou d'éléments disséminés. Ces placards présentent une surface quadrillée, découpée en petites aires carrées ou losangiques par l'exagération des plis normaux de la peau; leur couleur est rougeâtre, légèrement poudrée de blanc par une fine et rare desquamation farineuse;

quand on les anémie par la pression on met en évidence une pigmentation brunâtre plus ou moins accusée; on trouve au toucher une sensation rugueuse et chagrinée. Le centre est assez souvent déprimé et pigmenté. L'évolution des éléments éruptifs du lichen plan est toujours subaiguë ou chronique, les papules miliaires durant quelques semaines et les plaques durant généralement plusieurs mois. En disparaissant, celles-ci laissent une pigmentation noirâtre passagère. Le prurit est un symptôme constant, mais très variable comme intensité; il est, du reste, en rapport plutôt avec la réaction nerveuse du malade qu'avec la forme ou l'abondance de l'éruption.

Lichen plan infantile. — Liveing, Crocker et Colcott Fox¹ ont observé chez les très jeunes enfants de 1 an et au-dessous une forme particulière de lichen plan. L'éruption est formée de très petites papules ne dépassant pas la grandeur d'une tête d'épingle peu saillante d'un rouge brunâtre ou violacé, siégeant généralement au niveau d'un follicule pileux, de forme arrondie ou angulaire, à sommet plat et souvent ombiliqué; elles sont quelquefois au début acuminées et surmontées d'un petit cône corné. L'éruption est disséminée sur le tronc et les membres, respectant généralement les plis de flexion, attaquant souvent la face; les papules se groupent souvent pour former des plaques quadrillées pigmentées et squameuses. Le prurit est inconstant: tantôt assez vif, tantôt nul.

L'éruption se fait d'une façon aiguë ou subaiguë en quelques semaines, et dure habituellement quelques mois. Les enfants ainsi atteints sont chétifs, souvent rachitiques. Il y a quelquefois un soupçon de syphilis héréditaire.

Diagnostic. — Plusieurs affections papuleuses et prurigineuses des enfants peuvent simuler le lichen plan, notamment le *strophulus*. La papule de *strophulus* en voie de régression, et lorsque la croûte qui la surmonte vient de tomber, présente un sommet plan, lisse et luisant, qui lui donne une ressemblance complète avec la papule du lichen plan; les deux maladies sont encore rapprochées par le prurit, mais, dans le *strophulus*, l'éruption est moins abondante, évolue plus vite et l'on trouve toujours des papules à divers stades qui permettent assez facilement de faire le diagnostic. L'*eczéma disséminé* et même la *syphilis miliaire* peuvent aussi, à un moment donné, simuler le lichen plan, mais la distinction est généralement facile.

Traitement. — Le traitement du lichen plan miliaire des adolescents ne diffère pas du traitement ordinaire du lichen chez l'adulte.

Parmi les médicaments internes, le plus classique et le meilleur est l'arsenic, qu'il faut donner à dose assez élevée et d'une façon soutenue. La forme la plus commode est la liqueur de Fowler, dont on donnera 10 à 12 gouttes par jour en deux ou trois prises et pendant les repas; chez les adolescents plus âgés, on peut aller jusqu'à 20 gouttes. Dans les cas où le prurit est excessif et le système nerveux très ébranlé, on peut donner des

(¹) C. Fox. Lichen planus in infants. *British Journ. of dermat.*, 1891, 201.

douches tièdes, comme l'a fait Jacquet avec beaucoup de succès. Le traitement local consiste en topiques antiprurigineux tels que les lotions de goudron :

Teinture de Quillaya	400 grammes
Goudron végétal.	30 —

Une cuillerée à café dans un verre d'eau pour faire des lotions; le caltar saponiné peut être employé de la même façon. Une très bonne application est la pommade d'Unna modifiée :

Vaseline.	50 grammes
Acide phénique neigeux	1 gramme
Sublimé	0,05 centigr.

