

matoire au voisinage. Le kyste siège plus ou moins profondément mais toujours dans le chorion; l'épiderme et le corps papillaire sont soulevés s'il est volumineux. Les glandes sudoripares voisines ont souvent leur conduit dilaté. Pour Robinson les kystes sont dus à l'obstruction du canal sudoripare par de l'épithélium détaché sous l'influence de l'hyperhidrose. La Figure 155 ci-jointe, reproduisant une de mes coupes d'hydrocystome provenant d'une malade de Thibierge, est fort instructive; elle montre deux kystes de volume différent, au-dessous desquels sont des glomérules sudoripares à lumière canaliculaire très dilatée; on voit même à la partie profonde du plus gros

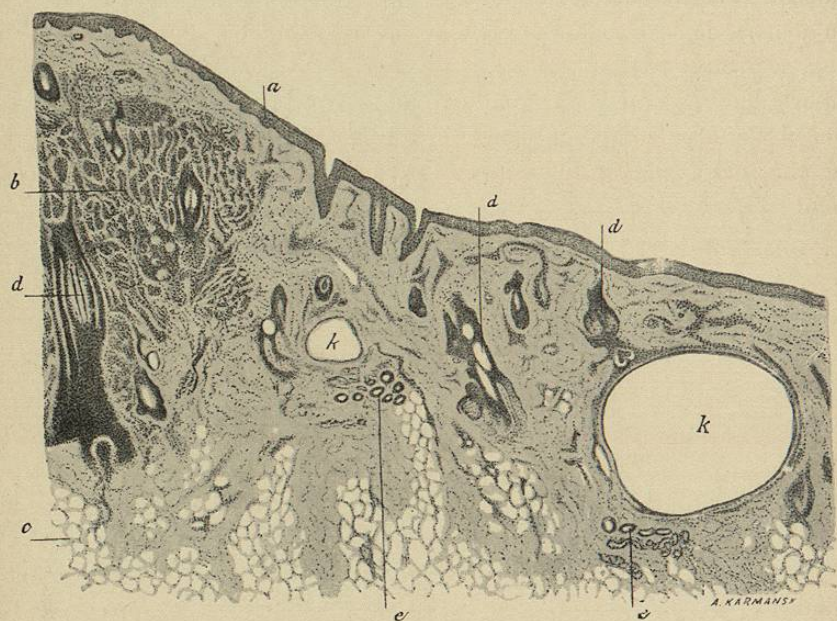


FIG. 155. — Hydrocystomes au voisinage d'un nævus cellulaire

a, épiderme. — b, amas et travées cellulaires du nævus. — c, tissu adipeux de l'hypoderme. — d, follicule pileux obliquement coupé. — e, e, glomérules sudoripares à canaux dilatés, dont il a été possible, sur des coupes voisines, de constater l'abouchement dans la cavité k des kystes.

kyste l'abouchement d'un canal sudoripare arrivant obliquement et qu'il a été possible de retrouver sur plusieurs coupes voisines; en revanche je n'ai pas réussi à découvrir de vestiges d'une portion du canal sudoripare en aval des kystes, c'est-à-dire entre eux et l'épiderme<sup>(1)</sup>. La figure montre en outre le rapport de voisinage immédiat de cette altération de l'appareil sudoral avec un nævus cellulaire.

Je pense, avec Déhu<sup>(2)</sup>, que les hydrocystomes sont la conséquence d'une malformation congénitale, de la nature des nævi, de véritables *adénomes*

<sup>(1)</sup> Ces lignes étaient imprimées lorsqu'a paru le travail de AUG. LEBET (Contrib. à l'étude de l'hydrocystome. *Ann. de dermat. et de syph.*, avril 1905, p. 275), lequel insiste sur l'absence de tout conduit excréteur au-dessus des kystes et en tire argument en faveur de l'origine acquise et inflammatoire des hydrocystomes.

