

Bibliothèque numérique

medic@

Leroy, C.. - De la sclérodermie

1883.

***Paris : Imprimerie V. Goupy et
Jourdan***

Cote : 90975



Licence ouverte. - Exemplaire numérisé: BIU Santé
(Paris)

Adresse permanente : [http://www.biusante.parisdescartes
.fr/histmed/medica/cote?90975x1883x05x03](http://www.biusante.parisdescartes.fr/histmed/medica/cote?90975x1883x05x03)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

CONCOURS D'AGRÉGATION

PATHOLOGIE INTERNE ET MÉDECINE LÉGALE

DE LA

SCLÉRODERMIE

PAR

C. LEROY

Docteur de la Faculté de Médecine de Paris
Chef de clinique médicale

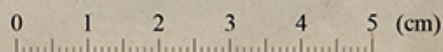
Préparateur d'anatomie pathologique à la Faculté de Médecine de Lille, etc.

PARIS

IMPRIMERIE V. GOUPY ET JOURDAN

71, RUE DE RENNES, 71

1883



MEMBRES DU JURY

MM. LASÈGUE, *Président.*

GERMAIN SÉE, *Juge.*

JACCOUD, *id.*

FOURNIER, *id.*

CORNIL, *id.*

DUPRÉ (de Montpellier).

MAYET (de Lyon).

BERGERON (Académie de Médecine).

DIEULAFOY, *secrétaire du concours.*



PARIS

IMPRIMERIE V. GOUPEL ET JOURDAN

71, RUE DE RENNES, 71

1883

INTRODUCTION

Avant de nous engager dans l'étude et la description complète du sujet que nous avons à traiter, nous nous sommes demandé s'il existait assez de documents pour mener ce travail à bonne fin. Certes les matériaux abondent sur la matière, bien que la sclérodermie soit à peine sortie, en quelque sorte, de son berceau. L'origine de la maladie ou plutôt le moment où elle paraît prendre naissance et se faire une place, comme entité morbide, dans la nosologie, ne remonte pas à une époque bien éloignée de nous et pourtant elle a déjà su si bien captiver l'attention des observateurs, que la connaissance que nous en avons aujourd'hui, sans être complète, n'en est pas moins bien plus avancée, sous beaucoup de rapports, que celle de bien d'autres maladies, ses aînées dans l'ordre chronologique.

Certains chapitres de son histoire ne laissent plus rien à désirer, tandis que d'autres sont encore bien incomplets et présentent des lacunes qui ne seront comblées que lorsqu'on aura porté la lumière dans les parties obscures qui dominent encore l'anatomie-pathologique de la sclérodermie.

Au point de vue clinique, cette affection nous est suffisamment connue grâce aux travaux des observateurs qui ont mis ses principaux caractères en relief.

Mais connaissons-nous bien la nature de cette maladie? Il faut l'avouer, c'est encore là un problème à résoudre,

problème assez difficile et dont la solution exige des recherches anatomiques d'autant plus rigoureuses que les sujets d'étude se présentent très rarement en raison de la pénurie des autopsies. Les études macroscopiques nous ont révélé depuis longtemps déjà les lésions principales de la sclérodermie ; mais l'esprit n'est point satisfait par ce résultat relatif et se demande, sans avoir malheureusement pu y répondre jusqu'à ce jour, quelle est la pathogénie.

Déjà des examens histologiques ont contribué à débrouiller une partie de la question. Il nous faut confesser toutefois qu'ils sont encore insuffisants, tant au point de vue du nombre que de la constatation des lésions plus ou moins constantes du système nerveux. Depuis longtemps l'influence de ce système sur la production de certaines affections cutanées, a été pressentie par les dermatologistes. Cette influence est réelle, incontestable pour certaines dermatoses, d'où il est permis d'induire avec la majorité des autres, bien que la preuve anatomique nous manque encore, que la sclérodermie est sans doute d'origine nerveuse.

Quoi qu'il en soit, nous ne voulons point terminer cette courte introduction sans témoigner toute notre reconnaissance à ceux qui ont bien voulu nous éclairer de leur autorité et nous guider dans nos recherches. Nous prions surtout M. le professeur Fournier de recevoir nos meilleurs remerciements pour la haute bienveillance avec laquelle il nous a toujours accueilli et les renseignements bibliographiques qu'il a bien voulu nous fournir. MM. Lallier, Vidal et Besnier dont la compétence sur un semblable sujet est aussi bien connue, nous ont aidé de leurs savants conseils : nous ne saurions trop les en remercier. M. Damaschino et notre ami Lelair, nous ayant fait connaître leur appréciation sur la partie

anatomique de cette affection ont droit aussi à nos remerciements.

En outre des matériaux épars contenus dans les annales de la science, nous avons consulté avec fruit les pièces anatomiques du musée Saint-Louis sur lesquelles les savants médecins de cet hôpital avaient avec juste raison fixé d'une manière toute particulière notre attention. Un index placé à titre d'appendice à la fin de notre thèse, consigne tous les cas que nous avons dû avoir présents à la mémoire dans le cours de ce travail. Ce qui nous a frappé dans l'examen de quelques-unes de ces pièces groupées sous l'étiquette commune de sclérodermie c'est leur analogie très grande ou plutôt leur similitude avec cet état morbide de la peau qui a été désigné par les Anglais sous le nom de Morphée. Nous avons pu étudier ces auteurs avec fruit, à ce point de vue, grâce au concours bienveillant de nos amis les docteurs A. de Cours et Vicente qui ont bien voulu nous aider dans ces recherches. Qu'ils reçoivent ici tous deux l'expression de ma reconnaissance.

HISTORIQUE

L'histoire de la sclérodermie ne se perd point dans la nuit des temps comme certaines autres maladies qui ont été décrites dans les temps les plus reculés. C'est au contraire à une époque bien près de nous que l'on voit la première description de cette affection et encore cette description est-elle, dès les premiers jours, le sujet de contestations sur lesquelles nous reviendrons bientôt.

Thirial est considéré comme ayant le premier décrit cet état morbide auquel Gintrac donna le nom de *Sclérodermie* qui lui a été conservé. Cependant la plupart des dermatologistes français revendiquent pour Alibert l'honneur d'avoir le premier non seulement indiqué clairement ce genre morbide, mais encore de l'avoir précisé dans les espèces et dénommé convenablement dans son remarquable traité de *Nosologie naturelle*.

Cette maladie ne paraît pas avoir été l'objet de préoccupations bien grandes de la part des auteurs anciens, et du reste les descriptions confuses qu'ils nous ont laissées sur les maladies cutanées qui existaient à leur époque, ne nous permettent pas, pour la plupart, de faire un diagnostic rétrospectif, bien que nous ayons maintenant tous les éléments de ce diagnostic.

Hippocrate parle bien d'un athénien qui avait la peau extrêmement indurée et sèche avec des phénomènes de prurit très douloureux, ajoutant que, malgré toutes les méthodes de traitement employées, il succomba à une

hydropisie. Mais si l'observation d'Hippocrate semble retracer, par certains côtés, la maladie qui nous occupe, on voit qu'elle en diffère par la symptomatologie et la terminaison.

C'est ainsi qu'on essayerait en vain de trouver dans le traité d'hygiène de Galien, la description d'un état morbide de la peau présentant quelque analogie ou plutôt quelque ressemblance assez grande avec la sclérodémie telle que nous la comprenons. Sous le nom de *Stegnose*, Galien a confondu des états morbides divers et la description se retrouve sous des noms différents chez Paul d'Egine, Oribase, *Ætius*, ainsi que dans plusieurs autres auteurs grecs et latins. Quoiqu'il soit bien difficile actuellement de bien apprécier le sens d'une description générale, en l'absence des observations particulières sur lesquelles elle s'appuyait, il nous semble impossible, pour des raisons multiples, de confondre la *stegnose* de Galien avec la maladie décrite de nos jours sous le nom de sclérodémie.

S'il y a un point de l'histoire de la sclérodémie qui mérite que nous nous y arrêtions davantage, c'est bien celui qui se rapporte à l'époque qui confine au milieu de notre siècle. C'est l'intervalle qui s'écoula entre les années 1845 et 1861 qui fut la période la plus féconde en revendications de priorité.

Alibert, le seul peut-être qui méritât, s'il avait été bien consulté, d'être considéré comme le premier auteur ayant donné une description régulière de la maladie, ne fut pas même mis en jeu. Bien au contraire, Forget dit qu'il ne peut pas classer sa nouvelle maladie dans le genre qui lui aurait été réservé par Alibert.

Thirial, dès 1845, avait modestement raconté dans la *Gazette médicale* de Paris, l'histoire de deux jeunes filles qui s'étaient trouvées à l'Hôtel-Dieu, dans le ser-

vice de Trousseau ; il publiait les deux observations sous le nom de *Sclérème des adultes*, pensant que la nature du sclérème était la même chez l'adulte que chez le nouveau-né et disant qu'elle était caractérisée par les deux éléments suivants : L'induration du derme et l'état asphyxique. Ce qui le frappait dans l'observation de ces deux cas, c'est de n'avoir trouvé que le premier de ces deux caractères : d'où il concluait que le sclérème présentait deux formes : la forme simple ou bénigne chez l'adulte ; la forme compliquée ou grave chez le nouveau-né.

Pour se faire une idée bien nette de la question de priorité et voir jusqu'à quel point la *nouvelle maladie* de Forget passionna les esprits, il suffit de consulter la *Revue médico-chirurgicale* de l'année 1847, dans laquelle on trouve : 1° le *Mémoire sur le chorionitis* ou la sclérosténose cutanée de Forget ; 2° une lettre d'un abonné anonyme à ce sujet ; 3° une note sur la sclérodermie ; 4° une note de la rédaction.

1° Le *Mémoire sur le chorionitis* dut sa naissance à Grisolle. Sous le nom de *Cas rare de maladie de la peau ou érythème chronique*, cet auteur publiait dans la *Gazette des Hôpitaux* de 1847, une observation qui devint, entre les mains du professeur Forget de Strasbourg, un précieux document ; il sut l'utiliser à tel point qu'avec l'aide de ses souvenirs il créa de prime-saut la maladie spéciale à laquelle il donna des lésions bien définies.

Forget parle bien d'Alibert, mais il ne cite aucune description dont ce dernier aurait fait mention et qui pût être mise en parallèle avec la nouvelle maladie dont il prétend être l'inventeur. Il dit, au contraire, qu'il n'a trouvé dans la classification des dermatoses d'Alibert, aucun groupe auquel puisse se rattacher son *chorionitis*. Voici d'ailleurs les conclusions de son travail.

« Il existe une maladie rare, non décrite par les auteurs, ostensiblement caractérisée par le retrait et l'induration de la peau ; maladie chronique, apyrétique, non contagieuse, tendant à envahir la généralité des téguments et très rebelle aux remèdes.

« Nous proposons de la désigner sous le nom de *chorionitis*, eu égard à son siège spécial dans le chorion de la peau et à sa nature inflammatoire très probable ; ou bien sous celui de sclérose cutanée, si l'on veut s'en tenir à l'expression des phénomènes patents. »

2° L'abonné anonyme dit, dans la lettre dont il est question plus haut, qu'après avoir lu les observations qui ont servi de base au mémoire de Thirial et les avoir comparées à celles relatées par M. Forget, il a rencontré dans chacune d'elles la description de la même maladie.

Cette lecture est suivie d'une note de la rédaction disant que M. Thirial avait, de son côté, adressé une réclamation toute pareille qu'il serait superflu de reproduire et qu'il est évident que M. Forget a eu affaire à la même affection que M. Thirial à qui revient jusqu'à présent la priorité de la description.

3° La note sur la *sclérodermie*, publiée par Gintrac, dit que, si Thirial a revendiqué contre Forget le mérite d'avoir décrit le premier la maladie, on s'apercevra bientôt que d'autres observateurs ont devancé de bien loin l'un et l'autre dans la description de faits qui présentent une ressemblance frappante avec ceux qui ont été décrits par ces derniers.

Ces faits que l'on retrouve dans tous les index bibliographiques n'offrent rien de probant et, s'il fallait les prendre au sérieux, ils seraient remarquables par l'efficacité qu'un traitement insignifiant aurait eue en très peu de temps, alors qu'aujourd'hui la thérapeutique la

plus sagement conduite n'aboutit qu'à des résultats très médiocres.

4° Enfin la note de la rédaction contenue dans le quatrième article de la *Revue*, concernant toujours la priorité, relate les protestations de Pierquin qui prétendait qu'il avait publié, depuis plus de 20 ans, cette prétendue découverte dans les *Nouvelles annales cliniques de Montpellier*.

D'autre part, cette même note indique que, lors de la publication du mémoire de Gintrac, M. Putegnat de Lunéville faisait paraître de son côté, dans le *Journal de Médecine de Bruxelles*, une nouvelle observation de chorionitis d'autant plus importante que, cette fois, par exception, le sujet se trouvait être un homme.

On trouve, en effet, à la suite de cette réflexion l'observation *in extenso* du médecin de Lunéville dans laquelle il raconte que, peu de temps après avoir lu le Mémoire de Forget, il eut l'occasion d'observer dans les environs de cette ville un malade atteint d'une singulière affection cutanée qui répondait, à s'y méprendre, à la description que venait d'en donner le savant professeur de Strasbourg.

Comme on le voit, cette année de 1847 marque une étape riche en souvenirs précieux pour la marche historique de la sclérodermie.

Si ces luttes pour ces revendications de priorité dans la découverte de la sclérodermie n'offrent pas un très grand intérêt scientifique, il n'en est pas moins vrai que ce sont elles qui ont appelé depuis lors l'attention des observateurs, et cela à tel point que, jusqu'à nos jours, l'étude de cette maladie n'a cessé d'être une question pendante de l'actualité médicale.

Jusqu'en 1861, année où parut dans les *Archives générales de médecine* le remarquable mémoire de

M. le professeur Lasègue sous le nom de *Revue critique*, on voit défilér dans l'histoire de la sclérodermie par ordre chronologique les noms de Brück, de Pelletier, de Rillet et Barthez, de Natalis Guillot, etc., etc. Déjà Gillette, dans un mémoire des mêmes archives citées plus haut (1854), fait une étude analytique de 14 faits et cherche à en déduire un tableau général de la maladie.

M. Lasègue, analysant les travaux de Fudler, de M. M'Donnel, d'Arming, de Foerster et de Nordt fait connaître les opinions de ces observateurs sur la sclérodermie et montre qu'aucune d'elles ne peut se soutenir à l'exclusion des autres, en ce qui concerne les principaux éléments de l'évolution de cette maladie.

Pendant la période qui suivit le travail de M. Lasègue, la question passionna peu les esprits. Beaucoup de travaux cependant virent le jour ; mais il faut avouer qu'aucun ne se distingua par un cachet d'originalité digne de fixer l'attention d'une façon spéciale ; tels sont ceux d'Addison, Kobner, Rasmussen, Neumann, Van Harlingen, Hebra, Horteloup, Lebreton.

En 1871 et 1872, la sclérodermie fut traduite devant la Société de Biologie et la question prit une nouvelle tournure. En effet, les lésions de cette maladie et la possibilité de la confondre avec l'asphyxie locale des extrémités furent l'objet de débats intéressants auxquels prirent part tour à tour MM. Ball, Charcot, Dumontpallier, Chalvet, Laborde, Hallopeau, Liouville, etc. Il est un point à faire ressortir au cours des faits intéressants de ce tournoi scientifique, c'est la remarque de M. Charcot, rappelant que quelques-uns de ces faits paraissaient avoir la plus grande analogie avec ce qu'Alibert avait décrit dans sa *Nosologie naturelle* sous le nom de *scrofule momie* ou de *momie rhumatismale*.

Depuis dix ans, la question est entrée de plein-pied dans le domaine clinique. A différentes reprises, des discussions scientifiques ont lieu au sein des sociétés savantes où l'on provoque des recherches qui ont pour but d'établir les caractères cliniques de la maladie, ses rapports étiologiques avec le sexe, le rhumatisme, la nature et les lésions du système nerveux. Son traitement, enfin, est le sujet de préoccupations spéciales.

