

LYMPHANGIOMES

Définition. — Pour se conformer aux termes de la définition la plus habituellement admise des tumeurs en général, on doit donner le nom de lymphangiome aux tumeurs formées par des vaisseaux lymphatiques de *nouvelle formation*, ce qui permet d'éliminer immédiatement, comme pour les angiomes sanguins, les productions constituées par de simples lymphangiectasies développées aux dépens des lymphatiques préexistants.

Toutefois on se heurte ici à l'absence d'une démonstration incontestable de l'existence de tumeurs certainement composées de vaisseaux lymphatiques *néoformés*, et l'on s'est appuyé sur cette lacune pour comprendre dans le groupe des lymphangiomes des lésions du système lymphatique qui ne présentent en aucune façon les caractères d'une néoplasie. C'est ainsi que CORNIL et RANVIER rattachent aux lymphangiomes les tumeurs que NÉLATON, TRÉLAT et TH. ANGER ont décrites sous le nom d'*adéno-lymphocèle* et qui sont le résultat de lymphangites répétées. Or pour ce qui concerne en particulier l'adéno-lymphocèle ou lymphangiome ganglionnaire *des pays chauds*, qui comprend le plus grand nombre des observations publiées, il est admis actuellement par la plupart des auteurs que cette lésion est sous la dépendance de l'infection filarienne, et ne doit pas être, par conséquent, étudiée avec les néoplasmes.

Dans l'état actuel de nos connaissances, il est nécessaire de conserver provisoirement aux lymphangiomes la définition que nous avons formulée, avec les auteurs classiques, car si l'on admet l'inexactitude de cette définition, il ne faut plus

alors comprendre les lymphangiomes dans le groupe des tumeurs.

Cette définition permet d'établir une distinction entre les tumeurs considérées comme étant des lymphangiomes véritables et toutes les variétés de varices lymphatiques, de même qu'on sépare les angiomes de toutes les angiectasies veineuses ou artérielles.

Siège. — A la face, les sièges de prédilection du lymphangiome sont la *langue*, où il forme une variété de *macroglossie*, et les *lèvres*, où on lui donne le nom de *macrocheilie*; on l'observe plus rarement à la *joue*.

On a publié des observations de lymphangiomes du *plancher de la bouche*, et il est vraisemblable que l'on a quelquefois décrit des tumeurs de ce genre sous le nom de *grenouillette congénitale*.

Les kystes séreux congénitaux du *cou* sont, depuis les travaux de WEGNER et de MIDDELDORFF, considérés comme des lymphangiomes; très rares à la nuque, ils siègent le plus souvent sur les parties antéro-latérales du cou.

Dans l'*aisselle*, les lymphangiomes ne paraissent pas très rares; DEMOULIN a pu en réunir sept observations, et d'autres auteurs, notamment SCHLEICH, SCHLANGE, LEJARS, PÉRAIRE, en ont également rapporté des exemples.

LANNELONGUE a rassemblé un certain nombre de faits de lymphangiomes des *membres*. On a également signalé des lymphangiomes de la *cavité abdominale*, auxquels on a donné le nom de *chylangiomes*. Enfin on a décrit des lymphangiomes *fessiers*



Fig. 38.
Volumineux kyste séreux congénital du cou (KIRMISSOX).

périnéaux, et sacro-coccygiens, mais, pour ces dernières tumeurs, on a eu souvent affaire, non pas à des lymphangiomes proprement dits, mais à des productions tératologiques complexes, dans lesquelles se trouvent associés diversement des tissus de différentes sortes.

Anatomie pathologique. — Les lymphangiomes ont été divisés par WEGNER, d'après leur structure, en 3 variétés: 1° le lymphangiome *simple*; 2° le lymphangiome *caverneux*; 3° le lymphangiome *kystique*. Les deux premières variétés sont tout à fait comparables aux variétés *simple* et *caverneuse* de l'angiome; la troisième est représentée par les kystes séreux multiloculaires congénitaux, qui acquièrent parfois au cou de si grandes dimensions.

