

## VIII

## PEMPHIGUS

PAR LE D<sup>r</sup> J. COMBY

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.

Le pemphigus est constitué par une éruption bulleuse *primitive* et *spontanée*; en le qualifiant ainsi, nous le distinguons des éruptions *pemphigoïdes* dans lesquelles la *bulle* est secondaire à une irritation cutanée de cause interne ou externe, à une maladie qui l'a précédée et la tient sous sa dépendance étroite.

Les bulles du pemphigus, plus ou moins grosses, sont remplies d'un liquide parfaitement clair, qui peut ensuite se troubler, se colorer en rouge (pemphigus hémorragique). Nous étudierons 5 formes de pemphigus :

- 1° Pemphigus aigu des nouveau-nés et des nourrissons;
- 2° Pemphigus de la seconde enfance;
- 3° Pemphigus foliacé.

Mais auparavant nous donnerons la description anatomique de la bulle de pemphigus qui, indépendante de l'âge des sujets et de la forme de la maladie, se présente toujours avec des caractères identiques.

**Anatomie pathologique. — Bactériologie.** — La bulle de pemphigus a un siège très superficiel; sa voûte est formée par les lames les plus superficielles de la couche cornée de l'épiderme, sa base par un réticulum très fin qui cloisonne la cavité; mais les trabécules sont si fragiles qu'elles ne tardent pas à se rompre, laissant une ampoule uniloculaire. L'épiderme, dans sa couche la plus superficielle, semble seul intéressé, et le pemphigus ne laisse à sa suite ni perte de substance ni cicatrice. Le liquide contenu dans la bulle est clair, limpide, citrin, analogue au sérum du sang, albumineux comme lui; plus tard, il se trouble et contient alors de nombreux globules de pus et des hématies.

Le derme sous-jacent n'est pas indemne, surtout dans les formes chroniques; Neumann, dans un cas de pemphigus foliacé, trouva les faisceaux dermiques notablement épaissis, les cellules de Malpighi troubles et finement granuleuses, les glandes sudoripares hypertrophiées et remplies de cellules altérées (canal excréteur dilaté). Il signale l'hypertrophie des papilles du derme, leur vascularisation, leur infiltration par des cellules lymphatiques et pigmentaires, qu'on retrouvait encore dans le stroma dermique sous-jacent.

Rindfleisch, dans son traité d'*histologie pathologique*, expose ainsi le mécanisme de production de la bulle : un exsudat sort des vaisseaux capillaires, traverse la couche muqueuse de l'épiderme, se collecte sous la couche cornée qui s'oppose à son passage et qui se trouve ainsi soulevée comme une voûte. D'abord limpide, le liquide ne tarde pas à devenir louche, puis purulent.

Étudiant la structure et l'évolution des bulles, le D<sup>r</sup> Chambard (article PEMPHIGUS du *Dictionnaire encyclopédique*) distingue 5 stades :

1° *Congestion*. Hyperémie neuro-paralytique des artérioles du derme; le sang, affluant dans les vaisseaux dilatés, dessine à la surface de la peau des macules congestives, larges et arrondies, répondant à un nombre plus ou moins grand de cônes vasculaires (*macule nummulaire*).

2° *OEdème dermique*. La pression s'élève dans les artérioles et les capillaires distendus par le sang, le sérum transsude à travers les parois, entraînant avec lui des globules blancs et quelques hématies; il se répand dans le derme qui présente toujours un certain degré d'oedème au niveau du plancher des bulles. Suivant le degré et la rapidité de la congestion préalable, l'oedème est plus ou moins marqué, parfois presque nul, la bulle naissant sur une peau en apparence saine.

3° *OEdème épidermique, phlyctènes*. Le sérum exhalé des vaisseaux se répand dans l'épiderme, traverse d'abord la couche génératrice en écartant les cellules qui la composent, pénètre ensuite dans le réseau de Malpighi et se trouve enfin arrêté par la couche cornée. C'est entre le corps muqueux de Malpighi et la couche cornée de l'épiderme, dans le *stratum granulosum* à cellules fragiles et faiblement unies, que se forme la bulle.

On voit alors que le *plancher* de cette bulle est constitué par le derme revêtu de la lame inférieure de clivage épidermique; que la *voûte* est formée par la lame supérieure de clivage, c'est-à-dire par la lame cornée doublée profondément des débris de la couche granuleuse; que la *circonférence* répond à l'union des lames de clivage superficielle et profonde; que la *cavité* uniloculaire est remplie par un liquide citrin et transparent, albumineux, contenant des leucocytes et des hématies.

4° *Régression, rupture de la bulle*. Privés de tout apport nutritif, emprisonnés dans la phlyctène, les leucocytes meurent, s'infiltrent de granulations graisseuses, et la transparence fait place à un reflet opalin ou même purulent; la sérosité est devenue du pus dilué, on est en présence d'un abcès de l'épiderme; c'est à ce moment qu'une aréole rouge, inflammatoire, peut entourer la bulle.