Lagrange, dans une thèse de 1874, étudie les lésions anatomiques au point de vue surtout du système nerveux et cherche à combler la lacune qui existe au chapitre de l'anatomie pathologique.

Hillairet, Hardy, Vidal, Charcot, etc., envisageant la question sous tous ses aspects, vulgarisent dans leurs leçons cette affection, délimitent bien son domaine, en créant la symptomatologie et indiquent au public médical le moyen d'asseoir un diagnostic certain.

On peut dire qu'à partir de ce moment, l'histoire de la sclérodémie est faite d'une manière aussi complète que possible dans la symptomatologie.

Nous omettons les noms d'un grand nombre de médecins qui se sont occupés de la question dans ces dix dernières années, leurs travaux n'ayant qu'une importance secondaire. Nos regrets sont d'autant moins vifs que nous aurons l'occasion de les signaler dans le cours de ce travail. Nous nous croyons obligé, toutefois, pour compléter cet historique et faire cesser toute équivoque, d'établir par des faits certains que c'est à Alibert que doit être attribuée la priorité de la découverte de la sclérodémie. En même temps que nous accomplirons ainsi un acte de justice en rendant à Alibert ce qui lui est dû nous mettrons d'accord tous ceux qui revendiquaient à tort la paternité de cette affection.

Schwimmer, dans un travail tout récent (*Die Neu-*

ropatischen Dermatosen. Wien und Leipzig 1883), reconnaît que déjà en 1817, Alibert, dans sa *Nosologie naturelle* avait manifestement décrit des cas de sclérome ou de sclérodermie.

M. Charcot, nous l'avons vu, avait déjà revendiqué pour Alibert l'honneur de la première description de la maladie, puisqu'il comparait en 1871 des cas qu'il avait sous ses yeux, avec ceux qu'avait mentionnés ce dernier. Il faisait en même temps remarquer que l'analogie était à tous les points de vue tellement frappante qu'il n'était pas possible un seul instant de mettre en doute l'identité complète des deux affections.

En outre, M. Besnier, dans les *Annales de dermatologie* de 1880, fait ressortir, au moyen de preuves indiscutables, la part réelle qui revient à Alibert dans l'histoire de la sclérodermie. Et, à ce propos, nous ne croyons mieux faire que de rappeler ici les preuves au moyen desquelles M. Besnier plaide la cause du savant auteur de la *nosologie naturelle*. Ce besoin s'impose à nous d'autant plus que dans un mémoire analysé dans les *Annales de dermatologie et de syphiliographie* de 1882, qui fit l'objet d'une importante discussion à la Société médicale des hôpitaux de Lyon, la première description de la maladie est encore attribuée à Thirial.

M. Besnier s'élève fortement contre cette façon de méconnaître des faits aussi patents.

Pour clore cette discussion et faire cesser toute méprise, il nous suffira de mettre sous les yeux du lecteur les preuves extraites du mémoire que ce dermatologiste distingué a publié en 1880. Il s'exprime ainsi :

On fait généralement honneur à Thirial de la première description de l'état morbide dont nous nous occupons. Cela est, à notre sens, inexact, non pas à cause des observations publiées antérieurement à titre

de faits rares ou curieux, non pas encore pour diverses raisons de peu de valeur ou de pur sentiment qui ont été invoqués, mais pour ce seul motif que le genre morbide se trouve clairement indiqué, précisé dans ses espèces et dénommé convenablement dans la *nosologie naturelle* d'Alibert (T. 1, Paris, 1817).

« Voici en effet ce que nous trouvons dans ce remarquable ouvrage : classe des *trophopathies*. Famille des *ethmoplecoses* (maladies du *corpus crebrosus*, tissu cellulaire). Genre II, *Sclérémie*. »

Quelques extraits suffiront pour rétablir la vérité à la place de la légende. Voici le texte :

« 1^o (page 494). On a cru jusqu'à ce jour que la sclérémie n'attaque que les enfants nouveau-nés, mais je puis prouver par des faits irrécusables que, dans quelques cas rares, à la vérité, les adultes sont susceptibles d'en être atteints. J'établirai, du reste, pour la sclérémie, les mêmes distinctions que pour la maladie précédente (adeliparie). Elle est universelle ou partielle, ce qui est nécessaire pour fonder le pronostic. »

Page 495 « 2^{me} espèce : *sclérémie partielle*, *sclérémie circumscripta*.

« Aucun auteur n'a encore parlé de cette sclérémie que j'ai rencontrée plusieurs fois et dont j'ai fait, entre autres, remarquer deux exemples extraordinaires à mon très cher élève, M. le docteur Bielt. Le premier cas était celui d'une femme âgée d'environ 30 ans, servante de condition, qui portait à la partie latérale gauche du ventre, près du nombril, une couenne ou endurcissement du tissu cellulaire qui avait la grandeur de la paume de la main. Cette couenne s'agrandit pendant quelque temps, ensuite la peau s'amincit, etc.

« Le deuxième exemple était un militaire qui venait de l'armée d'Espagne ; il portait également au côté

gauche de l'abdomen une plaque endurcie de tissu cellulaire qui s'étendait de jour en jour. On voyait d'abord la peau striée à sa surface et les intervalles ne tardaient pas à se remplir. Lorsqu'on touchait le milieu de la plaque avec le doigt, le malade n'éprouvait aucune sensation; il n'en était pas de même si l'on grattait l'endurcissement, alors le malade se trouvait désagréablement affecté. Cet endurcissement n'avait succédé à aucune maladie; il n'était point la suite d'un érysipèle, etc.; il était purement idiopathique, et occasionnait une sorte de malaise dans toute l'économie animale. »

Aucun de ceux qui connaissent la sclérodémie lardacée ou en plaques, dont nous allons tout à l'heure donner des observations, ne méconnaîtra ces deux faits qui prouvent surabondamment qu'Alibert connaissait parfaitement la sclérodémie partielle et qu'il l'avait exactement dénommée et interprétée; poursuivons :

2°. — Page 498 : « Il me reste à considérer la *scléremie des adultes*. J'ai déjà fait mention de quelques endurcissements partiels du tissu cellulaire. Je me souviens d'avoir lu dans un journal, l'histoire d'une malheureuse mère frappée de tous les accidents de cette terrible maladie... Un matin, on la trouva immobile dans son lit et saisie d'un froid glacial. La surface de ses téguments était dure, inerte et résistante comme celle de l'ivoire...

Mais rien n'est plus propre à inspirer l'étonnement qu'un fait qui m'a été communiqué par M. Le Tourneur, médecin à Fourgeroles, département de la Mayenne... La femme dont il s'agit était âgée de 44 ans. Elle avait toujours joui d'une très bonne santé jusqu'à 38 ans, époque d'une grossesse pénible. La couche fut heureuse, mais suivie de quelques accidents qui ne lui permirent pas d'allaiter son enfant. Quelque temps après, elle

entreprit un voyage à cheval par un temps froid et humide, sans avoir pris les précautions nécessaires pour se garantir des injures de l'atmosphère ; elle éprouva en conséquence beaucoup de froid.

Arrivée chez elle, elle ressentit un malaise extraordinaire, auquel le repos n'apporta aucun remède, et qui s'accrut de jour en jour ; bientôt enfin, elle s'aperçut que son cou devenait dur, quoiqu'il fût sans enflure et sans augmentation de volume.

Progressivement, les épaules, les bras, les seins, le dos, enfin toutes les parties situées au-dessus du diaphragme, acquirent une consistance prodigieuse ; le visage et le cuir chevelu furent les dernières parties qui s'endureirent. Tel était, depuis l'épigastre jusqu'à l'extrémité de la tête, l'état des téguments qu'ils ne cédaient à aucune compression, et affectaient la résistance du marbre.

Besnier dit : Comment des choses si précises ont-elles pu être inaperçues ou oubliées ou supprimées ? cela est difficile à comprendre. »

Il ne s'agit pas seulement ici, on le remarquera, d'observations publiées à titre isolé ; mais d'une véritable description nosographique et d'un classement nosologique :

« Non seulement Alibert, acceptant le terme de sclérémie créé par Chaussier, distingue la sclérémie des adultes de la sclérémie ou du sclérème des nouveau-nés, mais encore il a montré à Bielt des cas de « sclérémie partielle », et il distingue expressément ces cas spontanés des indurations de la peau consécutives à l'érysipèle, aux plaies, etc. »

SYMPTOMATOLOGIE

Généralement il est d'usage, en nosographie médicale, quand on se trouve en présence d'une maladie dont l'ensemble symptomatique ne se prête pas à une description unique au moyen de laquelle on puisse comprendre toutes ses variétés, en un mot à une maladie dont l'aspect est divers et les formes changeantes, d'en faire une description courte et en quelque sorte schématique qui donne une idée de la maladie réduite à sa simplicité, mais qui gagne en clarté ce qu'elle perd en étendue. C'est ainsi que nous agissons pour les détails qui vont suivre.

Est-il possible de donner en quelques mots une description de la sclérodermie; d'en condenser dans une formule les données principales?

Il serait d'autant plus désirable de formuler brièvement cet ensemble symptomatique qu'il est possible que bien des faits de sclérodermie passent inaperçus par cette raison qu'un semblable énoncé fait défaut dans les ouvrages classiques.

Description générale. — On reconnaîtra qu'on se trouve en présence d'un cas de sclérodermie lorsque sur différentes parties du système cutané exemptes antérieurement de traumatisme et d'irritation, il se produit spontanément et d'une manière lente et insensible des modifications portant sur la coloration, la consistance, la mobilité et la vascularisation de ces

parties, modifications trophiques dont l'évolution aboutit à une transformation ligneuse et marmoréenne que l'œil et le doigt peuvent constater dans des points plus ou moins étendus de l'enveloppe cutanée.

Il est bon de savoir que d'une façon générale la maladie ne s'impose pas à l'attention de l'observateur même le plus scrupuleux. Son début symptomatique est le plus souvent si bizarre et si insidieux qu'il faut avoir bien présentes à l'esprit la connaissance et les modalités de cette affection pour juger de l'importance des manifestations initiales en même temps que de leur évolution future. En effet, quel est le médecin non prévenu qui pourra songer sérieusement à ce qui va advenir chez un malade qui viendra se plaindre de symptômes vagues comme par exemple une sensation de froid, une coloration anormale d'une certaine partie de la peau, une sensation sur les mêmes points de gêne et de raideur sans que ces parties du corps aient été soumises au préalable à une cause d'irritation. Dans d'autres cas ce seront des éruptions diverses : zona, pemphigus, etc. qui ouvriront la scène.

Dans un assez grand nombre de cas la sclérodermie a été précédée ou accompagnée de l'apparition de taches de vitiligo (cas de Blachez, Féréol, etc.), affection dont l'origine nerveuse a été démontrée dans certains cas du moins par Leloir dont les recherches ont été vérifiées par Déjerine, Schwimmer, etc.

On voit par là tout l'intérêt qu'il y a pour le médecin à bien posséder les différentes nuances symptomatiques qui se manifestent dans la période de début de cette maladie car leur étude approfondie peut permettre dans bien des cas d'asseoir un diagnostic dès cette époque.

Quelles que soient les formes auxquelles on ait affaire, les symptômes du début sont presque toujours les mêmes

et l'étude de cette période aussi bien que celle de la symptomatologie tout entière a fait l'objet d'études toutes particulières dans les leçons de MM. Hardy, Vidal, Besnier, Hillairet et Charcot, auxquelles nous ne pouvons mieux faire que d'emprunter les divers éléments de la description qui va suivre :

D'après ces auteurs, il y a lieu d'établir trois périodes dans l'évolution de la maladie :

- 1° Période des troubles nerveux ;
- 2° Période oedémateuse ;
- 3° Période d'endurcissement.

Cette division est d'ailleurs toute naturelle et pleinement justifiée par la plupart des observations publiées jusqu'à ce jour.

La *première période* ou période nerveuse est caractérisée par des troubles d'origine nerveuse : ce sont tantôt des sensations d'engourdissement siégeant dans les points qui vont être affectés, des fourmillements, des troubles divers allant depuis une simple gêne jusqu'à une douleur vive qui par ses caractères rappelle celle de la première période de l'ataxie ; tantôt des phénomènes de vascularisation donnant lieu soit à la paleur des tissus, soit à la cyanose, de façon à rappeler complètement l'asphyxie locale des extrémités.

Ces troubles prémonitoires surviennent d'une façon intermittente et se succèdent à des intervalles plus ou moins éloignés suivant la cause sous l'influence de laquelle ils paraissent s'être développés. Ces causes occasionnelles qui ne sauraient du reste exclure le rôle joué par le système nerveux ont d'autant plus d'action qu'elles agissent sur des parties qui sont de véritables *loci resistentiæ*.

La température peut avoir une influence puissante sur la production de ces divers troubles nerveux et vascu-

laïres; il en est de même des émotions morales, des passions dépressives, etc.

Ces manifestations presque constantes de la période du début peuvent exister isolément pendant des mois et même des années sans qu'il y ait une lésion apparente du côté de la peau.

A ces manifestations vulgaires viennent s'ajouter parfois d'autres phénomènes moins précoces et qui frappent plus particulièrement l'attention du médecin et du malade. Ce sont des contractures sur lesquelles Vidal insiste et que des auteurs anglais (Erasmus Wilson) ont décrites. Ces crampes qui appartiennent à la tétanie, à l'asphyxie symétrique des extrémités aussi bien qu'à la sclérodermie occupent les tendons fléchisseurs des doigts, donnent à la main l'attitude d'une griffe. Nous signalerons en passant la contracture hystérique relevée par Thirial et d'autres qui paraît constituer une simple complication.

On observe également des modifications de la sueur consistant en de l'hyperhydrose, ce qui, soit dit en passant, a fait dire à beaucoup d'observateurs que le système nerveux qui préside aux fonctions *vaso-motrices* joue un grand rôle dans la pathogénie de cette affection. Ne serait-il pas préférable de dire que ce rôle est dévolu exclusivement au *système nerveux*, en l'appuyant sur les travaux de Ludwig, Pflüger, Vulpian, Ostrumoff, etc., sur les sécrétions salivaire et sudorale, dans lesquels ils ont montré l'indépendance qui existe entre la sécrétion et la circulation. Il n'y a rien de constant toutefois dans les troubles de la fonction sudorale.

Nous n'oublierons pas encore de signaler un phénomène des plus fréquents au début ou dans le cours de la maladie, à savoir : des bulles, des vésicules d'herpès, de pemphigus; dans quelques cas, des tournioles assez

analogues au panaris nerveux décrit par Quinquaud.

Dans la *deuxième période* ou période œdémateuse de certains auteurs, regardée par M. Hardy comme une des formes de la maladie et décrite par lui sous le nom de sclérodermie, outre l'induration de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané il existe un peu de gonflement, une sorte d'œdème dur, dans lequel, au lieu de la mollesse que détermine la sérosité, on trouve une résistance des téguments telle que la pression du doigt n'y laisse aucune empreinte.

Cet œdème dur que l'on trouve parfois chez les sclérodermiques n'est pour M. Vidal qu'un phénomène de transition. Aussi vaudrait-il peut-être mieux rejeter ce mot œdème qui nous paraît impropre, attendu que l'on a plutôt affaire ici à un état sclérémateux de la peau. Dans ces cas, en effet, les téguments sont tellement tendus que les parties du corps affectées de cet œdème offrent une consistance pierreuse, et qu'il est absolument impossible de les saisir avec les doigts; et en outre, si on cherche à exercer une pression sur les parties affectées, on éprouve la même sensation que si l'on avait affaire aux parties correspondantes d'une statue de marbre, de plâtre ou de carton-pierre, etc.

Ce sclérème œdémateux est localisé tantôt et le plus souvent aux membres supérieurs, tantôt aux membres inférieurs; il peut aussi être général et envahir tout le tronc et les membres.

