

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Gougerot (trisyndrome de)**

**GOUGEROT, Henri. - Septicémie
chronique indéterminée caractérisée
par de petits nodules dermiques
("dermatitis nodularis non
necroticans"), éléments
érythémato-papuleux, purpura**

*In : Bulletin de la Société française de dermatologie
et de syphiligraphie (1890), 1932, Vol. 39, pp.
1192-4*

INSUFFISANCE PROGRESSIVE

ET

atrophie des glandes salivaires et muqueuses
de la bouche, des conjonctives
(et parfois des muqueuses nasale, laryngée, vulvaire),
sécheresse de la bouche, des conjonctives, etc.

Par H. GOUGEROT

Professeur agrégé. Médecin des Hôpitaux.

Depuis 1911, nous avons eu l'occasion d'observer trois cas, tous trois chez des femmes, d'un syndrome singulier non décrit dans les livres classiques (1) insuffisance progressive aboutissant à l'atrophie glandulaire non seulement des grosses glandes salivaires, parotides, sous-maxillaires, sublinguales, etc., mais encore de toutes les glandes muqueuses de la bouche, déterminant une sécheresse complète de la bouche avec troubles trophiques consécutifs de la muqueuse et infections secondaires surajoutées, ulcérations de la bouche, etc., et parfois même parotide suppurée, etc. Le processus peut s'étendre aux conjonctives, au larynx et parfois aux fosses nasales, à la vulve (obs. II). C'est donc une maladie frappant électivement les glandes salivaires et les muqueuses ectodermique de l'extrémité céphalique provoquant la même sécheresse et les mêmes troubles sur les muqueuses. L'évolution est progressive, chronique et paraît incurable; les traitements les plus divers restent inactifs.

L'étiologie et la pathogénie sont obscures.

Notre première malade était atteinte d'insuffisance pluri-glandulaire endocrinienne : ovarienne, surrénale et peut-être thyroïdienne; mais cette insuffisance était légère alors que l'atrophie des glandes salivaires et muqueuses était intense; elle était hérédo-syphilitique, mais le traitement antisiphilitique resta inefficace.

La deuxième malade était atteinte d'insuffisance ovarienne et surrénale légère, alors que l'atrophie salivaire et muqueuse était intense, qu'elle s'étendait aux conjonctives, aux fosses nasales, au larynx, à la vulve, qu'elle se compliquait d'infection secondaire, de parotidite et d'iritis. Elle souffre depuis des années de bronchite à répétition et chronique, avec tuberculose torpide fibreuse, et de poussées de cystite.

La troisième malade, atteinte du même syndrome bucco-lingual et conjonctival, ne paraît pas avoir de troubles des glandes endocrines, mais peut-être y a-t-il des troubles endocriniens indécélables par la clinique. Elle a eu, quelques mois avant les troubles salivaires (1918), une pelade qui continue d'évoluer, en 1921 un vitiligo disséminé sur tout le corps et depuis mai 1924 des troubles vaso-moteurs des doigts. Il y a donc chez elle des troubles sympathiques.

(1) La plupart de nos collègues interrogés n'ont pas souvenir de cas semblables, et à la Société de Dermatologie, seuls M. Lortat-Jacob et M. Clément Simon nous ont dit se rappeler deux exemples de ce syndrome. Un malade isolé, atteint du même syndrome, a été présenté à la Société de Laryngologie, otologie et rhinologie de Paris, le 12 février 1925, par MM. Bonnet-Roy et P. Cornet. C'était un homme de 57 ans, atteint depuis 18 mois de sécheresse progressive de la bouche. Le B.W. était négatif, l'urée sanguine titrait 0,54 centigr. par litre, le rapport azoturique était de 39 %, la biopsie d'une nodosité glandulaire mésentérique droite montrait une infiltration lymphomatense diffuse avec quelques canaux excréteurs sans acini glandulaires, la biopsie d'un fragment de la sublinguale droite montrait une sclérose avec nappes de mononucléaires.

