

nient, sans preuve suffisante, que le tissu ostéoïde soit une phase de la transformation du cartilage en os sous l'influence des vaisseaux, de même ils nient l'ossification directe du cartilage, ce qu'on appelle la métaplasie; elle existe à un assez faible degré il est vrai à l'état physiologique, mais l'examen des cartilages malades montre si souvent cette métaplasie directe que nous n'hésitons pas à lui attribuer en partie l'ossification des sarcomes.

On pourra se demander pourquoi tous les sarcomes périostiques ne sont pas ossifiants. A cela nous répondrons que ces cas sont exceptionnels, il y a là une question de malignité que nous voyons se produire après certaines fractures et qui montre la transformation rapide de tous les éléments; la différenciation ne se fait pas et l'os tout à l'heure monstrueux n'existe plus, tous les éléments sont sarcomateux.

La science n'est pas plus avancée aujourd'hui sur toutes les questions des néoplasmes des os qu'elle ne l'était il y a trente ans, quand LEBERT cherchait dans les produits caséux le corpuscule tuberculeux. Certes les premiers histologistes avec des moyens insuffisants, grossiers, ont rendu de grands services; mais pressés de tirer des conclusions, obéissant aux tendances synthétiques avant une analyse suffisante, ils ont cherché la raison des maladies dans des cellules spécifiques qui, tantôt imaginaires, tantôt réelles, ne présentent avec le principe morbide que des relations de cause à effet. Cellule géante ou myéoplaxe, cellule fusiforme ou ronde ne sont pas plus spécifiques que le tissu de granulation qui entoure un follicule tuberculeux. On ne saurait les considérer comme des agents morbides puisqu'on les retrouve à l'état normal; elles ne sont que les produits de causes plus spéciales qui nous échappent et qu'on ne trouvera pas, croyons-nous, dans la contemplation des cellules.

Nous passerons successivement en revue les caractères propres aux sarcomes périostiques et centraux; voyons auparavant quelques considérations communes à tous les sarcomes des os.

Fréquence.—SCHWARTZ a trouvé que sur deux cent huit (208) ostéosarcomes, dix-sept (17) étaient développés sur les os courts et cent quatre-vingt-neuf (189) sur les os longs; le membre inférieur est beaucoup plus souvent affecté que le membre supérieur. Sur deux cents (200) faits, le fémur est représenté par le chiffre 81; la tumeur siégeait quarante-huit fois sur le tibia et vingt-cinq fois seulement sur l'humérus, l'os le plus fréquemment atteint de ceux du membre supérieur. Le siège de prédilection de tous ces néoplasmes est la portion épiphysaire de la diaphyse, ce qu'on est convenu d'appeler le bulbe de l'os. Dans le chiffre cité plus haut, les têtes articulaires qui constituent le genou figurent pour plus de la moitié des cas.

Il n'est pas moins intéressant de poursuivre ces recherches au point de vue de l'origine centrale ou périostique des sarcomes. SCHWARTZ a trouvé que sur deux cent cinq faits (205), cent vingt-huit (128) avaient une origine centrale et soixante-dix-sept (77) s'étaient développés primitivement dans le périoste. Les tumeurs à myéoplaxes sont les plus nombreuses parmi celles qui sont myélogènes, mais il en existe d'autres.

Le sexe masculin semble être plus prédisposé aux ostéosarcomes puisqu'on compte cent vingt-deux (122) hommes pour soixante-quatorze (74) femmes;

de plus ce néoplasme, presque inconnu aux extrêmes de la vie, a son maximum de fréquence entre vingt et trente ans. On trouve encore des cas assez nombreux de dix à vingt et de trente à quarante ans, mais la proportion est bien inférieure. Il est difficile d'expliquer cette particularité, d'autant plus que les causes de la maladie sont absolument ignorées. Tout ce que l'on sait relativement à son étiologie, c'est que l'affection ne paraît pas être héréditaire, que la grossesse est une cause occasionnelle qui favorise son apparition, accélère la marche rapide du néoplasme, s'il existe déjà. Enfin, ici comme pour toutes les tumeurs, il faut faire intervenir le traumatisme qui paraît effectivement avoir une action réelle sur sa localisation.