<sup>(2)</sup> DÉHU, Hydrocystomes. *Ann. de dermat.*, 1899, p. 567.

*sudoripares kystiques*, lesquels pendant une longue période de la vie resteraient latents pour ne se manifester qu'à un âge plus ou moins avancé et à l'occasion de circonstances favorables. Ils seraient ainsi les analogues des loupes. A l'appui de cette opinion on peut noter la coexistence fréquente de nævi multiples, ainsi que le caractère familial des hydrocystomes signalé par Morton et Morrow.

En tout cas, de par leur nature kystique, leur siège intra-dermique et non intra-épidermique, leur persistance, les hydrocystomes se distinguent essentiellement de la dyshidrose avec laquelle ils ont été confondus par Jackson, Hallopeau et Jamieson.

En dehors de la maladie régionale que réalisent les hydrocystomes multiples, peut-être existe-t-il des *kystes sudoripares* isolés, pouvant siéger en n'importe quel point des téguments. Audry<sup>(1)</sup> a rapporté un cas de kyste sous-épidermique, gros comme un pois et à contenu gélatineux, siégeant sur le dos d'une phalange; ce serait peut-être un exemple de cette forme, qui est certainement très rare.

## II

## TUMEURS CONJONCTIVO-VASCULAIRES

Cette classe comprend des néoplasmes d'une extrême diversité de structure et d'évolution; ce qui constitue leur unique trait commun, c'est qu'en dernière analyse ils tirent leur origine de cette portion du feuillet moyen qu'on nomme le *mésenchyme*.

Le mésenchyme est composé, aux premiers stades du développement de l'organisme, de cellules embryonnaires toutes semblables en apparence. Ultérieurement ces cellules subissent des différenciations multiples, qui conduisent à des modifications considérables de leur morphologie et de leurs fonctions, et à la formation de substances intercellulaires ou intracellulaires, pouvant être considérées comme des produits de sécrétion de ces éléments. C'est par ce mécanisme que prennent naissance les tissus conjonctif, fibreux, adipeux, osseux, musculaires, vasculaires sanguin et lymphatique, qui, malgré leurs profondes différences apparentes, appartiennent cependant à une même série.

A ces tissus normaux correspondent, en série parallèle, des tumeurs ayant la même structure, les fibromes, lipomes, ostéomes, myomes, angiomes.

Mais, en dehors de ces formes néoplasiques, de constitution typique ou peu s'en faut, et qui, remarquons-le en passant, ont une allure clinique bénigne, il en existe dont la structure n'a pas son analogue parmi les tissus normaux adultes. Pour les uns, *sarcomes* et leurs variétés, on a établi un rapprochement avec les tissus embryonnaires, sans trop préciser à quel tissu de l'embryon ressemblent leurs éléments; on a d'autre part comparé leur constitution à

<sup>(1)</sup> AUDRY, *Annales de dermat.*, 1900, p. 125.



celle des néoformations inflammatoires, ce qui est peut-être plus exact et grandement suggestif. Ce premier groupe de tumeurs atypiques est doué d'une malignité très marquée.

D'autres tumeurs atypiques d'origine conjonctive paraissent composées d'éléments anormalement surchargés de substances sécrétées, qui ne sont peut-être pas étrangères qualitativement à l'organisme normal, mais le sont certes quantitativement. Je veux parler de néoplasies bénignes dont on ignore s'il faut les ranger parmi les tumeurs ou ailleurs, telles que les suivantes :

L'*urticaire pigmentée* est caractérisée par des nodosités fixes, capables d'une réaction congestive intense, s'observant assez fréquemment chez des enfants d'une même famille, et constituées par une accumulation, dans des cellules conjonctives ou migratrices, de la matière qui remplit les mastzellen normales. On peut considérer ces nodules comme des *nævi* d'une espèce spéciale.