Comme l'angiome simple, le *lymphangiome simple*, qui s'observe notamment à la langue, sous forme de macroglossie, ou aux lèvres, sous forme de macrocheilie, est constitué essentiellement par des canaux lymphatiques, capillaires ou fentes, simplement dilatés. Tantôt on peut encore observer au microscope, dans le stroma séparant les espaces lymphatiques, des éléments des tissus au milieu desquels le processus lymphangiomateux s'est développé, lorsqu'il s'agit, par exemple, d'une macroglossie dans laquelle les dilatations lymphatiques se sont formées dans l'épaisseur des faisceaux musculaires; tantôt, au contraire, la tumeur est exclusivement composée de canaux lymphatiques dilatés, lorsqu'elle s'est développée dans du tissu conjonctif, lequel n'est en quelque sorte lui-même qu'un réseau lymphatique.

Nous venons de dire que la macroglossie permettait d'étudier le lymphangiome simple dans une de ses formes; il ne faudrait pas en conclure que la macroglossie congénitale est toujours produite par du lymphangiome. Il existe, en effet, des cas de macroglossie dans lesquels on constate une hyperplasie de tous les tissus de la langue.

Le lymphangiome caverneux peut être considéré comme succédant au lymphangiome simple, par un processus analogue à celui qui transforme l'angiome simple en angiome caverneux,

les parois des canaux dilatés étant détruites sur une étendue plus ou moins grande au niveau de leurs points de contact, de sorte que les cavités lymphatiques communiquent entre elles et forment un système caverneux, qui, à la coupe, présente l'aspect d'un tissu spongieux creusé d'alvéoles.

Ainsi qu'on l'observe dans les angiomes, la charpente conjonctive, dont les travées limitent les alvéoles du lymphangiome, peut s'infiltrer de tissu adipeux, surtout quand la

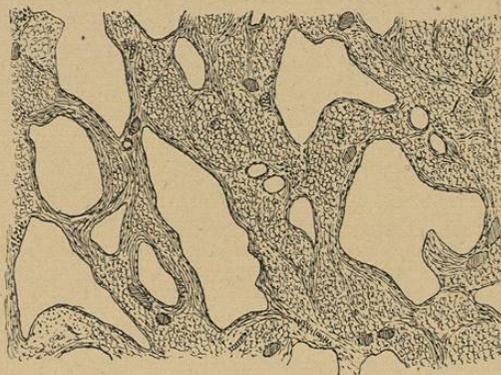


Fig. 39.

Lymphangiome caverneux sous-cutané (ZIEGLER).

tumeur siège dans le tissu cellulaire sous-cutané, et celle-ci prend alors l'aspect d'un lipome, ce qui a fait naître l'hypothèse d'une origine lymphangiomateuse de certains lipomes, que l'on a rapprochée de la théorie de l'angiome lipogène, dont il a été question précédemment.

Lorsqu'on examine au microscope des préparations de lymphangiome caverneux, après imprégnation au nitrate d'argent, on constate que la surface interne de la charpente trabéculaire est uniformément tapissée par un endothélium plat à noyaux légèrement saillants: le stroma conjonctif présente une épaisseur variable, et, comme dans les lymphangiomes simples, il

renferme souvent des débris des tissus dans lesquels la tumeur a pris naissance.

Nous venons de voir que la variété cavernuse dérivait du lymphangiome simple; or, on pourrait en dire autant de la variété kystique, par rapport au lymphangiome cavernux. Il existe, en effet, entre ces deux dernières formes, une série d'états intermédiaires qui sont en quelque sorte des types de transition, reliant progressivement le lymphangiome le plus simple au lymphangiome kystique le plus complexe en apparence; il est assez fréquent, d'ailleurs, de voir les types cavernux et kystique associés dans une même tumeur.

Dans un cas de lymphangiome kystique que nous avons observé il y a quelque temps à l'Hôtel-Dieu¹, l'examen histologique a été pratiqué par le D^r LAMY, et les résultats de cet examen ont été tout à fait conformes à la description donnée par LANNELONGUE et ACHARD. Après imprégnation au nitrate d'argent à 1 p. 100, pendant quelques minutes, on constatait sur la paroi interne du kyste l'existence d'un *endothélium* continu, dont les interstices, marqués en noir par l'argent, formaient un réseau fin et élégant.

Les cellules endothéliales, sur ces préparations, présentaient des dimensions assez grandes, et se montraient régulièrement disposées les unes à côté des autres, s'engrenant réciproquement, à la façon des pièces d'un jeu de patience; elles étaient à peine dentelées et différaient beaucoup, à cet égard, des cellules endothéliales des vaisseaux lymphatiques. Par places, on apercevait des traînées de cellules endothéliales plus petites, dont les contours dessinaient par conséquent un réseau plus serré; elles appartenaient aux vaisseaux capillaires sous-jacents, vus par transparence.