1° SARCOMES PÉRIOSTIQUES

Quelles que soient leur texture et leur structure, encéphaloïde ou fasciculée, les sarcomes périostiques présentent un certain nombre de caractères propres; ils siègent souvent sur les diaphyses des os longs, plus rarement sur les épiphyses. En se développant, ces tumeurs respectent l'os sous-jacent quand il est compact, et le pénètrent au contraire s'il est moins résistant. Ils ne sont pas entourés d'une coque osseuse comme les sarcomes centraux et contiennent ordinairement dans leur intérieur des travées osseuses irrégulières, des masses ossifiées, ou des ostéophytes tubuliformes qui rayonnent autour de l'axe principal de l'os à la façon de toutes les productions périostiques. On y a constaté accidentellement des ilots cartilagineux. La coque fibreuse qui limite ces productions résiste assez bien pendant un certain temps, mais il arrive qu'elle cède, de sorte que le néoplasme pousse des bourgeons dans les tissus voisins. Quand la tumeur est bien développée, elle prend un aspect fusiforme, ou piriforme lorsqu'elle siège à l'extrémité d'un os; c'est ce qui donne parfois à un segment de membre de l'analogie avec un gigot. Insensiblement, par le fait des progrès du mal, l'os sous-jacent perd sa résistance et se brise sous les moindres efforts; ces fractures spontanées sont plus rares que pour les ostéosarcomes centraux. Enfin l'histologie permet de constater l'existence dans ces sarcomes de cellules rondes, de cellules fusiformes ou de myéoplaxes.

Les sarcomes périostiques débutent par une vive douleur qui s'accroît insensiblement puis ne tarde pas à gêner les fonctions et à condamner le malade au repos; en même temps, quelquefois dès le début, on perçoit un gonflement diffus, profond, fixe, étendu, qui augmente rapidement. Ainsi, qu'ESTLANDLER, VERNEUIL l'ont bien observé, la température locale est supérieure à celle des autres parties, de plus on constate éventuellement un état fébrile qu'on a désigné sous le nom de *fièvre des néoplasmes*. La tumeur ne tarde pas à soulever la peau qui conserve longtemps ses caractères normaux; elle reste mobile sur la masse dure, fixe, élastique, ne présentant ni points ramollis, ni pulsations.

Cependant, lorsqu'au bout de quelques semaines, plus souvent de quelques mois, l'ostéosarcome a atteint un assez grand développement susceptible d'excéder les dimensions d'une tête d'adulte, la peau perd sa mobilité, devient

violacée, marbrée par un lacis veineux très apparent; il existe dans quelques cas des ulcères au niveau de la tumeur. Les muscles sont atrophiés, les douleurs intolérables, les grandes fonctions s'altèrent, l'état général périclité. On assiste alors au commencement de la cachexie dont la marche est rapide quand la tumeur a acquis ces dimensions énormes, et qui présente deux phénomènes dignes d'attirer l'attention. 1° La propagation aux ganglions; 2° la généralisation dans les viscères. Il est inutile de dire ici en quoi consistent ces terminaisons : la propagation ganglionnaire par la voie lymphatique survient assez rarement, tandis que la généralisation dans le poumon, le foie, la rate, le cœur, est fréquente. Quelquefois la généralisation semble s'effectuer dans le squelette, mais il paraît bien difficile d'affirmer qu'il en est ainsi, parce que les tumeurs dont on constate la présence sur d'autres os éloignés sont pu être contemporaines de la première et s'être développées plus lentement. On admet que la généralisation dans les viscères se fait par embolie.

Gross mentionne le cas d'une femme qui mourut d'hémorragie à la suite d'un sarcome périostique globo-cellulaire ulcéré. Ces cas semblent rares; ceux d'inflammation et de suppuration de la tumeur propagées à l'articulation voisine, signalés par VOLKMANN, seraient tout aussi exceptionnels. En résumé, ces tumeurs offrent une grande malignité; nous verrons bientôt que l'intervention radicale et hâtive ne permet pas toujours d'enrayer leur marche.

2° SARCOMES CENTRAUX

Ils comprennent trois variétés : 1° les tumeurs à myéloplaxes; 2° les sarcomes centraux globo-cellulaires et les sarcomes fuso-cellulaires. Nous ne ferons qu'une seule description pour ces derniers.