Les *xanthomes* appartiennent très certainement à plusieurs espèces distinctes; les uns caractérisent une maladie générale en relation avec la glycosurie et certaines affections du foie, c'est le *xanthome éruptif* ou *temporaire*; d'autres constituent des tumeurs congénitales, familiales et persistantes, *xanthome en tumeur*; on observe enfin des plaques à apparition tardive, persistantes aussi, siégeant sur les paupières, *xanthelasma palpébral*. Dans ces diverses espèces, on rencontre des granulations paraissant graisseuses, qui infiltrent certaines cellules.

Les néoplasmes que je viens de citer, ainsi que les *angiomes* divers, *hémangiomes* et *lymphangiomes*, ayant été décrits ailleurs, il me suffit d'avoir ici marqué leur place.

### Fibromes

La néoformation de tissu fibreux dans le derme et dans l'hypoderme est un processus fréquent. Lorsqu'elle donne lieu à une masse circonscrite et permanente formant tumeur, on dit qu'il y a fibrome.

Les fibromes sont uniques ou multiples, tantôt sessiles ou ne faisant aucune saillie appréciable à la vue, tantôt proéminents et même pédiculés. On en distingue deux formes, les fibromes durs et les fibromes mous.

Les *fibromes durs* dermiques rentrent pour la plupart dans le groupe des chéloïdes<sup>(1)</sup>, dont l'origine infectieuse est très probable. A l'état adulte, ils sont composés (Fig. 158) d'un tissu fibreux dense, formé de larges faisceaux, avec cellules connectives relativement peu abondantes et sans fibres élastiques; les vaisseaux y sont peu nombreux; à la périphérie on peut trouver des amas de cellules lymphoïdes.

Les chéloïdes étant mises à part, il existe cependant des fibromes durs, dermiques profonds ou hypodermiques, de volume variable, de consistance très ferme, généralement bien circonscrits et nettement limités. Ils peuvent

<sup>(1)</sup> Voir *La Pratique dermat.*, T. I, p. 572.

apparaître à un âge quelconque et dans n'importe quelle région; leur accroissement est remarquablement lent et ne s'accompagne d'aucun symptôme subjectif, sauf exception; quelquefois ils sont multiples. Ils ne font qu'une saillie inappréciable tant qu'ils sont petits, et la peau qui les recouvre est absolument normale et reste longtemps mobile; plus gros, ils soulèvent les téguments et peuvent même les distendre en besace. La cause et la nature réelle de ces tumeurs sont incon-

nues; parfois les malades accusent un traumatisme préalable ayant frappé le point même où s'est fait la néoformation; en raison de ce fait et de leur structure identique, on a pu considérer ces fibromes comme des chéloïdes sous-cutanées. Mais ils ne sont pas, comme les chéloïdes, susceptibles de régression spontanée et ont bien moins de tendance à récidiver après ablation. Les fibromes durs peuvent subir la dégénérescence graisseuse, muqueuse, calcaire, ou une ossification véritable; il est rare qu'ils soient le siège d'une transformation sarcomateuse, qui est cependant possible.

Les *fibromes mous* diffèrent des précédents à bien des égards; on s'accorde à leur conserver le vieux nom de *molluscum*, lequel a servi à désigner bien des choses diverses à la vérité.

Les *molluscum* sont presque toujours multiples; parfois on en compte plusieurs centaines ou des milliers; ils coïncident fréquemment avec des *nævi* pigmentaires, cellulaires ou autres; en réalité, ils ne sont eux-mêmes qu'une variété de *nævi*. Comme tels, ils peuvent exister à la naissance, apparaître pendant l'enfance, à la puberté ou à un âge plus avancé; mais, en tout cas, ils sont liés à une malformation locale datant de la vie fœtale. Lorsqu'on peut assister à leur évolution, on constate qu'à l'origine ils se développent interstitiellement dans le derme ou dans l'hypoderme, sous forme d'une masse arrondie perceptible au palper; quand, par leur accroissement, ils ont atteint le corps papillaire, ils s'accusent par une légère saillie de couleur souvent bleutée ou ardoisée; en raison de leur mollesse relative ils donnent souvent, au doigt qui les presse, la sensation d'une masse réductible dans un trou du derme, la trame fibro-élastique du chorion étant plus résistante; plus tard encore ils s'énucléent en quelque sorte hors de la cavité qu'ils occupaient, deviennent saillants, irréductibles, s'étranglent à leur base et finalement se pédiculisent. Il n'est pas rare d'en rencontrer à ces différents stades sur un même sujet.

