

**Dictionnaire des maladies  
éponymiques et des observations  
princeps : Darier - Ferrand  
(dermatofibrosarcome de)**

**DARIER, Jean Ferdinand / FERRAND,  
M. - Dermato-fibromes progressifs et  
récidivantes ou fibro-sarcomes de la  
peau**

*In : Annales de dermatologie et de syphiligraphie  
(1869), 1924, 6ème série, vol. 5, pp. 545-62*

## TRAVAUX ORIGINAUX

### DERMATOFIBROMES PROGRESSIFS ET RÉCIDIVANTS

OU

### FIBROSARCOMES DE LA PEAU

Par J. DARIER

Avec la collaboration de MARCEL FERRAND

L'affection que nous nous proposons de décrire ne figure pas jusqu'ici dans les cadres de la nosographie et de l'oncologie. Elle aurait droit cependant à y trouver place, car, ainsi que le fera ressortir notre étude, basée sur quatre observations dont trois personnelles, il s'agit d'un type morbide bien défini, tant au point de vue clinique que par sa constitution histologique. Si l'on voulait résumer en quelques lignes les caractéristiques de ce type on pourrait le faire dans les termes suivants.

Au point de vue *clinique* il est individualisé par : une lésion néoformative de la peau, d'une apparence objective très spéciale, dont les traits sont empruntés pour une part au tableau de la sclérodermie en plaque, mais en majeure partie à celui des néoplasmes, — une évolution progressive en quelque sorte indéfinie, — une très grande résistance au traitement et une tendance extrême à la repullulation après destruction ; — ces attributs cliniques conduisent au total à lui reconnaître un certain degré de malignité. Ajoutons, comme caractère mineur et peut être éventuel, que les lésions paraissent avoir une prédilection de *siège* marquée, sinon exclusive, pour la peau de la région antérieure de l'abdomen et les régions inguinales voisines.

Par leur structure *histologique* nos dermatofibromes semblent, à leur stade initial, se rattacher aux dermatoscléroses ; ultérieurement ils se présentent sous l'aspect typique du fibrome fasciculé ; mais, par places et à un moment donné, les tumeurs pren-

nent exactement la texture du sarcome fuso-cellulaire. L'analyse que nous avons pu faire de nos pièces nous a montré nettement, d'une part que le point de départ du processus est une fibromatose interstitielle de la peau, et nous a d'autre part fait assister à la transformation du tissu fibreux en tissu sarcomateux fasciculé par multiplication et différenciation des éléments cellulaires. Ce dernier fait nous a conduits à évoquer le problème complexe et actuellement fort vague des fibrosarcomes.

#### ÉTUDE CLINIQUE

De nos quatre observations la première était restée depuis longtemps dans nos cartons ; la seconde s'est terminée assez récemment par la mort du patient ; notre troisième cas a été présenté à la Société française de Dermatologie (14 février 1924, p. 63) pour faire suite à l'observation que MM. Rabut et Cailliau avaient apportée à une séance antérieure (8 novembre 1923, p. 393). Il nous a semblé que ces quatre cas, qui comportent de si frappantes analogies, méritaient d'être groupés dans une étude d'ensemble.

OBSERVATION I. — M. G. . . , 48 ans, sans profession, se présente à l'un de nous le 30 décembre 1898, de la part de MM. E. Besnier et André Petit, pour une plaque fibreuse de la peau de l'abdomen surmontée d'une tumeur saillante dont on nous demande l'examen biopsique.

M. G. . . est un homme vigoureux, d'excellente santé, n'ayant eu aucune maladie digne d'être mentionnée et qui notamment paraît indemne de tuberculose et de syphilis. Il raconte que depuis 2 ou 3 ans il a vu se produire spontanément, sans traumatisme ou lésion préalable, transversalement au-dessus de l'ombilic, une plaque dure, rosée, indolente qui n'a plus disparu mais s'est lentement accrue. Cette plaque, de forme trapézoïde à angles arrondis, nettement limitée, mesure actuellement 10 centimètres en largeur, sur 6 centimètres en hauteur ; sa surface, qui n'est ni saillante, ni déprimée, est glabre et de coloration pâle avec des marbrures lilacées ; elle ne se plisse pas dans les mouvements de flexion du tronc, elle est dure au palper dans son ensemble, mais le doigt y perçoit des nodules plus fermes, de sorte qu'elle paraît résulter de l'agglomération de noyaux fibreux du volume moyen d'un gros pois.

