

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.

Toutefois, le bacille de Koch et celui de Hansen se distinguent l'un de l'autre par des caractères importants. D'abord, dans la lèpre, le nombre des bacilles qui infiltrent les tissus est ordinairement colossal; ils sont entourés

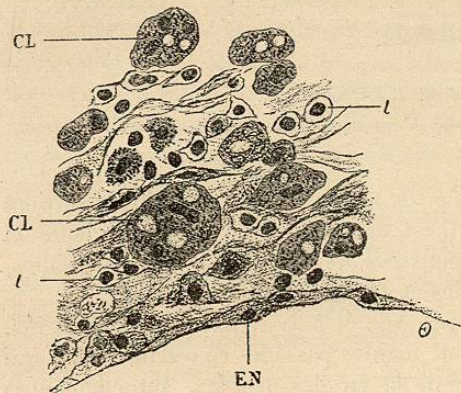


Fig. 1. — Tubercule lépreux situé au niveau de la racine de l'iris. — CL, cellules lépreuses avec ou sans vacuoles et bourrées de bacilles lépreux; L, leucocytes; EN, endothélium. (Zeiss. Immers. 1/12, Ocul. III.)⁴

d'une capsule ou glée réfringente qui les agglutine en gros amas nommés boules épineuses ou *globi*. En second lieu, le bacille de Hansen n'est pas inoculable aux animaux et, jusqu'à présent, n'a pas pu être cultivé.

Apporté dans les tissus par la voie sanguine, le bacille se greffe dans un espace lymphatique, y prolifère et provoque une réaction des cellules fixes, conjonctives, endothéliales ou épithéliales, et un afflux de cellules migratrices, lymphocytes, mononucléaires et plasmazellen.

Tel est le nodule lépreux ou léprome à l'état jeune. Dans la

suite, le bacille pénètre dans les éléments, qu'il farcit de grosses colonies intra-cellulaires. Le protoplasma se tuméfie, se vacuolise, le noyau se multiplie par division endogène, et ainsi prennent naissance ce qu'on a appelé la cellule de Virchow et la cellule géante lépreuse. En même temps, les bacilles restés libres dans les fentes lymphatiques se multiplient sous forme de *globi*.

La forme, le siège et le volume des lépromes sont infiniment variables. Tantôt ils dessinent des manchons périvasculaires autour des vaisseaux cutanés pour donner naissance aux *macules* de la peau, tantôt ils se groupent en masses plus ou moins volumineuses pour constituer les *tubercules* de la lèpre. Les gros troncs nerveux sont aussi l'un des sièges d'élection des nodi lépreux. Presque toujours le bacille de Hansen se généralise et gagne les viscères. La rate, le foie, le testicule, la moelle des os et les glandes lymphatiques sont les parenchymes le plus souvent intéressés. Le poumon, l'intestin, le rein, le sont beaucoup plus rarement. Presque toujours plusieurs organes sont atteints simultanément.

Étude clinique. — Les premières manifestations apparentes de la lèpre sont précédées d'une période d'*incubation* dont il est difficile de préciser la durée moyenne. Certains cas font soupçonner qu'elle oscille entre 5 et 5 ans. Mais elle peut être plus courte, et surtout beaucoup plus longue.

La période d'*invasion* est marquée par des troubles vagues, sans aucun cachet spécifique, qui dénotent seulement une atteinte profonde de l'organisme. Aussi ce stade est-il comparable au début de la syphilis ou à la phase de germination de certaines tuberculoses. Tantôt ces prodromes consistent

(⁴) Figure extraite de l'article : Des manifestations oculaires de la lèpre, par E. JEANSELME et V. MORAX, *Annales d'ophtalmologie*. Paris, Maloin, nov. 1898.

en accès fébriles irréguliers et rémittents; tantôt c'est une anémie progressive simulant la chlorose chez les jeunes filles, tantôt enfin c'est une sorte de syndrome neurasthénique fort peu significatif. Ces phénomènes se raviveront en recrudescences proxystiques à chaque décharge bacillaire.

