

Ajoutons que, dans certaines conditions, l'apparition de l'insuffisance tricuspидienne doit être envisagée comme un événement favorable, permettant à l'excès de pression établi dans la petite circulation de trouver une détente et une dérivation qui préviennent les ruptures vasculaires et procurent aux malades un notable soulagement : c'est à ce point de vue qu'on a pu dire que la valvule tricuspide est la soupape de sûreté de la circulation pulmonaire. De là, inversement, le danger de fermer trop brusquement, dans quelques cas, par un traitement intempestif, cette porte ouverte à la déplétion du système pulmonaire : le sang enfermé dès lors entre un rétrécissement mitral serré, par exemple, et la valvule tricuspide rendue brusquement suffisante, peut acquérir une tension assez élevée pour donner lieu à de graves hémoptysies ou à des infarctus pulmonaires étendus et menaçants.

D'une façon générale, le pronostic sera moins sévère si le malade s'est livré à des efforts violents, à un travail pénible, qui ont pu entraîner la dilatation du cœur droit et l'épuisement du myocarde : le repos, en effet, suffit alors souvent à lui seul pour faire cesser les accidents. Les conditions inverses comportent bien plus de réserves, et l'insuffisance tricuspидienne sera plus persistante et plus grave lorsqu'elle se montre chez un sujet qui a pris depuis longtemps toutes les précautions d'hygiène désirables, susceptibles d'en retarder l'apparition : le myocarde, en pareil cas, est d'ordinaire incapable de recouvrer son énergie contractile, et la thérapeutique demeure impuissante.

Diagnostic. — En général facile, il repose sur la constatation d'un souffle systolique à maximum localisé au niveau du cœur droit, et surtout des phénomènes objectifs du pouls veineux jugulaire et du pouls hépatique.

Nous avons suffisamment indiqué les caractères propres du pouls veineux vrai, systolique et ténu, et du pouls hépatique, véritable mouvement d'expansion de tout l'organe qui suit immédiatement le battement ventriculaire, nous n'y reviendrons pas. Mais il est bon d'insister sur le danger de confondre ces pulsations d'origine ventriculaire avec le faux pouls jugulaire ou hépatique, d'origine auriculaire, et présystolique, ou avec les battements transmis par les artères voisines. Le soulèvement du foie par le battement aortique ne s'étend jamais à l'organe tout entier et n'offre pas le caractère d'un mouvement d'expansion ; il en est de même du battement transmis directement par le cœur à la portion sous-jacente du foie. D'ailleurs, en pareil cas, pas de souffle tricuspидien, pas de stase ni de régurgitation veineuses, absence de pouls jugulaire, d'augmentation de volume du foie, etc. Dans de semblables conditions, il suffit d'un peu d'attention pour ne pas commettre l'erreur grossière consistant à prendre pour des pulsations du foie les battements épigastriques qu'on observe chez certains névropathes.

La connaissance d'une lésion antécédente du cœur gauche, d'une altération déjà ancienne du péricarde ou du muscle cardiaque, d'une affection broncho-pulmonaire, viendra corroborer souvent le diagnostic, et permettre d'établir la cause de l'insuffisance tricuspидienne ; le plus souvent cette insuffisance fonctionnelle par dilatation s'accompagne d'un souffle doux à tonalité basse. Dans le cas d'insuffisance organique par lésion valvulaire chronique, le souffle sera plus rude, de timbre plus élevé, les battements cardiaques plus énergiques, le ventricule droit moins dilaté ; enfin, en dépit du repos et de la digitale, alors que le volume et la puissance contractile du cœur sembleront normaux, le

souffle tricuspидien et les pulsations veineuses, avec les battements du foie et l'ascite, demeureront comme témoins d'une inoclusion persistante.

