

toujours limités d'ailleurs, des éléments ronds, globuleux. Ces éléments s'observeraient surtout dans les parties de la tumeur qui ne sont pas colorées. La substance fondamentale ne présente, en général, rien de particulier. Parfois une substance fibreuse forme, en certains points, des alvéoles remplis par des éléments sarcomateux : le sarcome est dit alors alvéolaire en certains points ou carcinomateux, la dénomination de *nævo-carcinome* doit être préférée. Les vaisseaux sont très peu nombreux. La mélanine manque dans certaines cellules; dans les autres, elle est déposée autour d'un noyau, quelquefois dans le noyau lui-même. On la trouve aussi dans la substance intercellulaire, mais, d'après certains auteurs, on ne la trouve en dehors des cellules que lorsqu'il y a eu en ces points des cellules détruites.

Un fait remarquable et signalé par presque tous les histologistes, est l'intégrité de l'épiderme; un peu aminci, rarement mélanique dans ses couches profondes, il est à peu près normal et ne prend aucune part au processus.

Les *tumeurs secondaires* ont les mêmes caractères que la tumeur primitive. Le ganglion se montre chargé de pigment, mais le fait n'est pas absolu. Quant au mélanosarcome viscéral, sa structure n'a rien de spécial; les tumeurs se trouvent dans les poumons, le foie, les reins, la rate, le péritoine, le cerveau ou les méninges, les os. Jamais on ne trouve de propagation dans l'orbite.

RÉSUMÉ, VUE D'ENSEMBLE. — L'exposé qui précède montre bien que le mélanosarcome de la peau est une affection spéciale, peu comparable aux autres variétés de sarcome. Il parcourt une série d'étapes qui sont d'abord le développement, le plus souvent sur un *nævus*, d'une tumeur initiale; au bout d'un temps très variable, mais dont la durée peut être raccourcie par un acte opératoire, cette tumeur initiale est le point de départ d'une généralisation sur la peau, dans les viscères, dans les lymphatiques, le sarcome mélanique se comportant vis-à-vis des ganglions comme le carcinome. Sa malignité est extrême et fatale; est-elle due à la mélanine qu'il renferme?

Je ne puis aborder ici complètement ce sujet; je me contenterai de rappeler que deux opinions se partagent la faveur des histologistes.

D'après la première, la mélanine proviendrait d'une élaboration particulière aux cellules où le pigment se dépose; en faveur de cette opinion professée par Cornil et Ranvier, Lebert, Robin, Heurtaux, on invoque ce fait que, chez l'homme, l'apparition du pigment peut se faire loin du système vasculaire et que les granulations se montrent souvent noires d'emblée sans passer par les étapes de l'hématine.

D'après la seconde opinion, la mélanine ne serait autre chose que le pigment hématique modifié. Cette opinion, professée par Rokitansky, Köelliker, Rindfleisch, a été soutenue par Gussenbauer. Pour Pilliet, la mélanine ne serait que du pigment sanguin transformé par les cellules rondes du sarcome.

En terminant ce chapitre, je dois faire une remarque. Nous venons d'étudier le mélanosarcome débutant par la peau; en dehors de la peau, il semble que le sarcome mélanique ne puisse débiter que par la choroïde. Dans ce dernier

cas, la peau peut être prise secondairement. Mais, phénomène remarquable, lorsque le mélanosarcome débute par la peau, on n'observe jamais de propagation à l'orbite.

V. — De la sarcomatose cutanée secondaire.

Sarcomes primitifs localisés non mélaniques et sarcomatose cutanée secondaire.

Jusqu'ici j'ai décrit les sarcomes idiopathiques à éclosion simultanée en plusieurs points de la peau; je dois dire quelques mots :

1° du sarcome cutané primitif, non mélanique, à foyer unique, et de la possibilité d'une sarcomatose cutanée secondaire à ce néoplasme initial;

2° de la polysarcomatose cutanée consécutive à une tumeur initiale, qu'elle soit viscérale, ganglionnaire, osseuse.

1° *Sarcome cutané primitif, non mélanique, à foyer unique. Possibilité de la sarcomatose cutanée secondaire.*

— Le sarcome localisé primitif de la peau n'est pas une affection rare; mais il est difficile d'établir une statistique exacte, car beaucoup de ces lésions isolées échappent à l'observation du dermatologiste, les malades atteints d'une tumeur localisée se soumettant à l'intervention chirurgicale.