Troisième période ou période d'endurcissement. C'est dans cette troisième période que la maladie revêt l'aspect caractéristique qui lui a valu son nom et sous lequel elle se présente le plus souvent au médecin. Nous ferons entrer dans trois groupes principaux devenus classiques les différentes variétés qu'on a eu l'occasion d'observer. Ce sont : 1° la sclérodermie en plaques disséminées;

2° la sclérodermie des extrémités ou sclérodactylie; 3° la sclérodermie généralisée.

Sclérodermie en plaques. C'est cette variété qui se prête le mieux à l'étude de l'état de la peau atteinte de sclérodermie.

Le plus souvent elle débute par les bras, le visage, le cou; mais le tronc peut être envahi le premier. La forme appelée *cédemateuse* par M. Hardy est la plus rapide dans son évolution; on l'a vue en quelques jours revêtir une partie du corps d'une sorte de cuirasse (Henke). En général, la région sus-diaphragmatique est la première atteinte; jamais la sclérodermie n'envahit d'emblée la totalité du corps.

Le plus fréquemment les muqueuses ne sont pas atteintes; il résulte pourtant de quelques observations, très rares à la vérité, et assez confuses à ce point de vue, que la muqueuse buccale et la langue elle-même ont été indurées et atrophiées; dans un cas, même (1^{re} obs. de M. Thirial), la langue aurait perdu sa mobilité. Enfin, M. Bouchut a cité un fait remarquable dans lequel la verge était le siège d'une induration sclérodermique. Parfois, et surtout dans cette même variété, les téguments présentent une teinte violacée et les plaques indurées sont circonscrites par une zone d'envahissement qui varie suivant la température, l'intensité des émotions et les degrés de l'asphyxie locale.

En dehors de ces colorations violacées, on peut trouver une teinte bistrée; dans d'autres cas, la peau est comme tigrée. M. Féréol a présenté à la Société de médecine des hôpitaux, en 1877, un cas de dyschromie de cette nature. Disons aussi qu'on n'a jamais rencontré sur les muqueuses la teinte brunâtre qu'on y observe dans la maladie d'Addison.

Les troubles trophiques dont nous avons déjà parlé :

bulles, phlyctènes, tournioles, etc., etc., relèvent plus souvent de la sclérodermie que de l'asphyxie locale (Vidal). On constate habituellement au niveau des plaques indurées une diminution de la transpiration, tandis que l'hyperhydrose est très accusée dans la paume des mains et à la plante des pieds, quand ces extrémités sont le siège de l'asphyxie locale. Les troubles de la sensibilité sont variables ; dans certains cas, la sensibilité tactile est intacte et aussi exquise que chez les personnes bien portantes : le chaud, le froid, la piqure, etc., sont nettement perçus et accusés par le malade. Dans des cas plus rares, des régions anesthésiées ont été constatées par divers observateurs, entre autres par M. Besnier.

Nous avons vu d'autre part que des douleurs prémonitoires, ressemblant quelquefois à des névralgies, affectant d'autrefois le caractère des douleurs rhumatoïdes, signaler l'apparition de la maladie. Certains sclérodermiques sont irritables, peuvent être en proie à des hallucinations, à de la lipémanie (Lallier, Vidal). Les troubles de la menstruation, la chloro-anémie ne sont pas rares. La vie sédentaire à laquelle sont condamnés les malades atteints de sclérodermie assez grave produit souvent un amaigrissement qui peut aller jusqu'au marasme.

La température au niveau des parties scléremiées est variable. On s'accorde à dire qu'au début on note le plus souvent une élévation légère de la température locale ; plus tard, quand l'induration est survenue, on constate au contraire une hypothermie locale. Dans un cas, le thermomètre accusait, au niveau des mains, un refroidissement considérable, et le thermomètre, en effet, ne s'élevait qu'à 27° (Vidal).

La dimension des plaques scléreuses varie à l'infini depuis une simple ligne jusqu'à des plaques très éten-

dues, pouvant arriver à former par leur réunion une sclérodermie généralisée. Les phases de transformation de la peau aboutissent à son amincissement et à sa rétraction, et à une rétraction du tissu cellulaire sous-cutané, et alors la peau est véritablement atrophiée et la lésion définitivement irréparable.

La plaque considérée en elle-même a toutefois peu de tendance à s'étendre et à se confondre par ses bords avec celles qui l'environnent. Les troubles fonctionnels auxquels leur existence donne lieu peuvent être très étendus; c'est ainsi qu'à la face on peut observer la rétraction des paupières, l'oblitération des fosses nasales, la rétraction de l'orifice buccal (cul de poule) et la gêne des mouvements de mastication; de plus, si la face tout entière est le siège de la lésion, le facies subit une transformation des plus choquantes; le masque est dans son entier comme immobilisé, incapable de traduire les impressions qui s'y manifestent à l'état normal, à tel point qu'on s'imaginerait avoir sous les yeux un visage de cire.

Il est aisé de comprendre, d'un autre côté, que la respiration, les mouvements et les attitudes peuvent être également influencés suivant que les plaques siègent au niveau du cou, du thorax ou au pourtour des articulations.

Sclérodermie des extrémités. Cette variété appelée aussi sclérodactylie, sclérodermie dactylée par M. Ball, peut exister soit à l'état isolé, soit accompagnée, comme il arrive le plus souvent, de plaques d'induration dans des régions autres que les doigts.

Au début, cette forme particulière de la maladie peut être confondue avec une autre affection qui occupe exactement le même siège et présente des caractères symptomatiques assez analogues; nous voulons parler de l'as-

phyxie locale des extrémités, avec laquelle elle a des rapports si étroits, que des auteurs très compétents se sont crus autorisés à les regarder comme étant toutes deux sous la dépendance du même processus morbide.

Pour avoir une idée nette de la difficulté qu'il y a dans certains cas à rapporter les phénomènes morbides soit à la sclérodermie des extrémités, soit à l'asphyxie symétrique, il suffit de consulter les recueils de la Société de biologie de 1871-1872, auxquels nous renvoyons le lecteur. Il y verra combien des auteurs du premier mérite étaient quelquefois dans l'embarras pour appliquer exactement l'une ou l'autre de ces deux dénominations aux maladies qu'ils avaient sous les yeux.

Le début de la sclérodactylie est marqué ordinairement par des douleurs plus ou moins vives au niveau des articulations des phalanges; en même temps que ces douleurs, on note des modifications de coloration de la peau des doigts consistant dans une teinte blafarde, violacée, à laquelle se joint un état de dureté tout particulier du tégument de ces régions. C'est généralement au niveau des doigts des mains que ces phénomènes se passent; les cas où on a vu les extrémités inférieures se prendre sont très rares.

Cela ressemble à s'y méprendre à l'asphyxie locale des extrémités et il serait même impossible de distinguer ces deux états s'il ne survenait des phénomènes ultérieurs qui caractérisent la sclérodactylie et la différencient de plus en plus de cette autre affection.

Comme sur les plaques scléreuses, on observe sur les parties affectées, outre les douleurs signalées plus haut, des troubles trophiques consistant en l'apparition de pustules d'acné, d'impétigo, de phlyctènes, de bulles pemphigoïdes et même d'ulcérations cutanées siégeant au pourtour des ongles, au voisinage des articulations

et laissant à leur suite une cicatrice irrégulière et blanchâtre.

Les doigts ne tardent pas à subir des déformations considérables. Ils présentent une telle rigidité qu'il existe un véritable obstacle dans le mouvement des doigts, dont la plupart ne peuvent plus être fléchis complètement malgré l'emploi de la force, tandis que l'extension des autres devient absolument impossible. Les doigts affectent alors des formes bizarres, rappelant par certains côtés les déformations du rhumatisme chronique ; la peau semble collée aux phalanges, les extrémités s'aminçissent, deviennent effilées et subissent une atrophie progressive qui porte surtout sur la phalange.

On observe parfois, quand ces déformations ont acquis cette intensité, une coloration violacée et permanente des doigts, en même temps qu'un abaissement plus ou moins notable de la température ; mais d'ordinaire les doigts présentent une teinte blanche comparable à la cire.

Ce qu'il y a de remarquable, c'est de voir avec quelle symétrie la lésion évolue ; les mêmes doigts des deux mains sont pris en même temps et la lésion de la droite reflète exactement celle de la gauche. Cette symétrie se constate aussi assez souvent dans la sclérodermie en plaques sur le restant de la surface cutanée (Testut, Besnier, Barthélemy, etc.).

Quand la sclérodermie a siégé sur les extrémités, les lésions ne tardent pas à envahir graduellement le dos et la paume de la main, d'où elles peuvent gagner le bras et se généraliser aux autres parties de la surface cutanée. De telle sorte que la sclérodactylie ne serait en somme qu'une variété de sclérodermie débutant par les extrémités.

La sclérodactylie à laquelle M. Ball a donné son nom

et dont nous venons d'étudier l'évolution peut, en résumé, être considérée comme un type de sclérodermie partielle. On pourrait comprendre dans le chapitre des sclérèmes partiels ce qui a été décrit sous le nom de *trophonévroses localisées* avec induration partielle de la peau : le panaris nerveux décrit par Quinquaud et dont Leloir et Merklen ont rapporté récemment un nouvel exemple (*Annales de dermatologie*, 1881), la trophonévrose faciale ou aplasie lamineuse, etc.

La sclérodermie peut se localiser sur d'autres extrémités ; on l'a vue en effet siéger sur le nez, la verge, les oreilles ; la peau de ces parties présente des tuméfactions locales précédées ou non de la formation de taches, conduisant à une induration. Dans quelques cas de ce genre la gangrène survient et peut s'étendre jusqu'au périoste et même à l'os ; mais souvent la maladie n'aboutit qu'à un simple ratatinement de la peau indurée.

En opposition avec la sclérodactylie, certains auteurs ont décrit une forme de sclérodermie partielle qui siègerait sur toute l'étendue du tégument externe excepté, toutefois, au niveau des extrémités et ils ont désigné cette forme sous le nom de *Morphea localis*. Pour les uns la morphea localis serait un degré peu avancé de la sclérodermie ; pour d'autres elle serait au contraire une affection différente.

Elle est caractérisée par des portions de peau sclérosée alternant avec des parties saines du tégument. Au degré le plus simple ce sont des taches qui ressemblent beaucoup au vitiligo, généralement d'un blanc jaunâtre ou cireux, rondes ou ovales, de dimensions très variables ; elles tranchent par leur coloration sur la peau saine avoisinante et donnent au doigt la sensation d'un tissu résistant non élastique que l'on ne peut soulever sous

forme de pli. La surface de ces taches lisses est souvent entourée d'une zone annulaire plus ou moins pygméntée qui la sépare des parties saines. Cette zone à laquelle les Anglais ont donné le nom de *lilac ring* aurait une très grande importance comme caractéristique de la Morphée.

A ce caractère s'en ajoutent d'autres que l'on ne trouve pas ou qui du moins existent rarement dans la sclérodermie en plaques; ce sont des troubles de la sensibilité consistant en sensations douloureuses auxquelles succèdent plus tard un degré d'anesthésie plus ou moins prononcé et une atrophie progressive des parties intéressées. Hutchinson insiste sur la disposition qu'affectent ces taches scléreuses, de préférence le long du trajet de certaines ramifications nerveuses, ce qui serait un grand argument en faveur du caractère nerveux de la maladie.

Ce serait peut-être ici le lieu de se demander si la Morphée n'est point une sclérodermie; mais nous aimons mieux réserver la question, d'autant plus que nous aurons l'occasion d'y revenir dans le cours de ce travail. Nous nous bornerons pour le moment à constater que la tache de Morphée se différencie de la tache vulgaire de sclérodermie par des caractères morphologiques qu'on ne rencontre pas dans la sclérodermie en plaques (couleur lilas, troubles de la sensibilité, distribution sur le trajet des nerfs).

M. Vidal et les auteurs anglais (E. Wilson, T. Fox, Mackensie), insistent surtout sur l'aspect bleuâtre des taches de Morphée. Crocker, *London, clinical society*, 1878, explique cette coloration par un dépôt de pigment dû aux troubles trophiques dans les zones vasculaires. M. Besnier, de son côté, considère la morphée comme un degré peu avancé de la sclérodermie et, pour

M. Vidal, quoiqu'il y ait incontestablement de grands rapports entre la sclérodermie et la morphée, on a affaire à deux maladies différentes.

Quant à la *sclérodermie généralisée*, en masse ou universelle, décrite par Thirial sous le nom de sclérème des adultes, les observations en sont bien plus rares que dans les autres formes de la maladie. Cette variété est caractérisée par une induration particulière et un gonflement du tissu cellulaire qui constituent un état comparable, jusqu'à un certain point, à l'œdème des nouveau-nés. Thirial (Gazette médicale, 1845) en rapporte deux cas : Dans l'un il est question d'une jeune fille : « le cou, les bras jusqu'aux poignets, le dos et la poitrine étaient intéressés. La peau était tendue, lisse et tellement adhérente au-devant du larynx que les mouvements de la déglutition étaient gênés. La peau de la face participait à cet état de rigidité. Les paupières ne pouvaient s'abaisser complètement. Les joues offraient une très grande résistance à la pression. La langue, filiforme, avait la raideur de la face ». — Dans l'autre observation, Thirial raconte l'histoire d'une jeune fille de 21 ans chez laquelle tous les téguments de la partie supérieure du tronc, en avant et en arrière, donnaient la même sensation que ceux d'un cadavre. A la face il existait la même induration et la physionomie était devenue sans expression ; l'articulation des mots elle-même était très difficile. La peau était décolorée sur toutes les parties sclérosées et cette décoloration jointe à l'immobilité des traits donnait à la malade l'aspect d'une figure de marbre.

M. le professeur Hardy a cité trois cas du même genre, dans lesquels il était impossible de pincer ou de déprimer la peau, qui avait conservé toute sa sensibilité. Dans cette forme la généralité du corps peut être atteinte, et

M. Hardy cite à ce sujet l'exemple d'une comtesse belge dont tout le corps, excepté la face, était sclérosé et faisait ressembler cette dame à une véritable statue de pierre.

La sclérodémie en masse est rarement annoncée par des douleurs prémonitoires comme nous l'avons vu pour la sclérodémie en plaques. Dans cette variété, la peau a partout une coloration identique et on ne constate point de taches pigmentaires ni de taches vasculaires, ni de brides cicatricielles. En un mot, l'induration est totale et uniforme. L'aspect lisse de la peau que l'on constate est dû à l'amincissement de l'épiderme.

Symptômes généraux et complications. — Pour terminer le chapitre de la symptomatologie, il ne nous reste plus qu'à passer en revue les symptômes généraux qui complètent l'histoire clinique de la maladie.

Appareil circulatoire. — Il ne présente d'ordinaire aucun caractère bien tranché, c'est-à-dire que la circulation générale n'est en rien modifiée. On a signalé pourtant parfois des palpitations dont l'importance est presque insignifiante. Quand la sclérodémie a siégé au niveau du poignet, il a été difficile de percevoir les pulsations de l'artère radiale et on est allé jusqu'à se demander, sans résoudre la question, si la faiblesse de l'impulsion artérielle dépendrait d'un rétrécissement pathologique de la radiale. On a noté aussi dans certains cas un œdème circonscrit, siégeant au niveau des plaques sclérosées, et il ne serait pas extraordinaire d'observer une stase ^{véritable} nerveuse assez importante sur des segments de membre où la circulation en retour serait gênée par suite de la présence de brides occasionnées par les progrès de la maladie. C'est grâce au même mécanisme qu'on a pu voir quelquefois (Obs. inédite de M. Lallier) une gangrène étendue aux deux mollets.

Appareil digestif. — Les fonctions digestives s'accomplissent le plus souvent avec la plus grande régularité chez les sclérodermiques ; mais il n'est point rare toutefois de les voir se troubler profondément quand la maladie a plongé le malade dans un état qui confine au marasme et en entraîne tous les fâcheux effets.

