

0^{gr},05 par jour suivant l'âge) permettra d'unir l'action des deux médicaments. Le sulfate de quinine a été administré à hautes doses (0^{gr},50 à 1 gramme par jour) par Mosler qui dit avoir obtenu de cette façon la guérison chez un garçon de 10 ans. Les eaux arsénicales de la Bourboule, Levico, Roncegno, pourront aussi être employées utilement.

Comme stimulants généraux, on s'est servi d'inhalations d'oxygène, de la transfusion et d'injections sous-cutanées de sérum artificiel. Pour favoriser la régression de la tuméfaction splénique, on a successivement essayé la ponction et la galvanopuncture de la rate qui peuvent être très dangereuses, la galvanisation externe, les douches froides localisées sur le flanc gauche, etc.

L'intervention chirurgicale a cherché à supprimer la cause de la maladie en faisant disparaître les organes atteints, rate et ganglions; mais les résultats sont mauvais, car, sur 18 cas opérés chez l'adulte, il y a eu 18 morts. Toute opération sera donc, à plus forte raison, repoussée chez l'enfant. Enfin, l'organothérapie a été employée avec succès dans la leucémie; Bigger, de Feodosia, Whait, citent des cas d'amélioration forte et rapide obtenus par la moelle osseuse prise à l'intérieur. On a essayé aussi le suc splénique (rate broyée et réduite en extrait glycérimé). En face de la gravité de la maladie cette méthode pourra être précieuse.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Voir la bibliographie dans : BIRSCH-HIRSCHFELD. Art. Leucémie (*In Gerhard's Handbuch*, 1878). — LUZET. *Th. Paris* (1891). — GILBERT. Art. Lymphadénie (*Traité de méd.*, t. II, 1892). — LABADIE-LAGRAVE. *Du sang* (Paris, 1895). — D'ESPINE et PICOT. *Traité prat. des Mal. Enf.* (6^e éd., 1900). — BONNET. *Th. Paris* (1895). — E. JUNG. *Th. Nancy* (1899). — J. COMBY. *Arch. de méd. des Enf.* (1899, p. 608). — Consulter en outre : AUCHE. Toxicité urinaire (*Sem. méd.*, 1896, p. 268). — BAISSAS. *Th. Lyon* (1891). — BERGGREN. *Arch. f. Kinderheilk.* (1894, t. XVII, p. 175). — BIGGER. Traitement par moelle osseuse (*Brit. med. J.*, septembre 1894). — BITOT. *Sem. méd.* (1895, p. 587). — COMBE. Organothérapie (*Rev. méd. Suisse Rom.*, 1896, p. 596). — DALLEMAGNE et TORDEUS. *Méd. infantile* (Paris, 1894, p. 609). — EICHHORST. *Jahrb. f. Kinderh.* (t. XXXVI, p. 497). — FRÄNKEL. *Sem. méd.* (1895, p. 249). — GABBI. *Sem. méd.* (1892, p. 450). — GILLET. *Formul. des méd. nouvelles* (suc médullaire et splénique) (Paris, 1896). — GRIFFITH. Art. Leucémie (*In Keating's Cyclopedic of the diseases of Children*. London, 1890). — HAUSEMANN. *Sem. méd.* (1892, p. 114). — HEUBNER. *Sem. méd.* (1895, p. 275). — HINTZE. *Deutsch. Arch. f. klin. Med.* (t. LIII, fasc. 5 et 4). — VON JAKSCH. *Jahrb. f. Kinderheilk.* (t. XXXII, p. 171, 1891). — JONES. *Brit. med. Journ.* (9 juillet 1887). — KOLISH et BURIAN. Subst. protéiques dans l'urine (*Zeits. f. klin. Med.*, 1896, fasc. 5 et 4). — LOVETT MORSE. *Arch. f. Kinderheilk.* (1896, t. XIX, p. 469). — MONTI et BERGGREN, *loc. cit.* — MUSSER. *Trans. of the Philadelphia Med. Soc.* (1887, vol. I). — WHAIT. Moelle osseuse (*Brit. med. Journ.*, 4 avril 1896). — MÜLLER. *Jahrb. f. Kinderheilk.* (1896, XLIII, p. 450). — THEODOR. Acute Leukämie (*Archiv. f. Kinderheilk.* 1897, XXIII, 1-2). — HAUSHALTER et RICHON. (*Arch. de méd. des Enf.*, 1899, p. 536). — SABRAZÈS et DENYS. *Cong. méd. int.* (Lille, juillet 1899). — MUNDÉ. (*Mont Sinai. Hospit. Report*). New-York, 1899. — L. GUINON et JOLLY. *Rev. mal. Enf.*, (1899, p. 262). — MOIZARD et ULMANN. Hypertrophie du thymus, etc. (*Arch. de méd. des Enf.*, 1900, p. 705). — SÉRARD. Id. (*Th. Paris*, 1900). — BAGINSKY. Medullare Leukämie (*Festschrift Jacobi*, New-York, 1900). — STRAUSS. *Arch. f. Kinderheilk.*, (1900). — E. THOMAS. Leucémie aiguë, revue critique. (*Rev. méd. de la Suisse Rom.*, 1901, p. 175).