1^{re} OBSERVATION. — *Insuffisance progressive des glandes salivaires et muqueuses de la bouche, puis des conjonctives, aboutissant à l'atrophie de ces glandes et à la sécheresse de ces muqueuses. Insuffisance légère ovaro-surrénale et peut-être thyroïdienne. Hérédo-syphilis.*

Hérédo-syphilitique de 33 ans, issue d'un père mort tabétique, elle est en apparence bien développée, mais les dents sont dystrophiques : incisives « mordillées à la pince » et écartées, canines à cuspide atrophiée, tubercules de Carabelli; et elle a depuis l'enfance un strabisme de l'œil droit. En 1911, le B.-W. est H⁺ avec l'antigène de foie et H⁺ avec l'antigène Desmoulière. Sa première enfance fut « difficile », avec des crises fréquentes d'entérite, mais sans maladies caractérisées. Régliée à 16 ans, donc tardivement, elle surmonta enfin ses ennuis de santé.

Lors de notre premier examen, en décembre 1911, l'étude approfondie de la malade ne révèle aucune lésion viscérale, sauf une insuffisance pluri-glandulaire; en effet, elle est maigre, pâle, hypotendue (TA : 11 Pachon, 10 Vaquez, 6 minima), ne pouvant fournir un effort prolongé et toujours fatiguée (insuffisance surrénale); les règles sont faibles, durant à peine un jour et émettant un liquide rosé (hypovarie); elle a toujours froid aux extrémités, le système pileux est peu développé et le corps thyroïde n'est pas palpable (insuffisance thyroïdienne probable).

Depuis 1901, la bouche est devenue peu à peu sèche; d'abord la diminution de la sécrétion salivaire procéda par poussée de plusieurs semaines, puis la salive recommença à être sécrétée; mais, au décours de chaque poussée, elle constatait une reprise de moins en moins forte de la sécrétion, donc une aggravation progressive. Lors d'une poussée en février 1904 elle nota une légère tuméfaction indolente et froide de la parotide gauche qui dura six semaines et ne se reproduisit pas aux autres poussées. Puis peu à peu les glandes s'atrophiaient leurs loges semblent vides et depuis 1908 la sécheresse de la bouche est complète, très pénible.

En janvier 1907 commença peu à peu la sécheresse des conjonctives qui progresse lentement et semble fixe depuis la fin de 1910, les glandes lacrymales ne sont pas visibles ni palpables.

Les fosses nasales sont indemnes, la voix est normale, il n'y a de signes de dyspepsie gastro-intestinale.

En décembre 1911, la muqueuse linguale, sur toute son étendue, joue, langue, etc., est sèche, brunâtre, avec ça et là des enduits fibrino-purulents recouvrant une muqueuse excoriée rouge; la langue paraît atrophiée, recouverte d'une muqueuse plissée longitudinalement, racornie; le fond du pharynx apparaît sec, rouge, avec enduits purulents. A la palpation, les loges parotidiennes et sous-maxillaires paraissent vides. Cette sécheresse très douloureuse gêne la déglutition et entrave la mastication et l'alimentation, il lui faut user d'artifices, prendre avant le repas une sorte de bain de bouche avec du lait pour assouplir la muqueuse racornie (l'eau de Vichy et la plupart des topiques irritent et la « piquent ») et elle doit ne manger que des liquides, purées, viandes pulpées; mastiquer du pain est un supplice.

Les conjonctives sont prises des deux côtés, la conjonctive est rouge dépolie, avec vaisseaux très congestionnés, avec des érosions et sécrétion de muco-pus, presque complètement sèche; elle ne pleure plus, la lecture, la lumière vive sont très douloureuses, elle affectionne la demi-obscurité et ne peut pas se passer de lunettes noires; les glandes lacrymales ne sont appréciables ni au toucher ni à la vue.

Au contraire, les fosses nasales restent humides et la voix est normale.

Un traitement mercuriel (oxycyanure pendant près d'un an), puis arsenical (deux cures de 0,40, 0,60, 0,60, 0,60 de 606) resta inefficace; l'opothérapie pluri-glandulaire et salivaire

apporta peut-être une légère amélioration (?); la malade, découragée, ne revint plus nous voir.