5° *Réparation*. Infiltrée et distendue par un liquide purulent, la voûte s'amincit, se macère, se rompt et laisse à nu le plancher de la bulle. On voit alors une surface rouge, excoriée, qui se répare vite et sans cicatrice; l'épiderme nouveau reste seulement fragile, mince, desquamant, pendant quelque temps; puis il s'épaissit, se consolide et la réparation est complète. Parfois la desquamation s'exagère, s'éternise, se complique (*pemphigus foliacé* de Cazenave).

Quelquefois la réaction inflammatoire est vive autour de la bulle, il peut en résulter la suppuration et même la gangrène du plancher dermique; d'autres fois, les papilles s'infiltrent, s'hypertrophient (*pemphigus papillomateux*).

L'autopsie des enfants qui ont succombé au pemphigus ne dénote pas de lésions spéciales du côté des viscères. Chez un nouveau-né qui avait succombé en 24 heures, avec dénudation de l'épiderme comme s'il avait été

plongé dans l'eau bouillante, Homolle a relevé une congestion de la base des poumons, des ecchymoses sous-péricardiques, et c'était tout. L'engouement pulmonaire avait été signalé également par Billard.

On a cherché, par l'examen microscopique du contenu des bulles de pemphigus, à dévoiler les germes pathogènes de la maladie. Vidal et Dejezine (*Soc. méd. hôp.*, 1884) ont trouvé des bactéries; Colrat a décrit un microcoque (*Revue de médecine*, 1884); Gibier (*Ann. de dermat.*, 1882) a cru trouver la bactérie du pemphigus: dans les bulles et dans l'urine, il note la présence de granulations isolées ou groupées, parfois en zoogloées, de bâtonnets ayant 2 à 2  $\mu$  1/2 de largeur sur 12 à 40  $\mu$  de longueur; le sang était stérile. Les parasites furent cultivés dans du bouillon de poule, mais les inoculations restèrent négatives. Même insuccès avec le microbe de Colrat.

Strelitz (*Arch. f. Kind.*, 1889) revient sur la présence des bactéries dans le liquide des bulles. Almquist (*Zeit. f. Hyg.*, 1891) parle d'un microbe arrondi ressemblant au staphylocoque doré. C'est également le staphylocoque doré qui a été trouvé par Peter, de Königsberg (*Berl. klin. Woch.*, 1896), dans un cas de pemphigus des nouveau-nés. A ce microcoque, retrouvé également dans le lait de la mère, l'auteur ajoute un diplocoque dont la valeur pathogène n'est pas déterminée. Il pense d'ailleurs que les microbes les plus variés, circulant dans le sang, peuvent créer le pemphigus. Richardière, dans deux cas de pemphigus aigu (*Bulletin médical*, 28 février 1897) a trouvé le staphylocoque blanc. Spillmann, Demme auraient trouvé des diplocoques.

E. Holt (*N. Y. med. Journ.*, 5 fév. 1898) a trouvé le staphylocoque doré chez un enfant de 9 jours atteint de pemphigus et d'ophtalmie. C'est encore le staphylocoque que P. Richter incrimine (*Derm. Zeits.*, 1902) dans la pathogénie du pemphigus des nouveau-nés, qui aurait d'ailleurs des rapports avec la dermatite exfoliatrice et l'impétigo.

Riehl, d'après Kaposi, dans un cas de pemphigus aigu chez un garçon de 15 jours, aurait rencontré des champignons, spores, mycéliums nageant dans le liquide des bulles. « Il paraît vraisemblable, dit-il, que, dans ce cas ainsi que dans quelques autres, ces champignons de moisissure sont la cause des bulles de pemphigus et que ce serait là le substratum pouvant rendre compte d'une diffusion épidémique ainsi que de la contagion. »

Il faut bien reconnaître que la bactériologie n'a pas dit son dernier mot à ce sujet. Quant à la chimie, ses efforts n'ont pas été couronnés d'un succès plus décisif. On a trouvé le liquide alcalin ou neutre, rarement acide (Heinrich), contenant de l'albumine, de la fibrine, des matières extractives, de la graisse, des sels. Parmi les matières extractives, on a isolé l'urée, l'acide urique, l'ammoniaque, la leucine et la tyrosine.

#### 1<sup>o</sup> PEMPHIGUS AIGU DES NOUVEAU-NÉS ET DES NOURRISSONS

Le pemphigus aigu dans la première enfance, et plus spécialement chez les nouveau-nés, a été étudié par Billard (*Traité des maladies des enfants*

*nouveau-nés et à la mamelle*, Paris, 1828), par Hervieux (*Soc. méd. des hôpitaux de Paris*, 1868, p. 82), par Klemm (*Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1871), par E. Besnier et Homolle (*Soc. méd. des hôp.*, 1874, p. 234), par Ahlfeld (*Arch. f. Gynæk.*, 1875), par L. Secrétan (*Revue médicale de la Suisse romande*, 1882), par Badaloni (*Morgagni*, 1885), par Henoch (*Leçons clin. sur les maladies des enfants*. Trad. franç., 1885). Ollivier et Ranvier lui ont consacré un mémoire intéressant (*Acad. de médecine de Paris*, 1864), et P.-H. Roeser en a fait le sujet de sa thèse (*Du Pemphigus chez les nouveau-nés*, Paris, 1876).