IV

HÉMOPHILIE

PAR LE D^r J. COMBY

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

L'hémophilie est un tempérament morbide héréditaire qui s'accuse dès le jeune âge par une tendance fâcheuse aux hémorragies.

Étiologie. — Tous les auteurs qui ont étudié et suivi des hémophiles insistent sur le caractère familial et héréditaire de la maladie. Il est tout à fait exceptionnel de rencontrer l'hémophilie à titre d'exemple isolé et accidentel chez un enfant dont les ascendants seraient indemnes de cette tare; à moins qu'il ne s'agisse d'un cas d'hémophilie acquise analogue à celui que M. Hayem a observé chez un enfant de 2 mois, à la suite de la rupture de la vésicule biliaire dans le péritoine (*Soc. méd. des hôp. de Paris*, 22 nov. 1889). Cependant A. Chauffard a cité un cas d'hémophilie isolée et tardive (début à 20 ans) chez une femme de 50 ans, dont les parents étaient indemnes de toute tare hémophilique (*Soc. méd. des hôp.*, 10 avril 1896). Chez elle, il y avait de nombreuses *télangiectasies capillaires* cutanées et muqueuses par lesquelles sourdait le sang de temps à autre. Cinq fois, on avait été obligé de faire le tamponnement des fosses nasales.

Le plus souvent l'hémophilie des enfants prend sa source dans l'hémophilie des parents et l'on a pu suivre la maladie dans quatre générations successives (Von Limbeck, *Prag. med. Woch.*, 1891). Quelquefois elle a pu sauter une génération.

Mais cette interruption s'explique d'ordinaire par la prédilection étrange que l'hémophilie manifeste à l'égard du sexe masculin. D. Dunn (*Amer. Journ. of med. sc.*, 1885), sur un chiffre de 780 hémophiles, trouve 717 sujets du sexe masculin et seulement 63 du sexe féminin, ce qui donne à peine 1 fille pour 11 garçons.

On peut dire sans hésiter que, dans une famille hémophilique, les garçons sont 10 fois plus exposés aux manifestations de la maladie que les filles. Et cependant, les sœurs des hémophiles avérés portent en elles le germe de la diathèse qu'elles transmettent à leur descendance. « La fille issue d'une famille hémophilique, dit E. Rochard (*Dictionnaire Dechambre*), exempte elle-même de la diathèse, ainsi que son mari, engendre des fils qui en sont atteints, des filles qui ne le sont pas, mais qui sont destinées à transmettre à leur tour cet héritage à leurs enfants mâles. »

Dans les familles hémophiliques, on a noté qu'un peu plus de la moitié des enfants étaient pris (55 pour 100). Quoique la maladie soit relativement rare, le nombre des observations recueillies par différents auteurs est considérable. Grandidier (*Die Hemophilie oder die Bluterkrankheit*,

Leipzig, 1855; *Schmidt's Jahrb.*, 1865) a dépouillé les dossiers de 174 familles hémophiliques comprenant 512 membres. Et l'on a remarqué que les familles hémophiliques étaient particulièrement fécondes (204 enfants pour 21 familles, soit 9,5 par famille). Cette fécondité extraordinaire (double de la moyenne) ne s'expliquerait-elle pas par ce fait que l'hémophilie est une maladie des pays septentrionaux, de l'Allemagne (48 pour 100 des cas), de l'Angleterre (18 pour 100), et de certaines races particulièrement prolifiques (Germaines, Sémites, etc.)? L'hémophilie est rare en France (8 pour 100 des cas) et surtout dans les pays chauds, où elle est presque inconnue.