A. — TUMEURS A MYÉLOPLAXES

SYNONYME. — Sarcome giganto-cellulaire

Anatomie pathologique. — Le tissu de ces tumeurs, les plus bénignes parmi les sarcomes des os, présente une couleur rouge foncé tirant sur le marron; ce tissu, grisâtre en quelques points, a la densité du suif; il est contenu dans une cavité assez régulière, rarement traversée par des cloisons osseuses. Ordinairement il existe au début une coque solide formée aux dépens du périoste par la superposition de couches périostiques de plus en plus minces; cette coque ne résiste pas à l'action des myéloplaxes qui ont déjà détruit tout le tissu spongieux sous-jacent, et l'enveloppe, d'abord ostéo-fibreuse, finit par devenir fibreuse; mais on peut toujours distinguer les vestiges de l'os.

La structure de ces tumeurs est des plus simples, caractérisée par la présence d'un grand nombre de myéloplaxes ou ostéoclastes de ROKITANSKY; on y trouve des vaisseaux, un tissu conjonctif embryonnaire et délicat; souvent des portions de la tumeur ont subi la dégénérescence graisseuse. Une des particularités curieuses des tumeurs à myéloplaxes est leur disposition au voi-

sinage des cartilages articulaires; l'os est résorbé jusqu'au cartilage; celui-ci presque complètement respecté oppose une barrière à l'envahissement de l'articulation voisine. MACNAMARA a constaté un commencement d'altération des cellules cartilagineuses au pourtour de la tumeur; fréquemment on rencontre aussi des lésions sub-inflammatoires dans la jointure voisine, mais le fait de leur intégrité, assez général, donne à la tumeur un cachet spécial.

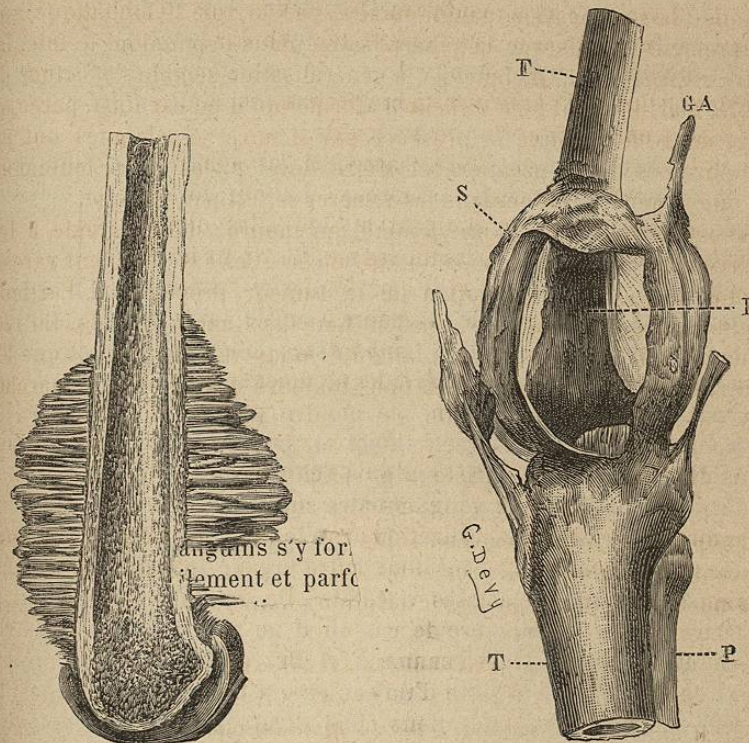


Fig. 149. — Sarcome périostique de l'extrémité inférieure du fémur. — Végétations tubuliformes. (Musée du Val-de-Grâce.)

Fig. 150. — Sarcome à cellules géantes ou tumeur à myéloplaxes de l'extrémité inférieure du fémur.

FF', fémur, — T, tibia, — P, péroné, — S, sac fibreux formé par l'enveloppe du sarcome. (Musée du Val-de-Grâce.)

La coque ostéo-fibreuse des tumeurs à myéloplaxes ne persiste pas indéfiniment; à un moment donné les bourgeons herniés envahissent les parties voisines, les gaines synoviales et le tissu cellulaire. E. NÉLATON, qui le premier a bien décrit cette variété de tumeurs, insistait beaucoup sur l'absence presque absolue de propagation ganglionnaire. Depuis son travail, dans le but de rapprocher davantage cette tumeur des autres sarcomes, on a cherché à infirmer cette proposition et on aurait observé des cas d'infection lymphatique. Gross dit qu'on rencontre la propagation ganglionnaire dans 16 p. 100 des cas, proportion qui nous semble un peu exagérée.