On y peut remplacer l'acide phénique par l'acide salicylique, moins irritant, moins efficace contre le prurit, mais dont l'odeur est moins gênante. Pour le lichen des jeunes enfants, Colcott Fox et Crocker s'accordent à dire que le meilleur traitement consiste en lotions calmantes au carbonate de zinc et en toniques généraux.

XXII

URTICAIRE PIGMENTAIREPAR LE D^r W. DUBREUILH

Médecin des hôpitaux de Bordeaux.

Cette affection a été observée pour la première fois par Nettleship en 1869, et depuis lors, bien que fort rare, elle a donné naissance à un grand nombre de travaux en Angleterre, en Allemagne et en France. Nous citerons particulièrement la thèse de Paul Raymond (Paris, 1888) qui a analysé toutes les observations parues à cette époque et à laquelle il n'y a que peu de chose à ajouter, au moins au point de vue clinique.

Nous ne savons que fort peu de chose sur l'étiologie si ce n'est que l'urticaire pigmentaire apparaît toujours dans la première enfance. On a bien signalé quelques cas apparus à un âge plus avancé, mais leur nature est contestée. Elle ne s'accompagne d'aucun trouble de la santé générale; on ne trouve non plus rien chez les ascendants ni dans les circonstances de la naissance qui puisse expliquer l'apparition de la maladie.

Description clinique. — La peau est généralement tout à fait normale à la naissance; mais dès le 3^e jour (Jadassohn), généralement dans les premières semaines, apparaissent des poussées d'urticaire. Dès le début, cette urticaire est caractérisée par la longue persistance des éléments et par leur tendance à récidiver sur place. Dans quelques cas, les éléments urticariens étaient bulleux. Peu à peu, au niveau des plaques urticariennes ou d'une partie d'entre elles, on voit se développer des élevures brunâtres ou jaunâtres persistantes qui constituent la lésion caractéristique de la maladie. Ces élevures sont généralement arrondies ou ovalaires, de la grandeur d'une lentille à une amande; quelquefois beaucoup plus grandes, comme la main et plus; parfois de forme irrégulière, en bandes. Leur couleur varie du jaune franc, au point de ressembler absolument à des plaques de xanthome, au fauve et au brun; mais souvent il s'y ajoute une teinte rougeâtre plus ou moins accentuée, voire même violacée, qui masque la couleur brune; celle-ci n'est alors bien évidente que si l'on anémie la peau par la pression. Les taches pigmentées sont plus ou moins saillantes: quelquefois elles donnent à la palpation la sensation d'une véritable tumeur, dure, tendue, élastique; d'autres fois elles sont molles et recouvertes d'un épiderme ridé et flétri; enfin la saillie peut être nulle et tout se réduit à des taches brunes. Ces différentes formes, qu'on peut trouver simultanément ou successivement chez le même malade, ne sont probablement que des stades différents. Les élevures fermes sont des éléments récents, les élevures molles et flasques sont des éléments anciens, les simples taches sont des éléments en voie de régression. Du reste, les unes et les autres deviennent rouges, saillantes et tendues par les excitations mé-

caniques ou thermiques. L'abondance de l'éruption est très variable; en général elle est considérable et tout le tégument en est tacheté; les élevures, le plus souvent très petites, sont parfois confluentes; elles peuvent occuper la moitié ou même les deux tiers de la surface. Toutes les régions sont atteintes indifféremment, tant sur les surfaces de flexion que sur les surfaces d'extension. Les parties les plus constamment atteintes sont le tronc et les segments supérieurs des membres; les lésions sont un peu moins fréquentes à la face, elles sont exceptionnelles aux paumes et aux plantes. Le cuir chevelu est atteint dans une observation, il en est de même de la muqueuse buccale.