Quelquefois l'hémophilie semble endémique dans certaines localités, peut-être à cause de la consanguinité qui y règne, et le D^r Vieli a trouvé, dans une seule bourgade des Alpes rhétiques, 15 à 20 hémophiles. L'hémophilie peut s'affirmer dès la première enfance, à 1 an, à 2 ans, ou plus tard; il est rare qu'elle débute après 20 ans, et quand un enfant a atteint sa majorité, il est à l'abri des coups de l'hémophilie; cependant on a vu deux membres de la même famille, le père et le fils, être pris à 22 ans, et succomber au même âge à la suite d'épistaxis et d'entérorragies. On peut donc dire que l'hémophilie est une maladie des jeunes sujets et du sexe masculin.

Quand on étudie le tempérament des hémophiliques, on constate qu'ils sont pour la plupart blonds, lymphatiques, mous, apathiques; leur peau est fine et transparente, leurs yeux sont bleus. Mais ces traits sont communs dans la race germanique, et ils ne sauraient caractériser l'habitus extérieur des hémophiles. On en rencontre d'ailleurs qui sont bruns, sanguins, vigoureux, alertes, faisant contraste avec les précédents.

J'ai observé, en 1896, à l'hôpital Trousseau, une petite fille hémophilique, de race brune et sanguine, qui, ne serait-ce que par son âge et par son sexe, mériterait d'attirer l'attention. Le 8 juin 1896, une femme de 55 ans, brune et bien portante, native des environs de Clermont-Ferrand, mariée à un homme de 51 ans, également Auvergnat et très brun, me présente une fille de 11 mois qu'elle nourrit au sein avec succès, mais qui l'inquiète par des hémorragies répétées depuis les premières semaines de la vie. Cette enfant, née à terme, a eu, dès l'âge de 5 semaines, des épistaxis répétées et des ecchymoses cutanées. Ces hémorragies se sont reproduites à différentes reprises depuis cette époque. Actuellement l'enfant saigne abondamment du nez; ces jours-ci elle saignait de la bouche, de la langue; chaque fois qu'elle présente la moindre écorchure, un saignement abondant se fait par cette érosion insignifiante; elle a eu des otorragies, du mélæna.

Quand on l'examine toute nue, on est frappé de l'aspect marbré et ecchymotique de sa peau, en différents points. Il y a de nombreuses ecchymoses, diversement teintées, sur les bras, les jambes, le tronc. Ces ecchymoses sont dermiques et rappellent les stigmates de l'érythème noueux, pas de purpura à proprement parler. Nourrie au sein par sa mère, l'enfant se porte bien, est vive, alerte et commence à marcher.

Pas d'hémophilie dans la lignée maternelle; le père, sans être hémophile, a eu des accidents cérébraux graves, a été aphasique, et ne semble pas jouir d'une très bonne santé. Un frère du père était hémophile, il avait des épis-

taxis incoercibles, qui survenaient surtout la nuit et il est mort à l'âge de 21 ans à la suite d'hémorragies spontanées. Deux petites sœurs de la malade sont mortes jeunes, l'une de fièvre typhoïde à 18 mois, l'autre d'athrepsie. Elle est seule actuellement. Il y a deux mois, elle avait avalé accidentellement une grande épingle de nourrice qui a été rendue difficilement par l'anus, après un trajet de 88 heures. Il est à remarquer que l'extraction de ce corps étranger, faite par un médecin, n'a pas été suivie d'hémorragie intestinale. Voilà donc un cas sporadique d'hémophilie déclarée dès l'entrée dans la vie chez une fille née de parents français et auvergnats.

Dans un second cas, recueilli également à l'hôpital Trousseau (2 août 1896), les antécédents héréditaires étaient muets, du moins dans la ligne directe, car les renseignements ne font pas mention de la ligne collatérale. Il s'agissait d'un petit garçon de 4 ans qui, depuis sa naissance, avait des hémorragies au moindre choc, à la moindre contusion, au moindre traumatisme. A chaque instant il saigne du nez; très souvent aussi il saigne de la bouche, quand ses gencives sont en contact avec des parcelles alimentaires un peu dures, la croûte de pain, etc. L'enfant tombe sur la joue; la plaie contuse qui s'en est suivie a saigné pendant plus de 15 jours. Quatre autres enfants dans la famille sont sains, le père et la mère sont bien portants. Nourri au sein par sa mère jusqu'à 18 mois, notre petit malade a marché à 1 an et n'a pas souffert de rachitisme. Il entre à l'hôpital pour une stomatorragie très intense, incoercible, accompagnée d'ecchymoses larges sur différents points du corps (cuisses, jambes); au niveau de la région sous-claviculaire gauche, il existe une ecchymose de la largeur d'une pièce de 5 francs en argent. Au bout de 2 jours, l'hémorragie buccale, tamponnée avec le perchlorure de fer, s'est arrêtée; l'enfant a pris à l'intérieur XX gouttes de perchlorure de fer; il a pu sortir guéri le 6 août. Mais il n'est pas à l'abri de nouvelles atteintes de sa diathèse.