Après cette phase septicémique, le bacille se greffe et colonise dans les

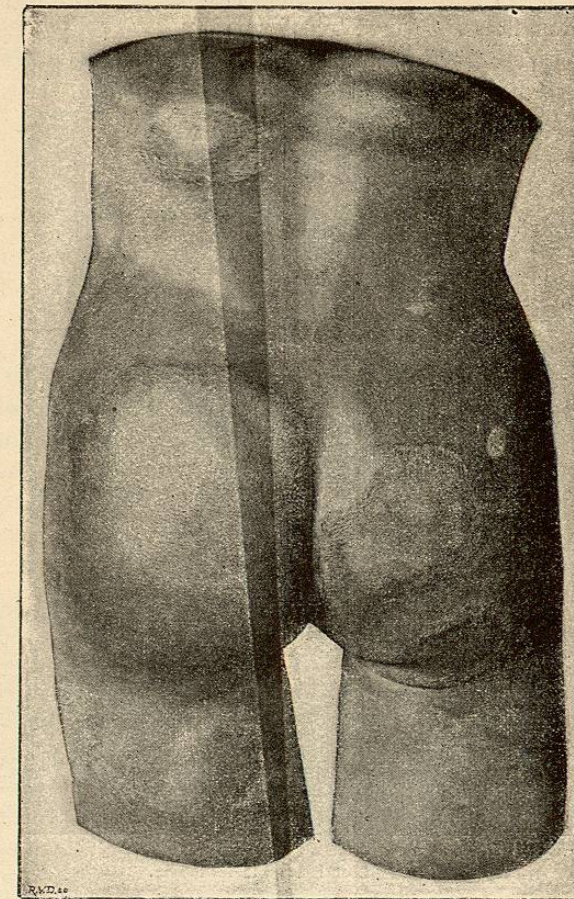


Fig. 2. — Léprides annulaires. — Sur de vastes étendues, au niveau des taches et en dehors d'elles, on voit des éléments miliaires disposés en quinconce rappelant la kératose pileuse. (Moulage du musée de l'hôpital Saint-Louis, n° 263, d'après Lailler.)

différents appareils. Les troubles généraux font alors place aux signes locaux.

Suivant que le bacille de la lèpre se fixe dans la peau ou dans les nerfs périphériques, l'expression symptomatique est si dissemblable, qu'il faut distinguer deux grands types cliniques.

Dans la forme *tégumentaire*, la lèpre, assez semblable à la syphilis, se montre en quelque sorte disciplinée, en ce sens que dans un ordre uniforme se déroule une phase *maculeuse*, suivie d'une phase *tuberculeuse*.

Un enchiffrement tenace, une accumulation de croûtes obstruant les

narines, quelques épistaxis, bref un *coryza* chronique en apparence vulgaire, telle est souvent la première manifestation révélatrice de la lèpre tégumentaire.

Vers le même temps, la peau se couvre d'une abondante floraison de *macules érythémateuses* (fig. 2), au niveau desquelles — c'est là un caractère pathognomonique — la sensibilité à la température et à la douleur est éteinte. Plusieurs poussées analogues se succèdent, et les macules, de plus en plus fixes, finissent par se transformer en *taches pigmentées*.