Appareil respiratoire. — Nous avons déjà vu que la maladie siégeant au niveau du thorax peut former une cuirasse rigide qui gêne d'une façon très pénible les mouvements respiratoires. C'est alors qu'on observe de l'anxiété respiratoire, de la dyspnée et quelquefois même de la toux. Il peut survenir une complication bien plus redoutable encore : la tuberculose (Hillairet, Forster, Lallier), comme le prouvent plusieurs observations. Comme complications affectant encore le même organe, on a noté la pleurésie simple (Rilliet), la pleurésie hémorrhagique (Rasmussen).

Système nerveux. — On a pu voir plus haut que des douleurs prémonitoires signalaient assez fréquemment le début de la maladie. Auprès de ces phénomènes nous signalerons la céphalalgie qu'on peut relever dans bon nombre d'observations (Alibert, Thirial, etc.), la migraine (Hillairet), des névralgies diverses (Gilette) ; mais il y a lieu de se demander ici s'il s'agit de troubles dépendant de la sclérodermie ou si, ce qui paraît plus probable, on n'a pas plutôt affaire à une simple coïncidence.

Les troubles intellectuels, les hallucinations, les bizarreries morales, l'irascibilité du caractère, des hallucinations pouvant aller, suivant l'expression de M. Ball, jusqu'à la frontière de l'aliénation mentale et même la franchir (Ball, Lallier, Coliez), tous ces accidents, quoiqu'ils ne soient point constants, paraissent être néanmoins du ressort de la maladie générale. M. Ball a vu

deux cas de sclérodactylie chez de véritables aliénés et a observé que « certains sujets ont un caractère tellement difficile qu'il n'a pas été possible de les garder longtemps dans aucun service hospitalier. M. Lallier, depuis le cas qui lui a été emprunté (thèse de M. Herveou), a constaté des troubles divers de la nature de ceux rapportés plus haut chez la plupart de ses sclérodermiques. De son côté, M. Liouville présenta, en 1875, à la société de biologie, l'observation d'une malade qu'il avait suivie dans le service du professeur Béhier et chez laquelle le système nerveux était modifié profondément au point de vue psychique.

Les organes des sens ont été rarement affectés dans cette maladie; on a signalé, dans quelques cas, des bourdonnements d'oreille, et M. Vidal a vu un cas de sclérodermie se compliquer d'amaurose intermittente. D'après M. Landolt, qui examina ce malade, cette amaurose tenait à une ischémie rétinienne.

Nous ne reviendrons pas ici sur les symptômes cutanés, attendu que nous en avons parlé assez longuement d'autre part. Nous ne devons point omettre, toutefois, de consigner les diverses complications qui peuvent se présenter au cours de la maladie: l'érysipèle a envahi les parties scléreuses, quelquefois même avec une telle répétition, que certains auteurs ont cru devoir en conclure que l'état morbide de la peau, particulier à cette maladie, prédispose les parties intéressées à de véritables poussées érysipélateuses. Il n'a point été rare d'observer des éruptions de toute nature sur les points indurés; telles sont: le zona, l'impétigo, l'ecthyma, l'acné, la variole, l'urticaire, etc., ce qui prouve que la peau n'a pas perdu une trop grande partie de sa vitalité.

Urines. — L'attention des observateurs ne paraît point s'être portée sur l'examen des urines ; nous devons dire toutefois que M. Albert Robin en a fait l'analyse dans deux cas et a bien voulu nous dire qu'il n'avait noté dans les principes constituants, aucune modification digne d'être relevée. Dans ces deux examens, l'uro-hématine était très abondante ; dans le second, il constata une légère augmentation des phosphates terreux.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique de la sclérodermie constitue un chapitre encore bien imparfait; les caractères anatomiques de cette affection sont loin d'avoir ce degré de clarté et de précision que l'histologie moderne apporte dans l'étude des autres lésions de la peau. Un certain nombre d'autopsies, quoique faites avec un soin particulier, n'ont pas donné de résultats suffisamment nets pour nous faire toucher du doigt la nature de la lésion. L'anatomie pathologique, qui est un argument si puissant dans une foule de maladies, pour indiquer la nature du processus morbide qui les domine, a ici bien peu de force pour appuyer les différentes théories qui ont été émises sur la sclérodermie. En effet, aux partisans de la théorie nerveuse, il manque la démonstration des lésions du système nerveux; à ceux qui prennent fait et cause pour la nature inflammatoire, le type le plus simple, l'inflammation de la peau fait complètement défaut.

Un terme qui n'a rien de précis, mais qui indique bien l'aspect que présente la lésion, sans rien préjuger sur la nature, c'est celui de momification. Il est certain que les points de la peau, arrivés à cet état particulier, sont soustraits aux actes nutritifs ordinaires et placés à un degré de vitalité inférieur aux cartilages et à la cornée.

Les observations suivies d'autopsies sont loin d'être nombreuses; c'est sur ces matériaux épars et notamment

sur les résultats d'une autopsie faite par M. Lagrange et consignée dans sa thèse de 1874, que nous allons nous efforcer d'asseoir l'anatomie pathologique de cette maladie.

La première autopsie de sclérodermie est attribuée à Forster (de l'anatomie pathologique du sclérème de la peau chez les adultes. Würzburg medic. Zeitschr. 1861). Il borne son examen aux différents degrés d'altération présentés par la peau. Le chorion et le tissu sous-cutané avaient l'aspect d'une surface blanche, homogène, lisse. A un examen plus attentif, on peut distinguer deux couches sur cette coupe ; une supérieure, plus uniforme, plus serrée, tandis que l'inférieure présente un aspect manifestement réticulé. Forster signale aussi une hypertrophie du chorion et du tissu cellulaire sous-cutané, devenu, dit-il, plus ferme par suite d'un tissu conjonctif nouveau et de la disparition de la graisse qui occupe les espaces libres des mailles. Les filaments du tissu élastique semblaient hypertrophiés ; les papilles du chorion, les glandes de la peau et les poils étaient intacts, mais toutefois ces derniers étaient en nombre fort restreint. Les vaisseaux capillaires ne présentaient pas d'altération apparente. Les nerfs étaient à peine visibles comme s'ils étaient couverts par du tissu connectif augmenté de volume. Le tissu sclérosé était intimement uni aux muscles et au fascia, et aux tendons sous-jacents.

Dans le fait de Kohler (Würzburg med. Correspondenz bl. 1862) la sclérose est bien plus prononcée dans les couches les plus profondes du tissu connectif sous-cutané, qui forme avec le chorion un tissu extrêmement ferme et comme tendineux. Au microscope, on voit que la graisse a fortement diminué et que le tissu connectif est épaissi, sans que les filaments élastiques soient diminués. Il n'y a aucune altération manifeste des capil-

lares. Dans le cas d'Auspitz (Wiener med. Wochenschrift, 1863) le chorion paraissait plus dense et plus ferme ; le microscope permit de découvrir un grand développement du tissu connectif légèrement hypertrophié. La graisse était moins abondante qu'à l'état normal. Les vaisseaux capillaires étaient élargis. Le réseau de Malpighi était très fortement coloré, comme chez le nègre. Le pigment abondait dans l'épithélium des glandes sudoripares et des follicules pileux. On rencontrait dans les vaisseaux cutanés, jusqu'au milieu du chorion, des granulations pigmentaires, qui infiltrèrent leurs parois et le tissu connectif adjacent.

Dans le cas d'Arning (Beitrag zur Lehre von Sclerema Adultorum Würzburg med. Zeitschrift, 1861) on rencontrait un épaississement du chorion sans augmentation de consistance du tissu connectif sous-cutané. Au microscope, on constatait un énorme développement du tissu conjonctif ; les papilles et leurs orifices capillaires étaient dans leur état normal. Tout près des papilles, il y avait des faisceaux élastiques dont l'épaisseur variait avec le degré de la sclérose. Les glandes et les poils ne présentaient rien de particulier ; le tissu élastique avait subi un accroissement anormal dans certaines muqueuses ; sur la luette et sur les parois du pharynx. A la face et à la nuque, le tissu connectif s'était uni au fascia superficialis, formant une masse cicatricielle qui allait jusqu'à l'os. Enfin, M. le professeur Verneuil, faisant l'examen histologique d'un doigt amputé par M. Mirault (d'Angers) (Gazette hebdomadaire, 1863), constata une augmentation un peu sensible d'épaisseur de la peau ; à l'œil nu, le tégument est luisant, aminci ; il adhère fortement à la couche cellulo-adipeuse et semble collé sur les os ; au toucher, la peau offre la dureté du cuir.

La couche celluleuse est devenue œdémateuse, s'est indurée et accrue, surtout du côté palmaire, de façon à tripler ou quadrupler d'épaisseur. Ses tractus fibreux sont épaissis, opaques, grisâtres, et crient sous le scalpel; on retrouve sur leur coupe l'aspect des tissus chroniquement enflammés.

Les articulations sont atteintes de fausses ankyloses dues à des brides cellulo-fibreuses courtes et résistantes, étendues d'une surface articulaire à l'autre; les cartilages sont conservés; mais les synoviales ont presque complètement disparu. Les os paraissent sains, ainsi que les nerfs et les vaisseaux. Au microscope, M. Verneuil, outre les vésicules graisseuses très inégales et d'abondantes gouttelettes huileuses libres, n'a reconnu « qu'un tissu fibroïde à faisceaux confus, empâtés de matière amorphe, qui, traité par l'acide acétique, devient transparent et montre de nombreux noyaux fibro-plastiques. »

Outre ces cas isolés, on trouve dans la 2^e édition du *Traité des maladies de la peau*, de Neumann, trois observations de sclérodémie suivies d'examen anatomique : l'une due à Rossbach (*Archives de Virchow*, T. L, 1870), l'autre à Fuber (*Med. Wochenschrift*, 1870) et la troisième à Neumann (*Lehrbuch der Hautkrankheiten*, von J. Neumann, 2^e édition, 1873). Chacun de ces auteurs a examiné un fragment de peau. Rossbach a constaté l'augmentation du pigment et une formation considérable de cellules cornées dans les couches profondes de l'épiderme. Il note la disparition de la graisse dans le tissu cellulaire sous-cutané et une hypertrophie des muscles de la peau.

Fuber signale des granulations pigmentaires dans les cellules de Malpighi; une sclérose considérable dans le tissu conjonctif et une grande richesse de cellules jeunes,

disposées en trainées ou par ilots; la graisse avait disparu. Il a vu aussi des faisceaux nerveux augmenter de volume.

Dans le cas de Neumann, les cellules ne sont pas pigmentées, le tissu graisseux a disparu; il est remplacé par du tissu analogue au tissu cicatriciel. Le tissu conjonctif est épaissi. Il y aurait dans les couches profondes, surtout autour des glandes sudoripares, des amas de cellules jeunes et une hypertrophie des muscles lisses. Il note en même temps l'atrophie des vaisseaux dans la couche papillaire et fait remarquer qu'une véritable disparition des vaisseaux, qu'il attribue à l'accroissement du tissu conjonctif, n'avait pas encore été décrite avant lui.

Hébra (*Traité des maladies de peau*, 1874) donne le résultat de l'examen microscopique qu'il a fait sur un fragment de peau enlevé sur le bras d'une femme atteinte de sclérodémie.

Il constate à peu près les même lésions que celles observées par les auteurs précédents, sauf la pigmentation du corps muqueux de Malpighi, signalée par Rossbach et Fuber. Il signale en plus des éléments lymphoïdes sur le trajet des vaisseaux.

Nous trouvons dans la thèse de Lagrange (1874) une étude très détaillée des lésions constatées sur une malade atteinte de sclérodémie, morte dans le service de M. Gombault, à l'hôpital Saint-Antoine.

L'autopsie faite par MM. Duret et Lagrange pourrait à la rigueur servir de type dans la description des diverses lésions de cette maladie,

L'examen histologique de la peau, à *faible grossissement*, montre :

1° Une zone dentelée, très fine, peu épaisse, irrégulière, répondant à l'épiderme;

2° Au-dessous, la couche papillaire n'offre plus ses saillies et ses dépressions normales. Les papilles paraissent complètement effacées et fusionnées; on a plutôt l'aspect de festons irréguliers, de dentelures;

3° Le derme sous-jacent, coloré en rose, assez intense par le picrocarminate, est très épais et paraît formé de faisceaux très serrés les uns contre les autres; dans ces couches profondes, on distingue très difficilement la lumière des vaisseaux;

4° Au-dessous, la couche cellulo-adipeuse est représentée par des travées conjonctives, considérablement épaissies, qui atteignent quelquefois jusqu'au périoste et qui, dans d'autres régions, n'arrivent pas jusqu'à la couche périostique.

En employant un plus fort grossissement, les mêmes observateurs ont noté que les cellules de la couche muqueuse de Malpighi ont perdu leurs dentelures et que leur protoplasma est granuleux.

Les papilles, au lieu de présenter un fin réseau de tissu conjonctif fibrillaire, sont formées de faisceaux conjonctifs fortement épaissis; les anses vasculaires des papilles sont difficiles à distinguer, mais ne paraissent pas entourées de leucocytes.

Les faisceaux conjonctifs du derme sont plus serrés les uns contre les autres; on voit un grand nombre de leucocytes disposés le long des vaisseaux, ou formant des amas isolés au milieu du derme épaissi.

La couche cellulo-adipeuse offre ses travées énormément gonflées et infiltrées de leucocytes.

Nous ferons remarquer en passant que MM. Duret et Lagrange ne signalent pas l'altération pigmentaire des cellules du corps de Malpighi. Les glandes sudoripares ont été trouvées atrophiées par la compression du tissu conjonctif sclérosé.

Dans les coupes qu'ils ont faites sur des parties comprenant à la fois la peau et les os sous-jacents (doigts), ils ont constaté que la couche périostique ne forme pas autour de l'os une bordure nettement accusée comme à l'état normal. Enfin, dans l'os même, ils ont trouvé de profondes modifications dans la structure du tissu osseux. Ces modifications consistant dans une raréfaction de la paroi de l'os, qui a pris l'aspect spongieux, de sorte que le périoste, en ces points, paraît entourer un tissu formé uniquement d'aréoles, au milieu desquelles se trouve de la graisse. Les travées osseuses qui forment ces aréoles présentent des ostéoplastes avec un noyau qui se colore fortement en rouge, et semblent avoir perdu leurs prolongements. Un point plus important à signaler, c'est l'élargissement que présentent les canaux de Havers, dont le vaisseau qui y est contenu est entouré de vésicules adipeuses ou de cellules embryonnaires.

Dans une coupe totale du petit doigt, les mêmes observateurs ont vu, en plusieurs endroits, la *gaine d'enveloppe des filets nerveux* remplie d'amas de cellules embryonnaires. Les vaisseaux ne leur ont pas paru altérés.

L'examen d'une articulation métacarpo-phalangienne leur a montré deux surfaces articulaires reliées l'une à l'autre par un tissu fibreux très dense. Le cartilage articulaire a disparu. Dans d'autres articulations, ils ont trouvé un cercle osseux péri-articulaire, mais il s'agissait seulement de dépôts calcaires infiltrant les tissus fibreux.

La langue présentait une altération vésiculeuse de la couche de Malpighi et un épaissement fibreux du chorio-

Les papilles de la langue étaient aussi fortement sclérosées.

Les muscles examinés ne présentaient aucune altération.

Enfin, dans ce même cas, l'examen de la moelle a été contrôlé par MM. Charcot et Pierret qui n'ont constaté aucune altération : les nerfs du bras examinés par la dissociation à l'état frais n'offrait aucune lésion appréciable.

Rapin a présenté en 1875 à la Société de médecine de Genève un cas (sclérodactylie avec artropathies et atrophies osseuses), dans lequel les phalanges avaient complètement disparu, ce qui confirme encore une fois les lésions articulaires et osseuses. Les centres nerveux, à part les cas (Chalvet, Luys et Westphal), n'ont jamais présenté d'altération.