A ces noms cités plus haut, il faut ajouter ceux de Vidal, qui a fait des tentatives heureuses d'inoculation des bulles, de Koch, Palmer, Mettenheimer, qui ont mis hors de doute sa contagiosité, etc.

« Cliniquement, dit E. Besnier, le pemphigus contagieux des nouveau-nés se caractérise par le développement, avec ou sans fièvre, et peu de jours après la naissance, sur des enfants bien portants et vigoureux aussi bien que sur des petits malades, de bulles qui peuvent être solitaires ou très nombreuses, isolées les unes des autres, précédées, entourées ou s'entourant secondairement de rougeur érythémateuse, pouvant avoir leur siège sur tous les points du tégument cutané, y compris le cuir chevelu, mais ne semblant jamais affecter la paume des mains ni la plante des pieds, non plus que les muqueuses ordinairement. Le volume moyen des bulles est celui d'une moitié de gros pois ou de noisette; leur contenu est transparent, grisâtre ou citrin, plus communément; elles évoluent par poussées comme le pemphigus vulgaire ou les varicelles à éruptions multiples; l'évolution, la rupture et la dessiccation des bulles sont tout à fait comparables à celles des varicelles intenses; exceptionnellement, l'éruption est assez considérable en elle-même pour devenir une cause de mort; le pronostic général est basé surtout sur l'état de l'enfant, au moment où il est atteint par l'affection. La durée totale de la maladie peut varier d'un septénaire à trois ou quatre et peut-être plus. »

**Étiologie.** — Le pemphigus aigu est beaucoup plus fréquent dans la première enfance que dans la seconde et dans l'âge adulte. Il peut se présenter à l'état sporadique ou à l'état épidémique. Le pemphigus épidémique et contagieux est propre aux nouveau-nés et se rencontre, soit dans les maternités, les asiles d'enfants trouvés, soit dans la clientèle d'un accoucheur, d'une sage-femme.

Hervieux a vu un nouveau-né atteint de pemphigus créer une épidémie qui n'a pas frappé moins de 150 enfants de la Maternité de Paris. Homolle a rapporté une épidémie semblable développée dans les salles d'accouchements de l'hôpital de la Charité (1874). Semstchenko (*Vratch*, 1892) a vu cinq cas de pemphigus des nouveau-nés, dont un mortel, dans la clientèle de la même sage-femme, à une époque où les autres sages-femmes et les médecins du pays n'en voyaient pas. Koch, de Wiesbaden (*Jahrb. f. Kind.*, 1875, p. 415, et 1875, p. 425), a vu le pemphigus aigu atteindre 25 nouveau-nés de la clientèle d'une même sage-femme, alors que 200 enfants soignés par d'autres sages-femmes restaient indemnes. S'étant inoculé au bras le liquide

d'une bulle, il aurait obtenu, après 60 heures d'incubation, un élément pemphigoïde. Vidal (*Soc. de biol.*, 1874), Colrat (*Revue de Méd.*, 1884), ont également obtenu des inoculations positives. Tous ces faits démontrent que le pemphigus aigu des nouveau-nés est une maladie infectieuse, contagieuse, inoculable.

Quelques auteurs (Koch, Mettenheimer, *Jahrb. f. Kind.*, 1875; Salvage, *The Lancet*, 19 avril 1890) ont même vu la transmission du pemphigus de l'enfant à la nourrice. Le cas de Salvage est fort intéressant : un nouveau-né de quelques jours présente des bulles de pemphigus sur le dos, le cou, la face, le tronc, les membres, mais pas sur la paume des mains ni la plante des pieds. Au bout de 4 jours, bulles semblables sur les seins et les avant-bras de la mère. Guérison.

Dans l'épidémie observée à la Charité par Homolle, deux mères, dont les nouveau-nés étaient atteints de pemphigus, ont présenté des bulles à la face.

Le pemphigus des nouveau-nés se présente dans les premiers jours de la naissance, entre le 3<sup>e</sup> et le 6<sup>e</sup> jour, dans la 1<sup>re</sup> semaine; mais il peut être plus tardif (2<sup>e</sup> semaine, Hensch). Le pemphigus sporadique peut se rencontrer beaucoup plus tard, dans les premiers mois, dans les premières années de la vie; j'en ai vu des exemples à tous les âges. On se trouve alors en présence du pemphigus des nourrissons. Billard en a cité un cas chez une fillette de 4 mois 1/2. Je trouve dans mes observations des enfants de 11 jours, 15 jours, 5 semaines, 3 mois, 7 mois, 9 mois, 16 et 17 mois, 2 ans, 25 mois, sans compter les enfants plus âgés. On peut donc observer le pemphigus aigu, avec tous ses caractères, chez les enfants de tout âge, depuis la naissance jusqu'à l'âge adulte.