On appelle *molluscum pendulum* les fibromes mous pédiculés. On en a cité

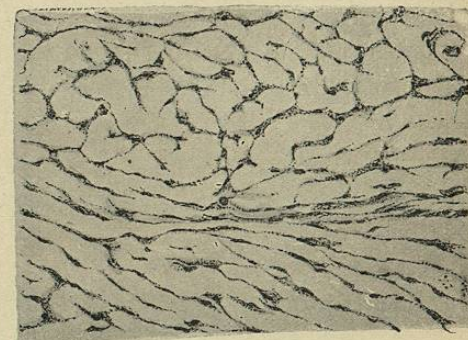


FIG. 154.— Coupe d'un fibrome dur (chéloïde).—Faisceaux fibreux adultes dirigés en divers sens et formant un feutrage serré, dans les mailles duquel se voient des cellules connectives fusiformes ou étoilées.



de congénitaux. Leur volume varie de celui d'un grain de mil à celui d'une tête d'enfant; au toucher, leur masse est uniformément molle et élastique, ou bien semble parsemée de grains durs ou de cordons vermiculés. Souvent ces tumeurs, même assez volumineuses, ont un pédicule absolument filiforme et leur corps flétri et ratatiné a l'air d'un grain de raisin sec ou prend une apparence scrotale. Le vieux mot d'*acrochordon* s'appliquait aux tumeurs se balançant au bout d'un fil.

Les tumeurs de molluscum siègent dans toutes les régions du corps; on en rencontre notamment sur le dos, les flancs, au pourtour des organes génitaux, au cou, sur les paupières, mais aussi sur les membres (Pl. XVII, Fig. 1).



FIG. 153.— Coupe d'un petit *molluscum pendulum* flétri (très faible grossissement).