La diathèse hémophilique, dont la transmission similaire par l'hérédité est patente, n'a-t-elle pas des relations directes ou indirectes avec d'autres maladies, d'autres diathèses, et notamment avec l'arthritisme? Les douleurs articulaires, observées si souvent chez les hémophiles, les convulsions relevées par Gintrac chez certains sujets, l'asthme signalé chez d'autres, pourraient faire présumer quelques liens de parenté entre l'hémophilie et l'arthritisme. Mais cette parenté n'est pas démontrable.

Anatomie pathologique. — L'anatomie pathologique n'a pas encore éclairé d'une bien vive lumière la nature un peu obscure et mystérieuse de l'hémophilie. Le sang est normal en dehors des hémorragies, sa composition chimique, le nombre et l'aspect de ses globules sont normaux. Mais Magnus Huss a insisté sur une altération des petits vaisseaux qui pourrait bien avoir une grande importance pathogénique. La tunique musculaire des artérioles est amincie, détruite même par places, infiltrée çà et là de graisse, partant moins souple, moins contractile, plus fragile; on aurait encore trouvé des amas de cellules endothéliales obstruant les vaisseaux capillaires, toutes lésions hémorragipares au premier chef. D'où vient cette lésion des parois vasculaires, et pourquoi se localise-t-elle sur les petites artères? Nous ne le

savons pas, mais rien n'empêche de considérer jusqu'à plus ample informé la lésion artérielle révélée par des autopsies soigneuses comme le substratum anatomique de l'hémophilie.

Symptômes. — Ce qui caractérise essentiellement l'hémophilie, c'est la présence d'hémorragies survenant soit spontanément, soit sous l'influence de traumatismes insignifiants, c'est-à-dire sans provocation suffisante. Il est à remarquer que les écorchures, les égratignures, les érosions, les plaies superficielles des téguments, agissent plus défavorablement que les incisions et les opérations chirurgicales. Cependant le D^r Summers (*Medical Record*, 7 mars 1896) a perdu un garçon de 10 ans à la suite d'une résection du genou : hémorragie incoercible le jour même de l'opération.

Le moindre choc, la moindre contusion de la peau, se traduisent par des pétéchies, des ecchymoses, ou des collections sanguines plus ou moins abondantes (hématomes). Une extraction de dent, un coup sur le nez peuvent provoquer une hémorragie abondante, parfois mortelle. Les hémorragies spontanées se font surtout par les muqueuses, en premier lieu par la pituitaire (50 pour 100 des cas, 55 pour 100 des morts), puis par la bouche, l'intestin, les bronches, les voies urinaires, les organes génitaux, la conjonctive, les méninges, la pulpe des doigts. On a vu une jeune fille succomber à l'hémorragie résultant de la rupture de l'hymen. Dans le sexe féminin, l'hémophilie se traduit quelquefois par une menstruation précoce (1 cas à 8 ans, Grandidier), par des règles abondantes et prolongées.

Les hémorragies spontanées sont parfois annoncées par une fluxion soudaine du côté de la tête, par des vertiges, des bourdonnements, de la surdité intermittente, des obnubilations de la vue.

Quand une hémorragie se déclare, une épistaxis par exemple (c'est la plus fréquente), elle peut évoluer de deux façons : tantôt elle est très abondante, l'enfant perdant en quelques heures 1/2, 1 litre de sang; tantôt elle est prolongée, durant 5, 6, 7 jours et davantage, avec des rémissions ou des intermissions.

