

Le diagnostic du *molluscum* est généralement facile ; les tumeurs de l'affection parasitaire dite *molluscum contagiosum* ou acné varioliforme s'en distinguent par leur ressemblance avec un bouton de variole et surtout par le pertuis central qu'elles présentent constamment et par lequel la pression fait sortir un magma qui renferme les corpuscules spéciaux.

Diverses tumeurs de la peau, telles que les névromes et certains adénomes, sont plus difficiles parfois à distinguer des *molluscum* ; l'examen histologique pourra toujours donner la solution du problème.

Les *nævi papillomateux* peuvent être difficiles à distinguer du lichen de Wilson et du psoriasis, lorsqu'ils sont distribués en séries linéaires ; la présence d'éléments éruptifs typiques, caractérisant l'une ou l'autre de ces dermatoses, peut, en pareils cas, éclairer le diagnostic : il faut parfois recourir à l'examen histologique.

Les *nævi cornés*, palmaires et plantaires, se reconnaissent surtout, soit à leur distribution en séries linéaires, soit à leurs localisations, au pourtour des orifices sudoripares ; ils peuvent être confondus avec les autres affections desquamatives de ces régions, particulièrement avec les psoriasis et les syphilides (Voy. ces articles).

Le diagnostic des *nævi vasculaires* s'impose immédiatement. Les vésicules persistantes, reposant sur une base vascularisée ou verruqueuse, font reconnaître les *lymphangiomes*.

Les *adénomes symétriques de la face* se distinguent des acnés par leur distribution, le défaut de suppuration, et la persistance indéfinie sans tendance à rétrocéder non plus qu'à s'accroître.

Les *adénomes sudoripares* ne peuvent guère être différenciés des *nævi* précédents que par l'examen histologique. Cependant, l'absence de tégangiectasies et l'existence de points noirs sous-cutanés constituent des présomptions en leur faveur.

La coïncidence de *nævi* pigmentaires et de fibromes multiples caractérise la *maladie de Recklinghausen*.

PRONOSTIC GÉNÉRAL DES NÆVI. — Le pronostic des *nævi* doit être considéré comme relativement bénin en ce sens qu'ils n'altèrent pas par eux-mêmes la santé générale ; ils peuvent cependant, surtout lorsqu'ils siègent à la face, constituer des difformités des plus pénibles ; on cite un cas de *nævus* du corps comme ayant justifié une nullité de mariage ; nous avons vu que les *nævi* vasculaires prédisposent à l'eczéma, qu'ils peuvent donner lieu à des déformations du squelette, que parfois ils deviennent le siège de vastes ulcérations, lesquelles laissent à leur suite des cicatrices vicieuses et indélébiles, et qu'ils peuvent même se gangrener ; d'autre part, les *nævi* peuvent être le point de départ de néoplasmes malins, épithéliomes, sarcomes ou carcinomes. Rappelons enfin qu'ils coïncident fréquemment, surtout lorsqu'ils occupent les parties de la peau dont l'organisation est la plus élevée, nous voulons dire les glandes et les nerfs, avec un arrêt de dévelop-

pement des facultés psychiques et parfois aussi avec l'épilepsie : ces faits suffisent à démontrer que la bénignité de ces néoplasies est loin d'être absolue.

TRAITEMENT GÉNÉRAL DES NÆVI. — Il ne peut être qu'exclusivement chirurgical : on peut pratiquer l'ablation des hyperplasies avec la curette ou le bistouri ; plus souvent, on a recours à leur destruction par des caustiques ; rarement, on emploie la pâte de Vienne ou les flèches de Canquoin : on se sert de préférence du galvanocautère ou surtout, dans les *nævi* vasculaires, de l'électrolyse. On a utilisé, pour le traitement de ces derniers, l'action destructive des cicatrices de vaccin : ce moyen n'est applicable qu'aux *nævi* de petites dimensions ; il a l'inconvénient de laisser des cicatrices très visibles et indélébiles. En règle générale, on ne peut espérer un résultat satisfaisant que si l'on enlève dans son entier la production morbide ; autrement, la récurrence est certaine : il en est particulièrement ainsi pour les *nævi* chéloïdiens. Besnier a obtenu de la compression, employée seule ou concurremment avec des scarifications linéaires, de bons résultats dans le traitement des *nævi* vasculaires. Les récurrences sont fréquentes.

