

le colloïd milium, l'affection qu'il désigne sous le nom de dégénérescence colloïde en granulations et le pseudo-xanthome élastique, et les rapproche de la dégénérescence sénile de la peau, mais la cause première de ces processus dégénératifs ne nous en échappe pas moins. Aussi penserai-je, pour ma part, que le mieux aujourd'hui est d'attendre de nouveaux faits en se gardant d'opinions qui ne sauraient être qu'hypothétiques.

A la fin de ce chapitre, je crois inutile d'insister sur le *pronostic* du pseudo-xanthome élastique qui n'offre aucune gravité, et sur le *traitement* de cette affection qui, pour le moment, est absolument nul.

XERODERMA PIGMENTOSUM. — Voir l'article ci-après.

XERODERMA PIGMENTOSUM.

Par DU CASTEL.

XERODERMA PIGMENTOSUM

Syn. : *Xηρος*, sec; *δερμα*, peau; *pigmentosum*, pigmentée.

Le xeroderma pigmentosum a été décrit et individualisé pour la première fois en 1870 par Kaposi : le tableau clinique est resté un modèle de description symptomatique; mais la qualification adoptée par l'éminent maître viennois fut loin de satisfaire la plupart des dermatologistes : nombreuses sont les dénominations proposées pour la remplacer. La maladie est devenue l'*angiome pigmentaire et atrophique* de Taylor (1), la *liodermie essentielle avec mélanose et télangiectasies* de Neisser (2), la *mélanose lenticulaire progressive* de Pick (3), l'*atrophoderma pigmentosum* de Radcliffe Crocker (4), l'*épithéliomatose pigmentaire* ou *pigmentose épithéliale* de Besnier (5), le *lentigo épithéliomateux* de Quinquaud (6), etc., etc. Vidal (7) a proposé le nom de *maladie de Kaposi*.

Symptomatologie. — Le xeroderma pigmentosum débute ordinairement au cours de la première, de la deuxième ou de la troisième année de l'existence; il se montre au niveau des parties du corps privées de vêtements et exposées à la lumière solaire, dos des mains, face, oreilles, cou. Le xeroderma est constitué par l'association de trois éléments : taches érythémateuses, taches pigmentaires, taches blanches. Les taches érythémateuses congestives se présentent sous forme de macules punctiformes ou de bandes linéaires. Ces taches peuvent s'installer dès le début d'une façon définitive, ou bien on les voit alternativement s'accroître, s'atténuer, disparaître même momentanément suivant l'influence des saisons et de l'exposition permanente ou temporaire à la lumière solaire. Au commencement, elles peuvent se montrer fugaces comme l'érythème de l'insolation ordinaire; elles sont alors suivies d'une légère desquamation; ce n'est qu'à la longue qu'elles s'installent définitivement.

A peu près en même temps que les taches érythémateuses, la pigmentation

(1) TAYLOR, *Transact. of Amer. dermat. Assoc.*, 1877; *Med. Record*, 1888.

(2) NEISSER, Ueber das xeroderma pigmentosum Kaposi. *Arch. für Dermat.*, 1885.

(3) PICK, Ueber melanosis lenticularis progressiva. *Arch. für Dermat.*, 1884.

(4) RADCLIFFE CROCKER, Atrophoderma pigmentosum. *Med.-chir. transact.*, 1884.

(5) BESNIER, *Pathologie et traitement des maladies de la peau par Kaposi*. Traduction Besnier et Doyon.

(6) QUINQUAUD, Congrès français de dermat. et de syphil., 1889.

(7) VIDAL, De la maladie de Kaposi. *Ann. de dermat.*, 1885.

fait son apparition; elle se montre sous l'aspect de taches brunes, petites, arrondies, analogues aux taches de lentigo, à contours nettement limités; leurs dimensions varient de celle d'une tête d'épingle à celle d'une lentille, elles sont de niveau avec la peau ou dépassent légèrement ce niveau. La couleur est habituellement très foncée; entre les taches érythémateuses et les taches pigmentaires, on voit des taches rondes ou des traînées linéaires, d'un blanc brillant, d'aspect cicatriciel, qui ont pu être comparées à des cicatrices de variole.

Ordinairement les taches érythémateuses se montrent les premières; les taches atrophiques et les taches pigmentaires suivent. Cet ordre chronologique n'est pas sans exceptions: Hallopeau a vu le développement des taches pigmentaires ouvrir la série pathologique. De l'association des trois lésions résulte un état bariolé de la peau tout à fait spécial.