Les arthropathies sont fréquentes; elles atteignent surtout les genoux (15 fois), puis les pieds (7 fois), la hanche (5 fois), l'épaule (4 fois), le coude (4 fois); elles peuvent aussi atteindre plusieurs articulations en même temps ou successivement. Ce pseudo-rhumatisme hémophilique ou *synovite hémophilique* (Vulliet) s'accompagne souvent d'hématomes. M. Gayet (*Gaz. hebdom.*, 1^{er} juin 1895) a rapporté trois intéressantes observations d'arthropathies et d'hématomes diffus chez les hémophiles, qu'il nous semble bon de résumer en quelques lignes :

I. — Un garçon de 9 ans, sujet depuis longtemps à des épistaxis répétées, à des saignements abondants et à des ecchymoses étendues pour les moindres traumatismes, voit son genou droit grossir rapidement à la suite d'une chute; on croit d'abord à une tumeur blanche; puis l'aspect est celui d'un phlegmon diffus. Mais l'apparition ultérieure d'une large ecchymose permit de dire : hématome chez un hémophile. Une incision fut pratiquée, qui donna issue à de la sérosité et à 250 grammes de caillots. Guérison.

II. — Un garçon de 12 ans, sujet aux épistaxis, aux ecchymoses, aux

stomatorragies, éprouve tout à coup des douleurs au bras gauche qui enflent et fait songer à un phlegmon diffus; la température monte à 39 degrés. Une large ecchymose apparaît ensuite, la fluctuation se montre. On incise alors et on fait sortir du sang liquide et des caillots.

III. — Un adolescent de 16 ans, sujet aux épistaxis et aux ecchymoses, accuse des douleurs articulaires depuis 18 mois; les coudes, les genoux se tuméfient, puis des symptômes de psote se montrent avec gonflement de la fosse iliaque. Il s'agissait d'un hématome du psoas qui se termina lentement par la résolution.

Le D^r Meynet (*Des arthropathies hémophiliques*, Thèse de Lyon, 1896) distingue trois périodes : 1^o épanchement de sang dans l'articulation, souvent accompagné de fièvre; 2^o arthropathies simulant l'arthrite fongueuse, empatement de l'articulation, attitudes vicieuses, amyotrophies, mais pas d'abcès ni de chaleur locale; 3^o ankyloses et déformations rappelant l'arthrite sèche. Mais la maladie peut guérir sans arriver à cette période. Le sang épanché est la seule cause de ces troubles et de ces déformations.

Comment se termine l'hémophilie? Son pronostic est des plus sombres et l'on peut dire que la mort est toujours suspendue sur la tête des enfants atteints de cette diathèse. Il est rare que les hémophiles parviennent à un âge avancé, ils meurent pour la plupart avant 20 ans; quelques-uns cependant survivent et parviennent à la vieillesse; Grandidier cite des hémophiles de 62, 65, 70 ans. Quand la mort survient, elle est le fait d'une hémorragie, dont le siège varie beaucoup suivant les cas. L.-J. Sanson, cité par E. Rochard, raconte qu'Appleton qui, dans son jeune âge, avait été sujet aux hémorragies spontanées, succomba à un écoulement de sang par l'urètre et par la plaie d'une eschare de la hanche. Sur ses 17 enfants ou petits-enfants, 5 moururent d'hémorragies à la suite de traumatismes insignifiants, les autres présentèrent des hémorragies spontanées, mortelles pour quelques-uns. D'après la statistique des cas mortels relevés par Grandidier, on trouve : 14 décès par gerçures de la peau ou des lèvres, 11 décès par plaies du cuir chevelu, 7 par érosions dentaires de la langue, 5 par épistaxis traumatique, 10 par extraction de dents, 8 par saignée, 4 par sangsues, 4 par ventouses scarifiées, 4 par circoncision. Parfois les simples ventouses sèches ou même les vésicatoires peuvent provoquer l'hémorragie.

Au point de vue de la marche et du pronostic, on peut distinguer trois formes ou trois degrés de la maladie (D. Dunn) :

1^o Forme grave, caractérisée par la tendance aux grandes hémorragies spontanées, traumatiques, interstitielles, aux arthropathies; cette forme, rare chez les filles, d'ordinaire moins atteintes que les garçons, dure toute la vie et se termine souvent par la mort;

2^o Forme moyenne, n'entraînant pas les grandes hémorragies traumatiques, mais prédisposant aux saignements des muqueuses et aux ecchymoses sous-cutanées; cette forme pourrait guérir au moment de la puberté;

3^o Forme légère, ne s'observant que dans le sexe féminin, se traduisant par des ecchymoses, par des menstruations précoces et prolongées.

