

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<sup>(1)</sup> : 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,

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



la face, à la racine des membres, sans *localisation systématique*. Le début n'est habituellement marqué par aucun symptôme général; on constate quelquefois cependant un affaiblissement progressif que rien n'explique et c'est par hasard que le malade s'aperçoit qu'il a des tumeurs sur le corps.

**Symptômes.** — Le nombre des tumeurs est très variable : de 50 à 40 au minimum jusqu'à plusieurs centaines. Dans certains cas, à chaque examen minutieux du malade, à chaque recensement des tumeurs, on en trouve de nouvelles; pour les constater exactement, il ne suffit pas de compter celles qui sont perceptibles à la vue, il faut encore, par la palpation, chercher celles qui font à peine saillie, ou qui siègent seulement dans l'hypoderme. Si les extrémités sont indemnes de tumeurs, tout le reste du corps peut en être criblé, mais c'est surtout sur le tronc et sur la face qu'elles prédominent. Quel que soit leur nombre dans cette dernière région, au niveau des surfaces pilaires ou dans le cuir chevelu, elles ne produisent pas d'alopécie.

Leur volume est variable : au début elles sont petites, et pendant leur évolution la plupart ne dépassent pas la grosseur d'un noyau de cerise ou d'une noisette, mais quelques-unes, surtout celles qui sont situées sur le cou, le tronc, la partie supérieure des membres, peuvent atteindre les dimensions d'une noix, d'un œuf de pigeon.

Quant à leur forme, elles sont arrondies et font une saillie plus ou moins manifeste sur les téguments; si, au début, elles ne produisent pas de changement de coloration de la peau à leur niveau, à mesure qu'elles envahissent les couches les plus superficielles, l'aspect se modifie; lorsqu'elles arrivent à être adhérentes à la peau, on constate soit une simple rougeur, accompagnée ou non d'une légère desquamation, soit une couleur rougeâtre, violacée.

Au point de vue de leur disposition, les tumeurs sont répandues sans ordre ni symétrie, elles peuvent être isolées ou réunies en petits groupes suivant les régions. Elles sont dures modérément; elles siègent dans les couches profondes du derme et dans le tissu cellulaire sous-cutané, quelques-unes sont à la fois dermiques et hypodermiques et mobiles sous la peau.

Malgré leur volume souvent notable et les altérations de la peau à leur niveau, il est remarquable que l'on n'observe aucun trouble marqué de la sensibilité. Quelquefois, il est vrai, on constate une légère douleur au moment de leur apparition; une fois développée, la néoplasie ne cause aucune douleur spontanée et il n'y a qu'un peu de sensibilité à la pression.

Le système lymphatique et ganglionnaire ne paraît pas être altéré dans cette variété de sarcomes primitifs généralisés. Le plus souvent il n'y a pas de leucocytose; quand elle existe, c'est toujours à un degré moins élevé que dans le lymphadénome.

**Évolution.** — Au point de vue de l'évolution de la maladie, l'état stationnaire est rare; si certaines tumeurs ne subissent aucun changement, le plus souvent, tandis que les premières parues augmentent progressivement, de

nouvelles apparaissent, en petit nombre au début, mais habituellement la pullulation est rapide dans les derniers mois de la maladie. En même temps qu'apparaissent de nouveaux nodules, on constate qu'une tumeur enlevée chirurgicalement reparaît souvent dans la cicatrice. Les faits de rétrocession et de disparition de tumeurs par un processus atrophique ne sont pas signalés dans cette variété de sarcome aussi fréquemment que dans le type Kaposi, peut-être à cause de la marche plus rapide de la maladie. La terminaison par ulcération est plus rare aussi, on ne la constate que pour certaines productions morbides devenues volumineuses et adhérentes à la peau; celle-ci prend une coloration rouge vineux, se sphacèle en quelque sorte, laissant voir une surface noirâtre sécrétant une matière sanguinolente et purulente qui forme une croûte, autour de laquelle se forme une zone rouge. Cette ulcération nécrobiotique, qui n'a aucune tendance à la cicatrisation, se montre habituellement quand l'état général du malade est déjà profondément altéré. Et, en effet, après une période variant entre trois et dix mois pendant laquelle se produit la pullulation des tumeurs, l'affaiblissement général survient et le développement rapide des néoplasies qui se fait dans la peau paraît se faire également dans les viscères. Alors apparaissent des symptômes nouveaux en rapport avec les organes atteints. C'est la période de généralisation viscérale, dans laquelle les poumons, le foie, la rate, les reins, le cerveau même sont envahis.