Au fur et à mesure que la maladie se fait plus ancienne, la peau devient sèche, rugueuse, fendillée, ridée: l'épiderme s'amincit, devient lisse, se soulève en écailles minces.

Le derme perd son élasticité; le tissu cellulaire est pauvre en graisse; la peau se plisse difficilement; elle perd sa souplesse, se rétracte, adhère aux tissus sous-jacents; d'où un aspect lisse tout particulier du dos des mains

et du visage; cet aspect a été comparé à celui du parchemin.

L'atrophie et la rétraction de la peau peuvent amener l'ectropion, le xérosis de la cornée, l'atrésie de la bouche et de l'ouverture des fosses nasales.

L'affection est indolente, ne s'accompagne d'aucune sensation pénible particulière.

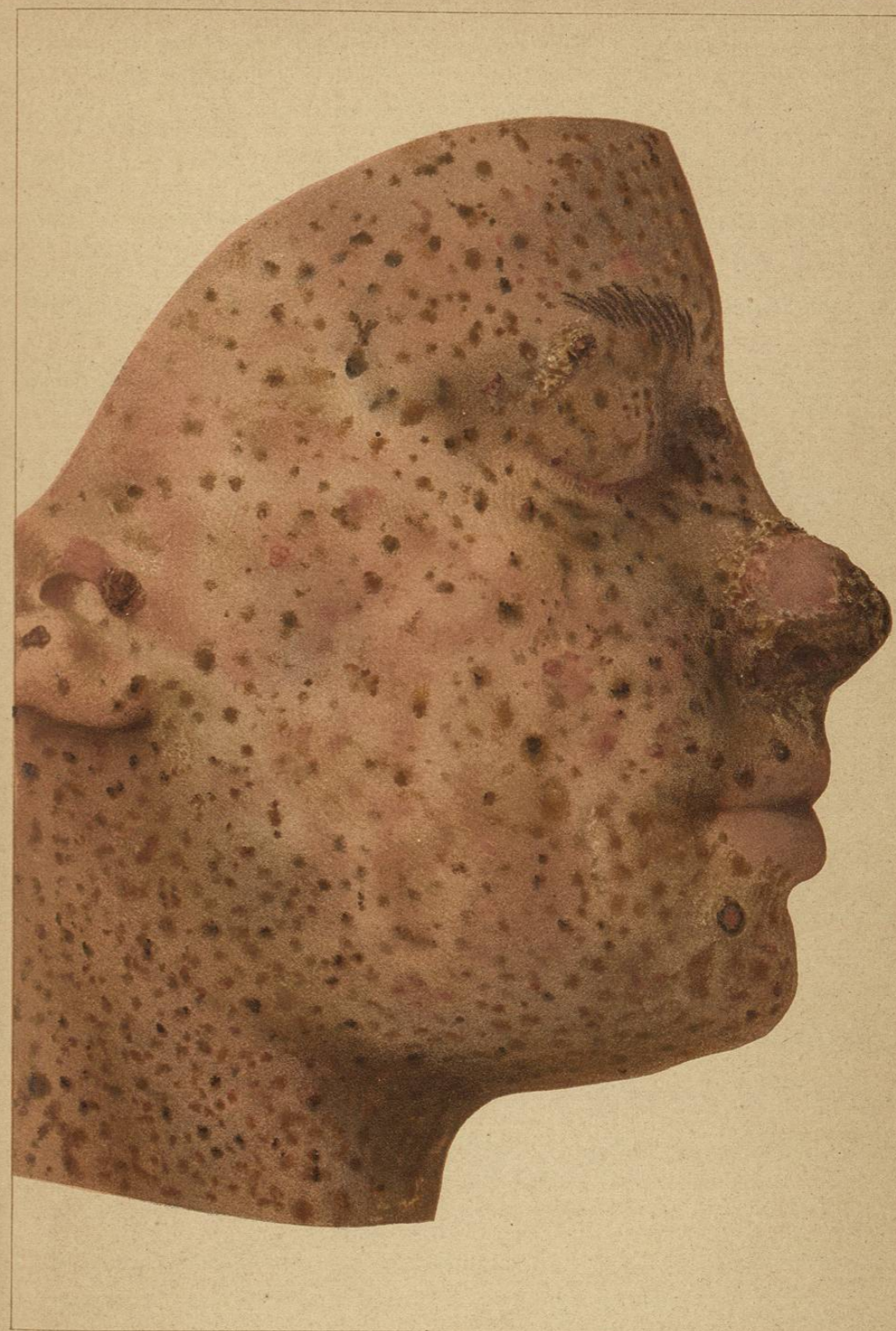
Le développement des différentes lésions se fait lentement, se prolonge pendant plusieurs années, s'exagère habituellement pendant l'été, rétrocede légèrement pendant l'hiver.