Le sexe, les saisons ne m'ont pas semblé avoir d'influence sur la fréquence du pemphigus. Il n'en est pas de même des conditions hygiéniques, de l'alimentation défectueuse, auxquelles sont soumis les nourrissons. Je ne parle pas spécialement ici du pemphigus des nouveau-nés qui semble uniquement régi par la contagion, mais j'ai en vue les cas sporadiques de pemphigus des nourrissons. Ces cas se rencontrent chez des enfants affaiblis, cachectisés, athrepsiés, nourris au biberon, souffrant de gastro-entérite, etc.

Dans ces cas, on peut chercher à établir un rapport entre l'exanthème bulleux et les auto-intoxications dont souffre l'enfant.

Dans quelques cas, le pemphigus aigu succède à une fièvre éruptive : Un garçon de 9 mois est vacciné avec succès en juillet 1888 (6 pustules légitimes); 15 jours après, 5 ou 4 bulles sur le genou gauche, puis autant sur le genou droit; bientôt on en compte plus de 50, les unes anciennes et croûteuses, les autres jeunes et pleines de liquide citrin. Pas de fièvre. L'éruption est limitée aux membres inférieurs. Ce n'est qu'au bout d'un mois que les poussées bulleuses ont cessé. Le 15 mai 1889, je voyais une fillette de 16 mois, nourrie au sein, qui à la suite de la rougeole présentait des bulles sur les fesses, le visage, les jambes, sans fièvre ni réaction générale; guérison. Une fillette de 17 mois a la rougeole le 15 mai 1889; le 7 juin elle présente des bulles de pemphigus disséminées sur tout le corps; les poussées ont duré 15 jours; guérison.

Quoi qu'il en soit, le pemphigus aigu se présente à nous comme une sorte de fièvre éruptive, de maladie infectieuse spéciale, indépendante de la syphilis, à laquelle on aurait tort de l'identifier.

Nous n'avons pas à parler ici des éruptions pemphigoïdes pathogénétiques, produites par l'usage de certains médicaments, pas plus que des syphilides bulleuses; ces éruptions, malgré les apparences objectives, ne font pas partie du pemphigus vrai; nous ne nous en occuperons qu'à propos du diagnostic.

**Symptômes.** — Le début du pemphigus aigu est variable; tantôt l'éruption succède à un état général plus ou moins grave caractérisé par de la fièvre, du malaise, de l'agitation, de la diarrhée, des vomissements; tantôt l'apparition des bulles est le premier phénomène, l'enfant ne souffre pas, n'a pas de fièvre, ne dépérit pas, etc. Les symptômes généraux, variables, n'ont rien de particulier à la maladie; l'éruption au contraire est tout à fait spéciale, et elle doit être étudiée avec soin.

Avant tout il faut bien savoir que le pemphigus aigu respecte la paume des mains et la plante des pieds; on ne voit pas trace de bulles dans ces régions contrairement à ce qui s'observe dans la syphilis héréditaire des nouveau-nés.

Les bulles sont disséminées en plus ou moins grand nombre sur le tronc, le cou, les membres; la peau présente d'abord une tache rouge suivie bientôt d'un soulèvement de l'épiderme et de la formation d'une bulle hémisphérique ou ovalaire plus ou moins grosse. Le volume des bulles est variable: quelques-unes ne dépassent pas les dimensions d'un pois; d'autres atteignent celles d'une grosse noisette.

Elles sont plus nombreuses dans le sens de la flexion des membres que dans celui de l'extension: elles sont abondantes au niveau du cou et des plis articulaires, rares ailleurs. Quand elles sont serrées les unes contre les autres, elles peuvent se confondre et former alors de vastes phlyctènes analogues aux brûlures ou aux vésicatoires.

Le liquide contenu dans les bulles est clair et transparent, incolore ou citrin, parfois légèrement rosé ou rouge (*pemphigus hémorragique*). Rapidement, la bulle se trouble, devient opaline ou jaune; elle s'affaisse, se flétrit et une croûte plus ou moins épaisse, arrondie, nummulaire, succède en peu de jours à la bulle primitive.

Des poussées nouvelles de bulles viennent incessamment remplacer les anciennes, et l'éruption ne s'arrête définitivement qu'après une série de ces poussées. Tantôt les poussées sont subintrantes, le corps de l'enfant présentant en même temps des bulles à tous les degrés d'évolution; tantôt elles sont séparées par des intervalles plus ou moins longs de suspension complète du travail éruptif.

Les bulles sont généralement discrètes; on en compte un petit nombre, 10, 15, 20, 50, semées au hasard sur la face, le cou, les membres; quelquefois cependant elles sont cohérentes et forment des groupes compacts qui pourraient donner le change, tant à la période d'éruption qu'à celle de dessiccation, en formant des placards analogues à ceux de l'impétigo ou de l'eczéma. Quand les croûtes sont tombées, il reste une surface arrondie,

nummulaire, plus ou moins large (pièce de 10 sous, de 20 sous), d'abord rouge, plus tard brune et pigmentée.

Le pemphigus des nouveau-nés respecte les muqueuses; quelques auteurs signalent bien des éléments éruptifs sur les gencives, le palais, la muqueuse des joues, mais cette localisation est exceptionnelle et passée sous silence par la plupart des historiens du pemphigus infantile.