C'est alors qu'apparaissent sur la peau et sur les muqueuses les *tuber-*

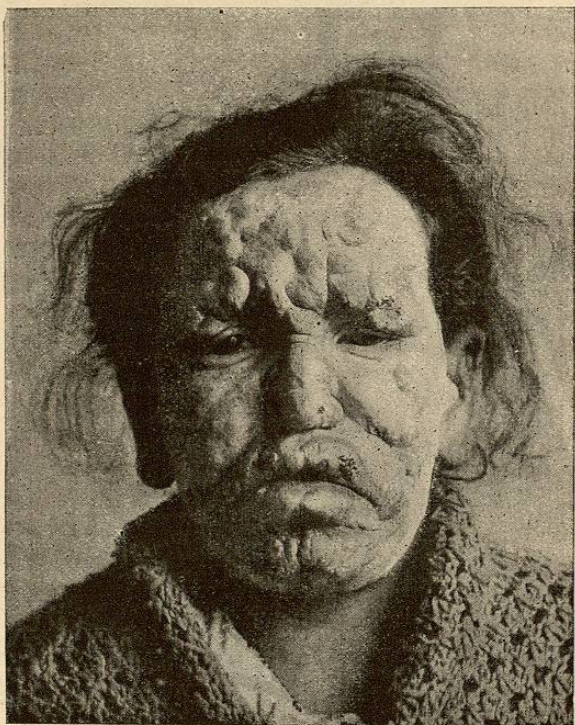


Fig. 5. — Léontiasis ou facies léonin.

eules, sortes d'élevures noueuses et rénitentes, insensibles comme les taches. Ces éléments se groupent de préférence aux extrémités et sur la face. Ils altèrent les traits du visage et réalisent cet aspect étrange et bestial auquel on a donné le nom de *léontiasis* ou facies léonin (fig. 5).

Les muqueuses du nez, de la bouche, de la gorge et du larynx sont souvent tapissées d'infiltrats lépromateux circonscrits ou diffus : de là des troubles fonctionnels variés tels que la raucité de la voix dont les anciens connaissaient bien la valeur sémiologique. La conjonctive, puis la cornée et l'iris sont envahis par des tubercules miliaires, et tôt ou tard le lépreux devient aveugle. Dans nombre de cas, les testicules et les épидидymes sont bourrés de gros nodules lépreux. Cette forme tégumentaire procède par

bonds et par à-coups ; les trêves sont parfois très longues et peuvent durer jusqu'à la mort. La survie est, en moyenne, d'une dizaine d'années. La tuberculose pulmonaire hâte souvent la fin des malades hospitalisés.

Dans la lèpre *neurotique*, le tableau clinique est bien différent. Après plusieurs poussées successives de macules érythémateuses et pigmentaires, après l'écllosion de *bulles* qui sont de véritables troubles trophiques, la *névrite* se précise et domine la scène (fig. 4). Elle se traduit par des désordres très variés : névralgies diverses, prurit intolérable, paresthésies, asphyxie des extrémités, accès de sueurs profuses, ou bien inhibition sudorale localisée, raréfaction des sourcils, etc.

A l'inverse des autres névrites, celle de la lèpre est provoquée par l'apport direct et la prolifération dans les nerfs du bacille de Hansen. Il y produit des *nodi miliaires*, véritables

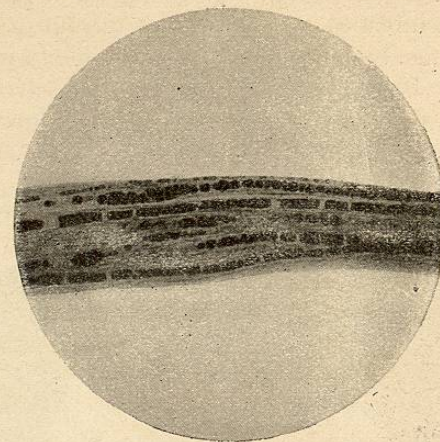


Fig. 4. — Névrite lépreuse d'un nerf collatéral des doigts. — La plupart des tubes nerveux sont dépourvus de leur manchon de myéline. — Celle-ci est fragmentée, réduite en tronçons ou en boules colorées en noir par l'osmium.

lépromes, et y détermine des lésions à la fois interstitielles et parenchymateuses (fig. 5). Cette névrite se traduit par un gonflement des troncs nerveux, facilement perceptible au niveau du *cubital*. L'examen de ce nerf fournit un signe quasi pathognomonique. Pour le percevoir, il faut placer d'abord l'avant-bras en demi-flexion, puis avec la pulpe des quatre derniers doigts réunis chercher le nerf dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne et sur les dix derniers centimètres de sa portion brachiale. Par ce procédé, on constate que le tronc nerveux a le volume d'un