La brusque apparition des signes de l'insuffisance, l'absence de toute lésion cardio-pulmonaire, la durée ordinairement courte des accidents dont le retour coïncide manifestement avec quelque trouble gastro-intestinal, ou quelque douleur vive hépatique, mettront en évidence l'origine réflexe de l'hypertension pulmonaire et de l'ectasie du cœur droit ; l'accentuation du second bruit pulmonaire, le galop dans la région du cœur droit et les phénomènes de stase veineuse précédent d'ordinaire pendant un temps variable les signes propres révélant l'insuffisance constituée. Le diagnostic étiologique trouvera, en pareil cas, sa confirmation dans les effets rapides d'une thérapeutique dirigée contre les accidents dyspeptiques ou les souffrances de la glande biliaire.

Traitement. — Il devra s'adresser, dans de nombreux cas, à la cause de la dilatation du cœur droit et de l'inoclusion secondaire de la tricuspide ; bien souvent cette thérapeutique indirecte, dirigée contre les troubles gastro-hépatiques ou les affections broncho-pulmonaires qui entraînent l'ectasie cardiaque, suffira pour faire disparaître l'insuffisance tricuspидienne ou en prévenir le retour. L'hygiène, le repos, et le régime ont alors une importance prédominante.

Lorsque l'insuffisance persiste en dépit de ce traitement rationnel, ou lorsqu'il s'agit d'une lésion organique de la valvule, on devra recourir aux moyens que nous avons fait connaître à propos de la période troublée des lésions valvulaires (voy. p. 245).

CHAPITRE VII

CYANOSE OU MALADIE BLEUE

La coloration cyanique, bleuâtre, des téguments est un symptôme commun à diverses affections dans lesquelles les troubles circulatoires ou respiratoires apportent une entrave plus ou moins considérable aux fonctions de l'hématose ; elle ne saurait donc, au point de vue nosologique, servir à caractériser l'une de ces affections au détriment des autres. Mais, en clinique, l'usage a prévalu d'appliquer la dénomination de *cyanose* à « une maladie congénitale, constituée au point de vue symptomatique par une coloration bleue de la peau et des membranes muqueuses, par des palpitations cardiaques, et par une dyspnée, continue ou intermittente, mais dont un des caractères marquants est de s'exagérer de temps à autre et de se présenter sous la forme d'accès de suffocation » (Grancher).

Ce syndrome clinique relève d'anomalies dans la disposition des cavités cardiaques, ou dans le mode d'implantation et le calibre des troncs artériels.

Historique. — Signalée sous la dénomination d'*ictère violet* par Paracelse, Morgagni, Vieussens, la cyanose a été rattachée par Sénac (1749) à la communication anormale des deux cœurs. Après lui, Corvisart et surtout Gintrac (1)

(1) GINTRAC. Thèse inaug., 1814. — *Observations sur la cyanose*. Paris, 1824.

incriminent le mélange du sang veineux au sang artériel au niveau du cœur ou des gros vaisseaux présentant une communication anormale : assertion combattue par Ferrus⁽¹⁾ et par Louis, qui rattachent la cyanose à la gêne mécanique de la circulation et à la stase capillaire résultant « de modifications organiques fort diverses ».

Depuis lors, les nombreux travaux consacrés à la cyanose ont toujours eu pour but d'apporter des arguments nouveaux destinés à confirmer ou à combattre l'une de ces deux opinions qui synthétisent toute l'histoire de « la maladie bleue ». Parmi les plus importants, on peut citer ceux de Bouillaud, Deguise, Peacock, Pize, Bernutz, M. Raynaud, Grancher, Fallot (1888), Bard et Curtillet (1889), Moussous (1895), Mouillé (1896), Rabé (1899), etc. Les recherches de Krehl, puis de Vaquez⁽²⁾, montrant qu'il existe, chez les sujets affectés de cyanose chronique, une hyperglobulie à laquelle on pourrait sans doute attribuer un rôle dans la pathogénie de la cyanodermie, ont été suivies de nombreuses publications sur le sujet de la part de Banholzer, P. Marie, Hayem, Rendu et Widal, Variot, etc. ; nous aurons occasion d'y revenir.

Anatomie pathologique. Pathogénie. — Les lésions auxquelles se rattache la production du syndrome de la « maladie bleue » consistent dans des anomalies portant soit sur le *cloisonnement cardiaque*, soit sur les *orifices valvulaires* et les *gros vaisseaux*; il y a fréquemment coexistence des deux ordres d'altérations vasculaires et cardiaques.