Les parties malades deviennent facilement le siège de complications inflammatoires, éruptions eczématiformes, impétiginiformes, suppurations ou ulcérations.

Les sièges de prédilection des lésions sont les parties découvertes du corps habituellement exposées au soleil, dos des mains, face, oreilles, cou; on peut



Fig. 209. — Xeroderma pigmentosum.
(Musée de l'hôpital Saint-Louis, n° 1464.)



Masson et C^{ie} Éditeurs, Paris.

Imp^{ie} Firmin Didot et C^{ie} Paris.

Xeroderma pigmentosum

Moulage Baretta. Musée S^t Louis N° 1934 (Gaucher)

cependant rencontrer les altérations du xeroderma sur des régions du corps protégées par les vêtements telles que la nuque, le dos au-dessus des omoplates, la partie antérieure de la poitrine au-dessus des seins, l'avant-bras et même les bras, le dos des pieds, les jambes.

Vidal a signalé la possibilité de la pigmentation de la conjonctive palpébrale et de la sclérotique; Geber, la vascularisation des gencives et de la muqueuse des joues; Neumann, la pigmentation et l'atrophie de la muqueuse des lèvres; Besnier a observé la blépharite glandulociliaire avec chute des poils et destruction des follicules, télangiectasies de la conjonctive palpébrale. Le nez peut être atrophié et prendre un aspect analogue à celui qu'il présente dans le cas de lupus ancien; le fait a été mentionné par Hallopeau.

L'état général des enfants affectés de xeroderma pigmentosum se maintient bon pendant un plus ou moins grand nombre d'années; le développement se fait d'une façon normale. Pour qui ne connaît pas l'avenir de l'affection, celle-ci à ses débuts paraît une difformité désagréable de la peau plutôt qu'une maladie grave: il est loin d'en être ainsi. Tôt ou tard la maladie aboutit à la formation de tumeurs plus ou moins nombreuses, à allure plus ou moins rapide, mais toujours de nature maligne. Ces tumeurs peuvent se développer sur les différents points que le xeroderma a envahis; mais leur siège de prédilection est de beaucoup la face. Koelin-Benziger et Heuss ont vu se produire un mélanosarcome de la cornée; j'avais dernièrement un exemple de cette localisation chez un malade de mon service. L'aspect et la marche des tumeurs sont des plus variables. Ici ce sont des tumeurs petites qui se pédiculisent, tombent spontanément et guérissent pour ne plus récidiver sur place: d'autres tumeurs deviennent volumineuses, fongueuses, s'ulcèrent et saignent facilement; d'autres fois la néoplasie végète peu, est plutôt ulcéreuse, se rapproche de l'ulcus rodens ou de l'épithéliome vorax. Le processus ulcéreux est alors très actif, envahit les tissus sous-cutanés, attaque les os et les cartilages, amène des destructions considérables en surface et en profondeur, détruit le nez, perfore les joues comme l'épithéliome le plus malin. Il peut y avoir reproduction des tumeurs après leur ablation, multiplication incessante sur différents points des régions malades.

Le nombre des tumeurs, qui se développent à la surface du visage et du cou peut être considérable. Vidal n'en a pas compté moins de dix-huit chez le même malade; sur le moulage d'un malade de Besnier (pièce 1617 du musée de l'hôpital Saint-Louis) la face est criblée de tumeurs.

Les tumeurs ont été très différemment étiquetées par les divers observateurs: épithéliomes, carcinomes, sarcomes, nævosarcomes, épithéliomes mucoïdes dans un cas de Darier. Cette multiplicité des dénominations données aux tumeurs développées à la surface du xeroderma prouve-t-elle que cette lésion crée un terrain favorable à des néoplasmes de structure fort différente?

Le polymorphisme des tumeurs n'est peut-être pas aussi grand que les dénominations multiples semblent l'indiquer à première vue. La dénomination d'une tumeur peut varier avec l'école qui est chargée d'en déterminer la