J'ai observé (décembre 1896) un de ces cas d'hémophilie atténuée chez

une fillette de 10 mois, bien nourrie (lait stérilisé), pesant 19 livres, ayant 5 dents, très droite et très solide sur ses jambes. Cette enfant a d'abord présenté un hématome de la grande lèvre droite, avec œdème périphérique, qui s'est dissipé en 4 ou 5 jours, en laissant à sa place une large ecchymose. Puis la grande lèvre gauche s'est prise à son tour, et j'ai pu sentir dans son épaisseur une tumeur indolente, du volume d'une noisette, qui a évolué comme l'hématome précédent. La mère de cette enfant est nerveuse et a, sous l'influence des moindres piqûres, de larges ecchymoses. La grand'mère maternelle, arthritico-nerveuse, présente la même disposition à un degré encore plus marqué. Ces accidents sont bénins.

Le pronostic individuel variera donc suivant qu'on se trouvera en présence d'une fille ou d'un garçon; chez ce dernier, la maladie est plus grave; mais chez la première, la diathèse, pour être bénigne en apparence, n'en menacera pas moins la descendance et pèsera sur tous les enfants à venir.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'hémophilie, quelle que soit la rareté de la maladie, ne présente pas de difficultés réelles. Un état constitutionnel qui se traduit uniquement par des hémorragies tenaces, répétées, abondantes, à la moindre cause, à la moindre provocation traumatique ou spontanément, qui, en dehors des pertes de sang, laisse les sujets dans un état de santé parfaite, ne peut être autre que l'hémophilie.

Le scorbut des adultes comme celui des enfants (infantile scurvy, maladie de Barlow) produit bien des hémorragies muqueuses, stomatorragies, épistaxis, des ecchymoses sous-cutanées, des hématomes, etc. Mais cette cachexie spéciale est acquise, nullement héréditaire; elle reconnaît pour cause un vice alimentaire déterminé, et elle guérit par le retour au régime normal, c'est-à-dire par l'hygiène.

Le purpura hémorragique, la maladie de Werlhoff, les fièvres éruptives hémorragiques, le melæna des nouveau-nés, la fièvre jaune, la fièvre ictéro-hématurique, etc., sont des maladies aiguës hémorragipares qui se terminent rapidement, par la guérison ou par la mort, sans laisser à leur suite la propension aux hémorragies.

La leucocythémie entraîne elle aussi des hémorragies muqueuses, cutanées, interstitielles; mais elle se distingue par la présence de globules blancs en excès dans le plasma sanguin.

Quand l'hémophilie s'annonce par des arthralgies avec gonflement notable des jointures, on peut penser au rhumatisme; quelquefois même la rougeur diffuse de la peau au voisinage des articulations, la douleur au contact, la fièvre vive qui accompagne ces symptômes, simulent le phlegmon diffus, la lymphangite, l'érysipèle. Cependant on ne trouve pas de porte d'entrée à ces infections, et bientôt la teinte ecchymotique des téguments, précédée ou accompagnée d'épistaxis, fait reconnaître l'hémophilie.

Après avoir éliminé toutes les maladies hémorragipares, et d'autres encore qui pourraient leur ressembler, on arrivera en dernière analyse à accuser l'hémophilie, et l'enquête qu'on devra faire alors du côté des parents de l'enfant confirmera ce diagnostic. Chaque fois donc qu'un enfant présentera, sans raison valable, une hémorragie inquiétante par sa durée, par son

abondance, par sa répétition, on devra penser à l'hémophilie et instituer une thérapeutique conforme à cette idée.

Il faut distinguer de l'hémophilie vraie, diathésique, constitutionnelle, héréditaire, les dispositions hémorragipares passagères des nouveau-nés, des anémiques, des enfants éprouvés par la croissance, etc. Un de mes distingués confrères, le Dr A. Bezou, veut bien me communiquer, à la date du 9 juillet 1896, la relation succincte de deux cas qu'il a observés dans la même famille, et qui, d'après moi, ne rentrent pas dans l'hémophilie vraie, mais plutôt dans la maladie hémorragique des nouveau-nés (*melæna neo-natorum*). Je les résume au point de vue du diagnostic différentiel.

1^{er} cas. — Fillette née le 25 janvier 1894, bien constituée, envoyée en nourrice le lendemain de sa naissance; morte d'épistaxis incoercible 3 ou 4 jours après.