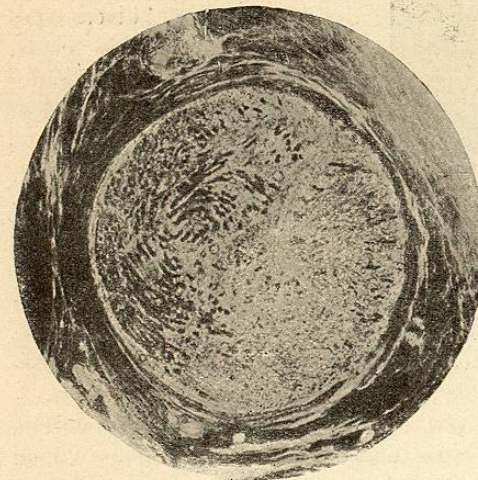


Fig. 5. — Névrite lépreuse du nerf cubital. — Faisceau nerveux à un stade de dégénération très avancé.

doigt et qu'il porte des renflements fusiformes, échelonnés de distance en distance, sur sa continuité. Il est bon de se rappeler que le ganglion épitrochléen augmenté de volume et accolé au cubital pourrait être confondu, à un examen superficiel, avec une nodosité du nerf.

A la phase *hyperesthésique* de la lèpre nerveuse qui traduit la souffrance des conducteurs nerveux en voie de désorganisation, succède une phase *anesthésique* qui indique la dégénération complète des nerfs. Cette évolution en deux actes ne se déroule pas d'une façon progressive et continue. Elle procède par poussées successives entremêlées d'accalmie.

L'anesthésie lépreuse a pour caractères : son début et sa prédominance au niveau de l'extrémité libre des membres, sa disposition d'abord rubanée, puis segmentaire, enfin la dissociation parfaite ou imparfaite des troubles sensitifs.

Outre l'anesthésie, la névrite lépreuse commande de nombreux troubles trophiques. Une teinte grisâtre, terreuse, tirant sur le bistre, est répandue sur toute l'enveloppe cutanée. Chez l'adolescent, et même chez l'enfant, la peau est flasque, ridée, flétrie, comme celle des vieillards. Le visage prend un aspect étrange dû à l'absence de sourcils, à l'insuffisance de l'orbiculaire des paupières et aux paralysies parcellaires des petits muscles de la face (fig. 6). Les mains se décharnent, et les doigts réalisent divers types de griffe (fig. 7). Les pieds, par suite de l'impotence des muscles extenseurs, pendent passivement, et souvent le lépreux marche en *steppant*, comme les sujets atteints de polynévrites d'origine toxique ou infectieuse.

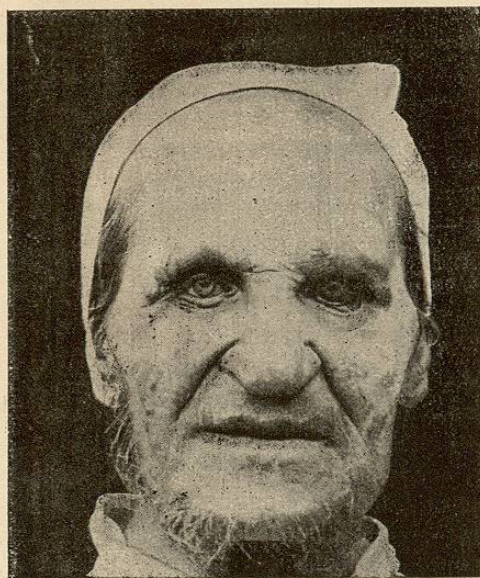


Fig. 6. — Lèpre mixte. — Chute des sourcils; rarefaction de la barbe; ectropion paralytique, surtout accusé à gauche; nez busqué; nappes lépromateuses doublant les joues au-dessus des sillons naso-géniens.

A ces amyotrophies s'associent des mutilations qui, par un mécanisme complexe : chute des phalanges, maux perforants, panaris, résorption osseuse, réduisent les extrémités à des moignons informes.