Un caractère très important de la maladie est l'hyperexcitabilité vasomotrice se traduisant par le dermographisme ou urticaire factice. Sous l'influence d'une friction un peu énergique, du passage d'une pointe mousse sur la peau, on voit se développer des traînées d'urticaire passagère. Cette hyperexcitabilité est toujours plus accusée sur les plaques brunes et peut même y être limitée, de sorte qu'elles réagissent seules. Les plaques brunes ou jaunes, auparavant molles ou planes, deviennent alors rouges, saillantes, tendues, et prennent l'aspect urticarien; cet état persiste pendant quelques minutes ou quelques heures. L'impression du froid sur la peau produit les mêmes effets. Le prurit est un symptôme très variable: il est surtout fréquent dans les premières années de la maladie et se montre à l'occasion des poussées d'urticaire; plus tard il disparaît complètement.

Toutes les plaques urticariennes ne sont pas destinées à se pigmenter, l'urticaire factice ne subit pas cette transformation qui ne se montre que sur les plaques apparues spontanément et qui se reproduisent sur les mêmes points. Pendant les premiers mois, les plaques brunes se multiplient, puis leur production s'arrête; mais celles qui sont formées persistent plusieurs années ou indéfiniment. En général les lésions s'atténuent et disparaissent peu à peu au bout de 8 ou 10 ans ou vers la puberté; cependant on a observé des malades de 20 ans et plus chez lesquels l'éruption datant de l'enfance persistait encore sans aucune tendance à diminuer (Morrow, Fabry, Bäumer). Il est du reste très difficile de suivre les malades assez longtemps pour savoir ce qu'ils deviennent. L'urticaire pigmentaire n'a aucun retentissement sur l'état général et les malades ne s'aperçoivent quelquefois même pas des taches brunes dont ils sont couverts, surtout lorsqu'il n'y a pas de démangeaisons.

Anatomie pathologique. — L'altération la plus caractéristique de l'urticaire pigmentaire est l'accumulation de Mastzellen qui a fait considérer la lésion par Unna comme une tumeur de Mastzellen. Les Mastzellen sont une variété de cellules décrites par Ehrlich et caractérisées par un corps protoplasmique volumineux, souvent ramifié et offrant des formes très irrégulières, rempli de granulations très nombreuses, colorables par les couleurs basiques d'aniline et offrant le phénomène de la métachromasie, c'est-à-dire que dans certaines solutions colorantes complexes elles se colorent autrement que les autres éléments de la peau. Par exemple, dans les préparations colorées avec le bleu polychrome de Unna qui est un bleu de méthylène mélangé de violet et de rouge de méthylène, les granulations des Mastzellen ne prennent que le rouge et se détachent en rouge éclatant sur le fond bleu

de la préparation; leur noyau se colore en bleu comme celui des autres éléments. Ces cellules se trouvent en petit nombre dans la peau normale et dans la plupart des tissus; elles sont fort abondantes dans les inflammations chroniques comme l'éléphantiasis, mais nulle part leur abondance n'est comparable à ce qui s'observe dans l'urticaire pigmentée. Dans les parties superficielles et moyennes du derme, on trouve une infiltration cellulaire abondante surtout autour des vaisseaux et presque uniquement constituée par des Mastzellen tassées et devenues cubiques par pression réciproque. Les vaisseaux sanguins sont dilatés et leur adventice présente des cellules fixes en voie de prolifération. Dans le reste du derme, on trouve des Mastzellen disséminées jusque dans l'épiderme; elles sont non plus cubiques, mais fusiformes ou ramifiées comme dans les tissus normaux. Lorsque la lésion a été excisée pendant une phase d'érythisme urticarien, on trouve en outre de l'œdème de tout le derme. Comme les Mastzellen ne présentent jamais des signes de multiplication directe ou indirecte, il est probable qu'elles ne se multiplient pas, mais qu'elles proviennent de la transformation d'autres cellules, probablement des cellules conjonctives fixes qu'on voit en prolifération autour des vaisseaux.

La pigmentation, qui est un phénomène si frappant au point de vue clinique, ne présente histologiquement rien de particulier. Le pigment remplit les cellules de la couche génératrice de l'épiderme et se retrouve en moindre abondance çà et là dans le derme. Fabry, Pick, ont trouvé des hémorragies interstitielles auxquelles ils attribuent la pigmentation, mais elles n'ont pas été retrouvées par les autres auteurs et sont attribuées par Unna à la manière dont les fragments ont été excisés. Cette hypothèse est d'autant plus vraisemblable que, dans le cas de Fabry, les hémorragies paraissaient toutes également récentes et ne présentaient pas de traces de régression.

