

taine. On a vu des cas qui se compliquaient d'ostéomalacie. Les malades finissent par le marasme et la cachexie.

On peut distinguer des formes complètes et des formes incomplètes ou frustes, avec absence d'un ou deux symptômes importants.

Pronostic. — Que la maladie se soit déclarée à la naissance ou plus tard, elle procède par poussées successives avec périodes intercalaires plus ou moins longues. La durée est indéfinie et la terminaison par cachexie progressive, par tuberculose, par sarcome est à redouter. Le pronostic est donc très grave, et il ne faut pas compter sur la guérison spontanée. La situation sera jugée d'autant plus grave que les tumeurs seront plus grosses et plus nombreuses.

Diagnostic. — Les pigmentations de la maladie de Recklinghausen se distinguent de celles de la *maladie d'Addison*, non seulement par leur moindre étendue et leur généralisation plus rare, mais encore par leur absence au niveau des muqueuses.

Un peu d'attention suffira à écarter les *lipomes, xanthomes, molluscum pendulum, gommés, cysticerques, tubercules de la lèpre, kystes, ganglions*, etc.

Traitement. — L'intervention chirurgicale n'est indiquée que dans les cas de tumeurs volumineuses, gênantes, douloureuses. On entourera le malade de soins hygiéniques : grand air, bonne alimentation. On le défendra le plus possible contre les traumatismes et les refroidissements.

XXX

SCLÉRODERMIE

PAR LE D^r P. HAUSHALTER

Professeur agrégé, chargé de la Clinique des maladies infantiles à la Faculté de Nancy.

Alibert décrit sous le nom de scléremie (1817) et Gintrac sous le nom de sclérodermie la transformation fibreuse ou scléreuse du derme survenant sans lésion antérieure des téguments. Thibierge prétend que sous le nom de sclérodermie on englobe des faits très différents au point de vue clinique; d'après lui, il n'y a pas une sclérodermie, mais des sclérodermies. Rilliet le premier signala la sclérodermie chez des enfants : dans ces dernières années, de nouvelles observations ont été relatées par Haushalter, Neumann, Pringle, Sternthal.

Symptômes. — On peut distinguer avec Besnier 3 formes de sclérodermie : 1^o La sclérodermie œdémateuse (Hardy), caractérisée surtout par de l'œdème qui aboutit rapidement à une sclérose étendue à la plus grande partie du tégument; 2^o la sclérodermie progressive, chronique d'emblée, à développement symétrique, débutant quelquefois par la face ou par les doigts (sclérodactylie); 3^o la sclérodermie localisée partielle.

Dans les trois formes, la peau est lisse, tendue, dépourvue de plis; au palper, elle donne, suivant les cas, ou bien la sensation d'une membrane fine et mince, ou bien celle d'un tissu lardacé, ou rigide comme du carton; l'impression ressentie varie aussi suivant que la transformation fibreuse occupe seulement le derme ou bien le tissu cellulaire sous-cutané et même les tissus profonds. La sclérose de la peau peut s'accompagner dans certains cas de lésions viscérales et vasculaires, ou même d'atrophies et de rétractions musculaires.

Les deux premières formes, la sclérodermie œdémateuse et la sclérodermie progressive chronique d'emblée, n'ont pas été jusqu'ici constatées dans l'enfance; par contre, il existe dans la littérature médicale plusieurs observations de sclérodermie localisée partielle; c'est cette forme seule que visera notre description.

Sclérodermies localisées partielles. — La sclérodermie localisée partielle peut dans l'enfance affecter les formes observées chez l'adulte, à savoir : la morphée, la sclérodactylie et la sclérodermie en plaques disséminées.

La *morphée* (E. Wilson), (chéloïde blanche d'Addison), est constituée par une plaque de sclérose de forme arrondie ou irrégulière, de couleur blanc ivoire, lisse, entourée d'une zone violacée de 2 à 10 millimètres de largeur, due à la dilation des petits vaisseaux cutanés (*lilac ring* des auteurs anglais). Ordinairement, il n'existe qu'une seule plaque de morphée chez le même sujet; la guérison, qui est la règle, se produit lentement, et laisse à sa suite des téguments normaux ou légèrement amincis. Un cas typique de morphée a été rapporté par nous (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1899),

