

lui-même qui est infiltré dans toute son épaisseur. Quelques-unes de ces tumeurs pourtant sont molles, *angiomateuses*, turgescents et compressibles; on peut diminuer leur volume en les pressant, car elles sont surtout constituées par des néoformations vasculaires. Elles saignent d'ailleurs assez abondamment quand on les excise ou quand on les pique.

Au point de vue des troubles de la sensibilité il est assez remarquable que les malades ne se plaignent, en général, d'aucune douleur spontanée une fois que la néoplasie est développée. Au moment de son apparition la douleur est plus ou moins marquée, quelquefois nulle. Quand les tumeurs sont conglomérées à la plante des pieds, elles gênent la marche; pour les mains, leur volume, énorme quelquefois, empêche de les fermer, de fléchir les doigts; il n'est pas rare, dans ces cas, que le malade éprouve des sensations de brûlure et d'élançements. On peut dire, en somme, qu'en général les sensibilités au tact, à la température, à la douleur sont parfaitement conservées. Quelques malades accusent parfois des dysesthésies; par exemple une sensation de froid général dans tout le corps, et cependant au toucher les téguments semblent présenter une élévation de la température surtout au niveau des parties affectées.

Le système lymphatique et ganglionnaire n'est pas altéré; les ganglions sont normaux ou médiocrement engorgés, mais toujours indolents. Enfin on ne note dans cette variété de sarcome aucune augmentation des globules blancs du sang.

L'état général reste bon pendant longtemps; on n'a signalé aucun trouble viscéral; les phénomènes d'amaigrissement et d'affaiblissement ne surviennent ni au début ni pendant la période d'état.

Évolution. — Les néoformations que nous venons de décrire présentent dans leur ensemble une évolution qui peut varier suivant les cas. Il faut à cet égard considérer : 1° l'évolution des tumeurs en elles-mêmes; 2° l'évolution de l'affection dans son ensemble.

1° Si l'on considère les tumeurs en elles-mêmes, voici quelles sont les principales modifications qu'elles peuvent subir :

- a. Elles peuvent rester stationnaires;
- b. S'affaïsser, se décolorer, disparaître;
- c. Se multiplier par apparition de nouvelles tumeurs, récidiver sur place quand on les a enlevées;
- d. Rarement se pédiculiser, enfin *exceptionnellement* s'ulcérer.

a. L'état stationnaire est rare et ne s'observe que pour un certain nombre de productions morbides; dans ce cas les mains et les pieds restent gonflés, rouges, violacés, etc.

b. Mais, tandis que certaines tumeurs ne subissent aucun changement, d'autres dans leur voisinage, même celles qui semblent les plus dures, peuvent s'atrophier et disparaître entièrement, laissant à leur place une peau profondément modifiée, de la couleur de la poix, ou une simple tache peu infiltrée

d'un jaune gris sale. Si les infiltrations qui suivent ce processus régressif siègent sur la paume des mains, elles produisent des rétractions permanentes, de telle sorte que les doigts peuvent rester fléchis.

Cette disparition se fait spontanément; la tumeur diminue graduellement de volume plus ou moins rapidement; elle s'affaisse tout en se décolorant, elle se ride, se flétrit et finit par être résorbée. Cette disparition se fait soit de la périphérie au centre, soit plus souvent du centre à la périphérie. On constate, en effet, une atrophie régressive du centre qui laisse une bordure saillante. Pendant que la tumeur s'aplatit, on voit autour d'elle un collier, une sorte d'anneau large d'un quart de pouce environ, parfois induré et saillant, plus ou moins pigmenté; d'autres fois c'est une simple bande colorée non saillante. Quelle que soit la forme à laquelle aboutisse ce processus atrophique, ce sont toujours les lésions les plus anciennes qui subissent d'abord la régression progressive.

c. Pendant que se produit cette disparition ou une augmentation lente des tumeurs apparues les premières, il est remarquable de constater l'apparition de nouvelles nodosités qui, à leur tour, peuvent subir le processus de résorption et de rétrocession. Cette apparition de noyaux isolés est toujours plus considérable sur les extrémités et ce n'est qu'à une période avancée de la maladie qu'on observe la multiplication et la généralisation des tumeurs qui ne se limitent plus aux extrémités supérieures et inférieures et envahissent d'autres régions, telles que : parties génitales, prépuce, abdomen, thorax, face, cavité buccale. La rapidité du développement des nouvelles tumeurs est très variable; elle peut être lente au début, mais, dans les derniers mois de la maladie, elle est habituellement rapide.