La paroi kystique, dans laquelle étaient situés ces capillaires, en nombre assez important, se montrait composée essentiellement par du tissu conjonctif renfermant des fibres élastiques et quelques fibres musculaires lisses. Dans l'inter-

¹ S. Duplay. Cliniques chirurgicales de l'Hôtel-Dieu, publiées par CAZIN et CLADO, 2^e série, 1898, p. 117.

valle des faisceaux conjonctifs, il était facile de reconnaître l'existence de fentes lymphatiques nombreuses et relativement larges, toutes parfaitement bien limitées sur les coupes.

Quant au contenu de la tumeur kystique, il était constitué par un liquide citrin, qui, examiné au microscope, ne renfermait qu'un très petit nombre de globules rouges et blancs (LAMY).

Dans ce cas, il s'agissait d'un kyste *uniloculaire*. Or, le plus ordinairement, les lymphangiomes kystiques sont *multiloculaires*; tantôt ils prennent l'aspect d'une grappe de raisin, formée alors d'un nombre de vésicules souvent considérable; tantôt ils comprennent une grande poche et d'autres plus petites, accolées à la première, et renferment souvent en même temps des noyaux fibreux ou lipomateux. Fréquemment aussi, la poche principale est divisée par des cloisons incomplètes en un certain nombre de loges secondaires, communiquant les unes avec les autres. Enfin il existe des cas dans lesquels on trouve une poche superficielle qui paraît unique, et qui, en réalité, présente des prolongements profonds, plus ou moins développés et contractant des adhérences intimes avec les organes sous-jacents qui sont en contact avec eux.

D'ailleurs, au microscope, tous les kystes séreux congénitaux présentent une disposition multiloculaire, même lorsque, macroscopiquement, ils paraissent uniloculaires, attendu que l'on peut toujours constater dans leur paroi soit de petites cavités kystiques secondaires, soit simplement des fentes lymphatiques plus ou moins dilatées, qui sont susceptibles de se transformer elles-mêmes en cavités kystiques.

L'aspect du contenu des lymphangiomes kystiques est assez variable. Le plus souvent, comme dans le cas dont il a été question plus haut, c'est un liquide citrin, transparent; exceptionnellement on y trouve un liquide absolument incolore et comparable à de l'eau de roche; assez souvent, au contraire, ce contenu est trouble et prend une coloration roussâtre, due à la présence d'une quantité plus ou moins grande de sang.

En pareil cas l'épanchement de sang dans la cavité kystique

s'explique facilement par une rupture vasculaire produite sous l'influence d'un traumatisme ou d'un simple effort, aux dépens des nombreux capillaires que renferme la paroi des lymphangiomes kystiques, et qui sont situés très superficiellement par rapport au revêtement endothélial tapissant la surface interne des kystes.

Étiologie et pathogénie. — Si l'on élimine du groupe des lymphangiomes les affections du système lymphatique qui ne sont que des lymphangiectasies en rapport avec un processus inflammatoire chronique, on peut dire que les lymphangiomes proprement dits sont le résultat de malformations congénitales du système lymphatique, qui peuvent se produire seules ou s'accompagner au contraire d'autres malformations, comme dans les cas où l'on a signalé la coexistence de kystes lymphatiques et de kystes épithéliaux.

Au point de vue pathogénique, quelques auteurs ont pensé que les lymphangiomes kystiques à contenu séreux, ou kystes séreux congénitaux, pouvaient être le résultat d'une transformation séreuse du contenu sanguin d'angiomes congénitaux. Or aucun fait démonstratif n'a été fourni à l'appui de cette manière de voir, qui ne saurait d'ailleurs trouver un argument dans la présence d'une quantité plus ou moins grande de sang à l'intérieur de certaines cavités kystiques, attendu que, comme nous l'avons dit plus haut, les lymphangiomes kystiques peuvent être le siège d'hémorragies secondaires, de même que toutes les productions kystiques en général, quelle que soit la nature du processus néoplasique qui leur a donné naissance.

Symptômes et pronostic. — Le lymphangiome *simple* produit bien rarement des tumeurs circonscrites et donne surtout naissance à des infiltrations diffuses, déterminant une pseudo-hypertrophie des tissus envahis par le processus.

Tout en formant ordinairement des tumeurs de dimensions plus importantes, dont le volume peut atteindre celui d'un œuf de poule ou d'une petite orange, le lymphangiome *caverneux*

présente également des limites en général mal circonscrites et, du côté des téguments, il se montre toujours sous une forme diffuse.