chez une fillette de 12 ans qui portait une plaque frontale allant de la racine du nez au sommet de la tête, et plus récemment par Brito Foresti (*Rev. med. del Uruguay*, 1905) chez un garçon de 15 ans, porteur de deux plaques caractéristiques à la face. Dans une observation un peu différente de Sternthal (*Arch. f. Derm. und Syph.*, 1898), il s'agit d'un garçon de 11 ans, dont la face présentait, en même temps que des éphélides, une série de petites dépressions blanches avec ectasies vasculaires; dans un cas assez analogue relaté par Mendes da Costa (*Ass. des Derm. hollandais*, 1897-1898), une fillette de 15 ans présentait sur la partie de la peau innervée par les 5^e, 6^e, 7^e nerfs cervicaux une grande quantité de taches de morphee larges comme des boutons de chemise et parsemées de fines télangiectasies; les muscles correspondants du bras étaient atrophiés et la peau était pigmentée en brun jaunâtre.

Deux cas de *sclérodémie en plaques disséminées*, rapportés par nous, peuvent donner une idée de cette forme de la maladie: une fillette de 6 ans présentait sur le dos du pied droit une grande tache d'aspect cicatriciel, une autre allongée à la face externe de la cuisse droite, deux au niveau du thorax, et une à la face interne de l'avant-bras droit; le début remontait à l'âge de 2 ans 1/2; à ce moment, les plaques paraissaient collées à l'os, mais peu à peu la peau reprit de la souplesse, et l'atrophie des muscles sous-jacents diminua; cependant, le membre inférieur droit dans son ensemble demeura plus court. Chez une autre fillette de 11 ans, il existait une plaque lardacée sur le flanc droit, et sous le sein droit une autre tache ovale, sèche, dure, ne se laissant pas plisser; ces taches étaient encadrées d'une auréole couleur café au lait; sur le dos du pied droit, existait une bande d'un blanc nacré adhérent aux parties sous-jacentes et d'aspect cicatriciel; le long du tibia droit, toute la peau adhérente à l'os sous-jacent offrait un état lardacé.

La *sclérodactylie* a été rencontrée par nous chez une fillette de 7 ans, chez laquelle les doigts étaient effilés, amincis, racornis à leur extrémité; la peau était fine, vernissée, bleuâtre, froide; à la face palmaire de la main et des doigts, l'épiderme était épais, sec, corné, lamelleux; le début remontait à l'âge de 6 mois; une sœur de 2 ans présentait depuis l'âge de 7 mois des lésions analogues.

Certaines variétés d'hémiatrophie de la face, de trophonévrose faciale, amenant l'atrophie de la peau, du tissu cellulaire, des muscles et même des os, et aboutissant chez l'enfant à l'affaissement et au dessèchement d'une moitié du visage, ne sont probablement que des formes de la sclérodémie; Jagot (*Arch. méd. d'Angers*, 1905) a observé chez un garçon de 7 ans une hémiatrophie faciale, avec amincissement et état parcheminé de la peau, atrophie du tissu cellulaire et des muscles, qui avait débuté à l'âge de 5 ans par des taches blanches, l'une à l'extrémité interne du sourcil gauche, l'autre sur le menton, du même côté.

Étiologie. — Les causes de la sclérodémie sont des plus obscures; on a incriminé sans motifs suffisants les infections, le froid, l'état névropathique du sujet ou des ascendants, l'alcoolisme; on a noté chez l'adulte l'association de la sclérodémie avec des maladies thyroïdiennes, myxœdème et goitre exophtalmique; en réalité, dans bien des cas, il est impossible de trouver à

la maladie aucune origine apparente. La sclérodémie est plus fréquente dans le sexe féminin; d'après le relevé de Bouttier (*Th. de Paris*, 1886), les trois quarts des sujets atteints concernaient des femmes; les cinq cas de sclérodémie infantile étudiés par nous ont été observés chez des petites filles. La sclérodémie, fréquente surtout à l'âge adulte et dans l'adolescence, peut se développer à toutes les périodes de l'enfance; on l'a vue paraître dans les premières semaines de l'existence; dans un cas de Neumann (*Arch. für Kinderheilkunde*, 1898) et dans 4 cas de Cruse (*Jahrb. f. Kinderh.*, 1880), il s'agissait de sclérodémie à forme circonscrite avec épaissement de la peau; l'atrophie cutanée ne fut observée que dans un cas; la guérison fut la règle. Dans un cas de Pringle (*Derm. Soc. of London*, 1899), un enfant de 6 semaines portait depuis l'âge de 15 jours, sur chaque région deltoïdienne, une plaque dure, saillante, mamelonnée, rougeâtre, en même temps qu'une plaque de sclérodémie typique dans le dos. Un cas de sclérodémie congénitale a été observé par nous (*loc. cit.*) chez une fillette d'un mois présentant depuis la naissance une bande violacée étendue le long de la face externe de la cuisse et de la jambe gauches, un placard violacé au niveau du genou gauche et du grand trochanter droit et des bandes blanchâtres sur le dos du pied; à l'endroit de ces taches, la peau était amincie, le tissu cellulaire absent, les muscles atrophiés.