XERODERMA PIGMENTOSUM

Synon. : *Mélanose lenticulaire progressive* de Pick ; *épithéliomatose pigmentaire* de Besnier ; *lentigo épithéliomateux* de Quinquaud ; *liodermie essentielle avec mélanose et tégangiectasie* de Neisser (1).

Kaposi a décrit sous le nom de *xeroderma pigmentosum*, en 1870, une maladie innée et héréditaire que caractérisent des taches pigmentaires, des phlegmasies cutanées, des atrophies et des tumeurs épithéliomateuses ; on en connaît aujourd'hui une centaine de cas.

ÉTIOLOGIE. — La maladie est à un haut degré héréditaire ; elle atteint souvent plusieurs enfants d'une même famille ; on a vu jusqu'à sept frères et sœurs en être affectés simultanément : Thibierge l'a observée chez deux cousins.

Elle débute le plus souvent dans la première enfance ; pourtant Schwimmer l'a vue apparaître à l'âge de trente-cinq ans. Diverses causes occasionnelles paraissent en favoriser le développement : telles sont la lumière du soleil, et surtout ses rayons chimiques, l'air marin, toutes les causes d'irritation locale, l'action pigmentogène d'un vésicatoire dans un fait d'Arnozan, l'irritation des téguments par les larmes chez les sujets atteints d'ectropion (R. Crocker et Pringle) ; ce ne sont là, comme le fait remarquer justement Besnier, que des causes occasionnelles : la cause vraie, c'est, selon toute vraisem-

(1) KAPOSI, *loc. cit.* — NEISSER, *Vierteljahrsschr. für Dermat.*, 1883. — VIDAL, *Ann. de dermat.*, 1883. — PICK, *Vierteljahrsschr.*, 1884. — DUBOIS-HAVENITH, *Journ. de méd.* — BRUCHET, *Nouv. Dict. de méd.*, 1884.

blanche, un trouble congénital dans la nutrition du tégument externe; l'hérédité, si manifeste, rend bien peu vraisemblable son origine parasitaire.

SYMPTÔMES. — Au point de vue clinique, nous distinguerons quatre périodes à la maladie : une période de début, caractérisée par des éruptions érythémateuses et inflammatoires ; une seconde période, dans laquelle apparaissent les taches pigmentaires ; une troisième période, dans laquelle surviennent des phlegmasies cutanées suivies d'atrophies ; une quatrième période, dans laquelle se développent des néoplasies épithéliomateuses.

Les plaques érythémateuses du début se manifestent sur les parties découvertes, le plus souvent après que l'enfant a été exposé à la lumière du soleil ; on croit d'abord à un coup de soleil ; mais, au lieu de s'effacer, la rougeur persiste en s'atténuant graduellement ; elle s'accompagne d'une rudesse anormale de la surface cutanée ; elle laisse à sa suite des taches plus ou moins foncées ; d'autres fois, ces taches pigmentées se produisent d'emblée ; l'éruption érythémateuse fait défaut ; il semble primitivement qu'il ne s'agisse que de taches de rousseur ; mais l'on peut voir bientôt que leur coloration d'un brun foncé, ou même noire, les distingue du lentigo ; elles peuvent devenir légèrement saillantes ; leur volume varie de celui d'un grain de millet à celui d'une tête d'épingle ; elles siègent primitivement à la face et sur le dos des mains ; ultérieurement, elles peuvent envahir le haut du tronc et des bras ; il est rare de les voir descendre jusqu'à l'ombilic ; il se produit d'habitude simultanément des télangiectasies. La xérodémie cutanée se manifeste dès lors : la peau devient sèche ; elle est le siège d'une desquamation furfuracée ; on y voit parfois des concrétions séborrhéiques.