En terminant ces considérations sur la disparition de certaines tumeurs, il est impossible de ne pas faire une remarque. L'idée qu'on se fait des néoplasmes est que ce sont des productions dont le caractère majeur est la tendance à persister et à s'accroître. Les faits que nous venons de signaler ébranleraient singulièrement l'opinion générale, si nous ne prenions le soin d'ajouter d'une part que, s'il y a disparition de certaines tumeurs, il y a en même temps pullulation de nouvelles productions morbides, et, d'autre part, que, si on fait l'examen histologique sur un point de la peau sain en apparence, après la résorption d'une tumeur, on trouve des amas de cellules sarcomateuses (1).

d. De Amicis, Demange ont signalé dans certaines observations que les tumeurs pouvaient se pédiculiser; cette terminaison est en somme très rare. Il en est de même de l'ulcération(2) ou plutôt de la gangrène. Les productions intra-dermiques peuvent s'ulcérer à la suite de frottements ou d'applications irritantes, mais exceptionnellement d'une manière spontanée. Autant dans les tumeurs du mycosis fongoïde l'ulcération est la règle, autant elle est exceptionnelle dans celles du sarcome que nous décrivons, si bien

(1) PERRIN, *loc. cit.*, p. 67.

(2) PRINGLE, 1^{er} Congrès intern. de dermat. et de syph. Paris, 1889.

que, pour un grand nombre d'auteurs, les nodosités sarcomateuses ne s'ulcèrent jamais.

2^o Telle est l'évolution des tumeurs en elles-mêmes. Au point de vue de l'évolution générale de l'affection, on voit le sarcome pigmentaire multiple idiopathique, après avoir débuté par les extrémités, y être resté localisé pendant un temps plus ou moins long, se répandre d'abord sur la plus grande partie du corps et enfin envahir les muqueuses et les organes internes. La muqueuse buccale est fréquemment atteinte : on constate des nodules saillants d'un rouge bleuâtre sur la voûte palatine, le voile du palais, la langue, les gencives. Des nodosités analogues se développent sur les autres muqueuses, telles que la pituitaire, les muqueuses laryngée et trachéale. Dans les organes internes, les muqueuses stomacale et intestinale, le côlon descendant, les poumons, le foie, la rate, les reins sont envahis. Les nodosités sont surtout très nombreuses dans le gros intestin jusqu'à l'anus; elles sont tellement riches en vaisseaux qu'à première vue elles peuvent passer pour des tumeurs sanguines cavernueuses.

Comment se fait cette généralisation? Le sarcome pigmentaire ne se propage pas le long des troncs lymphatiques, les ganglions ne sont pas altérés, l'hypothèse d'une propagation par le système lymphatique ne peut être soutenue. Tandis que le carcinome peut rester local pendant un certain temps et donner lieu ultérieurement à une carcinose généralisée secondaire partie du point primitivement atteint, pour la sarcomatose, il paraît s'agir d'une maladie générale d'emblée, d'une dyscrasie : le germe du néoplasme préexiste dans le sang et est transporté dans la partie où la tumeur se forme, ou bien le tissu néoplasique se forme sur place.

Marche. — Durée. — Terminaison. — La malignité des tumeurs sarcomateuses est telle que la terminaison est toujours fatale. Quand la maladie ne se limite plus aux extrémités; que les tumeurs envahissent toute la surface cutanée et les viscères, l'organisme est profondément altéré; la fièvre apparaît, elle atteint de 39 à 40 degrés, s'accompagne d'inappétence, de diarrhée, d'abattement général; l'asthénie fait des progrès rapides, la peau est pâle, le facies cireux, amaigri, les orbites excavées et l'œdème malléolaire plus ou moins marqué. Des ecchymoses spontanées se produisent et le malade meurt par les progrès insensibles du mal, ou on voit survenir des phénomènes nouveaux qui paraissent en rapport avec les viscères que gagne la néoplasie sarcomateuse. Ce seront des épistaxis fréquentes, de la toux, des hémoptysies, du hoquet, des vomissements, de la diarrhée, etc., etc.