1° Les anomalies portant sur la *cloison interauriculaire* sont fréquentes. Parfois, il s'agit de l'absence totale de cette cloison (cœur à trois cavités : Pize); plus souvent, on observe l'absence de la valvule de la fosse ovale et la persistance du trou de Botal (52 fois sur 69 observations : Gintrac).

La communication interauriculaire n'est constituée, dans bien des cas, que par un nombre variable de pertuis, ou une fente oblique intéressant la cloison ou la valvule elle-même. La disposition de ces pertuis et les conditions diverses de la circulation interauriculaire ont été bien étudiées dans un travail de Firket (de Liège)⁽³⁾.

La cloison *interventriculaire* peut également faire défaut, réalisant alors une autre variété de cœur à trois cavités : un ventricule et deux oreillettes (Pize); mais elle offre plus communément une perforation unique, rare au voisinage de son sommet, fréquente vers sa base au niveau de l'espace quadrangulaire où la cloison n'est constituée, à l'état normal, que par l'adossement des deux endocardes (septum membraneux : Pelvét; *undefended space* : Peacock). Cet orifice, arrondi ou triangulaire, affecte d'ordinaire une disposition qui favorise le passage du sang du cœur droit vers le ventricule gauche et l'orifice aortique (Grancher). C'est là l'anomalie de cloisonnement la plus généralement en rapport avec le syndrome cyanose.

Presque toujours, la cloison *interventriculaire* est plus ou moins déviée vers le cœur gauche : on a vu l'orifice aortique à cheval sur les deux ventricules (Macaigne, J. Guyot), quelquefois même ouvert dans le ventricule droit.

Assez souvent, on rencontre la coexistence de communications interauriculaires et *interventriculaires*; si les deux cloisons font totalement défaut, le

(1) FERRUS. *Dict. de méd.*, article CYANOSE, 1825.

(2) VAQUEZ. Cyanose chronique avec hyperglobulie. *Bull. méd.*, 8 mai 1892.

(3) FIRKET. *De la circulation à travers le trou de Botal chez l'adulte*, Bruxelles, 1890.

cœur semble réduit à deux cavités : un ventricule et une oreillette (Valette, Wilson, Forster, Peacock, etc.).

2° Les anomalies des *orifices* et des *vaisseaux* portent surtout sur le cœur droit. L'artère pulmonaire, très fréquemment intéressée, présente tous les degrés du rétrécissement, tantôt au niveau des valvules sigmoïdes, tantôt au niveau de l'infundibulum (rét. pré-artériel : C. Paul), ou du tronc même du vaisseau (voy. *Rétrécissement de l'artère pulmonaire*); dans quelques cas, l'oblitération était complète, ou même l'artère pulmonaire faisait défaut (Charrin et Lenoir)⁽¹⁾. Parfois le tronc pulmonaire est dilaté (Guttmann)⁽²⁾. Dans un cas de Moore⁽³⁾, l'artère, dépourvue de sigmoïdes et notablement réduite de calibre, offrait au-dessus de l'abouchement du canal artériel, demeuré perméable, une dilatation très marquée. Gallois⁽⁴⁾ a vu les branches artérielles pulmonaires naissant de l'aorte, et les veines caves et pulmonaires s'ouvrant dans un sinus veineux unique.

L'orifice tricuspidien, rarement oblitéré ou absent, est parfois le siège d'un rétrécissement de degré variable : dans le fait publié par Moore, il offrait le diamètre d'une épingle.

Les lésions d'orifice du cœur gauche, si l'on excepte les anomalies d'abouchement de l'aorte dans la portion ventriculaire du cœur, sont relativement exceptionnelles. La dilatation de la crosse aortique semble accompagner, comme conséquence, le rétrécissement pulmonaire et les perforations des cloisons intracardiaques.

La persistance du canal artériel n'est pas rare. Almagro en a rapporté trente observations. Elle peut exister, contrairement à l'assertion de Cruveilhier, en dehors de toute communication des deux cœurs.