Le premier a rapport à une sclérose de la moelle où il existait en même temps une sclérose des cordons antéro-latéraux ; le second, à une observation de Westphal (Annales de la Charité, Berlin, 1878) ; il s'agissait d'une personne de 23 ans affectée d'un sclérème généralisé et morte d'une myocardite intercurrente. A l'autopsie, on trouva des indurations nodulaires de consistance cireuse dans les circonvolutions cérébrales, tandis que la moelle était intacte. Mais la moelle et le sympathique ne paraissent pas avoir été examinés d'une façon bien nette.

Dans un autre cas dû à Chiari (Vierteljahresschrift für Dermatologie und syphilis, p. 185, 1878), où il s'agissait d'une sclérodermie universelle, cet observateur trouva de la péricardite avec pleurésie et dégénérescence graisseuse du cœur.

L'examen histologique de la moelle et des ganglions spinaux n'offraient aucune altération, alors que le derme et le tissu cellulaire sous-cutané étaient notablement épaissis et présentaient des amas pigmentaires abondants.

Enfin, dans une observation inédite où M. Déjerine a fait l'examen de la moelle, il n'a été constaté aucune altération.

Arrivés au terme de l'énumération de la plupart des faits qui doivent servir à étayer le chapitre de l'anatomie pathologique, si nous jetons un coup d'œil d'ensemble sur les différentes lésions que l'on a relevées au cours de la sclérodémie, il est manifeste que ces altérations ne présentent pas des caractères suffisamment nets pour indiquer d'une manière définitive la nature du processus morbide.

D'ailleurs, l'anatomie pathologique est à refaire. Il faudra surtout fixer l'attention sur l'étude de la peau.

Pour ce qui est du système nerveux (moelle, ganglions, nerfs périphériques), nos connaissances sont, il faut l'avouer, bien peu étendues en raison du très petit nombre d'examen histologiques faits jusqu'à ce jour. Aussi convient-il d'appeler d'une manière toute particulière l'attention des observateurs sur cette lacune importante. Il conviendra, entre autres choses, d'examiner les terminaisons nerveuses, comme l'a fait Leloir dans ses recherches, sur les affections cutanées d'origine nerveuse par un procédé qui consiste à fixer les nerfs par l'acide osmique. Nous ne nous dissimulons point que ces études, si délicates et si difficiles eu égard aux moyens dont nous disposons et à la rareté de la maladie, présentent des difficultés presque insurmontables ; mais c'est une raison de plus pour ne point se décourager d'autant plus que c'est là sans doute que réside le nœud de la question.

Pour nous résumer, passons en revue celles qu'on a rencontrées dans la sclérodémie : l'épiderme est aminci ; ses cellules sont devenues le plus souvent vésiculeuses, la couche de Malpighi peut être atrophiée comme aussi

elle peut être épaissie ; les troubles de la production du pigment qui non seulement abonde dans les cellules épidermiques, mais encore infiltre souvent la paroi des vaisseaux et le tissu conjonctif du derme (cas d'Auspitz) ; les altérations des poils résultant de l'atrophie des bulbes pileux et des glandes sébacées.

Le derme sous-jacent est très épais et présente des faisceaux plus serrés les uns contre les autres ; les papilles ont disparu et sont remplacées par du tissu conjonctif plus dense. La graisse tend à disparaître et disparaît presque complètement. L'une des lésions les plus caractéristiques de la maladie est l'augmentation considérable des fibres élastiques dans le derme et la couche sous-jacente (Forster, Auspitz Hebra Vidal, Lagrange et Duret). Les glandes sébacées et les glandes sudoripares peuvent être intactes ; mais dans beaucoup de cas on les a trouvées atrophiées.

DIAGNOSTIC

Dans le chapitre de la symptomatologie nous nous sommes efforcé d'établir quels sont les caractères essentiels de la sclérodermie. Lorsque cette affection se présente avec l'ensemble des lignes caractéristiques que nous lui avons reconnues, l'embarras du médecin ne peut être de longue durée. A côté de ces cas il en est d'autres où de réelles difficultés surgissent pour l'établissement du diagnostic, surtout quand il s'agit de distraire de la sclérodermie certaines affections qui ont avec elle des affinités très grandes, ou bien encore quand elle s'est localisée dans des régions où elle peut affecter une forme très anormale.

Nous éliminerons tout d'abord les cas de sclérome secondaire qui n'ont de commun avec cette affection que l'induration et l'épaississement de la peau ; l'état anatomique antérieur du tégument externe qui donne lieu à ce genre d'altération consécutive pouvant être dans presque tous les cas facilement reconnu.

C'est surtout pour le diagnostic de la maladie à son début que l'observateur peut se trouver dans l'embarras. Ces difficultés n'auraient pas en grande partie leurs raisons d'être pour ceux qui considèrent la morphee, certaines formes de vitiligo et divers troubles pigmentaires comme appartenant à la période de début de la maladie.

L'asphyxie locale des extrémités présente de telles

analogies avec les caractères de certains cas de sclérodactylie que quelques auteurs croient devoir admettre leur identité de nature ; mais l'extension de la maladie à d'autres points du corps, l'absence de la cyanose ou la cyanose extrême des extrémités, la présence ou l'absence d'escharres ainsi que l'aspect des cicatrices seront autant de signes diagnostiques qui devront entrer en ligne de compte dans l'esprit du médecin.

D'autre part, la sclérodermie pourrait être confondue avec la lèpre, la cachexie pachydermique, les chéloïdes cicatricielles, la maladie d'Addison, etc., etc.

Lèpre. — Bazin décrivait une forme de la lèpre sous le terme générique de sclérodermie lépreuse. D'un autre côté, M. Grasset, dans la séance du 30 août 1879 du congrès pour l'avancement des sciences (Montpellier), dit à propos de deux malades atteints l'un de sclérodermie, l'autre de lèpre tuberculeuse, qu'au triple point de vue de l'étiologie, de la symptomatologie et de l'anatomie pathologique, les deux maladies ne présentaient pas, chez les sujets observés, les oppositions indiquées par les auteurs ; d'où il conclut qu'il faut réunir la lèpre *nostras* à la sclérodermie sous le nom de sclérodermie tuberculeuse. D'autres auteurs non moins autorisés ont fait la même confusion. La lèpre, il est vrai, rappelle par certains signes le *sclerema elevatum* ; mais cette affection a une marche tout à fait différente : Si, au début, la peau est épaisse, brillante et pesante, des éruptions bulleuses semblables à celles que compliquent certains cas de sclérodermie, on voit apparaître plus tard des tubercules qui s'ulcèrent et mettre à nu des os qui se nécroseront, ce qu'on n'observe point dans le sclérème des adultes. De plus les poussées douloureuses qu'on observe dans la période de début de la lèpre cèdent plus tard la place à des plaques anesthésiques qui sont excessivement rares

dans la sclérodermie. Ajoutez à cela que les conditions spéciales d'hérédité, de milieu, de climat, peuvent servir de point de repère. Nous reviendrons encore sur cette question du diagnostic différentiel au point de vue de la coloration de la peau dans ces deux maladies. Nous devons toutefois ajouter ici que, dans sa période ultime, la lèpre, avec son aspect hideux, ne ressemble en rien à l'aspect marmoréen de la sclérodermie.

La *cachexie pachydermique* pourrait de même être, dans certains cas, confondue avec la sclérodermie œdémateuse, car, dans l'une comme dans l'autre, la lésion prédomine dans le tissu conjonctif sous-cutané ; mais la nature de l'œdème est différente. Dans les deux maladies, la peau présente les altérations suivantes : dureté, desquamation en divers points, coloration spéciale, abaissement de la température, diminution des sécrétions sébacées et sudoripares, enfin des troubles psychiques allant jusqu'au délire peuvent exister dans les deux cas (Grasset et Lallier). Pour M. Grasset, la sclérodermie œdémateuse serait comme le trait d'union entre la sclérodermie ordinaire et la cachexie pachydermique ; mais les idées de M. Grasset nous paraissent un peu trop prématurées.

Kéloïde. — Les kéloïdes présentent avec les plaques de *sclerema elevatum* des ressemblances telles que le diagnostic est impossible. Les kéloïdes sont caractérisées par des tumeurs dures, saillantes, indolores, ne se généralisant et ne s'altérant que dans des cas extrêmement rares. Quand le diagnostic est impossible, Hébra conseille de faire l'examen histologique de la peau malade. Ce procédé nous paraît un peu barbare ; il vaut mieux n'être point trop pressé et attendre que l'évolution ultérieure de la maladie vienne donner ses indications.

L'*ichthyose* ne saurait être confondue avec la scléro-

dermie, dans laquelle on ne rencontre jamais ces écailles épidermiques qui lui ont donné son nom.

Elephantiasis. Weber (corr. Blatt F. Schweiz Aertze n^{os} 20, 622, 1878) publie un cas de sclérodermie, admis dans le service de Kocher, qu'on avait pris tout d'abord pour un éléphantiasis. Entre autres auteurs ayant commis la même confusion, nous citerons Virchow, qui avait à tort assimilé le processus anatomique de la sclérodermie à celui de l'éléphantiasis. Ces deux états diffèrent, en effet, l'un de l'autre, tant au point de vue clinique qu'au point de vue de l'anatomie pathologique. Au point de vue clinique, l'éléphantiasis est une affection endémique dans les pays chauds, se localisant toujours aux membres inférieurs ou sur les organes génitaux, présentant souvent l'hypertrophie de la peau. Or, aucun de ces caractères ne se retrouve dans la sclérodermie.

Peut-on confondre la maladie qui nous occupe avec l'*aïnhum* (Garnier, Arch. gén. de médecine 1882)? Il résulte d'un examen histologique des pièces recueillies sur des néo-calédoniens présentées à la société anatomique par le docteur Guyot, qu'il y aurait quelque parenté entre la sclérodactylie et les sillons annulaires de l'*aïnhum*; mais, pour ne retenir qu'un fait, la section du doigt ou de l'orteil est due dans l'*aïnhum* à la constriction exercée par des bagues fibreuses, tandis que la lésion qui, dans le sclérome, détermine la disparition des phalanges, provient plutôt d'une résorption.

La plupart des auteurs font de la *Trophonévrose* une forme spéciale de la sclérodermie. M. Dieulafoy, entre autres, dit: « On voit donc que la maladie décrite sous le nom de sclérodermie a les plus grands rapports avec l'*hémiatrophie faciale*; il est même des cas où l'hémiatrophie faciale n'était pas seulement limitée à la face et était accompagnée de sclérodermie sur d'autres parties

du corps. » Nous acceptons volontiers cette manière de voir et nous croyons inutile en conséquence d'insister davantage.

Il nous resterait, pour être complet, à établir les différences qui existent, aux diverses périodes de la maladie, entre le sclérome des nouveau-nés, les engelures chroniques, la maladie bronzée ou plutôt certaines mélanodermies qui n'ont d'elle que l'apparence. Mais les différences qui existent entre ces divers états et la sclérodermie sont tellement frappantes que nous ne croyons pas devoir insister sur cette question.

Dans un autre ordre d'idées, il nous paraît, au contraire, intéressant, pour donner à notre travail un certain cachet d'originalité, de faire suivre ce chapitre des réflexions qui nous ont été suggérées, sur cette matière, par l'examen des pièces que nous avons eu l'occasion d'étudier au musée Saint-Louis et dans la collection particulière de M. Damaschino.

Ensuite, il nous restera à dire quelle est notre pensée sur les travaux des Anglais, qu'on dit si remarquables, en les comparant avec les travaux français.

Nous avons vu, tant au musée Saint-Louis que dans la collection particulière de M. Damaschino, des faits qui, sous un certain rapport, nous permettent de croire qu'il a été possible de rapprocher de certaines variétés de la sclérodermie certains états ou déformations qui ont cependant avec cette dernière des différences marquées.

En ce qui concerne les différences existant entre les lésions de la sclérodactylie et celles de l'asphyxie locale des extrémités, si nous nous en rapportons aux moulages que nous avons eus sous les yeux (voir l'index des pièces à la fin de cette étude), nous constaterons que le processus atrophique est différent dans les deux cas. En effet, dans

la sclérodactylie, l'extrémité digitale le plus souvent coudée en bécuille, laisse apercevoir l'ongle complètement intact, mais déformé et recourbé en forme de griffe. Dans l'asphyxie locale des extrémités, les choses se passent bien différemment; les phalanges et même les phalanges, dans quelques cas, paraissent avoir été amputées; il ne reste en effet à leur place qu'un moignon. Ces caractères bien tranchés n'ont pas besoin d'être décrits plus en détail; il suffit de les avoir constatés, comme nous, chez M. Damaschino, pour se rendre compte de l'importance qu'ils peuvent avoir au point de vue du diagnostic.

Pour ce qui est de la mélanodermie caractéristique de la maladie d'Addison, le seul caractère qui la fait ressembler à certains cas de sclérodermie est la pigmentation, d'une teinte uniforme, ayant les mêmes caractères. Nous avons vu un bel exemple de ce genre dans la collection de M. Damaschino. Les bras et les jambes présentaient un aspect cuivré et les extrémités offraient les lésions caractéristiques de la sclérodactylie.

La lèpre, dans les formes où on pourrait la confondre au point de vue de la pigmentation, avec la sclérodermie et surtout la morphée, présente des différences marquées dans la coloration de la peau. Ses teintes varient comme nous avons pu le voir (Pièces, n^{os} 531, 627 et 265) depuis la couleur sépia jusqu'au jaune fauve en passant par une coloration que nous ne saurions mieux comparer qu'à celle d'un purpura en voie de décroissance, tandis que pour la morphée la couleur du « lilac ring » est absolument comparable à la matière colorante qu'on trouve chez la méduse (Lallier) (pièces n^{os} 337 et 847).

Il y a encore, au musée Saint-Louis, un certain nombre de pièces constituant un groupe sous la dénomina-

tion de « *Éruptions ou dermatoses indéterminées.* » Dans ces cas, l'induration et l'atrophie semblent appartenir à la sclérodermie : les différences de pigmentation ont fait hésiter les auteurs (Pièces n^{os} 377, 328, 527; 187, 484, 663) à les ranger dans la classe des sclérodermies.

On en voit ayant l'aspect du vitiligo, lequel offre les formes les plus diverses : on y observe des vergetures semblables à celles de la grossesse, des plaques blanchâtres irrégulières et déchiquetées sur leurs bords (cas de Vidal qui n'a pas hésité à en faire une sclérodermie); d'autres rappelant une cicatrice (cas de M. Lallier, pièce 328), dont le siège parallèle à la clavicule est à la naissance du cou. Nous avons observé des taches rouges ou violacées paraissant être le résultat de varices capillaires (Vidal et Lallier 791 et 527). Ajoutons enfin que MM. Fournier et Besnier ont ajouté à cette collection une pièce sur laquelle on aperçoit des macules cyaniques simples et des macules avec paralysie du derme; cette pièce est intitulée *simple pièce d'attente*.

D'autres cas de MM. Paul et Raynaud (pièces 484, 187) présentent des rapports avec la sclérodermie. Au sujet de la possibilité qu'il y a de confondre la sclérodactylie avec les déformations qui surviennent dans d'autres affections telles que le rhumatisme noueux, la dactylie scrofuleuse et syphilitique, les amyotrophies de diverse nature, etc., nous voyons que le rhumatisme noueux se distingue de la sclérodermie par une direction anormale de la main qui le plus souvent est déviée vers le bord cubital, par le gonflement des articulations, le défaut d'adhérence de la peau avec les os et enfin par les déformations qui ne se font point à angle droit. Cette confusion ne peut se faire qu'au début de la maladie.