La mort survient tantôt rapidement, tantôt après un assez grand nombre d'années. Pour Kaposi, la durée varie de 2 à 5 ans, mais il a observé un cas où l'affection durait depuis 10 ans; de Amicis en a rapporté un qui a duré pendant 18 ans, Jackson (1) pendant 21 ans; nous en avons vu deux où la mort est survenue au bout de 10 et 15 ans.

(1) G. T. JACKSON, *New-York dermat. Soc.*, 26 janvier 1897.

La marche du sarcome du type Kaposi est, en effet, le plus souvent lente mais toujours fatale; la mort arrive pourtant rapidement, un an, quand l'affection frappe des enfants. Il semble que la durée doit être prévue d'après la production plus ou moins rapide des tumeurs, qu'il peut y avoir des temps d'arrêt avec une amélioration de l'état général. Et, en effet, les tumeurs peuvent entrer dans une phase régressive et disparaître, mais l'on ne peut dire que la maladie soit guérie, car, quelque temps après, les manifestations peuvent apparaître de nouveau sur les mêmes régions ou en d'autres points. Tant que les éléments qui disparaissent sont plus nombreux que ceux qui se forment, le danger d'une mort prochaine peut être considéré comme assez éloigné.

Pronostic. — L'affection doit être considérée dès le début non seulement comme incurable, mais comme mortelle. C'est une affection générale et il n'est pas possible d'espérer que l'extirpation des premières nodosités, faite à temps, puisse enrayer la marche de la maladie.

Mais le sarcome pigmentaire multiple se distingue des autres formes de la sarcomatose cutanée par une marche relativement plus bénigne, en ce sens qu'un grand nombre de noyaux disparaissent complètement d'une façon spontanée et que la durée de l'affection comprend six à dix années et quelquefois davantage. La terminaison, il est vrai, est toujours fatale.

Ce qui semble aggraver le pronostic, c'est en premier lieu l'âge du malade : chez les enfants, la maladie marche rapidement, la mort survient dans une année. Il faut encore pour le pronostic tenir compte surtout de la rapidité de généralisation de la maladie. Si cette généralisation se fait lentement, l'affection est bénigne longtemps, il y a des temps d'arrêt avec amélioration de l'état général. Au contraire, si l'évolution est rapide, que de nouvelles tumeurs se montrent sans cesse sur la peau et sur les muqueuses, la cachexie arrive à brève échéance.

Étiologie. — **Pathogénie.** — Si, au point de vue clinique et morphologique, le sarcome multiple, pigmentaire, idiopathique, est bien connu, l'étiologie et la pathogénie restent toujours obscures et indéterminées.

Ce sont les hommes qui sont le plus souvent atteints; l'âge varie en moyenne de 40 à 60 ans; chez l'enfant⁽¹⁾, l'affection a été observée mais assez rarement (trois à quatre cas) de 10 à 12 ans; chez les jeunes gens de 15 à 20 ans, elle est un peu moins rare. Quant aux professions, on l'observe surtout dans la classe laborieuse, chez les gens robustes, exposés aux intempéries, à l'humidité, aux fatigues continues, aux privations de toutes sortes. L'hérédité ne paraît jouer aucun rôle. Il ne semble pas qu'il y ait de cause particulière présidant au développement de la maladie puisque les conditions étiologiques les plus diverses l'ont précédée, de telle sorte qu'on ne peut leur attacher aucune

⁽¹⁾ C. PERNET vient de publier un cas intéressant de sarcome multiple congénital de la peau. (*Transact. of the Path. Soc. of London*, vol. 55, Part. III, 1902.)

importance. Un seul point qui soit signalé, c'est que cette variété de sarcome paraît être beaucoup plus fréquente en certains pays, tels que l'Allemagne, l'Italie, l'Amérique. Elle est relativement rare en France et en Angleterre.

Le processus général de la sarcomatose cutanée pigmentaire est inconnu en ce qui concerne sa nature, sa pathogénie. Selon toute probabilité, c'est une affection provenant d'un germe infectieux, mais la recherche des éléments microbiens est restée jusqu'à présent négative : on n'a pas trouvé de microbes dans le sang ni dans les néoplasies, le pouvoir toxique des urines n'est pas augmenté, les inoculations expérimentales aux animaux sont restées sans résultats⁽¹⁾. L'évolution si singulière de la sarcomatose, surtout la disparition de certaines tumeurs, fait pourtant songer à la nature microbienne de l'affection. Aucun détail histologique d'ailleurs, comme nous allons le voir, ne renverse cette hypothèse. De quoi s'agit-il dans le sarcome? D'une production très voisine du granulome, peut-être identique et par conséquent très analogue aux néoplasies parasitaires.