On a vu les veines pulmonaires s'aboucher dans l'oreillette droite, ou même l'une des veines caves s'ouvrir dans l'oreillette gauche; toujours, en pareil cas, il existait d'autres anomalies cardiaques.

Les modifications qu'entraînent des lésions semblables dans les dimensions des cavités du cœur et dans l'épaisseur relative des diverses régions du myocarde sont faciles à comprendre. Les plus communes consistent dans la dilatation et l'hypertrophie du cœur droit; l'hypertrophie, plus marquée au niveau du ventricule, atteint parfois un degré considérable. Nous verrons le rôle qui lui revient dans la physiologie pathologique de la cyanose.

En résumé, ainsi qu'il résulte des recherches de Fallot⁽⁵⁾, l'association de la perforation *interventriculaire*, du rétrécissement pulmonaire et de l'hypertrophie du ventricule droit, constitue un ensemble presque caractéristique de lésions cardiaques de la « maladie bleue ».

Les viscères sont, à l'autopsie, le siège d'une stase veineuse manifeste. Au niveau des poumons on a observé l'ectasie et la flexuosité des capillaires pulmonaires bourrés d'hématies; et, sans prédominance marquée pour l'un d'eux, on rencontre souvent des lésions tuberculeuses à la période de caséification ou de fonte caverneuse. La rate est fréquemment hypertrophiée, gorgée de sang noir.

Chouppe a signalé la dilatation permanente et les flexuosités des anses capil-

(1) CHARRIN et LENOIR. *Soc. de biol.*, 8 novembre 1890.

(2) GUTTMANN. *Soc. méd. berlinoise*, 25 novembre 1891.

(3) MOORE. *Soc. path. de Londres*, 2 février 1892.

(4) GALLOIS. *Soc. des sc. méd. de Lyon*, 1896.

(5) FALLOT. *Marseille méd.*, février, juillet 1888.

lares du derme, qui sont distendues par la stase du sang veineux; et d'ailleurs le système veineux, dans son ensemble, offre des phénomènes de dilatation et de stase avec épaissement des parois.

On a signalé la déformation ovoïde ou en spatule des phalanges, et, en général, l'association de malformations congénitales diverses.

Enfin le liquide sanguin présente, comme nous le verrons, une hyperglobulie avec augmentation de volume des globules rouges qui paraît avoir un rôle important dans la physiologie pathologique du syndrome cyanose.

Sans vouloir entrer dans l'étude pathogénique de toutes ces anomalies cardiovasculaires, il nous faut envisager, en ce qui concerne la production de la « maladie bleue », les conditions dans lesquelles elles se constituent et leur influence sur la circulation sanguine et l'hématose.

Rapportées par un certain nombre d'observateurs à des arrêts de développement, ces anomalies paraissent être plutôt, comme l'a montré Cruveilhier, la conséquence plus ou moins immédiate d'une endocardite fœtale (Moussous, Weill) portant sur les cavités droites et y déterminant des lésions d'orifice. Dès lors, suivant l'époque de la vie intra-utérine à laquelle ces lésions apparaissent, on verra se produire d'autres anomalies, telles que l'inocclusion du trou de Botal ou du septum interventriculaire, par suite du courant sanguin que dévie vers le cœur gauche l'obstacle créé dans le cœur droit à la circulation normale. Le courant de dérivation peut d'ailleurs s'opérer du cœur gauche vers le cœur droit si les lésions orificielles sont disposées de telle sorte que c'est la déplétion des cavités gauches qui se trouve entravée, ou que tout au moins l'exagération de pression y soit plus marquée que du côté opposé. On peut donc, avec Grancher, considérer ces anomalies cardiaques, qualifiées à tort d'arrêts de développement, comme « des moyens que la nature met en œuvre pour maintenir la circulation compromise : ce sont des lésions nécessaires et fatales, en un mot des lésions compensatrices ».

Deux théories principales ont été invoquées pour interpréter le mode pathogénique de la cyanose dans ces conditions.