M. Damaschino nous a pourtant montré dans une des salles de l'hôpital Laënnec, un jeune homme de 20 ans, atteint de rhumatisme chronique. L'aspect de ses mains ressemble beaucoup à celui de la sclérodactylie ; l'extrémité des doigts est effilée, amincie, comme atrophiée, lisse, d'un blanc cireux, adhérente aux parties sous-jacentes. L'induration seule de la peau manque. Quand il y aura incertitude, l'extension de la sclérodermie à d'autres parties du corps suffira pour dissiper toute hésitation.

Quant aux altérations qu'on trouve au niveau de la main chez les hémiplegiques elles se différencient assez facilement de celle de la sclérodactylie et du reste, l'ensemble symptomatique éclaire le diagnostic.

Bon nombre de mémoires sur la maladie qui nous occupe contiennent au sujet de la morphée des Anglais des développements qui nous font croire que ce que les auteurs anglais, et particulièrement E. Wilson et Tilbury Fox, ont décrit sous ce nom ne serait que de la sclérodermie. Nous-même avons jugé bon, dans la symptomatologie, de mentionner les opinions de MM. Vidal et Besnier, en ce qui concerne ces états de la peau, que le premier regarde comme très proches de la sclérodermie, quoique ne l'étant pas, et que le second considère comme une période peu avancée de cette maladie. Mais cela veut-il dire que ces savants dermatologistes prennent en grande considération cette façon des Anglais de scinder en deux chapitres distincts la morphée et la sclérodermie ?

Cette manière de faire est purement artificielle et loin d'être didactique ; les divisions qu'on rencontre dans les livres des auteurs anglais ne se rencontrent pas plus chez leurs malades que chez ceux de notre pays, et les observations qu'ils citent ne cadrent pas précisément avec l'idée qu'ils nous présentent.

Nous allons d'ailleurs, dans les lignes suivantes, essayer de résumer d'une façon analytique la description que ces auteurs nous donnent de l'état particulier de la peau auquel ils donnent le nom de morphée; le lecteur pourra juger alors de l'importance qu'il faut accorder à cette expression et voir s'il n'y a pas là une simple superfétation.

Erasmus Wilson (*Diseases of the skin*, 1867, p. 389) consacre à l'article *Sclérosis dermatos* une description tout à fait insignifiante et abrégée, tandis qu'à la page 671, nous voyons la morphœa être l'objet, de la part de l'auteur anglais, d'un développement qui rappelle, à part le terme, ce qu'en France on considérait depuis longtemps comme étant de la sclérodermie.

Erasmus Wilson, après avoir dit que le mot de morphœa dérive du grec et qu'on en distingue une blanche et une noire, passe à la description de la morphœa alba, qu'il subdivise en *morphœa alba lardacea* et en *morphœa alba atrophica* ou *anesthetica*. La *morphœa alba lardacea* se présente, dit l'auteur, sous l'aspect d'une ou plusieurs plaques circonscrites variant en dimension, de la largeur d'une pièce de cinq francs à celle de la paume de la main; ces plaques peuvent se montrer sur toutes les parties de la peau. La surface de la plaque ne se distingue pas du tégument voisin, en ce qu'elle n'est ni surélevée ni déprimée; mais elle est remarquable par sa blancheur marmoréenne et sa surface lisse et polie. Elle est plus ou moins indurée et fréquemment dépolie à sa surface par une légère desquamation formée de squames jaunâtres et desséchées. Cette dureté et cette consistance permettent d'isoler la plaque des téguments environnants....

L'absence de rudesse, la blancheur et le poli du tégu-

ment, malade procèdent de la même cause, c'est-à-dire de l'infiltration dans la peau ou du dépôt dans l'intérieur de ses mailles, d'une substance blanche semi-organique qui ressemble à du lard....

Une autre cause de la blancheur de la peau est l'absence de plexus capillaires et l'absence presque totale de vaisseaux; l'aspect des plaques donne l'idée d'une peau morte. Outre ces caractères, les plaques paraissent dégarnies de poils; le duvet normal a disparu ou bien les poils sont devenus blancs et imperceptibles, et il existe en même temps une absence de sécrétion de la peau.

Erasmus Wilson présente ce type de la morphée blanche comme celui qu'on rencontre le plus souvent. Les plaques débuteraient d'une façon suffisamment insidieuse pour passer le plus souvent inaperçues; elles commenceraient toujours par une surface de petite dimension légèrement érythémateuse, ressemblant à s'y méprendre à une piqûre de puce. Elles arriveraient en peu de temps à acquérir les dimensions qu'il lui assigne plus haut et seraient le siège de fourmillements. Les dimensions et le nombre de ces plaques seraient très variables. Lorsqu'elles sont nombreuses, elles sont généralement petites. L'auteur dit avoir vu un cas où une plaque occupait la plus grande partie du mollet, la jambe avait l'apparence d'un beau marbre, tant elle était blanche et lisse. Le nombre des plaques dépasse rarement trois ou quatre; elles sont plus fréquentes chez les femmes que chez les hommes et ont leur siège commun dans les régions sus-claviculaires, sous-mammaires, la partie antérieure de l'abdomen, les mollets.

La morphœa alba atrophica ou anesthesica diffère, aux yeux de cet auteur, de la forme que nous venons de décrire par un état d'insensibilité de la peau et surtout

par le degré d'atrophie qui survient. Comme il n'y a pas de dépôt intradermique, on ne trouve ni l'apparence marbrée, ni le poli, ni l'induration caractéristique de l'autre forme. Comme conséquence de la nutrition défectueuse résultant d'un manque d'innervation et de circulation, il résulte que la peau est notablement amincie et enfoncée au-dessous de la peau environnante. Cette partie de la peau a l'apparence d'une peau lisse et douce. Elle contraste souvent étrangement avec la coloration brune ou olivâtre qui l'entoure.

La *morphoea lardacea* et la *morphoea anesthesica* peuvent coexister chez le même individu ; la forme anesthésique précède l'autre et en constitue un stade. Elle a, du reste, le même siège que la morphée blanche lardacée. La maladie se montre à l'origine sans aucun symptôme qui annonce son invasion, c'est la différence de coloration et quelquefois aussi la difformité qui appelle l'attention du malade.

Tilbury Fox, dans son *Traité des maladies de la peau* (*Skin Diseases*, 1873), commence par dire dans le chapitre relatif à la morphée, que cette maladie a été décrite par Addison sous le nom de kéloïde ; mais il dit que ce terme devrait être réservé à une excroissance fibreuse de la peau dont Alibert parla le premier. Le terme morphée, par suite employé par M. E. Wilson pour la maladie en question, est de beaucoup préférable. Pour T. Fox, la morphée se montre souvent connexe avec une phase de la sclérodermie ; ou bien peut exister comme maladie unique ; la maladie apparaît généralement sous la forme de plaques élevées, variant en dimensions d'une demi-couronne à plusieurs pouces ; elles sont originairement rouges, mais deviennent rapidement blanches, dures, denses, avec un aspect poli et un centre anesthésié. Leurs contours présentent l'aspect

d'un anneau lilas. La maladie n'est pas une excroissance ni une simple décoloration, mais elle est causée par le dépôt d'une substance lardacée qui comprime et oblitère les vaisseaux, les poils, les glandes et les nerfs. Le dépôt est suivi d'une condensation considérable; l'épiderme est corné et quelquefois jaunâtre, rarement desquamé. Dans quelques cas, il y a atrophie en même temps que condensation, on a affaire alors à la morphée atrophique. La peau n'est pas polie, mais elle est enfoncée, parcheminée, anesthésiée, et une certaine déformation peut se produire surtout à la face; ceci pourrait être appelé *scleriosis*.

Comme on vient de le voir par les lignes qui précèdent, la morphée serait une des formes de la sclérodermie et ne mériterait pas, par conséquent, d'en être différenciée, comme le fait Wilson, qui, d'ailleurs, dans ses descriptions, a donné trop de place à la morphée, au détriment de la sclérodermie.

« La morphée est en réalité une sclérodermie circonscrite ou une scleriosis, comme on l'appelle quelquefois : mais, comme elle se manifeste comme affection indépendante, j'en ai parlé séparément » (T. Fox). Quant à la nature de la morphée, il la considère comme une dégénérescence fibroïde, comprenant toute l'épaisseur de la peau; mais il ajoute qu'on manque de détails sur ce point, et que les spécimens qu'on en pourrait recueillir seraient intéressants comme objet d'étude microscopique.

Erasmus Wilson, dans ses Lectures on Dermatology, 1874-1875, revient sur cette même question. Il conserve les divisions qu'il a établies dans son premier travail, en 1867; puis, après avoir dit que le troisième stade de la morphée est un stade d'atrophie, il ajoute que les conditions pathologiques et particulièrement la

prolifération du tissu fibreux blanc, sont nécessairement accompagnées d'un état de sclérose ou d'induration du tégument, d'où le mot scléroderma ou plus proprement dermato-sclérosis, sclériasis ou sclérème, qu'il assimile à ce qu'Addison avait décrit sous le nom de Kelis.

Il établit trois formes de sclériasis : la forme aiguë, que Hilton Fagge dénomme diffuse, et la sclériasis chronique ou sclériasis circonscrite autrement dit, kéloïde d'Addison. Cette seconde forme est exposée par l'auteur sous le nom de morphée. Enfin, la troisième forme, suivie d'une « grave et incurable atrophie » fréquemment générale dans ses manifestations, qu'il considérerait comme une atrophie générale de la peau et qu'il fait suivre de l'observation d'un malade qui avait été soigné par un médecin français, lequel avait donné à sa maladie le nom de sclérodermie symétrique..

Ce passage dénote clairement que l'auteur s'est rangé maintenant à l'opinion de ceux qui considèrent la morphée comme une des formes de la sclérodermie.

Nous avons tenu à donner un résumé aussi exact que possible des études les plus importantes faites sur ce sujet par les auteurs anglais les plus compétents ; mais il nous paraît inutile d'entrer plus avant dans les détails d'une analyse critique plus approfondie, car il nous semble manifeste, d'après ce qui précède, que ce que les Anglais appellent morphée n'est autre chose que l'une des formes de la sclérodermie (sclérodermie en plaques disséminées) connue chez nous depuis longtemps.

Quant à nous, nous estimons que, si le terme de morphée doit être conservé, ce n'est pas comme entité morbide, ainsi que l'entendaient les Anglais, mais bien pour indiquer une forme très peu avancée de la sclérodermie.

NATURE ET PATHOGÉNIE

Est-il possible, dans l'état actuel de la science, de résoudre le difficile problème de la nature de la sclérodermie? En l'absence de documents positifs, différents auteurs ont émis des opinions qui ne reposent sur rien de bien démontré. L'étude approfondie des différents symptômes et des circonstances diverses dans lesquelles ce processus morbide s'est développé, les a amenés à formuler des hypothèses qui, si elles n'étaient pas justes, avaient du moins le mérite d'être très ingénieuses. Leurs explications ou leurs théories puisent des arguments importants, soit dans les causes qui paraissent présider, dans certains cas, à la naissance de la maladie (froid, émotions morales, antécédents rhumatismaux), soit dans l'analogie existant entre le tableau symptomatique de la maladie et certains troubles d'origine nerveuse (troubles vaso-moteurs, troubles de la sueur, de la sensibilité, troubles de nutrition provoqués par une altération des centres nerveux, etc.).

De là sont nées deux théories principales sur lesquelles est basé le chapitre de la pathogénie de cette affection. Dans la première hypothèse, il s'agirait d'une dermatose rhumatismale développée chez des sujets arthritiques sous l'influence du froid ou de l'humidité. Cette opinion compte en sa faveur un grand nombre de suffrages et on ne saurait en être étonné quand on étudie les phases successives qui président au développement de la maladie. D'un autre côté, on a vu la maladie rétrocéder

sous l'influence d'un traitement anti-rhumatismal, et il n'est pas rare, en outre, qu'elle coïncide avec des douleurs articulaires, avec des endocardites, des péricardites, etc.

Les partisans les plus distingués de cette idée sont : MM. le professeur Verneuil et Besnier. M. Verneuil nous disait encore tout récemment que, bien qu'il n'ait pas eu l'occasion de rencontrer de nouveaux faits de sclérodermie, depuis celui de Mirault d'Angers, sa conviction à cet égard était de plus en plus profonde; M. Besnier corrobore cette manière de voir en prouvant que les malades comptaient dans leurs antécédents des manifestations rhumatismales. Les relations de la sclérodermie avec le rhumatisme sont des plus ordinaires et des plus remarquables (Leçons sur les maladies de la peau, Kaposi, 1881).

Une autre raison qui milite encore en faveur de la nature rhumatismale de cette affection, consiste dans les désordres profonds articulaires qu'on rencontre en pareil cas.

Pour en finir avec cette théorie, nous ajouterons que c'est le plus souvent sous l'influence du froid et de la diathèse rhumatismale que la maladie s'est développée : tantôt, pour citer quelques exemples, elle est survenue à la suite d'une course à cheval par la pluie (Alibert), d'une nuit passée sur l'herbe fraîchement coupée (Henke. Handbuch für Erkenntniss des Kinderkrankheiten, Francfort, 1821), tantôt par le fait d'un courant d'air (Fournier, Bouchut, Panas, thèse Horteloup, Gubian). Mais il est des cas où la diathèse rhumatismale et les causes qui donnent généralement lieu au développement de ces manifestations, ne se retrouvent point. Dans ces cas, il faut bien admettre que la maladie comporte forcément une autre origine.

L'autre théorie, plus récente, qui consiste à rattacher la sclérodermie à un trouble de nutrition relevant du système nerveux, rallie aujourd'hui un grand nombre de partisans. Elle doit sa naissance aux savantes recherches de Brown-Séquard et aux expériences qui ont prouvé que l'irritation du système nerveux périphérique ou central produit des troubles de nutrition d'une grande intensité dans les régions correspondantes. Non seulement alors on note des troubles trophiques, mais il n'est pas rare, ce qui ne contribue pas peu à appuyer cette théorie, de noter comme nous l'avons déjà vu, des douleurs irradiées, des éruptions pemphigoïdes, des ulcérations superficielles, etc., phénomènes qui peuvent aussi relever de désordres du système nerveux. Un autre argument principal mis en avant par les défenseurs de la pathogénie nerveuse, est la distribution symétrique des parties scléremiées.

Mais quelle est la lésion nerveuse? Est-ce une altération centrale, ou une altération sur le trajet des nerfs (racines et terminaisons périphériques)?

Jusqu'ici, on n'a pas trouvé de lésions constantes du système nerveux central dans la sclérodermie, ainsi que cela résulte des observations mêmes les plus récentes (Lagrange, Chiari, observations inédites de Déjerine). L'opinion de M. Vidal, qui attribue à la sclérodermie une origine centrale médullaire est donc loin d'être prouvée.

Lagrange a noté, dans les altérations de la peau, des lésions nerveuses périphériques, à l'aide desquelles il explique les douleurs nerveuses et autres phénomènes qui, pour lui, seraient dus à une inflammation secondaire à celle de la peau. Or, en admettant que ces lésions rencontrées par Lagrange soient nettes, il resterait à démontrer que l'altération de la peau a eu pour cause cette névrite périphérique. Il semble que c'est dans l'étude des

nerfs périphériques que réside la solution du problème. Toutefois, on ne saurait admettre avec Lagrange, que la sclérodermie soit une inflammation primitive du derme, qui donnerait lieu à une névrite secondaire. Si l'on admet, avec Leloir, que le vitiligo a certains rapports avec les lésions de la sclérodermie, il sera facile d'en déduire que les altérations des terminaisons nerveuses constatées dans le vitiligo ont beaucoup de chances de se retrouver au cours de la sclérodermie. Jusqu'ici, l'examen des nerfs de la peau dans la sclérodermie, à part celui de Lagrange (qui ne mentionne pas les nerfs intracutanés), n'a pas été fait par la technique suivie et indiquée par Leloir dans ses recherches sur l'origine des dermatoses. Nous croyons que là réside tout le secret de la nature nerveuse de la sclérodermie. En effet, les preuves abondent en ce sens ; la disposition symétrique, la pigmentation, le début brusque, à la suite d'une influence morale ou d'une impression physique, les douleurs prodromiques, les arthropathies et les altérations osseuses, la présence de certaines éruptions bulleuses, les ulcérations, etc. Tous ces phénomènes semblent en effet plaider en faveur des troubles trophiques, sous la dépendance du système nerveux. N'oublions pas de dire que la maladie se développe de préférence chez les femmes, circonstance qui plaide en faveur de cette opinion.