Dans les cas de sarcome globo-cellulaire hypodermique sans pigmentation, la durée de la maladie est beaucoup plus courte que dans la sarcomatose de Kaposi, elle est en moyenne de douze à quinze mois, elle est d'ailleurs en rapport avec la production plus ou moins rapide des tumeurs.

**Étiologie.** — L'étiologie et la pathogénie restent indéterminées, l'homme paraît seulement plus fréquemment atteint; quant à l'âge, c'est plutôt à l'âge moyen de la vie, de 50 à 60 ans.

**Anatomie pathologique.** — Les tumeurs sont formées d'amas de petites cellules, disposées en gros lobules ovoïdes ou en lames aplaties assez irrégulières, et séparées les unes des autres par des faisceaux de tissu conjonctif. Ces derniers semblent être le tissu normal de la région simplement écarté et dissocié par la néoplasie. Chaque lobule est uniquement constitué par de petites cellules; on n'y voit pas de stroma interposé aux éléments cellulaires, pas trace de réticulum. Ces éléments sont des cellules de volume très variable généralement arrondies ou polyédriques, aucune n'est ou ne paraît tendre à devenir fusiforme. La plupart présentent l'aspect et les dimensions d'un globule blanc; beaucoup sont plus petites, beaucoup aussi deux ou trois fois plus volumineuses. Elles sont formées d'une mince couche de protoplasma entourant un ou plusieurs gros noyaux arrondis; un seul pour les plus petites, jusqu'à quatre ou cinq pour les plus grosses. Toutes ces cellules se colorent fortement par les réactifs. Elles sont immédiatement appliquées les unes contre les autres.



La masse renferme une grande quantité de vaisseaux sanguins. Ce sont de gros capillaires, ne possédant pour la plupart qu'une simple paroi endothéliale, à noyaux bien visibles et immédiatement en contact avec les cellules rondes qui constituent la tumeur. Quoique celle-ci paraisse assez bien limitée, on constate une infiltration embryonnaire des espaces conjonctifs voisins : les petites cellules s'insinuent en traînées entre les faisceaux fibreux. Ce semble être là le début de la lésion, et toute la masse paraît résulter de l'infiltration et de la dissociation des mailles du tissu sous-cutané par une accumulation considérable de petites cellules. Les lobules graisseux voisins de la tumeur subissent aussi un commencement d'envahissement, les petites cellules s'insinuent entre les vésicules adipeuses, les dissocient et arrivent par places à les remplacer complètement.

Du côté de la surface cutanée, la peau paraît saine et séparée du néoplasme par une couche de tissu conjonctif de quelques millimètres d'épaisseur. Dans cette couche existent par places quelques traînées embryonnaires, assez grêles et s'étendant jusqu'à la couche profonde du derme.

### III. — Types divers de sarcomes encore mal classés.

Entre la sarcomatose de Kaposi et celle que nous venons de décrire, il existe de nombreuses variétés de sarcomes que l'on ne peut faire entrer dans des groupes distincts; ils présentent des types histologiques et des caractères cliniques des plus variables. Ce sont en quelque sorte des faits de passage, des faits intermédiaires entre le type Kaposi et le type hypodermique globo-cellulaire simple. Les uns se rapprochent du type Kaposi par l'origine dermique, le pigment sanguin, l'intégrité de l'épiderme et de ses annexes, les cellules rondes, mais en diffèrent par l'existence d'une trame alvéolaire, de quelques cellules gigantesques, le développement moyen des vaisseaux. Dans d'autres cas, au contraire, le développement des vaisseaux est considérable, mais l'origine du sarcome est au moins autant hypodermique que dermique, les cellules fusiformes existent dans la plus grande partie des tumeurs; dans le reste, elles sont rondes. Dans la variété décrite par Hallopeau<sup>(1)</sup> et Jeanselme les tumeurs développées le long des lymphatiques d'un membre sont sous-cutanées et s'ulcèrent régulièrement; ces ulcérations guérissent, laissant une cicatrice (sarcome lymphangiomeux hémorragique).

Quelquefois enfin, il s'agit d'un sarcome à cellules géantes; on y trouve de grandes cellules à noyau clair dérivant de cellules fixes, des cellules géantes ayant exactement le caractère des cellules géantes de la syphilis ou de la tuberculose, d'autres qui sont chorioplaxes, enfin des plasmazellen. Tous ces éléments sont répartis sans orientation définie. Les endothéliums vasculaires persistent. Ces sarcomes rappellent à de très nombreux points de vue,

(1) HALLOPEAU et JEANSELME, *Ann. de dermat.*, 1892.

par leurs caractères histologiques, les néoplasmes d'origine infectieuse<sup>(1)</sup>.