Le sarcome cutané, localisé, non mélanique, peut naître sur un *nævus* irrité, excorié par des actions mécaniques, sur un point longtemps atteint d'eczéma ou sur la peau saine. Son siège topographique est variable; il semble pourtant avoir une certaine prédilection pour les extrémités. Quant à son siège anatomique, c'est dans le derme et l'hypoderme qu'il paraît se développer (Fig. 61).

Une fois formée, la tumeur présente un volume variable, mais ne dépassant jamais celui d'une orange, à consistance dure, d'aspect rugueux, et sur laquelle l'épiderme est ordinairement normal, quelquefois exulcéré. La colo-



FIG. 61. — Fibro-sarcome du pied, ayant pris naissance dans les parties molles de la région dorsale. (Musée de l'hôpital Saint-Louis, n° 2099.)

ration de cette tumeur est, en général, celle de la peau normale; dans quelques cas, il survient une coloration rouge, qui semble provenir des irritations mécaniques ou chimiques faites ou non dans un but thérapeutique. Une ulcération véritable peut être observée, et, dans ce cas, le diagnostic est souvent des plus difficiles (1).

Les éléments fondamentaux qui constituent ces tumeurs sont variables; ce sont tantôt des cellules fusiformes, tantôt des cellules rondes; on y rencontre, dans certains cas, quelques cellules géantes. Sauf dans une observation de Köbner, on ne constate jamais ni état télangiectasique, ni présence de pigment sanguin.

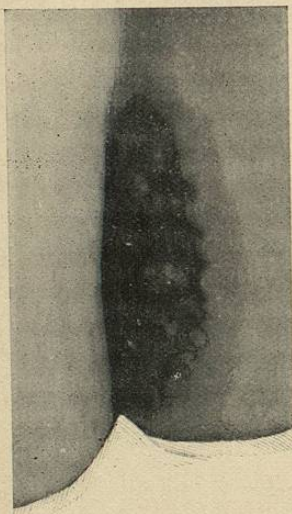


FIG. 62. — Sarcome adénoïde de la région périnéale, ayant simulé au début un chancre syphilitique géant. (Musée de l'hôpital Saint-Louis, n°1800.) (Du Castel.)

Au point de vue de son évolution, ce sarcome cutané localisé peut végéter longtemps sur place sans se généraliser, et même guérir totalement par une ablation complète. Il peut se généraliser soit à la suite d'un acte opératoire incomplet ou maladroit, soit quelques mois ou quelques années après une opération complète; dans ce dernier cas, l'apparition d'une nouvelle tumeur se fait non loin de la première; une nouvelle ablation peut être suivie d'autres récurrences et, finalement, d'un envahissement progressif de tout le corps, mais principalement sur le tronc. La sarcomatose cutanée secondaire est alors constituée; elle

peut frapper aussi les viscères, surtout le foie. Cette généralisation est précédée par l'altération du système lymphatique, sans qu'il soit prouvé que ce dernier en soit le conducteur.

Le pronostic du sarcome localisé primitif est moins grave que celui des autres formes de sarcomes, en ce sens que les observations montrent qu'une intervention chirurgicale radicale peut amener la guérison parfaite de la maladie. Mais il faut éviter toutes les interventions incomplètes telles que : applications de caustiques, destructions partielles et superficielles; la seule conduite qui soit imposée par l'examen des faits est une ablation radicale dépassant de beaucoup les limites du mal (amputation d'un doigt, d'un membre).

2° *Tumeur primitive viscérale ou ganglionnaire.* — *Sarcomatose cutanée secondaire.* — Au lieu de se développer sur un naevus, sur une verrue ou sur la peau saine, le sarcome localisé primitif, qui sera suivi plus tard d'une généralisation à toute l'économie, sur les téguments, dans les viscères, dans les ganglions, peut siéger d'emblée soit dans un viscère quelconque, soit dans

(1) DEFONTAINE, *Soc. de chir.*, t. XII, 1888.

les ganglions, soit dans les os. La sarcomatose cutanée est alors dans ces cas secondaire; cette forme particulière a bien été étudiée par Köbner.

Le siège primitif du sarcome est variable (testicules, rein, rectum, parotide, ganglions axillaires, etc.). Au point de vue histologique, le sarcome est fusocellulaire ou à cellules rondes. La généralisation cutanée et viscérale se produit dans deux conditions différentes : spontanément ou à la suite d'extirpation répétée ou non de la tumeur primitive.