Anatomie pathologique. — Au point de vue macroscopique, il est peu de notions qui ne nous aient été déjà fournies par la clinique. Nous savons qu'à la période *maculeuse* il n'y a pas de tumeurs, mais infiltration simple, l'intumescence ne survient que plus tard, et alors sur une coupe on constate que la tumeur est formée de tissu mollassé, vasculaire, coloré en vert orangé, etc., c'est-à-dire présentant toutes les couleurs de l'hémoglobine déposée dans les tissus.

Le néoplasme n'a jamais de prolongements dans la profondeur, il ne dépasse pas l'hypoderme. A l'œil nu, il est difficile d'établir les limites entre le tissu morbide et le tissu sain; la néoformation ne paraît nullement limitée, encore moins enkystée, elle est diffuse.

Au point de vue microscopique, les éléments cellulaires fondamentaux qui constituent le sarcome pigmentaire multiple idiopathique n'appartiennent pas à un type unique. A cet égard, tous les auteurs sont d'accord; on trouve dans ces tumeurs à la fois des éléments ronds et des éléments fusiformes; il semble même que les éléments fusiformes soient en moins grande abondance que les éléments ronds.

Les cellules rondes qui paraissent former la plus grande partie de la tumeur sont de dimensions variables, toujours nucléées, elles ont de la tendance à devenir ovalaires et allongées. Elles sont éparses, isolées quelquefois, mais le plus habituellement elles forment des îlots nettement limités.

Les éléments fusiformes s'associent pour former un tissu fibrillaire ténu; il semble démontrer que les éléments fusiformes résultent de la transformation

⁽¹⁾ A. REALE a inoculé à un lapin un nodule de sarcome type Kaposi; la tumeur inoculée, après être restée deux ans stationnaire, a dans la troisième année augmenté de volume; elle a alors été extirpée et l'examen histologique a montré qu'il s'agissait d'un sarcome endothélial (lympho-angio-sarcome). Il n'y a pas eu généralisation. (*Institut dermat. syph. de l'Univ. royale de Naples*, 1902.)

sur place des éléments ronds, en sorte que, si les éléments fusiformes sont tant soit peu abondants, on peut affirmer l'ancienneté de la tumeur.

L'examen microscopique décèle en outre l'aspect angiomateux des tumeurs : on y voit des lacunes de formes variables, dont les parois sont entièrement infiltrées ou mieux formées en totalité par des éléments sarcomateux ronds ou fusiformes; lacunes qui sont tapissées à l'intérieur par un endothélium tuméfié, contenant des globules de sang tantôt décolorés, tantôt colorés. Il y a donc là évidemment néoformation vasculaire, qui paraît bien être un phénomène de début.

Un des caractères les plus remarquables des tumeurs est d'être infiltrées de pigment, qui n'est que du pigment sanguin. Kaposi, qui a bien suivi ces phases du dépôt pigmentaire, a constaté dans la même néoplasie des infiltrations hémorragiques. Rien n'est plus facile à expliquer que ces hémorragies : les vaisseaux néoformés ont des parois embryonnaires peu résistantes, le moindre excès de pression les déchire et le sang s'infiltré en écartant les éléments cellulaires fondamentaux du néoplasme. Puis il subit toutes les modifications du sang épanché dans les tissus; ces phases sont parfaitement saisissables et ont une grande importance au point de vue doctrinal : il ne s'agit donc là que d'une fausse mélanose et non de la mélanose vraie. Le pigment ne reste pas localisé aux espaces intercellulaires, il est absorbé par les cellules du néoplasme qui se pigmentent alors autour de leur noyau. Et, en effet, à la première période les amas cellulaires sont incolores; ils ne se pigmentent que dans les phases avancées du processus. A ce moment, le pigment est partout dans les cellules comme dans les espaces intercellulaires.

