

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^r 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

contagieux et parfois épidémique, le pemphigus des enfants plus âgés ne l'est pas. Il y a donc des différences sensibles entre les deux formes.

Pour ce qui est de la fièvre et des symptômes généraux, rien de constant. On voit des enfants présenter une fièvre vive, avec adynamie, délire, état typhoïde; d'autres font leurs poussées sans fièvre, sans malaise, sans perte des forces ni de l'appétit; quelques-uns maigrissent et ne tardent pas à tomber dans un véritable état cachectique. La poussée bulleuse peut être unique; le plus souvent l'enfant présente une série de poussées; au bout de 2 à 3 semaines, on le croit guéri, mais la maladie peut récidiver après quelques mois. La marche est des plus irrégulières, elle échappe à toute prévision. Dans la grande majorité des cas, la maladie se termine par la guérison, mais il faut craindre le passage à la chronicité, et la transformation du pemphigus aigu en pemphigus foliacé, dont les exemples, pour être exceptionnels dans l'enfance, n'en doivent pas moins préoccuper le médecin.

3° PEMPHIGUS FOLIACÉ

Quand le pemphigus, après une série de poussées successives, ou parfois même d'emblée, présente des éléments déformés, des bulles flétries, de rares éléments typiques semés au milieu de lésions très différentes, on se trouve en présence du pemphigus foliacé. Alors, dit E. Besnier, le soulèvement épithélial reste à plat et, suivant que la surface exulcérée qu'il recouvre laisse échapper, plus ou moins abondamment, un liquide eczématisé, l'aspect général devient celui d'un eczéma croûteux généralisé, d'un eczéma lamelleux, d'une érythrodermie exfoliante par le fait même de la généralisation de la lésion, de l'exfoliation, et de la rougeur de la peau.

Il ne serait pas légitime de dénommer *pemphigus foliacé* les dermatites exfoliantes secondaires, épisodiques ou ultimes, du pemphigus et des autres affections bulleuses en même temps que les formes mixtes (bulleuses et exfoliantes à la fois). E. Besnier réserve le terme de *pemphigus foliacé* à une affection de la série du *pemphigus vrai*, dans laquelle, soit d'emblée, soit après une phase courte de pemphigus bulleux, l'éruption prend les caractères suivants : la bulle proprement dite, pleine de liquide clair, ne se montre plus ou seulement à titre éphémère; souvent, pour la provoquer, il faut faire tomber l'exfoliation cutanée à l'aide d'un bain. Cependant, çà et là, on peut voir une bulle typique.

Dans le pemphigus foliacé, le disque de couche cornée épidermique soulevé semble macéré; il se double consécutivement à sa face profonde d'exfoliations, et forme une plaque *nummulaire* plate, squameuse ou croûteuse, qui cache un suintement eczématisé et une exulcération. Tant que ces éléments restent isolés, ils gardent la forme nummulaire et figurent autant de petits vésicatoires. Mais la maladie est progressive et envahissante, elle se généralise, la face et le cuir chevelu sont pris, les poils tombent, les ongles se déforment, etc. Quand les éléments sont devenus confluent, ils se déforment, se rompent, se détachent au niveau des plis cutanés, et l'on se trouve en présence d'une sorte de dermatite exfoliatrice. Hardy a insisté sur

la sécrétion nauséabonde qui s'échappe des surfaces sous-squameuses de ce pemphigus foliacé, qu'il a vu persister des années et des années. Cette forme, assez rare, a été décrite surtout chez les adultes; mais les enfants n'en sont pas absolument préservés. Je n'en veux pour preuve que le cas intéressant observé par E. Besnier, auquel on trouvera peut-être un jour des analogues ou des équivalents.

Observation de pemphigus foliacé chez un enfant, par E. Besnier. — Garçon âgé de onze ans, de parents sains, non syphilitiques. La mère, au premier mois de sa grossesse, aurait subi un grave accident de voiture. A la naissance, l'enfant, très fort et vigoureux, avait des places où l'épiderme s'enlevait comme un vésicatoire. La peau sécha vite, mais resta rugueuse. A 4 mois, poussée de bulles sur le tronc; à 10 mois, deuxième poussée; à 2 ans, bulles sur tout le corps, avec fièvre, pendant 2 mois, en été. A 3 ans, même poussée pendant l'été. Les bulles se produisent en tous les points, mais surtout aux pieds et aux mains, principalement les jours de pluie. Pendant l'hiver, plus de bulles, mais la peau continuait à s'exfolier sur le tronc, sur le cou, sur les membres, l'enfant était alors faible et malingre. Le premier aspect était celui d'une ichtyose noire très accentuée. Mais l'intensité de l'exfoliation, lamelleuse en beaucoup de points, l'engainement complet des mains et des doigts, avec lamelles superposées que l'on peut arracher assez facilement, l'envahissement de la face, du cuir chevelu, des plis de flexion, écartaient ce diagnostic. En certains points, au cou-de-pied, au poignet, on trouve un peu de suintement sous les squames, et le frottement de la chaussure, des manchettes, détermine quelques soulèvements bulleux. Au cuir chevelu, pas de bulles, mais exfoliation lamelleuse abondante. Pas de prurit, pas d'influence des aliments excitants; les bains, qui exaspèrent les poussées bulleuses, ne causent pas de démangeaisons.