2^e OBSERVATION. — *Insuffisance progressive des glandes salivaires et muqueuses de la bouche aboutissant à la sécheresse de la bouche (avec infection secondaire de la parotide droite); sécheresse envahissant peu à peu les conjonctives (avec poussées d'iritis), les fosses nasales, le larynx, la vulve. Insuffisance ovarienne, surrénale légères. Bronchite chronique. Cystite à répétition.*

Mme C..., âgée d'une quarantaine d'année en 1917, est suivie avec MM. Hautant, oto-rhino-laryngologiste des hôpitaux, Cantonnet, ophtalmologiste des hôpitaux, et M. le Dr Salmont (de Badecon, Indre), depuis 1917.

Elle fut « opérée des ovaires » (?) en décembre 1898, d'un « polype » utérin en 1908, d'appendicite en décembre 1913, de « végétations de la gorge » en janvier 1924.

C'est vers 1907 qu'elle nota la diminution de la salive; en 1909, un examen des yeux, qui nécessita une seule instillation d'atropine dans les conjonctives, amena une suppression brusque de la salivation qui ne se rétablit que lentement et incomplètement. Elle signale que les pupilles extrêmement dilatées par cette seule instillation d'atropine, « mirent un temps infini à revenir à leurs dimensions habituelles ». Vers la même époque (1909), ayant soigné une amie atteinte de grippe grave, elle vit sa salive devenir « épaisse, jaune et parfois brunâtre ». La muqueuse de la bouche est sèche tantôt rouge grenue, tantôt laiteuse; la langue, légèrement scrotale, est sèche, brune, sans enduit; les muqueuses des gencives sont blanchâtres, comme atrophiées; quand parfois survient un peu de sécrétion c'est une salive épaisse, jaune-brunâtre, très rare, collante.

Les radiographies des glandes salivaires et de leurs canaux, faites en 1920 par Ledoux-Lebard, ne montrèrent pas d'anomalies.

Depuis quelques mois (1923), la parotide droite est tuméfiée, faisant saillie sous la peau et sensible à la pression, et parfois inconstamment l'expression de cette glande fait sortir une goutte de pus par le canal salivaire. C'est là un symptôme tardif, ce qui nous fait admettre une infection secondaire de la glande.

Les conjonctives, depuis 1909 et l'instillation d'atropine citée ci-dessus, commencèrent à « sécher », elles ne pleurent plus, et elle se plaint d'avoir depuis lors une diminution de la vision, elle ne peut plus lire, ni travailler, ni fixer la lumière, elle a eu en juillet 1923, novembre 1923, janvier 1924, trois crises d'iritis et Cantonnet constatait au printemps 1924: de la conjonctivite subaiguë des deux yeux devenue chronique, sans chérosis, il n'y a pas de sécheresse visible, mais les yeux ne pleurent plus; vestiges d'iritis bilatérale surtout à droite, troubles de réfraction et astigmatisme. Les glandes lacrymales ne sont pas palpables.

La vulve depuis plusieurs années se dessèche et à l'examen la muqueuse est atrophiée et rétractée, lisse, blanchâtre, sèche.

La « sécheresse » a peu à peu gagné le larynx déterminant, depuis le début de juillet 1924, un enrouement chronique permanent et sensation de sécheresse très désagréable.

Le nez est « presque sec ».

Les règles sont faibles, mais il n'y a pas insuffisance ovarienne totale et l'opération n'a pas dû enlever les deux ovaires.

La tension artérielle est faible: 13 au Pachon, 10 au Vaquez, 8 minima (en mai 1924).

Elle souffre depuis de longues années de bronchites à répétition qui entraînent tous les hivers.

En 1919, elle eut un zona thoracique et trachéal droit qu'elle a laissé une névralgie s'exacerbant par poussées très pénibles.

Elle se plaint par périodes de douleurs violentes dans les chevilles, genoux, hanches, coudes, épaules, cou, qui durent 24 ou 48 heures puis se calment. En mars 1924, elle eut des douleurs plantaires très vives avec purpura du pied.