C'est à propos de l'analogie qu'il y a entre la sclérodermie et la gangrène symétrique des extrémités qu'on peut se demander, avec M. Vulpian, s'il n'y aurait pas dans l'une et l'autre maladie d'altération des vaisseaux. D'après M. Vulpian il ne serait pas nécessaire d'admettre l'intervention de la moelle ; sous l'influence du froid les doigts deviennent pâles (onglée), les vésicules et les artérioles se resserrent alors directement. Les excita-

tions peuvent se transmettre jusqu'aux ganglions du sympathique (Goltz) et ce serait par cette action réflexe que la contracture des petits vaisseaux pourrait se faire. Les centres vaso-moteurs peuvent être excités de deux façons: par action réflexe ou bien directement. L'excitation réflexe pourrait avoir son point de départ dans les nerfs sensitifs rachidiens comme cela arrive quand la cause est l'action du froid; les nerfs sympathiques dans les maladies de l'utérus; enfin dans les centres nerveux lorsque les émotions morales provoquent l'apparition des symptômes. Le centre des actions réflexes varie, comme on le voit, avec les différentes causes occasionnelles; mais tout cela ne nous explique point la nature intime de l'affection. Cette physiologie pathologique du système vaso-moteur paraît suffire pour expliquer les phénomènes qu'on observe dans l'asphyxie locale des extrémités (cyanose) et ceux qui se manifestent au début de la sclérodémie (asphyxie localisée, Vidal); mais à une période plus avancée il faut faire intervenir un autre élément, c'est le nerf trophique. Par conséquent, il y aurait deux stades pour M. Vidal et quelques autres auteurs dans l'évolution de la sclérodémie, une période vaso-motrice et une période trophonévrotique. Cet auteur prend une situation intermédiaire en admettant le passage d'une perturbation vaso-motrice à une altération trophique. Cette théorie a été étayée par lui sur une observation d'un malade qu'il présenta à la Société médicale des hôpitaux, en 1878. En s'appuyant sur d'autres observations, M. Vidal, constatant toujours des troubles variés de la sensibilité (fourmillements, engourdissements, etc.) se manifestant par une sorte d'asphyxie locale des extrémités, voyant plus tard survenir les altérations qui conduisent à la forme élastique du sclérème, avec des œdèmes et

des infiltrations de la peau, en arrive à conclure à sa nature vaso-motrice et considère les modifications ultérieures des téguments comme dus à de simples troubles trophiques. Comme siège anatomique de cette perturbation, Vidal indique les cornes antérieures de la substance grise de la moelle (se basant sur la seule observation de MM. Chalvet et Luys), mais, comme on n'a pu jusqu'ici trouver de lésion constante, il est probable qu'il faudra chercher dans les ganglions du grand sympathique et dans les nerfs périphériques le substratum anatomique de la sclérodermie. Harley (the Lancet 1878) cite un cas de sclérose avec atrophie progressive du tissu conjonctif, des troubles fonctionnels simultanés du cœur et de l'estomac qu'il attribue à une paralysie du sympathique se manifestant à la périphérie par une atrophie des vaisseaux cutanés et, dans les centres, par des troubles vaso-moteurs de quelques organes parenchymateux. Sans doute, on n'a pu jusqu'ici constater anatomiquement des lésions du sympathique, mais cette absence de lésions n'autorise point à les exclure.

On voit combien cette question laisse encore d'inconnu et que c'est plutôt par induction que par preuve directe qu'on peut arriver à admettre au point de vue pathologique la nature nerveuse trophique de cette affection.

La théorie qui fait dépendre de la diathèse rhumatismale des manifestations cutanées de la sclérodermie et la théorie nerveuse pourraient se concilier. Il faut pour cela que les partisans de la nature arthritique de la maladie admettent que les nerfs jouent le rôle le plus important sur la production des troubles fonctionnels qu'on a l'habitude d'attribuer au froid.

Ne pourrait-on pas se demander, tant cette dernière cause est banale, si on n'a pas affaire à une paralysie a

frigore des extrémités nerveuses. Les causes anatomiques qu'on invoque se réuniraient, par ce moyen, pour aboutir au même résultat : les lésions dériveraient du trouble, de l'arrêt, de la suspension définitive d'une propriété nerveuse dévolue aux extrémités périphériques qui agiraient peut-être comme centre périphérique dans les cas toutefois où on ne pourrait pas invoquer une lésion des centres nerveux.

Schwimmer, dans un travail tout récent sur les trophonévroses constitutionnelles, considère la sclérodermie comme un trouble trophique du chorion et englobe dans le même cadre nosologique, la sclérodermie partielle ou morphée, la sclérodactylie de M. Bale, le panaris nerveux de Quinquaud et la morphée proprement dite des Anglais. Dans le cours de son étude, il fait remarquer que le manque de troubles sensitifs plus ou moins fréquents chez les sclérodermiques ne prouve rien contre l'origine nerveuse de cette affection, car les nerfs périphériques mêmes, quand ils présentent des altérations histologiques plus ou moins étendues, peuvent parfaitement ne produire aucun trouble cliniquement appréciable ; il ajoute que l'influence heureuse de la galvanisation du sympathique dans deux cas de sclérodermie qu'il rapporte militerait en faveur de l'hypothèse d'après laquelle l'affection dépendrait d'une altération des nerfs sympathiques.

Mentionnons aussi l'Observation de Wölfler (Ueber einen Fall von Sklerodermie und onychogryphosis. Annales de dermatologie et de syphiliographie, 1882, p. 584). Il s'agit d'une fracture compliquée des deux os de l'avant-bras et d'hémorrhagie secondaire qui nécessitèrent la ligature de l'artère brachiale et plus tard celle de l'axillaire. Consécutivement les ongles, la peau des doigts et de la main subirent des modifications qui rap-

pelaient la sclérodermie. Dans ce cas, il y a à se demander si la sclérodermie, en l'absence de preuves anatomiques, doit être attribuée à la blessure des nerfs ou à la destruction des vaisseaux.

Wölfler fait remarquer que la lésion pourrait à elle seule expliquer le développement de la maladie, s'il n'y avait pas d'autres observations démontrant que la blessure des nerfs joue dans cette affection un rôle important.

A l'époque de la ménopause, on a vu se développer cette affection qu'on peut attribuer à tort à des troubles névropathiques qui s'observent souvent chez la femme à cette période de son existence ; mais il peut se faire qu'il n'y ait là qu'une simple coïncidence au lieu d'une relation de cause à effet.

Comme on le voit par ce qui précède, la sclérodermie peut tirer comme d'autres dermatoses son origine du système nerveux ; mais les preuves qui seraient indispensables pour justifier cette manière de voir sont encore à trouver.

Quant à nous, nous estimons que le point de départ de ce processus morbide doit être recherché soit dans l'examen histologique des centres nerveux, soit dans celui du grand sympathique et des nerfs périphériques.

La réponse à ce problème doit être réservée jusqu'au jour où des observateurs plus heureux auront découvert la lésion constante qui préside au développement de la maladie, et il nous est permis d'espérer que la solution de cette question ne sera pas plus impossible que celle toute récente qui a trait au vitiligo.

Nous avons omis à dessein, jusqu'à présent, de parler d'autres hypothèses plus ou moins soutenables ; nous ne voulons point cependant, afin d'être complet autant que nous le permet l'état actuel de nos connaissances, passer

sous silence l'opinion de Bazin qui considérait cette maladie comme une manifestation de la diathèse fibro-plastique, pas plus que l'ingénieux mécanisme auquel M. Horteloup a recours pour expliquer la dureté et la rétraction de la peau. Pour lui, il s'agirait d'une contracture spasmodique et permanente des fibres lisses ; mais, en admettant qu'il en fût ainsi, il resterait encore à en donner la cause.

Nous avons déjà dit ailleurs que Lagrange rattachait son cas de sclérodermie à une inflammation primitive du chorion. Telle était aussi l'opinion de Forget, à laquelle s'était rallié depuis Viaud, qui ne l'admettait toutefois que dans certains cas, attendu qu'il divisait l'affection, au point de vue de la nature, en deux formes : une inflammatoire et une non inflammatoire. (Thèse de Paris, 1876). Mais l'examen histologique nous montre qu'il s'agit ici d'autre chose que d'une inflammation ordinaire.

Il n'y a pas à douter qu'on a affaire à un véritable processus scléreux, comme l'ont prouvé MM. les professeurs Cornil et Ranvier qui ont donné à cet état de la peau le nom de Cirrhose, sans toutefois se prononcer sur la nature de ce processus.

Quant à la théorie d'Hébra et de Rasmussen qui expliquerait la production de cette affection par une stase de la lymphe dans les tissus malades, elle ne saurait soutenir longtemps la critique. « Cette hypothèse, en effet, ne peut expliquer l'énorme accroissement des fibres élastiques et du tissu conjonctif (Ball). »

ETIOLOGIE

M. le professeur Lasègue, en terminant sa revue critique sur le sclérème des adultes, a dit avec juste raison : « l'étiologie de la maladie n'est pas encore solidement assise. » Il faisait remarquer qu'il y avait presque toujours un état cachectique antécédent se rapprochant de la scrofule et s'accompagnant d'éruptions cutanées. Cette manière de voir a été confirmée par un grand nombre d'observations dans lesquelles il est facile de remarquer que la sclérodermie s'était développée chez des individus malades depuis fort longtemps ; la cachexie pouvant d'ailleurs dépendre d'une foule de causes dont les principales sont une constitution scrofuleuse, une maladie organique telle que tubercule, etc., ou bien encore un vice rhumatismal. Telle est aussi l'opinion de M. le professeur Verneuil qui, dans son mémoire si remarquable lu à la société de Chirurgie et reproduit plus tard dans la gazette hebdomadaire, prouve d'une manière bien convaincante qu'on ne saurait mettre en doute l'influence de cette affection générale qui a été étudiée dans ces derniers temps sous le nom d'Arthritisme.

Pour prouver que le rhumatisme occupe une large place dans l'étiologie de la sclérodermie, nous mentionnerons un grand nombre d'observations parmi lesquelles les plus importantes et les plus nettes sont celles de Fantonetti, Forget, Putegnat, Pelletier, Rilliet, Oulmont,

Royer, Mirault (cas de M. Verneuil), Panas, Hébra, Marotte, Rasmussen, Ball, Siredey, Bienvenot, etc. A cette nomenclature, qui a déjà une grande importance, étant donné le nombre de cas de sclérodémie relativement restreint publiés jusqu'à ce jour, nous ajouterons celui que M. Damaschino, avec sa bienveillance habituelle, a bien voulu nous communiquer (observation inédite ; le malade avait souffert d'un rhumatisme articulaire avec endo-pericardite parfaitement caractérisée).

Quand la sclérodémie se produira chez un cachectique, il faudra rechercher parmi les causes qui peuvent lui avoir donné naissance soit le rhumatisme, soit la scrofule, soit toute autre maladie organique ; mais il est des cas nombreux, il faut en convenir, où les causes de cette nature recherchées avec la plus grande attention ne se rencontrent nullement.

Dans plusieurs observations, il a été signalé une cause dont l'influence ne saurait guère être mise en doute ; nous voulons citer l'action du froid et de l'humidité sur des personnes bien portantes antérieurement placées dans des courants d'air, ayant séjourné dans une cave, dormi le cou et la poitrine découverts sur de l'herbe fraîchement coupée, etc. C'est immédiatement après ces refroidissements qu'elles ont accusé de la raideur ou de la gêne dans certaines parties de leur corps ; en deux ou trois jours quelquefois, l'induration et la rétraction de la peau furent parfaitement établies. Dans d'autres cas, enfin, la maladie a débuté sans que le froid puisse être mis en cause et sans qu'il soit possible d'admettre une cachexie quelconque antérieure. Nous ne devons pas toutefois oublier de citer les leçons d'Hillairet sur la sclérodémie (*Progress médical*, 1878), dans lesquelles il rapporte à la syphilis le développement de cette maladie.

Le sexe féminin est plus fréquemment frappé que le

sexe masculin. La plupart des femmes atteintes étaient nerveuses. Les troubles de la menstruation sont extrêmement fréquents au début de la sclérodermie. Thirial et Gamberini avaient appelé l'attention sur ce point. Le premier et d'autres auteurs ont rapporté des faits où la sclérodermie s'était considérablement améliorée et avait même disparu après le rétablissement des règles. Graham (*Arch. of Dermat.*, 1881) a publié un cas où une hystérie intense (attaques, gonflement des seins) avait été notée dans les antécédents ; mais le cas n'est pas simple, attendu que la maladie semble s'être développée sous l'influence du froid.

Les circonstances étiologiques qui se rapportent à l'âge ont, dans l'état actuel, une importance encore bien moins grande que celle du sexe. Bien que rare, on trouve la sclérodermie chez l'enfant, et M. Vidal a publié dans ses leçons un cas se rapportant à un vieillard de 67 ans. Elle est surtout fréquente entre 20 et 40 ans. Elle n'est pas seulement l'apanage des personnes pauvres ; Casanova, Lallier, Dufour, Hardy citent des cas où elle s'est développée chez des riches.

Des troubles intellectuels, soit à titre de cause, soit le plus souvent comme effet, ont été constatés dans le cours de la sclérodermie. Comme cause, ils étaient corrélatifs d'accidents puerpéraux, et, comme effet, ils figuraient au nombre des phénomènes bizarres pouvant aller jusqu'aux hallucinations.

Ce chapitre se trouve ainsi terminé. On voit par là combien est grande notre ignorance sur l'étiologie.

MARCHE, DURÉE, TERMINAISON

La sclérodermie se développe le plus fréquemment d'une manière lente et insidieuse ; le malade, à la suite d'un sentiment de gêne qui appelle son attention sur une certaine partie du corps, y constate l'apparition d'une plaque indurée, avec les caractères sur lesquels nous avons suffisamment insisté d'autre part. Cette induration, suivant son évolution, envahit de proche en proche la surface cutanée ou se montre sous forme de taches disséminées qui se réunissent en s'agrandissant. Il peut arriver que le début soit marqué par des douleurs rhumatoïdes mal définies, mais quelquefois très vives, que les malades comparent, soit à une sensation de brûlure, soit à des fourmillements ; puis, peu à peu, l'affection faisant des progrès, le derme s'amincit et se rétracte même au point d'acquérir une consistance que M. Hardy a comparée à du cuir, d'autres à du parchemin, etc. Cette forme n'a pas une marche fatalement croissante ; elle est quelquefois stationnaire, d'autres fois même elle peut rétrocéder sous l'influence du traitement. Elle offre parfois des paroxysmes durant lesquels la maladie se rapproche de l'état aigu.

Il peut se faire, dit M. le professeur Lasègue, « que la peau prenne non seulement la teinte indiquée par Thierial, mais encore il n'est pas rare de voir chez le même sujet des dépôts de pigment très irrégulièrement disséminés. A partir du moment où l'induration est devenue

bien caractéristique, elle subit plutôt des oscillations douteuses qu'elle ne se prête à une transformation véritable. Dans les cas assez nombreux où on a suivi assez longtemps les malades, on constate que le sclérème reste presque indéfiniment stationnaire. »

A côté des cas où la maladie se développe avec une telle lenteur et d'une manière si insidieuse, il en est d'autres où les accidents évoluent avec une rapidité foudroyante. La jeune femme dont Henke raconte l'histoire est remarquable par la soudaineté avec laquelle l'induration se produisit; quelques heures suffirent, en effet, pour que la lésion fut bien caractérisée.