Ces deux variétés ont été observées à la langue, aux lèvres, dans la région sacrée, au périnée, dans l'aisselle, etc. ; tout en se montrant parfois développé dans l'épaisseur même de la peau ou des muqueuses, le lymphangiome caverneux est plus ordinairement situé dans le tissu cellulaire sous-cutané ou plus profondément.

Les lymphangiomes kystiques, que l'on désigne encore sous le nom de *kystes séreux* congénitaux et qu'on rencontre surtout au cou, sont des tumeurs bien circonscrites, dont le volume est souvent égal à celui d'une orange et peut même atteindre celui d'une tête d'enfant.

Si, le plus souvent, les kystes séreux congénitaux ont déjà des dimensions suffisantes pour attirer l'attention, soit au moment de la naissance, soit dans les premières années de la vie, on peut observer aussi des cas dans lesquels la tumeur reste longtemps assez petite pour n'être pas perceptible, et ne devient apparente qu'à l'âge adulte, quelquefois à l'occasion d'un traumatisme. Son apparition peut être encore retardée davantage, même jusqu'à la ménopause chez la femme ; à ce moment la tumeur, restée latente jusqu'alors, prend des proportions notables et augmente rapidement de volume ; c'est ce qui s'était passé chez la malade à laquelle se rapporte l'examen histologique mentionné plus haut ; c'est seulement à l'époque de la ménopause, que cette femme, âgée de cinquante ans, avait remarqué par hasard, à la partie supérieure du cou, du côté gauche, une tumeur un peu plus grosse qu'une noix, et dans l'espace de six mois cette tumeur avait acquis le volume d'un gros œuf de poule.

Tandis que les lymphangiomes simples ou caverneux forment des tumeurs rénitentes, élastiques, présentant souvent une consistance molle, qui peut les faire confondre avec des lipomes, les lymphangiomes kystiques donnent fréquemment la sensation d'une *fluctuation* tout à fait nette et, lorsqu'ils atteignent un certain volume et font une saillie suffisante, on

peut parfois constater leur *transparence*. Ils sont d'ailleurs *irréductibles* et ne présentent aucune modification sous l'influence des cris et des efforts, à moins que l'on ait affaire à des kystes du cou pourvus de prolongements intra-thoraciques.

Le *pronostic* des lymphangiomes est celui de toutes les tumeurs de nature bénigne, et ne devient grave qu'en raison des troubles de compression qu'une tumeur d'un certain volume peut déterminer, lorsqu'elle siège au cou notamment; c'est ainsi qu'un lymphangiome du cou peut produire des accidents graves du côté des voies respiratoires et même entraîner la mort par asphyxie.

NÉVROMES

Définition. — Tous les auteurs classiques reproduisent la définition de CORNIL et RANVIER, considérant les névromes comme des « tumeurs constituées par du tissu nerveux de nouvelle formation », mais ils n'en comprennent pas moins dans l'étude des névromes certaines tumeurs des nerfs qui, à l'examen microscopique, ne répondent guère à cette définition. C'est qu'en effet, dans ce chapitre particulièrement hétérogène, l'histologie cède le pas à la clinique, et l'on désigne communément sous le nom de névromes toutes les tumeurs des nerfs, quelle que puisse être la structure révélée ultérieurement par l'examen histologique. Or cette structure, surtout en ce qui concerne les tumeurs des nerfs périphériques, ne répond guère, le plus souvent, à la définition que nous venons de rappeler, la plupart de ces tumeurs étant en réalité des fibromyxomes, des fibromes ou des fibrosarcomes.

Si l'on s'en tient rigoureusement aux termes de la définition histologique, le chapitre des névromes se trouve réduit en quelque sorte à l'étude de certaines variétés de tumeurs cérébrales, et la plupart des tumeurs des nerfs périphériques sont ainsi, malgré l'intérêt clinique qu'elles présentent, entièrement passées sous silence.

Nous avons d'ailleurs dit suffisamment qu'à notre avis il fallait, dans l'étude des tumeurs, n'attacher qu'une importance secondaire à leur classification et à la terminologie qu'elle comporte. Nous dirons donc ici quelques mots de certaines tumeurs qui, tout en n'étant pas des névromes au point de vue histologique, n'en sont pas moins désignées communément sous ce nom par le clinicien.