Depuis six mois a apparu, près de l'angle inférieur gauche de cette plaque, une saillie hémisphérique du volume d'une demi-noix, dont la base plonge dans l'hypoderme en sorte que les dimensions totales

de la tumeur sont celles d'un œuf de poule. Sa surface est lisse et de même coloration que la plaque, mais à son sommet s'élève en mamelon un petit bourgeon rouge, mou, étranglé à sa base, gros comme un demi-pois. Ces lésions ne sont nullement douloureuses et n'ont jamais saigné. Il n'y a pas d'adénopathie, sinon dans l'aisselle gauche quelques ganglions peu indurés, non isolables. M. Besnier n'a formulé aucun diagnostic ; la consistance nodulaire de la plaque et la tumeur



FIG. 1. — Dermato-fibrome de la paroi abdominale, datant de 18 ans (Obs. 1).

saillante éliminent celui de sclérodémie en plaque. On ne constate rien d'anormal dans la cavité abdominale ; le foie n'est pas augmenté de volume ni déformé ; les urines sont normales, sauf présence d'indican en excès ; les digestions sont bonnes. Il est fait un moulage de la lésion par Baretta (Musée de l'Hôpital St-Louis, n° 2.024, vit. 103). L'examen histologique d'une biopsie montre une dermato-sclérose interstitielle conduisant à la production de fibromes denses, très riches en cellules connectives jeunes, avec conservation partielle du réseau élastique.

*Evolution.* — De 1899 à 1903 le malade revient consulter de temps en temps. Des applications de topiques divers, salicylés, emplâtre de Vigo, etc., ne font qu'irriter. L'abrasion au galvano-cautère de la tumeur saillante, qui gêne par son volume, est suivie d'une reproduction rapide; des séries de piqûres électrolytiques de faible intensité sont sans effet; à la dose de 7 milliampères elles produisent des escarres. En 1905 on commence des séances de radiothérapie qui semblent aplanir quelque peu les nodules, mais ne les réduisent qu'incomplètement et n'empêchent pas l'apparition de tumeurs nouvelles sur la plaque elle-même ou sur sa bordure. En 1908, une nouvelle ablation au thermo-cautère d'une tumeur saillante de la grosseur d'un œuf de pigeon, étranglée à sa base, est suivie de récurrence rapide. En 1913 (fig. 1), une tumeur dermo-hypodermique ayant pris les dimensions d'un poing d'adulte et étant partiellement érodée par le frottement des vêtements, incommodant beaucoup le malade; on se décide à une ablation large et si possible totale des lésions, qui est pratiquée par le Dr Paul Launay le 14 octobre; cicatrisation en cinq semaines. Quatre mois après, récurrence au-dessous et autour de la cicatrice, sous forme d'un semis de petits nodules dermiques et d'une tumeur sous-cutanée plus grosse qu'un œuf de poule venant faire saillie en surface par un bourgeon dur et érodé. Malgré des séances de radiothérapie (Dr Cottenot) ces tumeurs continuent à s'accroître; en avril 1915 un placard bosselé mesurant 10 centimètres en tous sens fait une saillie de 2 centimètres.

A ce moment, avril 1915, on note pour la première fois l'apparition d'un foyer nouveau: au-dessous du mamelon gauche, à 13 centimètres du bord de la plaque initiale, se voit une tumeur dure, dermo-hypodermique, du volume d'une fève; sa surface tendue et rose rappelle absolument l'aspect bien connu d'un nodule de sarcome secondaire de la peau. Peut-on parler de *mélastase*? ou d'une propagation de proche en proche dans le tissu de l'hypoderme? La vue et le palper ne permettent de reconnaître rien d'anormal dans l'espace de peau intermédiaire entre la tumeur nouvelle et l'ancien placard. Les ganglions axillaires et inguinaux ne sont ni augmentés de volume, ni indurés.

En septembre de la même année la tumeur principale s'ulcère et se gangrène partiellement; le malade est cachectisé par une bronchite chronique et par une infection vésicale consécutive à des cathétérismes, pour rétention d'urine d'origine prostatique, accidents qu'il traitait depuis 1913. Il succombe dans le marasme le 20 octobre 1915.

OBSERVATION II. — M. V., âgé de 67 ans, vient consulter en mai 1921 pour un large placard mamelonné, dur et non douloureux, de l'aîne gauche, ayant les apparences d'un fibrome à saillies multiples ou d'une chéloïde. Ce placard mesure environ 7 centimètres de long sur 5 centimètres de large. Il porte plusieurs mamelons de dimensions inégales, de surface lisse, rose ou violacée. Sa base pénètre profondément dans les tissus sous-jacents et n'est qu'à demi mobilisable sur

les plans profonds. A 10 centimètres de ce placard, à la partie supéro-interne de la cuisse, on voit une autre saillie de même aspect, très dure également, du volume d'une noix.

M. V. s'est observé très exactement et nous remet une histoire précise de ces tumeurs.

En 1879, à l'âge de 25 ans, apparition sans cause locale décelable, d'une petite saillie qui se développe les années suivantes pendant que d'autres naissent à son voisinage. Il se forme ainsi, sans gêne ni douleurs, un « groupement tel que la main pouvait à peine le recouvrir ». Ablation sous chloroforme en 1886 par le Dr Bouilly.

En 1890, un peu en dehors du premier groupement, « un point de suture devient sensible au toucher, puis s'accroît atteignant la grosseur d'une cerise allongée ». Nouvelle intervention en 1891 (Dr Bouilly). En 1899, toujours en dehors des précédentes cicatrices, développement d'une nouvelle saillie enlevée à la cocaïne par M. J.-L. Faure en 1901. Après cette intervention, la jambe et le pied gauche sont le siège de varices volumineuses et d'un œdème permanent, plus ou moins marqué, ne gênant cependant pas la marche. En 1905, « le champ chéloïdal se coupa en deux, l'un se déplaçant vers le haut, l'autre vers le bas » ; ce sont les deux foyers actuels. Quatrième intervention sous chloroforme en 1907, puis cinquième intervention à la cocaïne en 1908 (M. J.-L. Faure). Enfin, en 1915, apparition des placards que nous observons.