La conséquence ordinaire de ces anomalies cardiaques et des lésions orificielles, plus fréquentes au niveau du cœur droit, étant en somme le passage du sang veineux dans les cavités gauches et son mélange au sang artériel, un certain nombre d'observateurs, à l'exemple de Hunter, de Corvisart et de Gintrac, ont été conduits à rapporter à ce mélange des deux sangs la production de la cyanose. Mais cette interprétation se trouve contredite par divers ordres de faits : absence de cyanose dans nombre de cas de communications intracardiaques (Zehetmayer, Gelau, Miquel, Blake, Guillon, etc.), ou apparition tardive, intermittente, de la cyanose dans des cas où le mélange des deux sangs s'opérait d'une façon permanente ; existence de la cyanose dans quelques observations où le courant de dérivation se produisait du cœur artériel vers le cœur veineux (Duroziez, Oulmont) ; enfin, manifestations de cyanose dans l'âge adulte en l'absence de toute communication des deux systèmes sanguins, chez des cardiaques asystoliques, des cardio-pulmonaires, etc. (Ferrus).

Il semble donc bien établi que le mélange des deux sangs ne peut suffire à lui seul pour engendrer la cyanose, et qu'il faut en rapporter la pathogénie, soit avec Oppolzer à l'insuffisance de l'hématose, soit avec Morgagni, Louis, Ferrus, Bouillaud, Jaccoud, Lancereaux, Grancher, à la rupture de l'équilibre circulatoire et à la stase veineuse générale. Cette stase veineuse et la dilatation

des anses capillaires cutanées ont d'ailleurs été objectivement constatées, comme nous l'avons vu, par Chouppe.

Cette théorie de la stase mécanique permet de comprendre les cas d'apparition tardive ou intermittente de la cyanose chez des sujets porteurs d'anomalies et de lésions cardiaques congénitales, l'hypertrophie du ventricule droit jouant le rôle d'un régulateur qui tend à compenser les phénomènes de stase, et s'opposant à la production de la cyanose pendant un laps de temps plus ou moins considérable, parfois même durant la vie tout entière (Féréol) ⁽¹⁾. La rupture de l'équilibre circulatoire, et la teinte cyanique, peuvent être en pareil cas sous la dépendance d'un effort prolongé, du surmenage, d'une affection intercurrente des voies respiratoires, de la coqueluche, ou même de la dégénérescence progressive et de l'épuisement du myocarde à la période asystolique.

L'apparition tardive de la cyanose a pu être attribuée par Bard et Curtillet ⁽²⁾ et plus récemment par Rabé ⁽³⁾ à l'agrandissement et la dilatation du canal de Botal, non oblitéré, sous l'influence d'une augmentation de pression dans le cœur droit et en particulier dans l'oreillette bientôt distendue. Dès lors, le courant se peut établir de l'oreillette droite vers la gauche et le mélange du sang noir au sang artériel se produire plus ou moins abondamment. Cette distension des cavités droites avec excès de pression serait sous la dépendance tantôt de la sténose pulmonaire, tantôt d'une crise asystolique d'origine pleuro-pulmonaire.

C'est grâce à cette inocclusion congénitale du trou de Botal, permettant sa dilatation ultérieure et l'établissement d'un courant sanguin vers le cœur gauche, qu'ont pu se produire les embolies dites paradoxales, dont Zahn, Rostan, Virchow, Firket, Merklen, etc. ont observé des exemples : un embolus parti du système veineux ou du cœur droit lancé, à travers le trou de Botal, dans le cœur gauche et l'arbre artériel.

On pourrait, d'après Bard ⁽⁴⁾, admettre une autre forme, *périphérique*, de la cyanose tardive, dans laquelle le mélange des deux sangs s'opère non plus au niveau du cœur, mais des vaisseaux : dans un cas de ce genre le sang noir passait directement, au niveau du poumon, dans les veines pulmonaires au moyen de dilatations vasculaires considérables au pourtour de broncheectasies.

C'est, par contre, au mélange des deux sangs que Grancher rapporte, pour une bonne part, les troubles de nutrition générale et de calorification : l'insuffisance de l'hématose, résultant à la fois de la sténose pulmonaire et du retour d'une certaine quantité de sang noir dans le sang artériel, a pour conséquences le refroidissement périphérique, les déformations osseuses, la prédisposition à la tuberculose, etc.