De 5 à 6 ans, quelques bulles isolées se produisent à divers intervalles, de mai à septembre. La veille d'une poussée bulleuse, l'enfant a toujours du malaise et de la fièvre. Pendant l'hiver, aucune bulle, mais exfoliation presque généralisée. De 6 à 7 ans, l'enfant se développe, bulles moins nombreuses, exfoliation persistante; amélioration par les topiques et l'usage interne de l'arsenic. De 8 à 9 ans, rares bulles en avril et septembre, aucune en hiver. A 9 ans, l'enfant a grandi, mange bien, dort bien, n'a pas de prurit; l'exfoliation s'est cantonnée au cou, au tronc, aux extrémités. A 10 ans, l'amélioration continue, mais on note encore, en été, deux poussées bulleuses disséminées qui semblent avoir été provoquées, l'une par l'*ichtyol* intus et extra, l'autre par les bains. Dans les grandes poussées, les bulles se font un peu partout, excepté sur le cuir chevelu, la face et le cou; on les voit sur le tronc, à la ceinture, aux membres, aux extrémités; plusieurs ne soulèvent pas ou ne rompent pas la couche squameuse et ne donnent que du suintement et un soulèvement partiel. En même temps, l'exfoliation s'accroît, et l'on ramasse, chaque jour, dans le lit, une cuillerée à soupe de squames. Toutes les poussées bulleuses sont précédées et accompagnées de malaise, de fièvre, de tristesse, d'anorexie. Dans l'intervalle, l'enfant est gai, studieux, etc. En janvier 1890, l'enfant à onze ans, le dos des mains, les

jambes, le thorax, sont presque normaux. Les cheveux sont abondants et offrent à leur base, en plusieurs points, surtout aux tempes, une exfoliation un peu grasse; à la face, furfuration sur les commissures oculaires, buccales, nasales. Desquamation granitée, colorée en noir, au cou. A l'abdomen, aux aisselles, aux creux poplités, larges lambeaux; mains engainées de squames à la face dorsale, fendillées au niveau des plis de flexion, ongles sains. Sur les faces palmaires, kératose uniforme, épaisse, jaunâtre, donnant par le grattage des lambeaux épais. En février 1890, à la suite de la grippe, poussée de bulles assez intense, surtout aux pieds, avec asthénie et fièvre. L'enfant prend X gouttes de liqueur de Fowler par jour; bains au coaltar saponiné. La médication arsenicale a toujours été favorable; chaque fois que l'arsenic a été suspendu, aggravation.

« L'observation que nous venons de rapporter, dit E. Besnier, établit l'existence d'une *dermatite chronique exfoliante et bulleuse*, déjà développée au moment de la naissance, — *pemphigus foliacé congénital*, — bien distincte de la dermatite exfoliatrice des nouveau-nés, et des autres dermatoses exfoliantes et bulleuses des nouveau-nés. Cette affection, qui évolue pendant toute l'enfance, semble se rapprocher, — par le processus décroissant avec l'âge du sujet, les accalmies, l'influence saisonnière, l'intolérance de certaines médications et le bénéfice de quelques autres, etc., — de *maladies cutanées infantiles* encore imparfaitement connues, telles que l'*urticaire pigmentaire* et l'*hydroa des enfants* (de Unna¹). Mais ajoutons, sans tarder, que ces analogies n'impliquent aucune identité d'espèce entre les trois affections, dont le diagnostic différentiel peut s'établir aisément par des signes précis: pour l'*urticaire pigmentaire*, par tous les phénomènes objectifs et subjectifs; — pour l'*hydroa des enfants*, de Unna, par la série entière des caractères qui lui sont propres avec cette distinction facile à établir extemporanément, même aux époques de poussées bulleuses, que, dans l'*hydroa* de Unna, la peau des enfants reste parfaitement saine et normale dans les intervalles de ces poussées, — tandis que, dans le *pemphigus foliacé infantile*, l'état foliacé persiste toujours plus ou moins intense sur différents points du corps. »