Symptômes. — Les sarcomes à cellules géantes se montrent presque exclusivement dans les épiphyses; le tibia, le péroné, le fémur, les parties qui constituent le genou, les maxillaires, sont leur siège de prédilection; nous en avons vu un cas au niveau du poignet sur l'épiphyse du radius. Au début il n'existe qu'un gonflement douloureux assez régulier, nettement limité du côté de la diaphyse et du côté de l'articulation. Cette tête articulaire, tout en conservant sa forme régulièrement gonflée avec intégrité des fonctions, présente les caractères typiques de la maladie; la tumeur, dure au début, devient plus élastique à mesure qu'elle s'accroît, et lorsque la coque s'est amincie, on perçoit la crépitation parcheminée due à la pression des lamelles osseuses discontinues. Plus tard encore cette crépitation disparaît, et l'on ne sent plus que des bourgeons mous, presque fluctuants.

Pendant le développement de ces sarcomes, les souffrances sont vives; le malade éprouve des battements douloureux; il arrive, lorsque ces masses sont volumineuses (quelques-unes pouvant atteindre les dimensions d'une tête), que les vaisseaux intérieurs subissent des modifications importantes; la tumeur devient pulsatile; suivant Gross cette particularité existerait une fois sur cinq.

Abandonnées à elle-mêmes, les tumeurs à myéloplaxes ont une marche très lente, et ce n'est qu'au bout d'un temps assez long qu'elles acquièrent un volume assez considérable pour ulcérer les téguments. La peau conserve son aspect normal, le réseau veineux ne se montre pas comme dans les autres ostéosarcomes. L'état général reste intact et, pour cette raison, ces tumeurs sont considérées comme la variété la plus bénigne des sarcomes. Nous avons vu en effet que la propagation ganglionnaire survient rarement, que la marche est lente; ajoutons que la généralisation dans les viscères, beaucoup plus fréquente dans le poumon que dans tout autre organe, paraît peu commune. Gross compte 23 p. 100 métastases viscérales. De ce chiffre il faudrait peut-être distraire un certain nombre de cas où il ne s'agissait pas de sarcomes giganto-cellulaires purs. Ainsi TERRILLON et BEZ (1872) ont vu des fractures du tibia et de l'humérus à la suite d'un sarcome à myéloplaxes du maxillaire. A l'autopsie on trouva des altérations dans divers points du squelette et le tissu des tumeurs contenait des cellules rondes et des myéloplaxes. Ne s'agissait-il pas aussi bien d'un sarcome globo-cellulaire qui présente cette malignité spéciale.

L'inflammation et la suppuration des tumeurs à myéloplaxes sont très rares. Gross pense que, dans les cas où l'on constate la transformation calcaire ou osseuse, les récidives sont plus à craindre après les opérations.

B. — OSTÉOSARCOMES CENTRAUX GLOBO ET FUSO-CELLULAIRES

SYNONYME. — Ostéo-sarcome encéphaloïde

Qu'ils soient globo-cellulaires ou fuso-cellulaires, ces sarcomes doivent être étudiés ensemble parce qu'il n'est pas possible de les distinguer pendant la vie et pas beaucoup mieux après la mort, et l'on retrouve en divers points de la tumeur les deux aspects des cellules embryonnaires; ces néoplasmes, qui siègent

de préférence au niveau des épiphyses comme les tumeurs à myéloplaxes, se développent de dedans en dehors, amènent la résorption de l'os et la production d'os nouveau périostique sous la forme de coques quelquefois dures, d'autres fois irrégulières, contenant des cloisons parcheminées qui, par la disposition des lamelles, ressemblent à la coloquinte (*cancer aréolaire*). La coque ne résiste pas indéfiniment et les bourgeons sarcomateux la rompent pour s'infiltrer dans les parties voisines; ces prolongements peuvent également se porter vers la cavité médullaire.

Le tissu des ostéosarcomes centraux est gris rosé; ces tumeurs subissent fréquemment, en raison de la structure délicate de leur tissu, la transformation kystique et télangiectasique, de telle sorte qu'elles sont alors pulsatiles. Le sarcome à cellules rondes dont Gross reconnaît deux variétés, le *glyosarcome de VIRCHOW* ou *sarcome lymphadénoïde* et le *sarcome alvéolaire* de BILLROTH, sont des néoplasmes très vasculaires, présentant dans certains cas cette transformation anévrysmale qui constitue l'*ostéosarcome hématode*.