2^e cas. — Sœur de la précédente, née le 11 mai 1896; enfant plus grosse; ligature du cordon assez délicate à cause de la fragilité de l'organe; saignement par la plaie. Le lendemain hémorragie par une ligne rouge entre la peau et le cordon, à l'insertion de celui-ci sur l'abdomen. Poudrage à l'amidon et au tanin. Guérison. Pas d'antécédents hémophiliques dans la famille.

Traitement. — L'indication thérapeutique est double : prévenir les hémorragies, les combattre quand elles se déclarent.

Pour remplir la première indication, on s'abstiendra de la moindre intervention chirurgicale capable d'occasionner la perte de sang. Avant de faire la moindre opération de petite chirurgie, d'arracher une dent, d'enlever une amygdale, d'inciser un abcès, de poser des sangsues ou des ventouses scarifiées, d'ouvrir une veine par la saignée, on devra s'assurer que le sujet n'appartient pas à une famille hémophilique, qu'il n'a pas présenté antérieurement d'hémorragies inquiétantes, soit spontanées, soit traumatiques. Avant de faire l'opération rituelle de la circoncision chez un enfant israélite, on s'assurera qu'il n'y a pas d'hémophiles dans ses ascendants.

Quand une intervention opératoire deviendra nécessaire et urgente, on s'entourera des précautions les plus minutieuses pour épargner l'écoulement du sang, on emploiera le thermo-cautère ou le galvano-cautère de préférence au bistouri, etc.

Quand on saura qu'un enfant est hémophile, on cherchera par tous les moyens à le garantir contre les chocs, les traumatismes les plus insignifiants; on interdira les jeux violents, les courses, les sauts qui pourraient occasionner des heurts, des chutes, des contusions hémorragipares. On prescrira un régime fortifiant et reconstituant dans l'espoir de modifier le tempérament hémophilique : huile de foie de morue, sirop d'iodure de fer, perchlorure de fer, extrait de quinquina, arséniate de soude, eaux minérales chlorurées sodiques. L'hydrothérapie (douches froides), le massage, les frictions sèches seront essayées.

L'hémophilie étant une maladie des pays froids, on conseillera le transport des enfants dans le Midi, sur les plages abritées de la Méditerranée. Gintrac a vu un enfant de 14 ans sujet à des épistaxis inquiétantes; on l'en-

voya à Nice; les épistaxis ne se reproduisirent pas tant qu'il y séjourna; elles reparurent dès son retour à Paris.

On a conseillé encore les boissons acidules, les limonades tartriques, citriques, sulfuriques, à cause de leur vertu hémostatique; les bains de pied sinapisés sont à recommander au même titre; ils sont de nature à combattre et à prévenir les fluxions congestives de la tête qui précèdent souvent les épistaxis. Les purgatifs agissent par le même mécanisme, et surtout l sulfate de soude, dont on devra faire un fréquent usage, comme préservatif et comme curatif. J.-L. Reverdin (*Soc. méd. de Genève*, juillet 1895), a traité avec succès les hémorragies par le sulfate de soude à petites doses répétées (10 centigr. toutes les 2 heures) et Ed. Martin a obtenu l'arrêt d'une épistaxis rebelle, chez un hémophilique, par ce procédé. On a conseillé les toniques cardiaques et vasculaires, la digitale, la quinine, la caféine.

Contre une épistaxis rebelle ou une autre hémorragie muqueuse, dont la source est accessible, on se trouvera quelquefois bien de l'action locale de l'antipyrine en poudre fine insufflée ou portée directement sur le siège de l'hémorragie. Le chlorhydrate de cocaïne en solution forte (1/10, 1/5) a une action constrictive des petits vaisseaux qui sera souvent utilisée avec avantage. A ces hémostatiques locaux, on peut ajouter le perchlorure de fer, employé en pulvérisations, en badigeonnages, en tampons imbibés de la solution normale, ou l'eau oxygénée. Le tamponnement méthodique sera parfois le seul remède à opposer aux épistaxis incoercibles et aux métrorragies abondantes. On n'oubliera pas les autres agents éprouvés dans les hémorragies internes, le tanin, l'acétate de plomb, et surtout l'ergot de seigle ou l'*ergotine*, qu'on pourra employer en potion ou en injections sous-cutanées à la dose de 1 à plusieurs grammes par jour.