Les phlegmasies cutanées qui caractérisent la troisième période consistent en des éruptions eczémateuses ou pustuleuses ; celles-ci laissent, à leur suite, des ulcérations qui se recouvrent de croûtes plus ou moins épaisses et donnent lieu à la formation de cicatrices, d'abord rouges, puis décolorées, ordinairement un peu déprimées, parfois chéloïdiennes, irrégulièrement arrondies ; concurremment, il se développe de fines télangiectasies ; les ulcérations sont fréquentes à la face : dans deux moulages du musée Baretta, elles occupent tout le pourtour des narines.

Ce n'est pas seulement au niveau des surfaces ulcérées que se développe l'atrophie cutanée : peu à peu, au niveau des plaques hyperémiques ou pigmentées, apparaissent des taches décolorées qui blanchissent de plus en plus et donnent au tégument, par leur contraste avec les taches qui restent pigmentées, un singulier aspect bariolé ; la peau s'amincit à leur niveau ; on la plisse difficilement ; elle prend un aspect cicatriciel ; il en résulte des déformations qui rappellent celles de la sclérodémie : c'est ainsi qu'à la face, le nez



blanche, un trouble congénital dans la structure du tégument externe; l'hérédité, si manifeste, rend bien peu vraisemblable son origine parasitaire.

SYMPTÔMES. — Au point de vue clinique, nous distinguons quatre périodes à la maladie: une période de début, caractérisée par des éruptions érythémateuses et inflammatoires; une seconde période, dans laquelle s'épaississent les taches pigmentaires; une troisième période, dans laquelle surviennent des phlegmasies cutanées suivies d'ulcères; une quatrième période, dans laquelle se développent des néoplasies épithéliomateuses.

Les plaques érythémateuses du début se manifestent sur les parties découvertes, le plus souvent après que l'enfant a été exposé à la lumière du soleil; on croit d'abord à un coup de soleil; mais, au lieu de s'effacer, la rougeur persiste en s'atténuant graduellement; elle s'accompagne d'une rudesse anormale de la surface cutanée; elle laisse à sa suite des taches plus ou moins foncées; d'autres fois, ces taches pigmentées se produisent d'emblée; l'éruption érythémateuse fait défaut; il semble primitivement qu'il ne s'agisse que de taches de rousseur; mais l'on peut voir bientôt que leur coloration d'un brun foncé, ou même noire, les distingue du lentigo; elles peuvent devenir légèrement saillantes; leur volume varie de celui d'un grain de millet à celui d'une tête d'épingle; elles siègent primitivement surtout sur le dos des mains; ultérieurement, elles peuvent envahir le visage, le cou et les bras; il est rare de les voir descendre jusqu'à l'aine; il se produit d'habitude simultanément des telangiectasies, les phlegmasies cutanées se manifestent dès lors; le peau devient sèche, elle est le siège d'une desquamation furfuracée; on y voit parfois des excoriations séborrhéiques.

Les phlegmasies cutanées qui caractérisent la troisième période consistent en des éruptions érythémateuses ou pustuleuses; celles-ci forment à leur centre des croûtes qui se recouvrent de croûtes plus ou moins épaisses et forment peu à peu la formation de cicatrices, denses, dures, et déprimées, ordinairement un peu déprimées, et quelquefois profondément arrondies; concurremment, il se produit des telangiectasies; les déformations sont fréquentes; dans les formes graves au type Rosetta, elles occupent tout le visage.

On voit sur les surfaces ulcérées que se développent les taches rosées, peu à peu, au niveau des plaques hypertrophiques, apparaissent des taches décolorées qui s'étendent de plus en plus et donnent au tégument, par leur confluence, un aspect singulier; les taches qui restent pigmentées, un singulier aspect; elles s'élèvent à leur niveau; on la pousse difficilement; il en résulte des déformations qui sont caractéristiques de la xérodémie: c'est ainsi qu'à la face, le nez