Elle ressent parfois, en dehors du traitement thyroïdien, de la tachycardie 102-108 qui dure quelques jours (par exemple pendant quatre jours fin mai 1924, alors que l'opothérapie était terminée depuis huit jours).

Elle a depuis de longues années des poussées de cystite (durant par exemple 17 jours en octobre 1919) et elle remarquait au début de sa « maladie de la bouche » que la poussée de cystite aggravait passagèrement la sécheresse buccale.

Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

L'urée sanguine, dosée en 1922, était de 0,60.

Le B.-W. pratiqué par nous a été négatif.

Elle a subi les traitements les plus variés et même, en 1918, on lui arracha 26 dents, toujours sans résultats.

Un moment elle fut améliorée par des injections de stock-vaccins (entérocoques et staphylocoques), elle nous conta le 7 juillet 1919: « Mes forces reviennent, ma bouche est moins sèche, parfois même il y a réellement de la salive en assez grande quantité pour être crachée », mais cette amélioration (était-ce une coïncidence) ne dura que quelques semaines.

Nous avons surtout tenté l'opothérapie pluriglandulaire: ovaire-hypophyse, surrénale-thyroïde, salivaire-pancréatique pendant des années; des petites doses de calomel, de glycérophosphates, gouttes amères, à titre tonique pilocarpine; des bains de bouche à l'eau boratée, glycérine, eau de St-Christau, etc., à titre palliatif; des cautérisations au bleu de méthylène, etc., contre les infections secondaires. Un traitement antisyphilitique arsenical d'épreuve resta inefficace.

3^e OBSERVATION. — *Atrophie progressive des glandes salivaires et muqueuses de la bouche, de la langue, des conjonctives, pelade, vitiligo, troubles vaso-moteurs des doigts.*

Mme B..., âgée de 41 ans, nous est envoyée par le Dr Laplace (de Soissons); elle n'a jamais été gravement malade et l'on ne relève qu'une laryngite en 1902, à l'âge de 18 ans, qui ne dura que peu de temps, mais eut des récidives et resta guérie depuis 1911.

La maladie actuelle et ses troubles associés commencent en 1918.

Au début de 1918 apparaissent 4 plaques de pelade qui durèrent deux ans, qui récidivèrent en février 1924 et guérirent en juillet, recommencèrent en octobre 1924 et augmentent jusqu'à mars 1925: plaques multiples, une douzaine au moins confluentes, le processus peladique n'a donc jamais cessé d'être en activité, mais les pelades s'améliorent et reposent en mai 1925.

Peu après et progressivement elle remarque que sa bouche devient de plus en plus sèche lentement, les glandes au début n'étaient ni tuméfiées, ni douloureuses. En 1922, les parotides, surtout la gauche, deviennent lentement grosses et douloureuses, sans poussées aiguës inflammatoires, et ces parotides ont, depuis lors, des poussées au froid, lors d'une grippe, au début du mois (à la date des règles, aujourd'hui disparues depuis l'âge de 38 ans), ces poussées sont tantôt indolentes, tantôt douloureuses, sans douleurs vives, sans fièvre; avec des névralgies sus-orbitaires pendant quelques mois; la sous-maxillaire droite est nettement augmentée et la palpation douloureuse, l'expression faisant sourdre du pus (on peut admettre des infections secondaires).

En juillet 1923, les conjonctives rougissent et tendent à devenir sèches, elles ne pleurent pas, mais les conjonctives restent toujours humides, sans ulcération. Les vaisseaux sont dilatés, sinueux, et autour de la cornée les petits vaisseaux radiés sont « finement » rouges (comme dans l'iritis). Le matin elle voit

trouble par dépôt d'exsudat jusqu'à ce que des mouvements des paupières « polissent » et nettoient la cornée. Les glandes lacrymales ne sont pas palpables.

Entre temps, en 1921, est apparu sur tous les segments du corps un *vittigo* à lésions classiques qui augmente très lentement ou reste fixe.

La tension artérielle est variable : 18 Pachon, 15 Vaquez, 9; puis 15 (P), 11 (V), 9; puis 13 (P), 11 (V), 8; en mars 1925, 15 (P), 13 (V), 8.