La douleur est encore le premier symptôme; elle n'accompagne pas constamment le gonflement et le précède souvent; la pression, la chaleur, l'exercice l'augmentent toujours. Peu à peu le gonflement devenant plus marqué, la tumeur prend une forme assez régulièrement globuleuse; au début, la consistance est ferme, parfois on constate la crépitation parcheminée, et plus ces masses sont dures, moins leur évolution est rapide; la gravité de la tumeur semble également en rapport avec son volume; les tumeurs encéphaloïdes, qui contiennent un tissu mou, analogue à la pulpe cérébrale sont les plus volumineuses et celles dont l'évolution est le plus rapide, d'autant mieux que les extravasats sanguins s'y forment souvent. Les os altérés par le néoplasme se brisent facilement et parfois même en plusieurs endroits (LEFORT); les ébauches de consolidation signalées dans quelques circonstances sont bientôt détruites, c'est toujours un mauvais symptôme qui marque le début de la cachexie.

En effet, ces néoplasmes sont essentiellement malins. S'ils se propagent assez rarement aux ganglions, ils récidivent, repullulent et se généralisent dans les principaux viscères. La métastase dans les viscères existerait dans un tiers des cas au moins, proportion qui serait sans doute plus élevée, si un certain nombre des malades ne succombaient prématurément aux suites des opérations. Ces tumeurs aboutissent à la cachexie en deux ou trois ans, mais il existe, à cet égard, de grandes différences, et nous en avons vu qui parcouraient en six ou huit mois toutes les phases de leur développement.

Diagnostic des sarcomes des os. — Il y a lieu d'établir une distinction :
1° Entre les ostéosarcomes et d'autres altérations inflammatoires ou spécifiques.
2° Entre les mêmes tumeurs et les autres néoplasmes des os.
3° Entre les diverses variétés de sarcomes.

1° *Diagnostic avec les affections inflammatoires et spécifiques.* — VIRCHOW a rapporté un fait où un ostéosarcome a été pris pour un phlegmon diffus; l'absence de symptômes aigus et l'examen attentif du siège du mal permettront toujours d'éviter cette confusion. La distinction est déjà plus difficile quand il s'agit des maladies inflammatoires des os qui s'accompagnent de

périostoses; alors la marche plus ou moins rapide de l'affection, l'existence d'états morbides antérieurs, la nature des douleurs, et enfin l'efficacité des traitements spécifiques serviront de base à un diagnostic différentiel; l'hésitation est souvent permise à la première période.

GILLETTE, POINSOT, KENIG ont beaucoup insisté sur la difficulté qu'on éprouve à séparer certains ostéosarcomes qui se développent sur les épiphyses des arthrites chroniques, des hyarthroses et surtout des tumeurs blanches. Il est certain qu'au début les deux affections ont des symptômes communs; ainsi le gonflement d'une tête articulaire atteinte de tubercule, l'intégrité momentanée de la jointure voisine, l'envahissement progressif de la synoviale par les fongosités, sont autant de symptômes trompeurs; l'hérédité des néoplasmes, la présence d'une tumeur analogue en un autre point du corps, la persistance de la douleur malgré le repos, la nature lancinante des souffrances, la tendance de l'arthrite fongueuse à la suppuration, le résultat fourni par la ponction de la tumeur qui, dans le cas d'ostéosarcome, ne donne que du sang et au contraire du pus ou un liquide louche dans la tumeur blanche, constituent des signes précieux pouvant aider à distinguer les deux maladies. Il faut ajouter que les mouvements sont assez longtemps conservés dans les sarcomes, et qu'il n'y a pas une position vicieuse du membre comme dans les tumeurs blanches. On n'observe pas, dans ces dernières, les pulsations et les fractures spontanées.

Les gommés syphilitiques sont aplaties et présentent un bourrelet périphérique saillant qui fait défaut dans les sarcomes.

2° Diagnostic des ostéosarcomes avec les autres néoplasmes des os. — VIRCHOW a décrit des sarcomes parostaux, développés au voisinage des os et qui, en s'accroissant, intéressent l'os; il est évident que le diagnostic devient alors impossible, tandis que la mobilité au début pouvait permettre de ne pas les confondre. Les exostoses, les fibromes ont des sièges spéciaux et sont plus durs que les sarcomes; c'est surtout avec le chondrome que la distinction doit être faite. Le chondrome central, plus rare que le sarcome central, est moins douloureux, se développe plus lentement; sa consistance semble plus ferme, on sent à sa surface des bosselures caractéristiques quand il a rompu sa coque périphérique; il n'est pas pulsatile, n'envahit pas les articulations; sa tendance à la généralisation est beaucoup moins marquée; cependant les chondromes peuvent subir la transformation kystique, ils acquièrent alors des dimensions considérables, sans ulcérer la peau. Jamais un ostéosarcome ne présentera cette bénignité relative. Enfin les chondromes, qu'ils soient périostiques ou centraux, occupent certains points de prédilection. Une ponction donne du sang dans le cas de sarcome et rien dans le chondrome des os, s'il n'est pas kystique.