prend un aspect analogue à celui qu'il présente dans certains lupus ; ses ailes s'atrophient et s'amincissent ; la rétraction des téguments de la face peut amener de l'ectropion et l'on peut voir ultérieurement la cornée, insuffisamment protégée, devenir le siège d'ulcérations ou d'opacités ; les cils peuvent tomber ; de même, parfois, l'orifice buccal se rétrécit, les lèvres perdent leur couleur rosée et prennent un aspect cicatriciel ; leurs mouvements sont souvent gênés. L'état des parties, malgré de grandes analogies, diffère cependant de ce que l'on observe dans la sclérodémie : la peau est tendue, mais non indurée ; elle peut sembler adhérente aux parties sous-jacentes, mais non constamment ; d'autres fois, au contraire, elle glisse facilement sur elles : il s'agit d'une atrophie simple sans hyperplasie connective, du moins le plus habituellement. Des plaques atrophées et déprimées peuvent être entourées de parties tuméfiées ; sur deux moulages du musée de Saint-Louis, la face paraît comme bouffie, tout en présentant des dépressions d'aspect cicatriciel.

Le développement de néoplasies marque le début de la quatrième période : ce sont d'abord des saillies d'aspect verruqueux ; elles ont le plus souvent pour point de départ d'anciennes plaques pigmentées ; à la face, elles occupent surtout les joues, le pourtour des paupières, les narines et le bord libre des oreilles ; leur nombre peut être considérable ; leur volume varie de celui d'un grain de millet à celui d'une noisette ; leur coloration varie du brun clair au brun foncé, parfois noirâtre (Planche I) ; elles masquent la plupart des taches pigmentaires ; elles ne s'accompagnent pas habituellement d'adénopathies. Les tumeurs peuvent évoluer suivant trois modes différents : les unes se détachent après s'être ou non ulcérées et laissent une cicatrice qui n'est pas le siège de nouveaux néoplasmes ; d'autres fois, elles deviennent le siège d'ulcérations qui peuvent s'étendre ; d'autres fois, elles se recouvrent d'épaisses croûtes brunâtres ; la cicatrice qu'elles ont laissée en tombant est le point de départ d'une nouvelle tumeur ; elles peuvent enfin continuer à proliférer, atteindre des dimensions considérables, envahir par exemple la plus grande partie de la face, intéresser profondément le squelette et se multiplier ; elles présentent alors tous les caractères de l'épithélioma : la santé générale, jusqu'à intacte, s'altère rapidement et profondément et les malades finissent par succomber avec tous les signes de la cachexie carcinomateuse.

La durée de la maladie varie de dix à trente et quelques années.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Suivant Neisser, Taylor et Lukasiewicz (1), le processus initial est une dermatite aiguë qui laisse à sa suite des lésions à évolution chronique et des pigmentations. On n'est pas d'accord sur le siège initial des altérations ; un des premiers phénomènes observés est la présence, dans la peau, d'une

(1) LUKASIEWICZ, A. f. D., 1895, Bd XXXIII.

quantité anormale de pigment : d'après les uns, dont l'opinion tend à prévaloir, le dépôt se fait primitivement dans les couches profondes de l'épiderme, surtout dans la couche épineuse, mais aussi dans la couche granuleuse et même dans la couche cornée (Unna); d'après les autres, le pigment s'accumule surtout dans des trainées cellulaires de nouvelle formation, le long des vaisseaux du derme; on en trouve dans les fentes lymphatiques; on a noté la prolifération des cellules de l'épiderme; dans les parties atrophiées, tout le derme et l'épiderme sont simultanément intéressés; on a parfois constaté, en même temps que leur atrophie, une surabondance de fibres élastiques; les télangiectasies de voisinage peuvent se produire secondairement (Politzer): les tumeurs sont le plus souvent, mais non constamment, des épithéliomes; Kaposi et Pick y ont trouvé des sarcomes; ces tumeurs, surchargées de pigment, peuvent offrir les caractères de la mélanose.

DIAGNOSTIC. — Cette maladie ne peut guère être confondue qu'avec les éphélides, la sclérodémie et une forme de lèpre. La coloration foncée des taches pigmentaires, leur grand nombre, leur apparition habituelle à la suite de taches hypérémiqes, plus tard leur légère saillie et leur extension aux parties couvertes du corps les distinguent des taches de rousseur; l'absence d'induration et les pigmentations concomitantes empêchent la confusion avec la sclérodémie; dans la lèpre pigmentaire de Kaposi, les troubles de la sensibilité et les caractères des néoplasies empêchent la confusion.