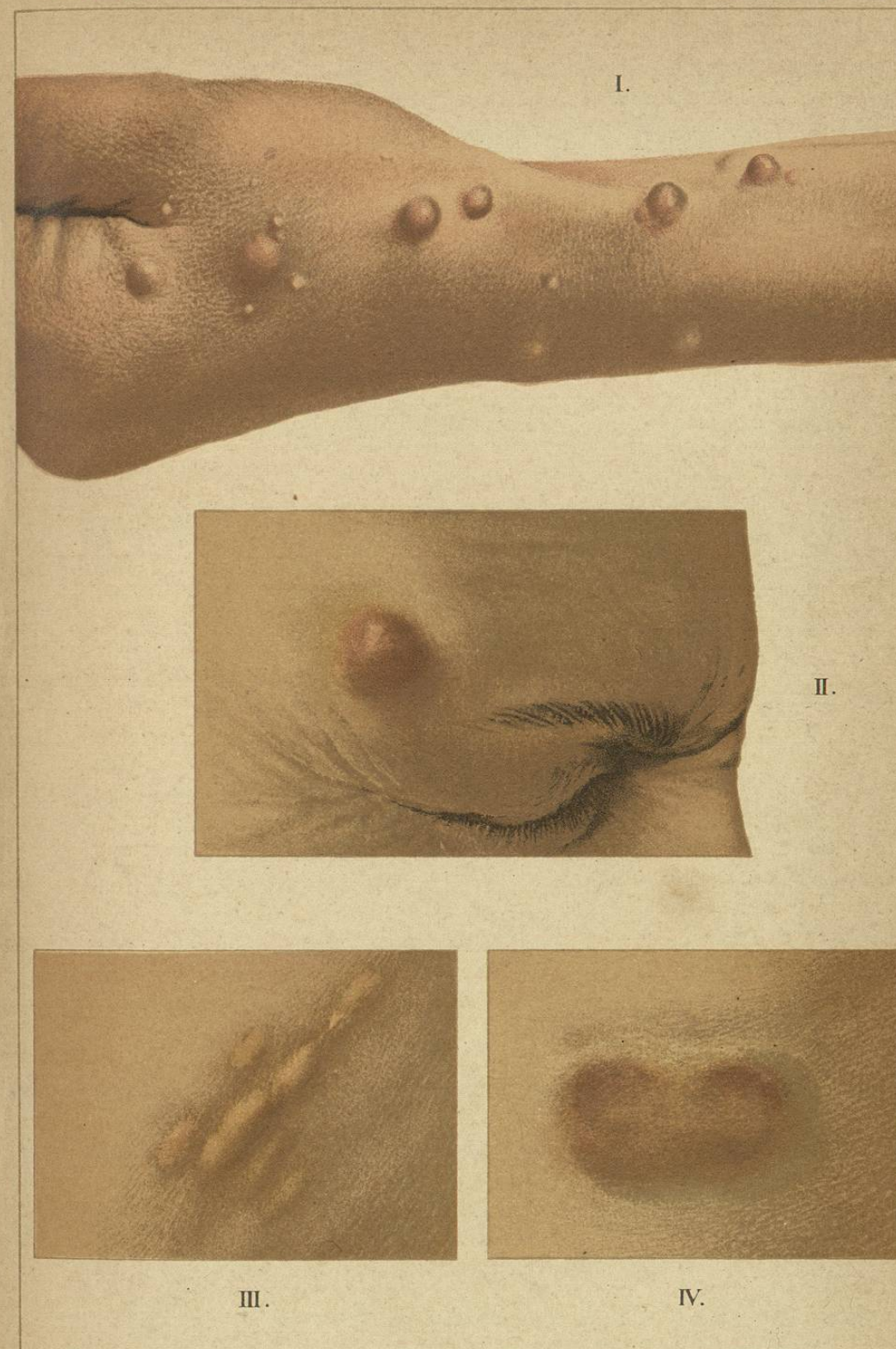
a, sa base d'implantation. — b, son pédicule. — c, corps de la tumeur, enveloppé d'épiderme plissé, papillomateux et hyperkératosique.

On peut en observer même sur le cuir chevelu, sur les régions plantaires et palmaires, sur les muqueuses buccale et vulvaire. Par leur nombre, leur volume et leur localisation, ils peuvent donner lieu, non seulement à une difformité déplaisante, mais aussi à une gêne fonctionnelle importante.

L'étude *histologique* des fibromes nous montre à leur surface un épiderme normal ou hyperpigmenté, curieusement plissé dans les pendulum flétris (Fig. 155), et un corps papillaire tantôt distendu, tantôt revenu sur lui-même. Le néoplasme proprement dit est constitué par un tissu fondamental particulier qui diffère de celui des fibromes durs en ce qu'il est composé de cellules connectives beaucoup plus abondantes et volumineuses, et de faisceaux conjonctifs grêles et sinueux, pelotonnés et imbibés de plasma (Fig. 156), et non épais, tendus et tassés. Les fibres élastiques s'y trouvent souvent, mais sont disposées en un réseau très grêle à larges mailles irrégulières. Les vaisseaux sanguins sont rares. Assez souvent on peut reconnaître des filaments nerveux. Le tissu du molluscum est nettement délimité vis-à-vis du tissu fibreux du derme.

Le point de départ<sup>(1)</sup> de la néoplasie a été cherché par les auteurs dans les cloisons fibreuses de l'hypoderme, dans la gaine des follicules, dans celle des vaisseaux ou des nerfs, et, par Unna, placé dans des cordons épithéliaux

(1) Voir l'article *Nævi* de la *Pratique dermatologique*, III, p. 572.