(¹) Unna (*Congrès de Paris*, 1889, et *Monats. f. prakt. Dermat.*, 1889) rattache à la Maladie de Dühring une forme qu'il dénomme *Hydroa des Enfants*, et qui aurait les caractères suivants: 1° début dans les premières années de la vie; 2° rechutes continuelles pendant l'enfance; 3° maximum des attaques dans la saison chaude; 4° polymorphie peu accentuée de l'exanthème qui est composé presque exclusivement d'érythème papuleux, de vésicules et de bulles non purulentes; 5° prédominance des douleurs sur le prurit; 6° acuité des accès; 7° dépression constante de l'état général avant l'apparition de l'exanthème; 8° affaiblissement lent, spontané des accès à l'égard de l'étendue, de l'intensité, de la durée et du nombre des accès vers le temps de la puberté; 9° disparition de la maladie et réduction extrême à l'âge adulte; 10° probablement limitation au sexe masculin, les dix cas observés étant tous relatifs à des garçons. Au sujet du diagnostic différentiel avec l'*urticaire pigmentaire*, Unna a communiqué à M. E. Besnier les remarques suivantes: Dans l'*urticaire pigmentaire*, on peut toujours provoquer l'éruption factice — la formation des bulles est une circonstance accidentelle, irrégulière et non pathognomonique — par une irritation vive quelconque, on peut faire naître des bulles sur les taches brunes, et l'on peut observer, pendant des mois, des cas d'*urticaire pigmentaire* sans qu'aucune bulle apparaisse. — Une fois apparue, l'*urticaire pigmentaire* n'a pas d'intervalles libres: toujours de nouvelles taches apparaissent jusqu'à ce que l'enfant, avec le progrès de l'âge, cesse d'en avoir, et jusque-là il a sans cesse des taches. L'*hydroa des enfants* n'a rien de l'*urticaire*: l'érythème papuleux y est rare et les bulles et vésicules apparaissent promptement; il n'y a pas de vésicules pigmentaires consécutives et, histologiquement, le pigment et les mastzellen manquent. Enfin, l'éruption, dans l'*hydroa*, se présente sous l'aspect vésiculo-bulleux disséminé irrégulièrement, l'*urticaire pigmentée* a toujours ses plaques planes, jaunes, brunes, xanthélasmoïdes, etc.

Traitement. — Je réunirai dans un même paragraphe le traitement de toutes les formes de pemphigus infantile. Quoique les microbes trouvés dans les bulles de pemphigus soient variés et d'une spécificité insuffisamment établie, il faut bien reconnaître que le pemphigus a toutes les allures d'une maladie infectieuse, et même contagieuse et inoculable dans certains cas (*pemphigus des nouveau-nés*). Il faut donc agir à l'égard du pemphigus comme à l'égard d'une fièvre éruptive quelconque. Nous sommes donc amenés à envisager deux choses: 1° la *prophylaxie*; 2° le *traitement*.

1° *Prophylaxie.* — Tout pemphigus devra être immédiatement isolé. Cet isolement sera d'autant plus rigoureux que la maladie sera survenue dans une collectivité infantine plus grande: maternité, asiles d'enfants trouvés, etc. Toute sage-femme qui aura soigné un enfant atteint de pemphigus devra renoncer pour un temps à faire des accouchements ou subir une désinfection complète de son corps, de ses mains, de ses vêtements. Si l'isolement du nouveau-né ne peut être obtenu, ses bulles seront pansées de telle façon qu'aucune émanation, qu'aucun germe ne puisse être transporté du malade aux enfants sains de la maternité ou de l'hospice. C'est dire que les personnes appelées à donner des soins à ce nouveau-né devront se soumettre aux mesures d'antisepsie médicale prescrites en pareil cas.

2° *Traitement.* — Nous ne connaissons pas de traitement spécifique du pemphigus aigu. Il faut se borner, d'une part, à soutenir les forces de l'enfant, à combattre la fièvre par les antipyrétiques (quinine, antipyrine), à assurer le libre accès de l'air dans la pièce habitée par le malade, à faire au besoin des inhalations d'oxygène; d'autre part, à panser aseptiquement les surfaces malades. Le traitement qui m'a le mieux réussi est le suivant: bain de sublimé à 1 pour 10 000 donné tous les jours; après le bain, pansement sec avec une poudre ainsi composée:

Lycopode	} parties égales.
Acide borique	
Talc et amidon	

Quand les bulles sont confluentes, quand de vastes étendues de peau sont dénudées, il faut traiter le pemphigus comme les brûlures graves (solution d'acide picrique à 1 pour 100, pansement ouaté). E. Besnier n'est pas partisan des bains qui mettent à l'air les surfaces dénudées, saignantes et douloureuses. Duncan Bulkley (*New York med. Journal*, 1889) considère l'arsenic à haute dose comme très efficace dans le pemphigus vrai. Hutchinson, Goodhart, proclament également son efficacité. Pour ce dernier, l'arsenic donné à haute dose amènerait une guérison temporaire. Kaposi, E. Besnier, n'ont pas grande confiance dans ce remède qui ne leur a rien donné. Cependant le pemphigus foliacé serait amélioré par l'usage de l'arsenic (cas de E. Besnier). Dans cette forme de pemphigus et dans toutes les formes à rechutes, à répétition, à tendance chronique, il faut redouter l'air confiné, l'humidité, l'air de la mer; il faut conseiller la campagne, la cure d'air loin des rivières, des lacs, de la mer, le calme de la vie, la tranquillité de l'esprit, les distractions, etc.