Ce qui précède montre que Kaposi était dans le vrai, en désignant cette forme de sarcome sous le nom de sarcome pigmentaire, que l'on peut appeler, avec Tantarri, sarcome multiple idiopathique télangiectasique, ou avec E. Vidal et Ranvier, sarcome cutané érectile, ou, avec Köbner, sarcome hémorragique.

Par quoi sont séparés les éléments fondamentaux de la tumeur? Les groupes cellulaires, les îlots sarcomateux semblent écarter, dissocier les faisceaux conjonctifs du derme et s'y creuser une loge, le tissu conjonctif paraît s'amincir et à un moment les îlots cellulaires semblent séparés par un réseau très fin. Quant aux éléments cellulaires eux-mêmes, ils paraissent unis par une substance amorphe habituellement pleine de pigment sanguin.

L'origine exacte du sarcome multiple pigmentaire idiopathique paraît être dans cette couche intermédiaire au corps papillaire et à l'hypoderme, dans le derme proprement dit, que les Allemands désignent sous le nom de *pars reticularis*. Ce qui le prouve c'est que, dans les cas observés au début, le corps papillaire surmontait immédiatement la tumeur et ne présentait aucune altération. Mais, plus tard, la forme des papilles a disparu et le corps muqueux de Malpighi recouvre immédiatement la tumeur. Les agglomérats sarcomateux prennent principalement naissance au pourtour des glandes sudoripares et

sébacées, des follicules pileux et des vaisseaux, c'est-à-dire au contact immédiat des parties vraiment actives de la peau.

L'épiderme n'est jamais bien altéré; il est parfois aminci, parfois épaissi; on a rarement constaté la prolifération des éléments de la couche malpighienne. Un fait beaucoup plus fréquent, c'est l'infiltration pigmentaire des cellules de Malpighi. Cette infiltration pigmentaire pénètre d'ailleurs plus loin que la néoplasie, l'hypoderme sain peut même être plus coloré que la tumeur. Il n'y a pas d'altérations glandulaires. Le sarcome peut frapper le cuir chevelu, la face dans les régions pilaires, et n'entraîne à sa suite aucune altération des cheveux. Ce fait est important à mettre en lumière au point de vue du diagnostic avec le mycosis fongoïde dans lequel les follicules pileux sont toujours manifestement altérés.

L'examen histologique des nerfs périphériques a été étudié par Campana⁽¹⁾ : les ramifications des nerfs des membres sur lesquels siégeait l'éruption étaient, dans les cas qu'il a observés, entourées d'amas de cellules semblables à des leucocytes, occupant non seulement la gaine du nerf, mais encore les interstices des faisceaux nerveux et même le tissu connectif intra-fasciculaire; quand ce processus anatomique est peu avancé, il ne diffère pas d'une infiltration inflammatoire vulgaire et légère, mais, lorsqu'il est prononcé, la structure normale du nerf est profondément modifiée, et, dans quelques tubes, on ne voit plus que la membrane de Schwann, avec quelques rares débris de névrilemme, souvent aussi quelques leucocytes et quelques granulations amorphes de pigment rougeâtre, et entre les tubes des amas leucocytoïdes n'ayant pas de tendance à s'organiser en tissu fibreux; en quelques points on voit des capillaires dilatés et plus nombreux qu'à l'état normal. Ces lésions histologiques des nerfs montrent qu'il y a une relation évidente entre les lésions des nerfs et les lésions de la peau, car cette systématisation aux nerfs ne se voit pas dans le sarcome vulgaire.

II. — Sarcome généralisé hypodermique simple type Perrin.

Définition. — Dans cette variété, l'histoire clinique est assez bien définie : le début a lieu par une région quelconque du corps, sauf par les extrémités. Ce début est lent ou rapide; on ne trouve d'abord sur le corps qu'un nombre peu considérable de tumeurs, puis une pullulation de productions semblables se fait dans les régions atteintes, mais les pieds et les mains sont respectés.

Au point de vue histologique, ce sarcome est globo-cellulaire avec absence du type angiomateux, de la pigmentation et de tout épaississement précédant les tumeurs; il débute par l'hypoderme.

Mode de début. — Le début de ce sarcome a lieu par des productions morbides plus ou moins nombreuses, mais apparaissant surtout sur le tronc,

⁽¹⁾ R. CAMPANA, *Clinica dermosifilopatica della R. Università di Roma*, mars 1897, p. 5.