Masson et C<sup>ie</sup> Éditeurs, Paris.

Imp<sup>ie</sup> Firmin-Didot et C<sup>ie</sup> Paris.

### Tumeurs

- I - Fibromatose cutanée - Musée S<sup>t</sup> Louis, N<sup>o</sup> 2004 (Hallopeau)  
 II - Kyste de la Paupière - Musée S<sup>t</sup> Louis, N<sup>o</sup> 106 (Péan)  
 III - Dermatomyomes (Thorax) - Musée S<sup>t</sup> Louis, N<sup>o</sup> 578 (E. Besnier)  
 IV - Fibrosarcome (Dos) - Musée S<sup>t</sup> Louis, N<sup>o</sup> 589 (Guibout)



næviques; mais rien ne prouve qu'il soit le même dans tous les cas.

Lorsqu'une tumeur contient à la fois du tissu de molluscum tel que je viens de le décrire, des groupes de cellules épithélioïdes ou de cellules adipeuses, ou des glandes et follicules hyperplasiques, ce qui n'est pas rare, c'est, je pense, que l'on se trouve en présence d'un nævus complexe.

La maladie de Recklinghausen ou neurofibromatose est une dystrophie générale qui est caractérisée par le syndrome suivant :

1° Des tumeurs de molluscum en nombre ordinairement considérable, plus ou moins grosses, intra-dermiques, sessiles ou pédiculées, accumulées dans telle ou telle région, ou plus souvent disséminées sur presque tout le corps et les membres;

2° Des névromes ou plutôt des pseudo-névromes, au sens de Virchow, c'est-à-dire des tumeurs fibreuses intra-fasciculaires des nerfs;

3° Des taches pigmentaires et des mélanodermies. — C'est une maladie d'origine congénitale, assez souvent familiale, et les sujets qui en sont atteints ont fréquemment un développement intellectuel incomplet.

Il a été fait allusion à la maladie de Recklinghausen dans plusieurs articles de cet ouvrage, notamment aux articles *Anatomie pathologique générale*, *Mélanodermie* et *Nævi*. Je me bornerai donc à rappeler ici ce qui a trait à ses tumeurs cutanées et sous-cutanées.

Ses *dermato-fibromes* sont des molluscum, auxquels s'applique tout ce que j'ai dit plus haut de ces néoplasies; la figure 1 de la Planche XVII, ainsi que les figures 121 et 122 de l'article *Nævi* peuvent donner une excellente idée de leur aspect clinique. Il faut même ajouter que les cas anciennement

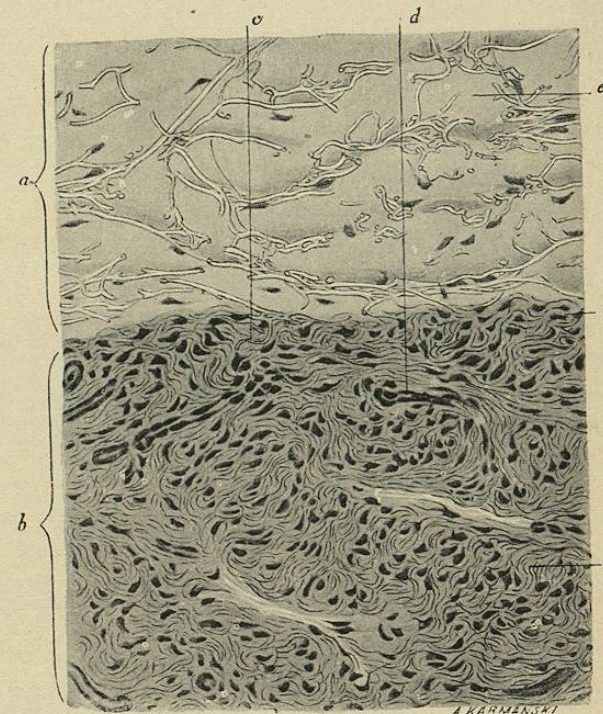


FIG. 156. — Coupe d'un fibrome molluscum (comparer avec la Figure 151 dessinée au même grossissement).