M. Bouchut rapporte un fait dans lequel l'induration se montra le lendemain même d'un refroidissement. Il est d'autres cas où la maladie éclata avec la même rapidité, mais il nous semble inutile de les citer ici.

Il n'est pas rare de voir une poussée érythémateuse, comme MM. Hallopeau et Strambio en ont cité des exemples, en marquer le début.

Dans certains cas, le sclérème semble envahir tout d'un coup la peau tout entière; dans d'autres cas, plus rares, il débute soit par le cou, soit par le pli du bras (Grisolle), soit par l'épigastre (Richet); dans la sclérodactylie, ce sont les extrémités digitales qui sont prises les premières.

« Le sclérème peut subir des variations successives et suivre une marche saccadée, mêlée de rechutes et d'améliorations partielles. L'induration, l'œdème, le retour à l'état normal, peuvent alterner à plusieurs reprises. Cependant, dans la majorité des cas, l'induration arrivée à sa période d'état, ne présente que des oscillations insignifiantes, et la maladie suit une marche essentiellement chronique (Ball). »

La durée de la maladie est variable comme sa marche.

M. Bouchut cite un cas où la guérison eut lieu au bout de trois mois. Dans d'autres cas, au contraire, la maladie s'éternise au point de lasser la patience du médecin.

Il semble résulter de l'étude des diverses observations que nous avons eues sous les yeux que les cas où la guérison peut être espérée sont ceux où la maladie a débuté d'une manière très rapide; tandis qu'un début lent et insidieux, avec localisation aux extrémités notamment, annoncerait une forme très lente à guérir, sinon incurable.

La terminaison a été le plus souvent assez sombre; mais s'il est vrai que la mort soit survenue par les progrès de la cachexie ou grâce à une complication grave, il n'en est pas moins certain que ces cas sont heureusement très rares, ce qui est du reste prouvé suffisamment par l'examen des observations qui ont été recueillies et par le nombre très restreint d'autopsies. Nous devons ajouter, toutefois, que la maladie a peu de tendance à la guérison spontanée, et l'arsenal thérapeutique auquel on a eu recours jusqu'à présent, sans pouvoir entraver le progrès du mal ou le faire rétrocéder, prouve surabondamment que le pronostic de cette maladie doit être considéré en général comme grave.

Quand le malade succombe, il est emporté le plus souvent par une affection intercurrente: la tuberculose (Forster et Lallier), la pleurésie (Harley, Rasmussen, Hillairet), l'érysipèle (Lagrange), une affection cardiaque (Gintrac; obs. inédite, Damaschino), la maladie de Bright (Auspitz); mais il est difficile de considérer ces diverses terminaisons comme le résultat de la sclérodémie.

TRAITEMENT

Tant que la nature de la maladie restera inconnue, il sera difficile, sinon impossible, d'instituer un traitement rationnel, réellement scientifique. Les médications employées jusqu'à ce jour ont varié suivant les théories qui ont été mises en avant pour expliquer l'origine de la sclérodermie. L'empirisme s'est aussi donné libre carrière. Les partisans de la nature arthritique, scorbutique, syphilitique de la maladie ou d'une diathèse quelconque ont prescrit à l'intérieur les sudorifiques, les purgatifs, les diurétiques, l'iodure de potassium, le sulfate de quinine, les alcalins (Verneuil), l'huile de foie de morue, le fer, l'arsenic, etc.; mais c'est dans des cas isolés seulement que ces diverses médications ont été appliquées, sans que le plus souvent les malades en aient retiré un avantage assez notable.

Thirial, Forget, Follin, Mirault (d'Angers) ont employé sans beaucoup de succès la saignée, les sangsues, les incisions, les scarifications. Il nous paraît même qu'un traitement spoliatif doit être absolument contre-indiqué chez des malades qui le plus souvent sont affaiblis, cachectisés, comme l'ont fait remarquer avec juste raison plusieurs auteurs, entre autres M. le professeur Lasègue. C'est dans ces cas que le fer et tout traitement tonique peuvent produire d'excellents résultats, non point, bien entendu, sur l'état de la peau, mais sur l'état général.

Des succès réels ont été obtenus par les emménago-

gues dans les cas où la sclérodémie s'était développée sous l'influence de la suppression des règles; mais les résultats les plus favorables qu'il ait été donné d'enregistrer jusqu'à ce jour sont dus aux bains chauds. Chez les rhumatisants, on pourra employer avec avantage les bains sulfureux, les bains alcalins, des douches de vapeurs, qui ont donné quelques succès à M. le professeur Hardy. Comme adjuvant de ce traitement, on pourra avoir recours au massage, qui semble avoir favorisé la résolution de certains cas de sclérome des adultes.

Dans un cas cité par Gubian (*Lyon médical*, 1881), où il s'agit d'un malade atteint de sclérodémie, qui avait eu anciennement une sciatique, la maladie s'améliora partiellement sous l'influence des eaux de la Motte. Nous sommes convaincus que les eaux minérales sulfureuses, surtout celles de Luchon, pourraient, dans les cas où l'arthritisme doit être mis en cause, donner d'excellents résultats, et l'efficacité très réelle des bains sulfureux ne contribue pas peu à faire naître chez nous cette opinion. Disons toutefois que Dufour ne paraît pas avoir retiré des avantages bien sérieux de ces moyens thérapeutiques.

D'une manière générale on doit modifier autant que possible, quand les indications se présentent, la constitution des malades et les mettre dans les meilleures conditions d'hygiène.

Les partisans de la pathogénie nerveuse ont eu recours à l'électricité. Quant à nous, il nous semble que, quelle que soit la nature de la maladie, l'électricité doit être d'un secours très utile dans une dermatose qui dépend d'une manière évidente d'un trouble profond de la nutrition. Ce traitement, qui paraît avoir été suivi de succès dans la gangrène symétrique des extrémités, trouve aussi son application dans la sclérodémie.

Voici à ce propos comment Raynaud résume les recherches qu'il a faites (Arch. générales de médecine, 1874) : « Le traitement électrique consiste dans l'emploi des courants descendants appliqués soit sur la colonne vertébrale pour agir sur la moelle épinière, soit sur les extrémités elles-mêmes. Quoique la première méthode employée seule m'ait fourni de très beaux résultats, je donne en pratique la préférence à l'association des deux méthodes. »

» L'action exercée par le courant sur la moelle paraît consister en un affaiblissement du pouvoir excito-moteur, d'où résulte une atténuation corrélative des contractures vasculaires réflexes. »

L'action des courants continus déjà préconisée par quelques auteurs, a donné un succès remarquable à M. Armaingaud de Bordeaux. Schwimmer (loco cit.) a employé chez une femme de 27 ans atteinte de sclérodémie la galvanisation du sympathique pendant 18 mois. Cette médication fut suivie d'une amélioration sensible. Aussi cet auteur dit-il qu'il ne connaît pas de moyen qui nous permette de combattre cette maladie avec autant d'efficacité que le courant continu. Voici du reste comment il s'exprime : « Tandis que notre malade avait suivi jusque-là sans aucun résultat une série de médications diverses, iode, fer, arsenic, je fis mettre en application par le médecin traitant le courant constant ; les deux sympathiques étaient galvanisés soit simultanément, soit alternativement avec des courants dans le dos. Cette malade suivit ce régime pendant un an et demi, prenant simultanément des bains iodiques et ferrugineux. Au bout de ce temps elle était à peu près guérie. »

Quant à la faradisation cutanée dont on a tenté l'emploi dans plusieurs circonstances, elle n'a pas jusqu'à ce jour, paru répondre aux espérances qu'on serait logique-

ment autorisé à concevoir ; mais ce résultat négatif ne doit point empêcher d'y avoir de nouveau recours jusqu'à ce qu'il soit démontré par des cas plus nombreux qu'on ne doit point compter sur cette méthode de traitement.

M. Vidal a employé les bains électriques sans résultat.

En parallèle avec ces divers moyens thérapeutiques, nous pouvons citer le cas d'une maladie que M. Lallier a dit être en voie de guérison spontanée, sans qu'aucun traitement eût été institué, grâce aux seuls efforts de la nature. Les plaques de sclérodémie, après avoir, pendant quatre années, fait le tour du corps (forme serpentineuse), se sont fixées sur les deux mollets où il s'est fait deux grandes escharres. C'est une femme de 50 ans qui a présenté, au cours de sa maladie, des bizarreries de caractères tellement fantastiques que M. Lallier les regarde comme des troubles intellectuels tout à fait assimilables à ceux qu'il a déjà rencontrés en pareille circonstance.

CONCLUSION

De tout ce qui précède, il est permis de tirer les conclusions suivantes :

La sclérodermie est une affection singulière et rare caractérisée par une inflammation chronique des divers éléments qui constituent la peau, les articulations et quelquefois même les os. L'induration de la peau est telle, qu'on croirait toucher un morceau de bois, de parchemin ou de pierre et qu'une pression énergique sur les parties envahies ne laisse pas la moindre empreinte. Nous n'insisterons pas davantage sur les signes caractéristiques de la maladie ; nous tenons toutefois à dire qu'il ne s'agit pas dans la sclérodermie d'une dermatose de cause locale, mais bien d'une *maladie*, ce qui ressort clairement des manifestations qu'elle présente dans son évolution. — Il ne suffit point de connaître les différents aspects sous lesquels cette affection se révèle à l'observateur, il faut se demander encore de quelle lésion elle procède. — Les lésions irritatives sont indubitables ; nous n'en voulons pour preuve que l'augmentation considérable du tissu élastique et du tissu conjonctif, la présence de leucocythes dans les tissus envahis et d'éléments embryonnaires infiltrés le long des vaisseaux de la peau. Quand les lésions sont plus profondes, on note sur le périoste des traînées de cellules embryonnaires formant en quelque sorte une gaine aux vaisseaux.

Le tissu osseux offre aussi des traces évidentes d'un

travail irritatif. C'est donc avec raison qu'on ne doute plus de la nature inflammatoire chronique de la sclérodémie, *véritable cirrhose cutanée et sous-cutanée* (Cornil et Ranvier). — Mais quelle est la nature de ce processus scléreux ? — S'agit-il d'une lésion des centres nerveux ? Les examens faits jusqu'à ce jour ne permettent point de répondre d'une manière catégorique à cette question.

Nous avons vu, en effet, que les autopsies faites jusqu'à ce jour n'ont fourni aucun résultat positif, le cerveau et la moelle ayant été trouvés intacts.

S'il ne s'agit point d'une lésion cérébro-spinale, pourrât-on trouver le point de départ du processus morbide soit dans les nerfs périphériques, soit dans une partie quelconque du système du grand sympathique ?

Des recherches ont été faites dans ce sens ; mais jusqu'à ce jour, comme nous l'avons déjà dit, elles n'ont point révélé la véritable raison anatomique de la maladie.

Les recherches faites jusqu'à présent dans ce sens n'ont pas été couronnées de succès, mais il faut espérer que, grâce au progrès toujours croissant de l'histologie, quelque observateur sera assez heureux pour découvrir ce secret. — Quand ce *desideratum* n'existera plus, les conditions pathogéniques et l'étiologie de la maladie sortiront, ainsi que l'anatomie pathologique, de l'obscurité dans laquelle elles se trouvent encore plongées ; de là résultera aussi une méthode de traitement plus rationnelle et probablement aussi plus efficace.

452-483. — M. Vidal. — Atrophie cutanée consécutive à une paralysie infantile.

531. — M. Besnier. — Lèpre insculpeuse et anesthésique, bras, couleur d'érythème en voie de décroissance.

837. — M. Besnier. — Lésions trophonévrotiques. Sclérodémie en plaques (Morpheé, Chéloïde d'Addison) dos ;

INDEX

- des pièces du Musée Saint-Louis relatives à la sclérodermie ou à des affections avec lesquelles on pourrait la confondre.
325. — M. Lallier. — Kéloïde blanche de Bazin.
760. — M. Fournier. — Asphyxie locale d'origine strumeuse.
377. — M. Desprez. — Sclérodermie, lupus, lèpre ?
328. — M. Lallier. — Kéloïde du cou.
378. — M. Hardy. — Sclérodermie, disparition des ongles et teinte violacée.
215. — M. Lallier. — Sclérodermie, doigts en béquille.
527. — M. Lallier. — Atrophie consécutive à des plaques d'érythème ?
426. — M. Besnier. — Sclérodermie, plaques parcheminées du pli du bras, de la face antérieure de l'avant-bras. — Anneau lilas.
453. — M. Besnier. — Plaques lardacée, pigmentée et vasculaire; deux grandes plaques cohérentes au début, poitrine.
425. — M. Besnier. — Sclérodermie, plaque parcheminée de la cuisse, stries parcheminées de la région abdominale.
783. — M. Vidal. — Déformation des doigts liée à une cyanose ancienne. Insuffisance tricuspide et rétrécissement pulmonaire; ongles en oiseau de proie.
574. — Onychomycosis, tricophytie généralisés.
- 462-463. — M. Vidal. — Atrophie cutanée consécutive à une paralysie infantile.
531. — M. Besnier. — Lèpre maculeuse et anesthésique, bras, couleur d'érythème en voie de décroissance.
337. — M. Besnier. — Lésions trophonévrotiques. Sclérodermie en plaque (Morphée, Chéloïde d'Addison), dos;

- lésions survenues après un traumatisme violent chez un homme de 40 ans. La disposition est zostéroïde. On remarquera surtout l'anneau (lilac ring) et de fines vascularisations.
203. — M. Guibout. — Sclérodémie, ongles en oiseau de proie et en béquille, teint blanc, cire jaune d'église et teinte purpurine des extrémités des phalanges.
847. — M. Olivier. — Sclérodémie, front.
791. — M. Vidal. — Sclérodémie en plaque, avant-bras.
272. — M. Besnier. — Dactylie scrofuleuse de l'adulte.
597. — M. Besnier. — Dactylie scrofuleuse de l'enfance.
533. — M. Lallier. — Dactylie syphilitique.
484. — M. Raynaud. — Kératodermie symétrique, hypertrophie cornée de l'épiderme des extrémités (dos de la main).
187. — M. Paul. — Lésion indéterminée. Kératodermie.
197. — M. Lallier. — Eruption indéterminée chez une glycosurique.
627. — M. Besnier. — Taches fauves de la lèpre.
663. — MM. Fournier et Besnier. — Macules cyaniques simples et macules avec paralysie dermique simple pièce d'attente.
126. — M. Besnier. — Sclérodémie, plaques parcheminées du pli du bras de la face antérieure de l'avant-bras.
453. — M. Besnier. — Plaques lardées, pigmentées et vasculaires; deux grandes plaques cohérentes au début poitrine.
425. — M. Besnier. — Sclérodémie, plaques parcheminées de la cuisse, stries parcheminées de la région abdominale.
783. — M. Vidal. — Déformation des doigts liée à une cyanoase ancienne. Insuffisance tricuspidienne et rétrécissement pulmonaire; ongles en oiseau de proie.
574. — Onychomycosis, trichophytie généralisée.
- 462-463. — M. Vidal. — Atrophie cutanée consécutive à une paralysie infantile.
531. — M. Besnier. — Lésion maculeuse et anesthésique, bras, couler d'érythème en voie de décroissance.
337. — M. Besnier. — Lésions trophonévrotiques. Sclérodémie en plaque (Morpheo, Chéloïde d'Addison), dos;

TROUBLES FONCTIONNELS

TABLE DES MATIÈRES

37

Introduction	1
Historique	4
Symptomatologie	15
Anatomie pathologique.	32
Diagnostic	42
Nature et pathogénie	55
Étiologie	64
Marche, durée, terminaison	67
Traitement.	70
Conclusion.	74
Index.	77

(Pathologie interne et médecine légale)

PAR

Le D^r MAURICE LETULLE

PARIS

A. PARENT, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

PARIS — IMP. V. GOUPY ET JOURDAN, RUE DE RENNES, 71.

29-31, RUE MONTMARTRE-LA-PAINE.

1893