Paralysé, frappé de cécité, couvert d'ulcères trophiques, le malheureux s'achemine lentement vers la cachexie ultime. Ce n'est qu'après 20 ou même 50 ans de souffrances qu'il succombe à la diarrhée ou à l'albuminurie, conséquences de la dégénérescence amyloïde, à moins qu'une complication intercurrente, telle qu'un érysipèle ou une pneumonie, ne vienne abrèger cette longue agonie.

Les deux formes que je viens d'esquisser représentent plutôt des types schématiques que des réalités cliniques. En fait, les éléments éruptifs et les désordres nerveux se mêlent en toutes proportions pour constituer une infinie

variété de formes qu'on peut réunir sous le nom de *lèpre mixte* ou *complète*.

Des arrêts de développement observés sur les enfants atteints de la lèpre. — Quand le bacille de Hansen se greffe dans un jeune organisme, il en suspend ou tout au moins en retarde la croissance. Outre le défaut de taille ou le nanisme, on a noté parfois des arrêts de développement partiels, limités à la main ou à l'avant-bras, sièges de déformation en griffe. Chez les sujets mâles, à l'époque de la puberté, le système pileux est peu fourni et la voix reste grêle. Les testicules peuvent être réduits au volume d'une amande ou même d'un noyau de cerise. La glande atrophiée, de consistance scléreuse ou, au contraire, d'une mollesse anormale, contient parfois des lépromes. Des lésions aussi accusées entraînent nécessairement la stérilité.

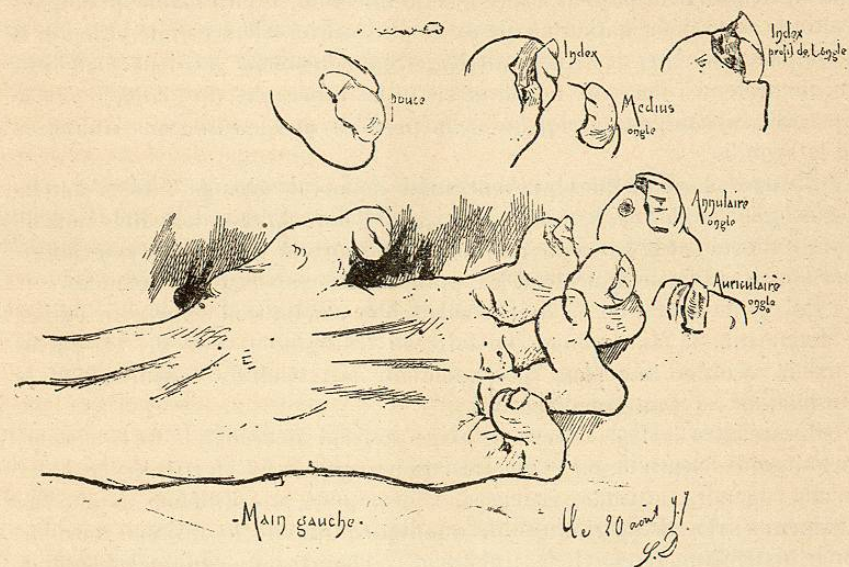


Fig. 7. — Griffe lépreuse. — Amyotrophies; résorption des phalanges; altérations unguéales.

De même, chez les jeunes filles, les règles n'apparaissent pas ou se suppriment, les seins et la vulve n'atteignent pas leur complet développement. Comme on le voit, les tares que la lèpre imprime à l'enfance sont comparables à celles qui résultent de la syphilis infantile, héréditaire ou acquise.

Diagnostic. — Les *formes frustes* de la lèpre sont pleines d'intérêt pour le clinicien, non seulement parce qu'elles sont de gravité faible, du moins pour un temps, mais encore parce qu'elles sont de diagnostic délicat. Je les ai observées bien souvent au Siam, en Birmanie, en Indo-Chine. L'unique symptôme qui les caractérise est souvent d'ordre nerveux; c'est une insuffisance de l'orbiculaire, une simple macule anesthésique, ou bien une rétraction de l'auriculaire en forme de crochet, ou encore un léger trouble de la sensibilité thermique.

Dans les contrées où la lèpre est une rareté, la forme tégumentaire en plein épanouissement est souvent méconnue. J'ai vu des éruptions de