Comme je l'ai dit plus haut, les symptômes généraux sont variables; ils peuvent manquer, les enfants continuant à téter, à augmenter de poids et guérissant en 2 ou 3 semaines sans avoir rien perdu de leur embonpoint, de leur force, de leur activité. Par contre, on voit des enfants qui présentent une fièvre vive avec agitation, convulsions, adynamie; ils maigrissent rapidement, refusent toute nourriture et finissent par succomber. Voici des exemples de ces diverses variétés :

1° Au mois d'avril 1895, on me présente une fillette âgée de 11 jours, de parents sains, venue à terme. Dès le second jour, cette enfant a commencé à présenter des bulles à la face, puis les jours suivants au tronc, sur les membres, au niveau des aisselles. Au 4<sup>e</sup> jour, la mère a présenté des bulles semblables sur le visage et sur les cuisses. Elle allaite son enfant. La sage-femme, d'après les renseignements que j'ai recueillis, aurait, quelques jours avant l'accouchement, donné des soins à un nouveau-né qui offrait sur le corps une éruption analogue. La fillette va d'ailleurs très bien, son état général est bon, elle tète régulièrement, elle augmente de poids; la guérison était complète, sans fièvre, sans trouble de l'état général, en moins de 15 jours.

2° Le 21 octobre 1892, on m'apporte un petit garçon de 15 jours qui présente, sur le ventre, 5 grosses bulles de pemphigus, à contenu clair. Au niveau du cou, on remarque une bulle large comme une pièce de 10 sous, à contenu hémorragique. Ici l'éruption est des plus discrètes, quoiqu'elle date de 8 jours; l'état général est bon, pas de fièvre; guérison.

3° Le 9 avril 1896, je soigne un petit garçon de 5 mois qui, depuis 5 ou 4 jours, présente des bulles de pemphigus au cou, à la nuque, à l'occiput, autour de l'oreille gauche. Il existe aussi quelques éléments dans l'aisselle droite. L'enfant, nourri au biberon depuis un mois, est très beau, et n'a pas de fièvre. Je le traite par un poudrage composé de lycopode, talc, amidon, acide borique (parties égales), avec un peu d'acide salicylique (2 pour 100). Guérison rapide.

4° Le 10 février 1896, un petit garçon de 7 mois est apporté à la consultation pour une éruption bulleuse à poussées successives datant de 2 mois. Les bulles siègent surtout au tronc, où l'on voit de grandes surfaces nummulaires, les unes humides, analogues à des brûlures récentes, les autres sèches et pigmentées. Cette éruption se fait par poussées successives. L'enfant, quoique nourri au sein, a maigri beaucoup et son état général laisse à désirer.

5° Une fillette de 12 mois, nourrie au sein, mais commençant à manger (2 septembre 1889), a éprouvé d'abord du malaise, de la fièvre, de l'agitation; il y a 4 jours, éruption de bulles à la face interne des cuisses et aux creux poplités. On trouve aujourd'hui deux groupes de bulles à la partie

interne et à la partie postérieure des cuisses; les unes sont claires, les autres troubles. Le cou et le tronc sont indemnes. Dans ce cas, le pemphigus aigu a été très nettement précédé et accompagné de fièvre.

6° Le 30 mars 1888, on me conduit une fillette de 2 ans, nourrie au sein, bien portante d'ordinaire, ayant 15 dents, non rachitique. Depuis 2 jours, cette enfant a de la fièvre, de l'agitation, de l'anorexie avec état saburral de la langue. Le pouls est rapide (120 par minute). Après 48 heures de fièvre et de malaise, ce matin seulement, s'est montrée une éruption bulleuse. On voit, sur la fesse gauche, 5 phlyctènes arrondies, grosses comme des noisettes, contenant un liquide absolument clair. Le derme sous-jacent est rouge, et la rougeur dépasse les limites des bulles. Sur la fesse droite, près du sillon, on compte trois autres bulles, plus petites que les précédentes, un peu ridées, mais encore claires et limpides. Pas de syphilis. Au bout de 15 jours, après quelques poussées très discrètes, l'enfant a complètement guéri; la fièvre a cédé au bout de quatre jours.

7° Une fillette de 15 mois, nourrie au biberon, mais cependant robuste et saine, est prise de fièvre le 20 mars 1886 et refuse de manger sa panade. Le lendemain, la fièvre augmente, elle refuse le biberon. Le 22 mars, apparition sur la face de vésicules analogues à celles de la varicelle; ces vésicules se voient aussi sur le cou, mais pas ailleurs. Le 24 mars, de véritables bulles de pemphigus ont remplacé les vésicules du début, on en compte une trentaine, la plupart sont déjà affaissées et flétries comme des phlyctènes qu'on aurait vidées, quelques-unes sont en pleine évolution et ont le volume de grosses noisettes: deux bulles occupent l'épaule droite, on en compte cinq sur le pavillon de l'oreille gauche et un plus grand nombre sur la tempe du même côté. Les fesses ont un aspect parcheminé qui attire l'attention; d'après la mère, elles auraient été le siège, depuis 6 mois, de poussées bulleuses analogues à l'éruption actuelle. Souffle à la partie moyenne du poumon gauche. Le 26 mars, larges bulles sur la face et la nuque; fièvre très forte, pouls 180, prostration. Mort le 28 mars, 8<sup>e</sup> jour de la maladie, 6<sup>e</sup> de l'éruption.