Pour les auteurs qui n'admettent pas l'existence du carcinome primitif des os, il n'y a pas lieu de chercher des caractères distinctifs; ceux qui admettent cette variété avouent que le diagnostic, déjà très incertain sur la table d'amphithéâtre ou dans le laboratoire d'histologie, devient presque impossible au lit du malade. Leur marche serait plus rapide, l'envahissement ganglionnaire plus fréquent, et les sujets plus âgés que pour l'ostéosarcome.

Les tumeurs pulsatiles sont plus souvent des sarcomes; pour GROSS, lorsque la tumeur siège sur la diaphyse, il y a beaucoup de chances pour qu'il s'agisse d'un sarcome globo-cellulaire; tandis que les tumeurs pulsatiles épiphysaires appartiendraient généralement au sarcome à myéloplaxes.

3° Diagnostic entre les variétés de sarcomes des os. — Lorsque le néoplasme est entouré d'une coque osseuse continue ou non, qui donne à la pression la sensation de crépitation parcheminée, le diagnostic d'ostéosarcome central n'est pas douteux. En dehors de ce cas il est bien difficile de différencier les sarcomes périostiques de ceux qui sont centraux; cependant les fractures spontanées sont fréquentes dans ces derniers, et la tumeur est d'ordinaire pulsatile. Au contraire les ostéosarcomes périostiques siègent de préférence sur les diaphyses et se généralisent plus vite.

Il y a grand intérêt à diagnostiquer la nature des sarcomes centraux et à savoir si l'on est en présence d'une tumeur à myéloplaxes, parce que le pronostic devient alors bien différent. Les sarcomes giganto-cellulaires affectent presque exclusivement les extrémités articulaires, se développent lentement, sont assez communément pulsatiles, moins douloureux que les autres sarcomes; s'ils se propagent plus facilement aux ganglions que les variétés globo et fuso-cellulaires, ils se généralisent moins, récidivent peu et leur malignité est plus faible; d'après GROSS, « lorsqu'un sarcome central situé sur une diaphyse est pulsatile, il y a trois chances contre une que ce soit un sarcome à cellules rondes; mais dans ce cas on n'a pas observé de sarcome myéloïde. D'autre part, lorsqu'une épiphyse est le siège d'une tumeur pulsatile, il y a dix chances contre une qu'elle soit de la variété à cellules géantes. »

Avant de quitter ce qui est relatif au diagnostic, nous devons dire que la ponction rend quelquefois des services; dans le cas de sarcomes, il ne sort rien ou seulement du sang; en se servant d'un trocart à curette on peut enlever une petite parcelle de la tumeur et l'examiner. Quant à la percussion de l'os dont parle ENNINGER (1880), elle nous paraît assez mauvaise comme signe diagnostique; l'os rendrait un son moins net que celui du côté opposé.

Pronostic. — Les ostéosarcomes sont toujours graves; en effet: 1° même quand ils sont bénins, ils intéressent une grande portion d'un os, d'une épiphyse et compromettent par le fait la fonction de la partie, en nécessitant des opérations; 2° ils envahissent fréquemment les parties molles et s'infiltrent dans les tissus voisins; 3° un certain nombre d'entre eux se propagent aux ganglions; 4° ils se généralisent dans les viscères ou dans d'autres points du squelette; 5° ils récidivent sur place ou à distance après les opérations. Les variétés qui présenteront à un moindre degré ces complications seront évidemment moins redoutables que les autres. Or les tableaux de GROSS montrent que la généralisation et la récurrence locale, c'est-à-dire la malignité, sont toujours proportionnelles; les sarcomes périostiques les plus malins, se généralisant et récidivant très souvent; le sarcome à myéloplaxes est de tous le moins redoutable.

VIRCHOW pense qu'un sarcome circonscrit dans une coque osseuse est moins dangereux qu'un autre; CORNIL et RANVIER regardent les sarcomes dont les cellules sont les plus embryonnaires comme très graves; l'ostéosarcome