Anatomie pathologique. — La lésion dominante au niveau des parties atteintes consiste en un accroissement plus ou moins accentué du tissu conjonctif et des fibres élastiques du derme; l'épiderme est aminci; les papilles tendent à disparaître; les glandes cutanées et les poils s'atrophient; dans la couche cellulo-adipeuse, la graisse disparaît; des travées épaisses de tissu conjonctif la traversent en tous sens. En certains points, on note l'épaississement des parois vasculaires avec rétrécissement et même oblitération du calibre; les nerfs cutanés dans les parties malades sont souvent altérés, atrophiés ou sclérosés; mais les lésions vasculaires ou nerveuses ne sont pas constantes; elles ne semblent pas d'ailleurs avoir plus de signification que les lésions des autres parties de la peau.

Pathogénie. — La pathogénie de la sclérodémie est à peu près inconnue. L'hypothèse séduisante de Zambaco-Pacha, qui voit dans la sclérodémie une forme fruste ou atténuée de la lèpre, aurait besoin de preuves basées sur des données cliniques ou bactériologiques. Les partisans de l'origine nerveuse de la sclérodémie se basent sur les lésions du système nerveux central, qui ne sont pas démonstratives; sur les lésions des nerfs périphériques, qui ne sont pas constantes ou qui, en tous cas, sont secondaires; sur des arguments cliniques visant l'état névropathique des sujets, les troubles de pigmentation, les altérations cutanées d'apparence tropho-neurotique, l'atrophie des muscles dans les territoires atteints, la distribution plus ou moins nette de la sclérodémie le long des territoires nerveux. On invoque, en faveur de l'origine nerveuse centrale de la sclérodémie, la topographie de la sclérodémie en bandes, qui rappelle la topographie métamérique du zona; mais ces analogies ne sont pas des démonstrations. En réalité, s'il est incontestable que le système nerveux joue un certain rôle dans la distribu-

tion et le développement des lésions, il n'en est pas moins vrai que la nature intime de la sclérodémie nous échappe; tout ce que l'on peut avancer, sans crainte d'erreur, c'est que la sclérodémie n'est pas exclusivement une maladie cutanée, mais bien la localisation d'un processus général.

Pronostic. — La marche de la sclérodémie est essentiellement chronique. Les formes généralisées à évolution progressive et fatale, compliquées de lésions viscérales, n'ont pas été constatées jusqu'à présent dans l'enfance. La sclérodémie à foyers localisés et la morphée, observées habituellement dans le bas âge, sont susceptibles de présenter de longues périodes d'arrêt, et des guérisons partielles ou complètes; il est curieux de voir des portions de peau amincies, cicatricielles, collées à l'os, paraissant à jamais flétries, reprendre de la souplesse, de l'épaisseur, de la couleur.

Diagnostic. — La sclérodémie sera distinguée facilement des cicatrices que peuvent laisser sur la peau de l'enfant les brûlures, l'ecthyma, les lésions tuberculeuses ou syphilitiques.

Les chéloïdes n'ont pas la forme régulière des plaques de sclérodémie, et présentent habituellement des prolongements irradiés. Le vitiligo, que la morphée dans ses formes atténuées peut simuler, se distingue ordinairement par ses taches nombreuses sans induration ou atrophie de la peau. Les plaques de lupus érythémateux n'offrent pas la teinte jaunâtre ni l'induration de la morphée; leur bordure rouge squameuse ne peut être confondue avec l'auréole lilas de la morphée. La lèpre dans sa forme trophoneurotique ne présente pas d'induration de la peau; elle s'accompagne de taches pigmentaires, et surtout de troubles de la sensibilité cutanée; il faut ajouter que ces troubles ont été constatés quelquefois dans la sclérodémie.