Depuis la fin mai 1924, elle se plaint de douleurs dans les doigts, pieds, épaules, genoux, qui disparaissent pour reparaître irrégulièrement.

La peau de la *sertissure des ongles* est tuméfiée et violacée, parfois à tendance squameuse (comme des engelures).

En juillet 1924 survient aux deux plantes une éruption papulo-squameuse lichenoïde, syphiloïde, rouge violacé, à éléments de 2 à 20 mm., arrondis, isolés ou confluents. L'examen direct et les cultures ne montrent pas de champignons. Ils commencent par une papule sèche de 2 à 4 mm., non violacée, arrondie, déprimée au centre de 1 mm. Les lésions lentement s'affaissent, deviennent atrophiques.

En janvier 1925, sans raison, apparaissent deux placards diffus de *lichen spinulosus* sous la clavicule gauche de 5 à 6 cm, éfillements cornés épars sur l'épiderme sain.

Grâce à notre collègue Laplace, j'ai pu revoir plusieurs fois cette malade. L'examen viscéral ne révèle rien sauf une abolition passagère des réflexes achilléens que j'ai constatée en janvier 1923, sans cause connue, et redevenus normaux en 1924. Les règles sont normales.

Le B.W. fait en province, refait à Paris le 17 octobre 1924, est négatif (= H8) au B.W. classique, au B.W. Desmoulière, au Hcht-Ronchèse.

La bouche sèche est douloureuse et « raide », la malade

l'ouvre lentement. Toute la muqueuse est rouge ou rosée, avec marbrures plus rouges, irrégulières, à bords diffus et avec destapillaires dilatés, elle saigne facilement. En regardant de près, l'épithélium est dépoli, souvent desquamé, formant des petits grumeaux blancs jaunâtres ou brunâtres; en certains points il semble nécrosé et forme des placards de 5 à 15 mm. non saillants, irréguliers, jaune-brunâtres, qui les jours suivants vont desquamer, laissant une muqueuse rouge. En certains points un enduit muco-purulent épais est collé sur la muqueuse et fortement adhérent, jaune-verdâtre, ou brunâtre, ou noirâtre, par exsudation de sang, la muqueuse au-dessous est rouge ou nécrosée, mais n'est pas forcément ulcérée.

En des points qui varient d'examen en examen apparaissent des exulcérations superficielles, petites, de 2 à 8 millimètres, ovales ou irrégulières, à bords nets, à fond rouge ou recouvert d'un enduit jaunâtre fibrineux, douloureuses, qui durent de 2 à 6 semaines. Elles résultent des infections microbiennes.

La langue est quadrillée en carrés de 4 à 6 millimètres, plutôt rétractée sans être indurée, elle est lisse, rouge-brunâtre, comme « rôtie », recouverte d'enduits brunâtres fuligineux, au milieu se creuse un sillon profond cruciforme et parallèlement aux bords latéraux des plicatures. Il n'y a ni ulcération, ni végétation, ni nodules.

Il y a donc une bigarure : muqueuse rose, placards rouges, placards jaune-brunâtres, exulcérations rouges ou fibrineuses, enduits jaune-verdâtres ou brunâtres muco-purulents.

L'examen bactériologique (frottis et cultures) de la bouche fait plusieurs fois par moi-même, le dernier le 17 octobre 1924, ne montra que les microbes des bouches enflammées : streptocoques courts rares, staphylocoques blancs et dorés abondants, colibacilles rares, parasite levuriforme.

Les lèvres rouges sont rouge foncé, à peine squameuses, avec marbrures bleutées et épithélium épaissi (comme dans

administration prolongée
de
GAÏACOL INODORE
à hautes doses, sans aucun inconvénient

par le **THIOLCOL "ROCHE"**

Uniquement sous forme de

SIROP "ROCHE"
COMPRIMÉS "ROCHE"
CACHETS "ROCHE"

échantillon et littérature
Produits : F. HOFFMANN-LA ROCHE & C^o 21, Place des Vosges.
PARIS



(R. G. 121-000 oct. 26)