Le pronostic de l'urticaire pigmentaire est absolument bénin, puisqu'elle guérit spontanément à un certain âge et qu'elle n'entraîne ni trouble de la santé générale, ni défiguration notable. Les seuls inconvénients sont l'aspect marbré de la peau et parfois les démangeaisons, du reste rarement bien intenses.

Le diagnostic en est facile, pourvu qu'on y pense. On devra distinguer le xanthome disséminé, les pigmentations tachetées que laissent les syphilités secondaires, enfin les pigmentations passagères que peuvent laisser à leur suite certaines urticaires banales ou hémorragiques. Le diagnostic se fonde surtout sur le début dans la première enfance, la persistance des macules pigmentaires, saillantes ou non, l'érythisme vaso-moteur qui fait que, sous l'influence du froid ou des frottements, les plaques deviennent rouges, saillantes et urticariennes en même temps que se développe parfois une urticaire factice sur les parties respectées de la peau.

Il n'y a rien à dire du traitement, attendu que nous n'en connaissons aucun qui ait la moindre influence.

XXIII

STROPHULUS

Urticaire papuleuse (C. Fox). — *Prurigo simplex* (Brocq).

PAR LE D^r W. DUBREUILH
Médecin des hôpitaux de Bordeaux.

Le strophulus de Willan, de Rayer et de Hardy est une affection prurigineuse caractérisée par une éruption papulo-vésiculeuse disséminée qui atteint surtout les jeunes enfants. Cette éruption a été désignée du nom de *lichen urticatus* par Bateman, de lichen simplex aigu par Vidal; mais le nom de lichen, déjà employé pour d'autres affections papuleuses toutes différentes, ne saurait être employé pour celle-ci sans créer une confusion. Le nom d'urticaire papuleuse employé par Hebra et par C. Fox rappelle très bien les lésions du début. Mais leur structure montre qu'il s'agit tout au moins d'un type distinct de l'urticaire commune. Les noms de prurigo simplex (Brocq), prurigo autotoxique temporaire (Tommasoli), ont été surtout appliqués à la maladie analogue observée chez l'adulte, et dans ces circonstances les analogies avec le prurigo chronique de Hebra sont plus frappantes que chez l'enfant. Il est certain que le strophulus appartient au groupe des prurigos, mais son individualité clinique bien marquée justifie la conservation du nom de strophulus employé de longue date dans la médecine infantile.

Description. — L'élément éruptif du strophulus, considéré au moment de son apparition, est une papule d'aspect urticarien du volume d'un grain de chènevis à un petit pois; elle a la forme d'un cône surbaissé à sommet arrondi; elle a une couleur rose vif entourée d'une auréole rouge qui va en se dégradant pour se confondre avec la peau saine. A la palpation, on reconnaît la consistance ferme et élastique de l'urticaire, mais avec une infiltration un peu plus profonde; la partie centrale offre plus de consistance que le reste de la lésion. Le sommet de la papule est surmonté d'une tache du volume d'une tête d'épingle, jaunâtre ou blanchâtre, d'où la piqure peut faire sourdre une trace de liquide clair; quelquefois on y trouve une véritable vésicule saillante et tendue. Il faut parfois, pour bien voir cette tache jaunâtre centrale, anémier la lésion par la pression avec une lame de verre qui permet de l'observer par transparence (procédé de la diascopie d'Unna).

Au bout de quelques heures ou le lendemain, l'élevure primitive s'affaisse en grande partie, il ne reste que sa portion centrale formant une papule miliaire coiffée par une croûte brunâtre qui résulte de la dessiccation de la tache vésiculeuse ou pseudo-vésiculeuse du début. Si la lésion a été excoriée par le grattage, ce qui est presque de règle, la croûte est