On voit qu'en somme, quelle que soit la théorie pathogénique invoquée, un fait paraît dominant dans la production du phénomène cyanose, c'est l'anoxémie : le sang, par suite de l'hématose restreinte, de la stase veineuse due à l'insuffisance cardiaque et à la dilatation des réseaux vasculaires, du mélange de sang noir au sang artériel, offre une coloration plus foncée et une teneur plus grande en hémoglobine réduite (Hayem).

(1) FÉREOL. *Soc. méd. des hôp.*, 11 mars 1881.

(2) BARD et CURTILLET. *Revue de méd.*, 1889.

(3) RABÉ. *Gaz. hebdom.*, 50 avril 1899.

(4) BARD. De l'existence d'un type périphérique de la forme tardive de la maladie bleue. *Lyon médical*, 5 novembre 1890.

D'autre part, les recherches entreprises par Vaquez lui ont permis de constater, comme nous l'avons vu, l'existence d'une hyperglobulie excessive et persistante dans certains cas de cyanose chronique avec augmentation du taux de l'hémoglobine, constatation déjà faite par Krehl dans un cas analogue (1). Cette hyperglobulie, signalée par Melassez dans la cyanose persistante chez les cardiaques, paraît acquérir ici un développement extrême et atteint les chiffres de 8 900 000 globules; elle s'accompagne parfois d'augmentation de volume du foie et de la rate. Sa coexistence avec le syndrome de la « maladie bleue » a été depuis lors confirmée par les observations de Banholzer (2), Bureau (3), P. Marie, Hayem, Rendu, Variot (4), Stroup (5), Ausset (6), etc.

Il semble que l'on doive attribuer à l'insuffisance de l'hématose et à l'oxygénation incomplète du sang, dans cette cardiopathie spéciale, la production exagérée des hématies; les organes hématopoïétiques se trouvent sollicités par un sang chargé d'acide carbonique à élaborer un nombre plus considérable de globules rouges. C'est, en pareille circonstance, un processus d'hyperglobulie que l'on peut à bon droit assimiler, comme l'ont fait Hayem, Rendu, P. Marie, à l'hyperglobulie par raréfaction de l'air dans les altitudes; démontrée par Viault (7), et par Mercier, von Jaruntowsky, Schröder, etc., cette multiplication des hématies est en effet provoquée par la réduction de l'hématose du fait de la moindre quantité d'oxygène et de la diminution de pression. Elle représente donc, dans les deux cas, la lutte de l'organisme contre une hématose insuffisante.

Conséquence de l'anoxémie, cette hyperglobulie devient elle-même la cause prochaine du phénomène cyanose: le sang renfermant plus de globules et par suite une quantité d'hémoglobine plus considérable et insuffisamment oxygénée, présente la couleur foncée de l'hémoglobine réduite, et celle-ci devient d'autant plus apparente par transparence au niveau des divers tissus que la dilatation des veinules et des réseaux capillaires est plus notable et la stase sanguine plus marquée. Cette pathogénie de la cyanodermie paraît trouver une confirmation dans les faits, aujourd'hui bien connus, rapportés par Vaquez, Gibson, Rendu et Vidal (8), dans lesquels la cyanose se montre *sans lésions cardiaques*, en relation avec des altérations des organes de l'hématopoïèse, entraînant une splénomégalie et une hyperglobulie considérable. Le syndrome constitué par la triologie, cyanose, hyperglobulie et splénomégalie semblerait donc pouvoir être envisagé comme une « maladie bleue » d'origine splénique.

Étiologie. — Plus fréquente dans le sexe masculin, la cyanose apparaît, le plus souvent, pendant la période qui s'étend de la naissance à la douzième année. Dans quelques cas, elle ne s'est montrée que bien plus tard: 25 ans, 58 ans (Duroziez).

Elle serait, suivant Gintrac, plus rare en Italie, en Prusse, en Hollande, qu'en Angleterre, en Allemagne, et en France.