La sclérodaectylie peut simuler la maladie de Raynaud à ses débuts: l'évolution éclaire le diagnostic; la sclérodaectylie se complique ultérieurement de sclérose cutanée plus ou moins généralisée et de résorption progressive des phalanges; la maladie de Raynaud se termine par la gangrène mutilante. La syringomyélie peut amener des troubles trophiques des extrémités, mais ils sont toujours combinés avec des altérations de la sensibilité. Chez l'enfant tout jeune, on ne confondra pas, avec la morphée ou la sclérodémie en bandes, l'induration diffuse du sclérème, qui survient chez les prématurés, les athrepsiques, etc.

Traitement. — Le traitement de la sclérodémie est local et général.

Le traitement local consiste en massage quotidien des parties atteintes, usage des courants continus, de l'électrolyse (Brocq), des bains électriques, de l'hydrothérapie sous toutes ses formes: douches tièdes, bains de mer, bains de vapeur, douches ou bains sulfureux; en scarification des plaques de sclérodémie; en application de pointes de feu sur la région du rachis d'où émergent les nerfs se rendant aux parties de la peau intéressée (Brocq).

Les médicaments internes paraissent avoir été en général inefficaces: l'arsenic cependant peut présenter quelques indications; on pourra dans certains cas employer les iodures à titre d'essai. La vie au grand air, la cure marine, l'action solaire, paraissent *a priori* devoir influencer heureusement la nutrition de la peau chez les enfants atteints de sclérodémie.

XXXI

LÈPRE

PAR LE D^r E. JEANSELME

Professeur agrégé, médecin des hôpitaux de Paris.

Définition. — La lèpre est causée par un agent figuré qui lui appartient en propre, le bacille de Hansen. C'est une maladie à évolution lente et paroxystique, caractérisée par des poussées de macules et des tubercules, par des anesthésies, des amyotrophies et des mutilations.

Dans l'antiquité, comme au Moyen Âge et à la Renaissance, médecins, historiens et législateurs signalent en maints passages ce terrible fléau qui fait pour ainsi dire partie intégrante de la vie des peuples. Actuellement la lèpre recule devant la civilisation, mais ce n'est pas, comme le croient trop souvent les médecins eux-mêmes, une maladie éteinte, c'est une maladie contemporaine, en évidente activité sur la majeure partie du globe.

Domaine géographique. — Il existe deux énormes foyers d'endémie lépreuse, l'un *asiatique* qui comprend l'Hindoustan (150 000 lépreux), la presque île Indo-Chinoise, la Chine, le Japon, les Philippines et l'archipel Indo-Malais, l'autre *américain* qui couvre toute l'Amérique latine: Mexique, Colombie, Guyanes, Antilles, Brésil, etc.

La plupart des îles du Pacifique sont décimées par la lèpre, notamment Taïti, les Marquises, les Nouvelles-Hébrides, les Fidji, l'archipel des Sandwich ou Hawaï et la Nouvelle-Calédonie.

En Afrique, la lèpre est commune en Égypte, sur la côte de Barbarie (Maroc, Algérie, Tunisie, Tripolitaine), sur la côte occidentale d'Afrique et au Congo. Elle fait rage en Abyssinie et au Harrar, à Madagascar, à la Réunion, à l'île Maurice et dans le sud de l'Afrique.

En Europe, bien que la lèpre soit en voie de rétrocession, elle possède encore trois centres importants d'activité: un foyer scandinave, limité à la Norvège et à l'Islande; un foyer moscovite, cantonné dans les provinces baltiques de la Russie; un foyer balkanique, beaucoup plus étendu, qui occupe les États Danubiens, le sud de la Russie, la Turquie d'Europe, la Grèce et toute l'Asie antérieure.

En Sicile, en Espagne, mais surtout en Portugal, la lèpre n'est pas rare. En France, on compte quelques lépreux autochtones, sur les côtes de Bretagne et sur la Riviera, en particulier dans la vallée du Paillon.

Le bacille de Hansen et les réactions qu'il détermine (fig. 1). — L'agent spécifique de la lèpre est un bâtonnet qui, par sa forme et ses réactions micro-chimiques, offre de nombreuses similitudes avec le bacille de la tuberculose. Comme ce dernier, il est acidophile et, après l'emploi du liquide d'Ehrlichoude Ziehl, il résiste à la décoloration par les acides suffisamment dilués.