### IV. — Sarcome mélanique primitif de la peau.

**Définition.** — La présence du pigment mélanique, ou mélanine, caractérise et individualise cette espèce de sarcome; la mélanine ne passe jamais par les phases de coloration de l'hématine, elle existe dans le sang, s'élimine par les urines; ces caractères suffisent à la distinguer du pigment sanguin même pour ceux qui font de la mélanine un dérivé éloigné de l'hématine.

A l'état physiologique, la mélanine se trouve dans l'iris, la choroïde, la

(1) L. PERRIN et LEREDDE, *Ann. de dermat.*, 1895.

Avant de passer à la description des sarcomes mélaniques, je dois, pour montrer encore la complexité du sujet, rappeler rapidement les théories générales émises sur le sarcome de la peau.

Babès accepte que le sarcome est une néoplasie embryonnaire; mais où il s'écarte des idées généralement admises, c'est quand il affirme que le tissu sarcomateux ne représente pas l'état embryonnaire du tissu conjonctif. Pour Babès, dans le tissu du sarcome, les éléments vaso-formateurs sont excessivement développés : ce sont ces éléments qui en proliférant déterminent la forme de chaque sarcome. Cette prolifération affecte, en effet, deux modes principaux : 1° ou bien les éléments vaso-formateurs extrêmement nombreux prolifèrent sans jamais aboutir au type du vaisseau parfait; ils n'aboutissent qu'à un type de vaisseau incomplet, en rapport plus ou moins intime avec les vaisseaux préexistants, quelquefois isolés; cette prolifération s'accompagne d'une hématopoïèse complète ou incomplète; 2° ou bien les éléments pariétaux de vaisseaux sanguins et lymphatiques néoformés, éléments venus de l'endothélium comme de la tunique moyenne, de la tunique adventice, du périthélium, prolifèrent abondamment sous la forme embryonnaire, étouffant le vaisseau ou végétant dans sa lumière et le réduisant à des lacunes, à des fentes, ou le creusant en cupule. Enfin, Babès croit que les éléments vasculaires nerveux de la paroi du vaisseau peuvent prendre part à la néoplasie.

Pour Unna, le sarcome fuso-cellulaire est loin d'avoir toujours l'origine angiomateuse que Babès lui a attribuée. Il y a des cas indubitables d'angio-sarcome, dans lesquels les cellules fusiformes proviennent directement de l'endothélium des vaisseaux; mais on ne saurait généraliser le fait. Dans la plupart des cas, les cellules fusiformes du néoplasme proviennent de cellules conjonctives qui se multiplient activement, quoique l'on trouve relativement peu de figures karyokinétiques. Sur les bords de la tumeur se rencontrent quelques rares plasmazellen.

Le sarcome globo-cellulaire constitue une espèce tout à fait distincte de la précédente : ici on constate sur les bords que les cellules conjonctives se transforment en plasmazellen, lesquelles deviennent ensuite des cellules sarcomateuses, dont elles représentent donc un stade d'évolution précoce. Ce sarcome se rapproche ainsi des granulomes, mais en diffère par les caractères que prennent en définitive les éléments constituants; on trouve sur les coupes des mitoses innombrables.

Darier fait remarquer que, si l'on adopte les idées d'Unna au sujet des plasmazellen, ces deux sarcomes sont formés de cellules d'origine conjonctive; si l'on admet, au contraire, avec Merschalko, que les plasmazellen dérivent des lymphocytes du sang, il faut ou bien rayer le sarcome globo-cellulaire du nombre des tumeurs conjonctives et en faire une sorte de tumeur hémotogène, ou bien contester l'exactitude de l'observation d'Unna, qui montre les plasmazellen se transformant en cellules sarcomateuses.

Quant aux sarcomes à cellules géantes, Unna y trouve tantôt ce qu'il appelle des « chorioplaxes » c'est-à-dire des cellules conjonctives énormes avec de nombreux noyaux, tantôt de vraies cellules géantes; mais il ne s'explique aucunement sur la genèse et la signification de ces éléments dans les sarcomes. (DARIER, *Histologie pathologique des maladies de la peau d'après les travaux d'Unna. Ann. de dermat.*, 1896, p. 99.)