Quelquefois l'affection commence d'une façon insidieuse, ce sont les nodosités cutanées et les troubles digestifs qui attirent l'attention du malade, la tumeur viscérale n'ayant pu être reconnue, on croit qu'il s'agit d'une polysarcomatose cutanée primitive.

L'apparition des tumeurs cutanées semble se faire dix-huit mois à deux ans après le début de la néoplasie initiale; leur nombre est très variable; peu nombreuse d'abord, la pullulation continue à se faire et on finit par en compter de 50 à 100 et même davantage. Elles siègent sans ordre et symétrie, principalement sur le tronc; elles sont discrètes ou manquent totalement sur la face et les membres. Comme volume, les tumeurs varient de la grosseur d'un grain de chènevis, à celui d'un pois, d'un œuf de pigeon. Les petites sont plates, lenticulaires ou orbiculaires, les plus volumineuses, sphéroïdales. Toutes ont des bords arrondis; elles sont dures ou plutôt fermes d'une manière uniforme. Leur indolence est absolue; à leur niveau la peau est normale pour les petites; elle est rosée, rouge pour les plus grosses.

Comme siège anatomique, elles sont situées les unes dans l'épaisseur du derme en se prolongeant en partie dans l'hypoderme; les autres siègent plus profondément dans le tissu cellulaire sous-cutané. Dans le premier cas, elles ne sont pas mobiles, mais quand elles sont hypodermiques, la peau est libre en général d'adhérences et glisse facilement sur elles; elles sont elles-mêmes mobiles sur les parties sous-jacentes.

Au point de vue de leur structure, elles sont semblables à la tumeur primitive. Le système ganglionnaire paraît sain dans la moitié des cas. Enfin, on ne trouve pas de leucocythémie.

L'évolution des tumeurs cutanées est en rapport avec la marche de la maladie; ou bien elles restent stationnaires, ou leur pullulation n'est pas arrêtée, ou bien enfin les plus anciennes diminuent de volume pendant que de nouvelles apparaissent. Quelquefois, en même temps que l'affection s'aggrave, il se fait une poussée douloureuse du côté de toutes les tumeurs; mais elles s'ulcèrent très rarement. Cette complication ne survient que pour quelques-unes d'entre elles et lorsque la cachexie est déjà avancée. Un symptôme que l'on retrouve, au contraire, mentionné dans un certain nombre d'observations et qui montre bien la malignité de ces productions morbides, c'est la récurrence des tumeurs enlevées soit dans un but thérapeutique, soit pour éclairer le diagnostic.

La terminaison fatale survient non par le fait de la présence des tumeurs cutanées, mais à la suite de la généralisation viscérale néoplasique. Pendant

la vie, d'après les phénomènes observés, on peut prévoir dans quels organes ces productions seront trouvées à l'autopsie. La durée de la sarcomatose viscérale et cutanée varie entre six mois et deux ans après la constatation des tumeurs de la peau. Quant au mode de généralisation de la maladie, de l'organe primitivement atteint à la surface cutanée, il est admis que la propagation ne se fait pas par le système lymphatique mais bien par la voie sanguine.

Diagnostic général des sarcomes de la peau. — On pourrait à la rigueur diviser ce diagnostic en clinique et en anatomique. On doit, en effet, pratiquer presque toujours l'examen histologique des productions morbides quand on soupçonne l'existence d'un sarcome, je dirais même de toute tumeur de la peau quelle qu'elle soit; car comme l'a démontré E. Besnier, pour que le diagnostic soit certain, il faut faire l'anatomie vivante des tumeurs (examen biopsique ou biopsie, selon l'expression qu'il a créée). Cet examen histologique peut présenter d'ailleurs de réelles difficultés d'interprétation; nous n'y reviendrons pas et nous envisagerons seulement ici la question du diagnostic au point de vue purement clinique.

Les diverses tumeurs des téguments avec lesquelles on pourrait confondre les sarcomes de la peau sont d'abord des productions assez faciles à éliminer, telles que les cysticerques, la morve, les gommès syphilitiques et tuberculeuses, le lupus, la lèpre, les nodosités rhumatismales, les névromes, les chéloïdes sous-cutanées, l'asphyxie locale des extrémités. Puis viennent des néoplasmes d'un diagnostic plus délicat; tels sont les fibromes, les fibro-lipomes, les myomes, les adénomes, le carcinome, le mycosis fongoïde à tumeurs d'emblée, les sarcoïdes.