Sa cause première est l'endocardite fœtale, dont nous ignorons, d'ailleurs,

(1) KREHL. *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, 1889.

(2) BANHOLZER. *Centralbl. f. inn. Med.*, 1894.

(3) M. BUREAU. *Soc. méd. chir. de Nantes*, mai 1894.

(4) DISCUSSION à la *Soc. méd. des hôp. de Paris*, janvier 1895.

(5) STROUP. *Soc. méd. de Nancy*, 1895.

(6) AUSSET. *Journ. de clin. et thérap. inf.*, juin 1898.

(7) VIAULT. *Acad. des sc.*, t. III, 1890.

(8) RENDU et VIDAL. *Soc. méd. des hôp.*, 2 juin 1899.

les conditions déterminantes: l'arthritisme, le rachitisme des parents (Strehler), n'a peut-être pas un rôle bien démontré; leur tuberculose a été mise en cause (Merklen). Eger (1) admet l'influence de la syphilis ou de la consanguinité des ascendants. L'hérédité a été incriminée par Szebler (d'Erlangen); assez souvent, les enfants atteints de cyanose sont issus de parents présentant des affections organiques du cœur: c'est là sans doute un cas particulier de l'hérédité d'organe. Ewald a vu deux frères atteints de « maladie bleue » issus d'un père mort cardiaque.

Pour J. Mouillé (2), on doit rapprocher la cyanose de la chlorose et la considérer comme un trouble de la nutrition générale. C'est une chlorose compliquée, dès la vie intra-utérine, d'une endocardite fœtale ou d'une hypoplasie marquée de l'artère pulmonaire.

Les déformations rachitiques du thorax peuvent-elles, dans les premières années de la vie, déterminer mécaniquement le maintien de la fissure de Botal et rétablir la communication interauriculaire? (Perreymond.) Elles semblent plutôt agir comme les fatigues, les affections pulmonaires, etc., en augmentant la gêne de la circulation du cœur droit et en déterminant la rupture de l'équilibre circulatoire, c'est-à-dire en réalisant les causes occasionnelles de la cyanose.

Symptômes. — Le symptôme le plus saillant est, à coup sûr, la coloration spéciale bleuâtre de la peau et la teinte violacée des muqueuses: c'est la « maladie bleue » (Schuler, Haase), « ictère violet » (Chamseru), la « cyanodermie » (Tartra).

Elle est rarement répartie d'une manière uniforme; parfois même elle affecte la disposition de plaques disséminées irrégulières. Presque toujours elle est plus marquée au niveau des lèvres, de la muqueuse linguale, des narines, des oreilles, des extrémités des doigts; quelquefois, des organes génitaux. On l'a vue plus accentuée sur une moitié du corps; elle se serait montrée prédominante du côté paralysé chez un malade atteint de cyanose et frappé d'hémiplégie.

Son intensité, très variable d'un sujet à l'autre, se modifie chez le même malade suivant des conditions multiples: presque nulle au lever ou après un repos prolongé, elle s'exagère par tous les efforts; la marche, la toux, les émotions morales, les fatigues vocales. Chez les jeunes enfants, les cris, la succion, la rendent plus manifeste.

Le froid ou l'excessive chaleur augmentent son intensité, qui s'atténue dans une atmosphère tiède.

On a signalé, dans quelques cas de longue durée, une exagération du pigment cutané relevant, sans doute, de l'état de congestion permanente des téguments.

Presque constamment on observe, comme conséquence de la diminution de l'oxygène du sang et de sa surcharge carbonique, un *refroidissement* réel dont les malades se plaignent avec insistance. Il ne s'agit pas là d'une simple sensation anormale et d'une perversion sensitive, puisque le thermomètre a donné, entre les mains de Tupper et d'Alvarenga, une température axillaire variant de 55 degrés à 55°,5. Ce refroidissement, comme la teinte cyanique elle-même, est plus prononcé lors d'abaissement de la température extérieure.

(1) EGER. *Deutsch. med. Woch.*, janvier 1895.

(2) J. MOUILLÉ. Thèse inaug., Paris, 1896.