8° Le Dr Moreau, de Toulouse (*Journal des Maladies cutanées et syphilitiques*, janvier 1894), a rapporté deux cas de pemphigus aigu fébrile grave, dont l'un terminé par la mort, qui montrent que les symptômes généraux peuvent être quelquefois aussi marqués que dans les fièvres éruptives les plus intenses. — I. Une fille de 3 ans est prise d'un violent frisson avec céphalalgie, et son corps se couvre de bulles arrondies à contenu transparent. Au bas du thorax et sur l'abdomen, les bulles étaient petites et de la grosseur d'une lentille; au cou, à la face, aux membres, elles avaient les dimensions d'une noix. Température 40°,7, langue sèche, ventre tendu, toux, agitation extrême. Pendant quatre jours, le thermomètre oscille autour de 40°, les bulles deviennent hémorragiques. Lotions froides, quinine, ergotine, poudrage. Détente vers le 6<sup>e</sup> jour, les bulles se rompent et laissent des croûtes noirâtres. Guérison en 6 jours. — II. Un enfant de 18 mois est pris, dans la nuit du 22 juin, d'un violent frisson, et son corps se couvre de bulles de pemphigus; le contenu est légèrement purulent. L'éruption est

confluente à la face, au cou, aux plis articulaires. Température 40°, ventre ballonné, langue sèche, prostration, albuminurie. Mort le 11<sup>e</sup> jour.

On voit par ces exemples, combien grave peut être le pemphigus aigu, soit qu'il survienne brusquement au milieu de la santé la plus parfaite, soit qu'il ait été précédé de poussées bulleuses anciennes à allures bénignes.

Parmi les complications du pemphigus, il en est de locales, sur lesquelles il faut insister, car elles peuvent quelquefois être prévenues par un traitement antiseptique. Je fais allusion aux ulcérations, aux lésions gangreneuses, lymphangitiques, érysipélateuses, qui peuvent se greffer sur les bulles infectées secondairement par les grattages, le contact des linges, les pansements malpropres.

Le 6 février 1896, on me conduit à la consultation de l'hôpital Trousseau, où j'étais alors, un petit garçon de six mois, nourri au sein et au biberon (allaitement mixte), qui présentait, depuis six semaines, des poussées bulleuses successives au cou, sur le dos, sur les flancs. Depuis 8 jours, il n'avait pas eu de nouvelles bulles, mais les anciennes avaient abouti à des ulcérations profondes, noirâtres, qui ne laissaient pas de m'inquiéter; l'enfant avait en outre du muguet et il était dans un piteux état. Je prescrivis : 1° bains de sublimé tous les jours pendant 20 minutes (2 grammes par bain); 2° poudrage des surfaces malades avec un mélange à parties égales de salol, acide borique et lycopode; 3° lavage soigné de la bouche avec une solution de bicarbonate de soude à 5 pour 100. Le 15 février, on me ramenait l'enfant dans un état très satisfaisant, il n'avait plus présenté de bulles nouvelles, et les ulcérations étaient presque cicatrisées, plus de muguet; guérison.

Dans un autre cas de pemphigus aigu, assez bénin, la localisation des bulles sur l'œil et l'ombilic avait déterminé des complications inusitées, quoique peu graves. Le 15 décembre 1896, je suis appelé à voir une fillette venue à terme, qui, à la fin de la première semaine, avait été prise de pemphigus aigu. Les bulles s'étaient montrées sur la face, le tronc, les membres, respectant les pieds et les mains. Peu ou pas de fièvre. Une bulle poussée sur la paupière gauche a déterminé une conjonctivite; une autre bulle, placée sur l'ombilic, non encore cicatrisée, a laissé à sa suite une suppuration abondante de la plaie ombilicale avec érythème et omphalite légère. Avec des bains de sublimé répétés tous les jours, des lavages de l'ombilic, un poudrage soigné de la plaie avec du salol, la guérison fut facilement obtenue.

**Pronostic.** — Les observations qu'on a lues plus haut montrent que le pronostic du pemphigus aigu des nouveau-nés et des nourrissons est très variable.

Dans quelques cas, la maladie procède à la manière des fièvres éruptives les plus malignes et elle emporte les enfants en moins de 8, 10, 15 jours avec des symptômes typhoïdiques.

Homolle a vu un enfant mourir après 24 heures de maladie, avec dénudation presque complète des téguments. Behrend rapporte 5 cas mortels. Zechmeister a eu 6 décès sur 28 cas, etc. Une fillette de 4 mois et demi,

observée par Billard, mourut en 8 jours; elle avait en même temps du muguet et de l'entérite. Mais il faut bien reconnaître que le pemphigus aigu est généralement bénin et guérit dans la grande majorité des cas. La guérison peut être rapide et absolue, après une, deux ou un petit nombre de poussées bulleuses. Elle peut être passagère, incomplète, compromise par des rechutes, par des poussées successives, qui tantôt sont subintrantes et tantôt séparées par des intervalles plus ou moins longs de santé parfaite. Le pemphigus s'est annoncé comme un pemphigus aigu, curable, et voilà qu'il prend les allures d'un pemphigus à répétition, chronique, interminable.