PRONOSTIC. — Il est absolument fatal; tous les cas observés jusqu'ici se sont terminés par la mort, le plus souvent entre dix et vingt ans; la survie peut être cependant d'une longue durée: un malade de Riehl n'a succombé qu'à soixante et un ans.

TRAITEMENT. — Il ne peut être que palliatif; Brocq s'est bien trouvé de l'application d'emplâtre rouge ou de Vigo; les tumeurs doivent être enlevées dès qu'on les voit apparaître.

Nature de la maladie. — Kaposi Arnoz (1) et A. Lesser (2) admettent que le xeroderma pigmentosum peut être considéré comme une *sénilité précoce de la peau*: on y trouve en effet l'atrophie, la pigmentation et la tendance à la prolifération épithéliale de la peau que l'on observe chez l'homme sain qui reste pendant soixante-dix ou quatre-vingts ans exposé à l'action de l'air et à la lumière; comme chez lui, elles s'y localisent dans les parties découvertes; Lesser y a même constaté la dilatation et un état flexueux de l'artère radiale. Les altérations cutanées sont très voisines de celles des nævi.

(1) ARNOZAN, A. D., 1888.

(2) LESSER, *Charité Annalen*, 1889.

XERODERMA PIGMENTOSUM TARDIF.

On peut observer le développement tardif d'altérations cutanées identiques à celles du xeroderma pigmentosum. Le fait a été signalé par Unna (1). Sous le nom de *carcinome de la peau des marins* (Carcinom der Seemannshauts), cet auteur décrit une affection qui se développe surtout chez les marins, mais également chez des individus exposés aux intempéries. On observe d'abord une rougeur cyanique et diffuse aux oreilles, sur la partie adjacente des pommettes et des joues, sur le dos des mains et des doigts. Puis, la peau devient marquée et on observe des taches pigmentaires de diamètre variable; quelques-unes sont confluentes. D'autres régions, au contraire, perdent leur pigmentation normale. On remarque la rudesse de la peau; la couche cornée s'épaissit; on observe des saillies hyperkératosiques.

Plus tard, se forment des cornes cutanées, les glandes sébacées s'hypertrophient et enfin des épithéliomes verruqueux et ulcérés se développent.

L'un de nous (L.) a observé à la consultation de l'hôpital Saint-Louis un cas semblable chez une femme d'une cinquantaine d'années.

Comme nous l'avons fait pour la xérodmatose pigmentaire vraie, nous ne classerons pas l'affection décrite par Unna dans les épithéliomes; le développement d'épithéliomes peut en être une suite nécessaire, mais certainement les lésions initiales ne sont pas de cette nature. Sous l'influence de causes externes, la régression sénile ne se fait pas chez certains sujets d'une manière normale; d'autres causes plus profondes déterminent l'aspect spécial qu'elle prend alors; cette dermatose peut être considérée comme une maladie de développement, se développant à la faveur de conditions externes.

A priori, rien n'interdit de supposer que la xérodmatose pigmentaire vraie, comme d'autres maladies familiales de la peau (2), comme la neuro-fibromatose par exemple, puisse se développer tardivement. Unna n'a pas recherché si l'affection qu'il a décrite peut s'observer chez plusieurs individus d'une même famille. Balzer et Gaucher ont présenté à la Société de dermatologie un malade d'une vingtaine d'années atteint de xeroderma tardif, qui est, peut-être, un exemple de xérodmatose vraie ayant débuté chez un adulte.

TRAITEMENT. — Il serait, le cas échéant, le même que celui du xeroderma juvénile (L.).

(1) UNNA, *Histo-path. et Anal. crit.* de J. Darier (*Ann. de dermatol.*, janvier 1896).

(2) LEREDDE, *Les maladies familiales de la peau*. Mém. inédit.