Les *cysticerques* de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané forment des tumeurs plus ou moins nombreuses, d'une grosseur très variable, mais ayant le plus souvent les dimensions d'un pois ou d'une noisette. Elles sont d'ordinaire globuleuses, plus élastiques que les tumeurs sarcomateuses, parfois même elles sont fluctuantes; cependant elles peuvent avoir la même consistance qu'elles et être confondues avec ces néoplasies surtout lorsqu'elles siègent dans le tissu cellulaire sous-cutané. A leur niveau, la peau ne subit jamais de changement de coloration, ce qui permet toujours de les différencier du sarcome quand elles sont intra-dermiques. Elles en diffèrent également par leur évolution beaucoup plus lente et surtout par ce fait qu'une ponction exploratrice permet, dans l'immense majorité des cas, d'en retirer un liquide caractéristique. Inutile d'ajouter qu'en cas de doute, la biopsie tranchera toujours la question.

Les symptômes généraux de la *morve*, son étiologie, les caractères mêmes des lésions cutanées qu'elle produit sont tellement différents de ceux des sarcomes qu'il n'est nullement besoin d'insister sur le diagnostic différentiel de ces deux affections.

Les *gommès syphilitiques* ont une évolution plus rapide que les tumeurs sarcomateuses: sous-cutanées elles grossissent rapidement, finissent par

intéresser la peau, qui rougit, s'enflamme, puis s'ulcère; intra-cutanées, elles sont d'ordinaire un peu moins volumineuses que les précédentes, mais évoluent en un laps de temps plus court. Leur nombre d'ordinaire assez restreint, leur coloration assez spéciale, parfois même leur mode de groupement, les douleurs périodiques dont elles peuvent s'accompagner, leur consistance ferme au début, puis de plus en plus molle, leurs ulcérations si caractéristiques, les antécédents des malades, enfin en cas de doute l'action rapide du traitement spécifique permettront toujours d'établir assez vite le diagnostic. On ne pourrait guère d'ailleurs les confondre qu'avec la variété de sarcome à tumeurs hypodermiques, mais la coloration des téguments au niveau des tumeurs sarcomateuses intra-cutanées en fera reconnaître presque toujours d'emblée la nature.

Rien dans la sarcomatose cutanée idiopathique généralisée ne rappelle les *gommès scrofuleuses* dont la localisation, l'aspect, la consistance, le mode d'ulcération sont si spéciaux. Quant au *sarcoïde multiple* (1) bénin, de la peau de Bœck, le diagnostic clinique avec les sarcomes est des plus délicats, mais l'évolution bénigne et les caractères anatomo-histologiques du sarcoïde permettent d'établir ce diagnostic. L'affection se présente, en effet, sous deux variétés: une variété à gros nodules et une à petits nodules ou à papules. La première siège sur la tête, au niveau de la face, sur le dos et les surfaces d'extension des extrémités supérieures et inférieures. Les nodules existent au début dans la profondeur de la peau, se portent vers les parties superficielles des téguments pour former des plaques irrégulières, s'étendant très lentement pendant plusieurs années. Ces plaques s'affaissent à leur partie centrale, présentant à leur périphérie une bordure jaunâtre très étroite et progressive; l'infiltration dermique finit par disparaître en laissant une surface cicatricielle très superficielle; mais la bordure jaunâtre, laissée sans traitement, continue de s'étendre pendant des années. La variété de sarcoïde à petits nodules ou variété papuleuse siège principalement sur la face, les surfaces d'extension des extrémités supérieures et présente un aspect semblable au lupus folliculaire disséminé de Tilbury Fox. Les préparations histologiques révèlent une infiltration des tissus par des éléments sarcoïdes avec cellules géantes et qui ont une disposition et une orientation spéciales. Bœck et Darier s'accordent à considérer ce que le premier appelle sarcoïde comme identique à la tumeur que Darier a décrite sous le nom de tuberculide nodulaire.

La *lèpre tuberculeuse* avec sa tendance à se localiser surtout aux extrémités et au visage doit être différenciée du sarcome débutant par les mains. Mais dans la plupart des cas, on n'aura pas besoin de la biopsie pour faire le diagnostic. Les tubercules lépreux ont, en effet, une coloration jaunâtre, parfois un peu rosée, quelquefois seulement brunâtre; ils n'ont pas tout à fait la même teinte que le sarcome, ils sont bien nettement intra-cutanés et font une saillie notable au-dessus du niveau des téguments. Les lépromes sont constitués soit par des nodosités isolées, soit par des plaques plus ou moins étendues.

(1) C. BÖECK, *Journal of cutan. and genito-urin. diseases*. New-York, décembre 1899.