Le 25 novembre 1889, je vois une fillette de 2 ans présentant depuis 4 jours des bulles de pemphigus sur la main gauche; il y a un mois elle en avait à la face, et l'on voit encore la trace pigmentaire des bulles. Il y a 6 mois, elle avait présenté une poussée bulleuse abondante sur les fesses et les jambes, avec macules pigmentaires persistantes. Cette première poussée n'a pas duré moins de 5 mois. Donc, voilà une enfant qui, en 6 mois, a eu au moins trois poussées, trois rechutes de sa maladie. Qui pourrait dire qu'elle n'en souffrira plus? On a vu des adultes atteints de pemphigus, dont la maladie remontait aux premières années de la vie.

Quelque bénin que soit le pronostic, il comporte donc des réserves.

**Diagnostic.** — Le diagnostic du pemphigus aigu de la première enfance soulève des problèmes intéressants. Avant tout, il faut bien distinguer le pemphigus aigu, la *fièvre bulleuse*, des éruptions pemphigoides (syphilis, etc.). — Rappelons les caractères si nets et si frappants des bulles de pemphigus, tels que Stanislas Gilibert (*Monographie du Pemphigus ou Traité de la maladie vésiculaire*. Paris, 1815) les avait décrits : « Parmi les symptômes du pemphigus, il n'en est pas de plus remarquable, de plus distinctif et de plus constant que ces vésicules jaunâtres, translucides, variant entre elles par leur volume, se formant spontanément par l'accumulation d'un fluide séreux qui soulève l'épiderme, et se terminant, après 2 ou 3 jours de durée, par l'effusion de leur fluide, la dénudation de leurs bases rubéfiées, et leur dessiccation en squames et en croûtes qui se détachent promptement. »

Le *pemphigus syphilitique* des nouveau-nés ne présente rien de tel : et d'abord il est congénital, l'enfant porte en naissant les phlyctènes quelquefois flétries et déchirées. Ces phlyctènes siègent aux pieds et aux mains; loin de respecter la paume de la main et la plante des pieds comme le pemphigus aigu primitif, les syphilides pemphigoides frappent ces régions avec une prédilection bien connue. Les extrémités semblent avoir été trempées dans l'eau bouillante, leur épiderme soulevé en masse s'enlève par lambeaux en laissant des plaies saignantes. Donc, le diagnostic est des plus faciles en général, et l'aspect objectif des lésions est suffisant pour lever tous les doutes. S'il ne l'était pas, on trouverait ailleurs, du côté du nez (coryza), de la bouche (plaques muqueuses), de la région ano-génitale (syphilides papulo-érosives), des lésions spécifiques. Dans quelques cas, cependant, il est permis d'hésiter. Le 9 mars 1888, on me présente un petit garçon de 5 semaines, nourri au sein par sa mère, ayant depuis 4 jours des bulles, au

nombre de 3 ou 4, sur le cou, à droite. Rien aux pieds ni aux mains. Comme l'enfant avait en même temps du coryza, et comme ses parents avouaient la syphilis, je l'ai soumis aux frictions mercurielles. Le 12 mars, le coryza continue et de nouvelles bulles se sont montrées.

La *varicelle* bulleuse, forme rare de la maladie, se distinguera du pemphigus aigu par sa dissémination sur tout le corps, sur le cuir chevelu comme sur le tronc, les membres et la face. Les bulles se montrent par poussées, comme dans le pemphigus, mais elles se dessèchent vite et bientôt tout est terminé. L'erreur, possible au début, ne tarde pas à se dissiper. Dans l'*urticaire vésiculeuse* ou *bulleuse*, il y a, au-dessous de la bulle, une base rouge, dure, soulevée, prurigineuse, qui manque absolument dans le pemphigus vrai. Dans l'*érythème bulleux* et l'*érythème polymorphe* des enfants, on trouvera, à côté des éléments pemphigoïdes, des éléments simplement érythémateux ou papuleux qui permettront de faire le diagnostic.

Dans l'*impétigo*, au début, avant la formation des croûtes, on a parfois des bulles cristallines assez grandes qui rappellent le pemphigus (*impétigo pemphigoïde*). Mais ces bulles se dessèchent très vite et sont remplacées par des croûtes jaunes, épaisses, qui font tout de suite penser à l'impétigo.

L'éruption pemphigoïde de la gangrène, des brûlures, des vésications accidentelles, est limitée au siège même du mal, et le diagnostic n'offre aucune difficulté. La *dermatite exfoliatrice* des nouveau-nés présente quelques analogies avec les formes graves, intenses, cohérentes du pemphigus; mais les bulles sont exceptionnelles ou manquent totalement; l'épiderme est plissé, parcheminé, fissuré; il y a une exfoliation abondante qui manque dans le pemphigus aigu ordinaire.