a, tissu normal du derme, avec ses faisceaux conjonctifs, fibres élastiques et cellules connectives. — b, tissu du fibrome mou, nettement délimité. — c, tronçon de fibre élastique du derme franchissant un peu cette limite. — d, vaisseau sanguin. — f, cellules connectives très nombreuses et g, faisceaux conjonctifs grêles et sinueux qui constituent le tissu propre du molluscum.



étiquetés *nævi molluscoïdes multiples*, *molluscum fibrosum généralisé*, nous apparaissent aujourd'hui comme ressortissant à la maladie de Recklinghausen. On peut bien concevoir qu'il en existe des cas frustes où manquent les tumeurs des nerfs et les mélanodermies, si l'on admet, avec Thibierge, que d'autres sont caractérisés par des mélanodermies avec troubles psychiques sans aucun fibrome.

Les tumeurs des nerfs sont des *pseudo-névromes*, formés par une hypertrophie localisée du tissu conjonctif intra-fasciculaire en même temps que du tissu péri-fasciculaire quelquefois; souvent le tissu nouveau est lâche et plus

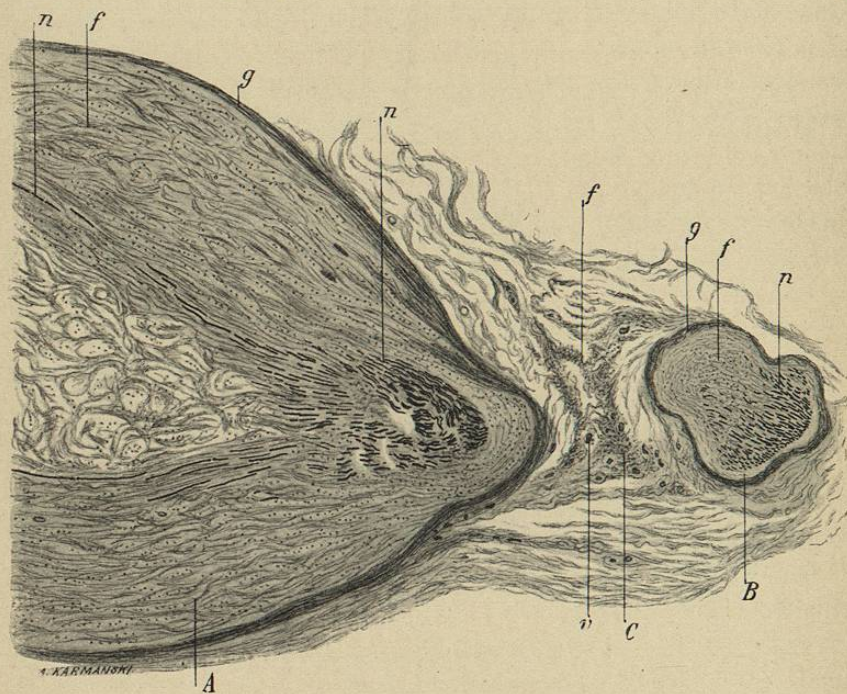


FIG. 157. — Neuro-fibrome sous-cutané (dans un cas de maladie de Recklinghausen). Coupe longitudinale un peu oblique, montrant une extrémité de la petite tumeur ovalaire A et, à peu de distance, la coupe du rameau nerveux déjà altéré B dont elle représente un renflement (fixation à l'acide osmique, coloration au picro-carminate). — g, gaine lamelleuse. — n, tubes nerveux à myéline dissociés par l'hypertrophie fibromateuse f du tissu intra-fasciculaire; au centre du nodule A ce tissu a une constitution aréolaire et une texture plus lâche. Dans l'espace C, qui sépare A et B, et qui représente la gaine péri-fasciculaire, se voient aussi quelques traînées de tissu fibromateux f, ainsi que de petits vaisseaux sanguins v.