Le D^r Cécéy, ayant prescrit l'acétate de plomb à la dose de 15 centigrammes, est parvenu à arrêter une hémorragie qui durait depuis 6 jours. E. Rochard cite le D^r Abt (d'Esbach) qui aurait sauvé trois hémophiles par l'essence de térébenthine. Trois sujets (9 ans, 19 ans, 25 ans) étaient en état de mort apparente, par suite d'hémorragies répétées. On leur administra 20 gouttes d'essence de térébenthine toutes les 2 heures, les hémorragies cessèrent. Enfin, quand on est en présence d'hémorragies externes limitées, la compression locale est très efficace.

La transfusion du sang a été employée avec succès par Samuel Lane chez un enfant qui était sur le point de mourir d'hémorragie conjonctivale, à la suite de strabotomie. A défaut de transfusion sanguine, on fera les injections intra-veineuses de sérum artificiel (eau salée chaude à 5 ou 10 pour 1000), ou les injections sous-cutanées de sérum gélatineux à 2 pour 100. On peut enfin prescrire des applications locales de tampons imbibés de matière gélatineuse à 5 pour 100, et des potions avec 1 ou 2 grammes par jour de chlorure de calcium. On pourrait aussi faire ingérer de la gélatine, des gelées de viande, etc. La gélatine du commerce contient malheureusement parfois les germes du tétanos. Le *chlorhydrate d'adrénaline* en solution à 1 pour 1000 est un des hémostatiques les plus puissants que l'on connaisse. On peut l'employer topiquement ou à l'intérieur.

V

PURPURAS

PAR H. BARBIER

Médecin de l'Hôpital Hérold (Enfants-Malades).

On doit à Werlhoff et à Wichmann d'avoir, à la fin du xviii^e siècle, séparé ce que nous appelons aujourd'hui le *purpura* des autres maladies hémorragiques et en particulier du scorbut. Ces auteurs nous laissaient ainsi la description d'une maladie nouvelle, fréquente surtout dans l'adolescence et dans la seconde enfance. Depuis lors, le type est resté; d'autres observateurs dont nous aurons à citer les noms se sont efforcés d'y distinguer de nouvelles modalités cliniques, dont l'une porte le nom de maladie de Werlhoff.

Le respect de la tradition et la valeur des travaux qui ont été consacrés au purpura dans ces dernières années, depuis Guelliot, Henoch, Faisans, Mathieu, Gomot, etc., jusqu'à la thèse la plus récente d'Apert, doivent-ils nous engager à conserver cette conception; en d'autres termes le purpura est-il une maladie? c'est-à-dire une affection spécifique, ayant son germe déterminé, demain peut-être sa sérothérapie, comme la diphtérie; ou bien le purpura, simple forme des hémorragies infectieuses ou toxiques, n'est-il qu'un syndrome commun à de nombreux états morbides? C'est vers cette dernière conception que penche aujourd'hui la majorité des observateurs, et le purpura n'est plus qu'une modalité éruptive, une sorte d'érythème infectieux ou toxique hémorragique, accompagnant un certain nombre d'états morbides dont nous ignorons encore la pathogénie.

« Le purpura ne représente pas une maladie, il ne sert qu'à désigner une lésion élémentaire de la peau : la tache purpurique. Comme l'albuminurie par exemple, c'est un symptôme commun à des affections très diverses, c'est le fait d'une maladie générale interne, qui affecte une modalité éruptive, de même que la pustule variolique n'est que la manifestation d'une maladie *totius substantiæ*, la variole. Dire d'un malade qu'il a du purpura, ce n'est énoncer qu'une particularité morbide, ce n'est que porter un diagnostic fragmenté, ne considérer le mal que partiellement et dans ses éléments les plus faciles et les moins importants. » J'ai tenu à reproduire intégralement cette phrase de L. Perrin (de Marseille)¹ parce qu'elle me paraît exposer dans des termes excellents ce qu'il faut penser de la question : il n'y a donc pas un *purpura*, mais *autant de purpuras* qu'il y a de causes capables de le produire. C'est dans ce sens que cet article est écrit, et nous décrirons non pas le *purpura*, mais les *purpuras*.

Par suite d'une classification, arbitraire sans doute, mais acceptée, on n'a pas l'habitude d'étudier, sous le nom de purpura, les hémorragies qui

⁽¹⁾ L. PERRIN. *Les purpuras de l'enfance*.