Certains poisons, certains médicaments peuvent déterminer des éruptions bulleuses (*toxidermies bulleuses*). Ce sont généralement les médicaments de la classe des balsamiques ou des iodiques. Hallopeau a vu une fillette qui présenta des bulles de pemphigus après avoir fait usage de sirop de raifort iodé.

Avant d'exposer le traitement du pemphigus, je vais décrire brièvement les autres variétés de pemphigus qu'on observe chez les enfants, à savoir le *pemphigus simple de la seconde enfance* et le *pemphigus foliacé*.

## 2° PEMPHIGUS DE LA SECONDE ENFANCE

Les nouveau-nés et les nourrissons n'ont pas le monopole du pemphigus simple, aigu, à répétition, chronique. On observe cette maladie à tous les âges. L. Secrétan l'a rencontré chez une fille de 6 ans, Goodhart chez un garçon de 5 ans et chez une fille de 7 ans, Badaloni le signale à 12 ans, Senator à 16 ans, etc. Un homme de 22 ans (*Hôpital général de Vienne*), observé par Kaposi, était atteint de pemphigus depuis son enfance, et ce qu'il y a de curieux, c'est que plusieurs membres de sa famille souffraient du même mal: la mère, la sœur, l'oncle maternel et la moitié de ses enfants. Il semble donc y avoir quelquefois une influence héréditaire.

Ce que j'ai dit plus haut du pemphigus des nouveau-nés et des nourris-

sons me dispense de revenir sur les caractères objectifs, la marche, les allures cliniques de l'éruption. Je me contenterai de résumer les observations que j'ai recueillies personnellement ou que j'ai lues dans différents ouvrages. Cette revue rapide fixera les idées mieux que ne le ferait une description didactique.

Demme (de Berne) a cité l'observation d'un garçon de 13 ans, assez robuste, présentant des éruptions successives de grosses bulles sur tout le corps: liquide aqueux, jaune, parfois brun. On n'a pas noté moins de 17 poussées pendant le séjour de l'enfant à l'hôpital. Ces poussées s'accompagnaient parfois de fièvre vive (40°, 8, 41°), de vomissements, d'état semicomateux, de délire. On a trouvé des diplocoques dans le liquide des bulles. Fred. J. Vincent Hall (*Brit. med. Journal*, 11 juillet 1896) a vu, le 27 septembre 1895, un garçon de 11 ans atteint de fièvre, frissons, avec gonflement de la face; on pouvait penser à un érysipèle. Mais, le lendemain, se montraient, sur le côté gauche de la poitrine, trois bulles suivies bientôt de plusieurs autres au visage. Plus tard les bulles s'exfolient par masses de 3 ou 4 pouces carrés, laissant une surface rouge. Guérison. L'auteur intitule son cas « *pemphigus foliaceus* »; la bénignité et la rapidité de l'évolution plaident contre ce diagnostic. Le D<sup>r</sup> Fl. Simeonescu (*Presse médicale*, 8 juillet 1896) a vu une fillette de 11 ans qui, à la suite de fièvres intermittentes, présenta des bulles sur l'avant-bras droit, puis sur la face interne de la cuisse gauche, sur la cuisse droite, sur le menton, etc. Elle guérit.

Voici, très abrégée, l'histoire d'un cas personnel: Garçon de 10 ans, entré le 4 mars 1896 à l'hôpital Trousseau; parents sains; l'enfant né à terme a été nourri au sein par sa mère jusqu'à 22 mois, mais il mangeait dès l'âge de 4 mois et il a été mis en retard par cette alimentation prématurée. Rougeole à l'âge de 18 mois. Il y a 3 mois, il a présenté une poussée de bulles disséminées sur tout le corps. Au bout de 15 jours il était guéri. La poussée nouvelle date d'une huitaine de jours; les bulles disséminées sur le tronc et les membres inférieurs sont précédées de taches érythémateuses; elles se dessèchent au bout de 4 à 5 jours et laissent des croûtes plus durables. Traitement par les bains de sublimé et un poudrage antiseptique (lycopode, salol, acide borique). Guérison rapide.

Chez un garçon de 8 ans 1/2, entré le 10 février 1896 dans mon service de l'hôpital Trousseau, il existait une éruption impétigineuse qui pouvait en imposer pour du pemphigus (*impétigo pemphigoïde*). Sur la face, on notait la présence de croûtes jaunâtres à côté de pustules intactes, l'impétigo était typique. Mais, au niveau de la verge et des parties génitales, se voyaient des bulles arrondies et cristallines qui faisaient penser au pemphigus. A la face interne des cuisses existaient des placards impétigineux. Il faut bien savoir que l'impétigo, dans quelque cas, au niveau des régions à peau fine, peut débiter par des bulles claires d'un certain volume, analogues aux bulles du pemphigus.

Ces éruptions bulleuses de la seconde enfance se rapprochent de celles qu'on observe chez les adultes. Elles sont généralement sporadiques, et la contagiosité n'en est nullement établie. Le pemphigus des nouveau-nés est