ou moins muqueux plutôt que dense et fibreux. Les tubes nerveux sont dissociés et dispersés par le néoplasme (Fig. 157); c'est à la distension de la gaine lamelleuse que les petites tumeurs sont redevables de leur dureté. Elles se présentent en effet sur le trajet des nerfs sous-cutanés sous forme de nodules résistants, habituellement fusiformes, du volume d'un grain de blé à celui d'un noyau d'olive, mobiles latéralement et roulant sous le derme et sur l'aponévrose, mais maintenus dans le sens vertical par le cordon nerveux dont ils représentent un renflement et sur lequel ils s'échelonnent parfois en chapelet.

Les névromes se rencontrent principalement, en nombre variable, sur le trajet des nerfs sous-cutanés de l'avant-bras, sur les branches du plexus cervical au cou, sur les tempes et le front, sur les nerfs intercostaux et sur les branches du crural et du fémoro-cutané. Généralement ils sont indolents et peu sensibles à la pression, et par conséquent ignorés du malade; quelquefois un ou plusieurs d'entre eux sont le siège de douleurs vives, lancinantes, spontanées ou provoquées par le moindre froissement et rien n'est plus justifié alors que d'en délivrer le malade par l'excision.

La conception de Recklinghausen pour lequel les dermato-fibromes n'étaient que des pseudo-névromes pareils aux précédents, mais siégeant sur les ramuscules nerveux terminaux qui viennent s'épanouir à la surface de la peau, est trop étroite et n'a pas été confirmée par les examens de la plupart des histologistes.

Parmi les tumeurs de la neuro-fibromatose il n'est pas rare qu'il s'en trouve une ou plusieurs beaucoup plus volumineuses et étendues que les autres; on les appelle *tumeurs majeures*. Entre celles qui ont la taille d'une mandarine ou d'une orange et celles qui atteignent les dimensions d'une tête de fœtus et plus, et déforment toute une région, il y a des degrés insensibles de passage. Or, ces énormes *fibromes molluscum* sont de consistance et de structure variable, comprenant du tissu de fibrome mou, des tractus fibreux denses, des vaisseaux volumineux, et souvent, fait essentiel, des nerfs sous forme de gros cordons noueux et sinueux, entremêlés comme des racines d'arbres: on les désigne en pareil cas sous le nom de *névromes cylindriques plexiformes* dû à Verneuil.

Qu'ils contiennent ou non de gros cordons nerveux, les molluscum fibreux volumineux prennent parfois l'aspect de tumeurs pendantes, en besace, en énormes bourrelets, ou en tablier. Le terme de *dermatolysie* (1) ou de *pachydermocèle* s'applique à ces monstrueuses formations, qu'il faut se garder de confondre avec l'affection appelée *cutis hyperelastica* ainsi qu'avec l'éléphantiasis.

#### Névromes.

A moins de revenir d'un siècle en arrière et d'appeler névromes, avec Odier, toutes les tumeurs siégeant le long des nerfs, il faut reconnaître qu'il n'existe pas à la peau de névromes vrais, c'est-à-dire de néoplasmes constitués par du tissu nerveux de nouvelle formation. Les *névromes des moignons d'amputation*, qui se forment à l'extrémité des nerfs sectionnés, ne rentrent pas dans le cadre dermatologique. Il en est de même des tumeurs congénitales du névraxe central, *encéphalocèles*, *méningo-myélocèles*, que l'on observe sur la ligne sagittale du crâne, principalement à la racine du nez et au sinciput, ainsi que dans la région lombo-sacrée et qui sont des *neurogliomes*.

(1) Voir ce mot, *Pratique dermatologique*, I, p. 694.