Toutes ces tumeurs se développaient d'abord presque insensiblement, et seulement en surface, puis, une ou deux saillies apparaissaient et dès lors la croissance était rapide. Le placard fibreux se couvrait de mamelons plus ou moins hauts et larges pouvant atteindre 2, 3, 4 centimètres de diamètre.

En mai 1921 et en avril 1922, des séries de piqûres électrolytiques suivies de radiothérapie (plusieurs séances de 5 H. sous 2 mill. d'aluminium), amènent une diminution marquée des tumeurs. En particulier, le fibrome de la région des adducteurs s'affaisse et paraît définitivement stérilisé. Mais la masse de l'aîne présente encore une saillie volumineuse, turgide, en plein accroissement, et l'on a recours en décembre 1922 à des séances d'ionisation à l'iodure de potassium. Après les premières une escarre superficielle se produit, des hémorragies en nappes assez abondantes surviennent, et ce traitement est suspendu (février 1923).

Depuis cette époque, les saillies bourgeonnantes, suintantes, saignantes, s'accroissent et se reproduisent après excision avec une grande rapidité ; on est amené à conseiller la radiothérapie intensive ; trois séances sont pratiquées.

28 mars 1923

Intensité . . . . .	3,5 milliamp.
Étincelle équivalente . . . . .	25 cm.
Filtre (aluminium). . . . .	3 mm.
Distance à la peau . . . . .	25 cm.
Temps d'irradiation . . . . .	50 minutes.
Dose . . . . .	9 H.

- Le traitement paraît insuffisant : la partie centrale qui a été excisée avant la séance recommence à végéter ; les saillies fibreuses de la périphérie s'accroissent.

- Deux nouvelles séances sont données les 3 mai et 5 et 6 juillet 1923 (intensité 2, étincelle 40, filtre 12 et 15, distance 35 et 40, temps 2 h. 30 et 3 h. 30). A la suite de la dernière se produit une vaste ulcération anfractueuse de 6 centimètres de long, sur 3 centimètres de large, et 3 centimètres de profondeur. Pendant deux mois et demi aucune récurrence ne se manifeste. Mais vers le milieu d'octobre, le bord supérieur bourgeonne de nouveau, lentement d'abord, très rapidement ensuite, si bien qu'en un mois une tumeur semblable à un volumineux champignon de 5 centimètres de diamètre, reposant par une large base sur l'angle supérieur de l'ulcération, vient recouvrir les deux tiers de son étendue.

Pendant ce temps on note un œdème et une infiltration de plus en plus considérables du pied et de la jambe gauches. Des varices lymphatiques qui s'ouvraient de temps à autre, donnant issue à quelques gouttes de lymphé, laissent sourdre en permanence une sérosité sanguinolente très abondante ; la marche devient de plus en plus difficile.

Au début de janvier 1924, enfin, une lymphangite aiguë de la jambe se déclare avec phénomènes généraux immédiatement graves, suivie de sphacèle humide à extension rapide. Le Dr Roux-Berger voit le malade et ne juge pas qu'une intervention soit possible. La mort survient le 14 janvier.

OBSERVATION III (RABUT et CAILLIAU, *Société franç. de Dermat.*, 8 nov. 1923).

Nous avons eu l'occasion d'observer, au mois d'octobre dernier, dans le service du Dr Hudelo, un fibrome de la paroi abdominale, dont nous vous présentons, le moulage, à défaut de la malade elle-même, une femme de 43 ans, porteur en même temps d'un fibrome utérin, et qui a été opérée récemment à l'Hôpital Boucicaut, dans le service du Dr Dujarier.

La lésion, située dans la région sus-inguinale gauche, était constituée par un placard, des dimensions d'une paume de main, résultant de la confluence de plusieurs nodules saillants, arrondis, de couleur bistre et de consistance ferme, infiltrant toute l'épaisseur des téguments.

Cette lésion, qui évoluait depuis 4 ans par lente extension, ne déterminait aucun trouble fonctionnel et ne s'accompagnait d'aucune adénopathie.

Une biopsie, pratiquée au niveau d'un des éléments montra, à l'examen histologique, une tumeur composée de faisceaux de fibrilles collagènes et de fibroblastes adultes à noyaux allongés, faisceaux tantôt orientés en tourbillons, tantôt entrecroisés en tous sens.

La plaie consécutive à la biopsie, subit une transformation curieuse, s'agrandissant en surface, tandis que sa base déterminait une tumeur beaucoup plus considérable que celle qui avait été enlevée. Cette évo-

lution rapide nous avait fait envisager diverses hypothèses ; mais un nouvel examen histologique pratiqué au niveau de cette bosse, après ablation chirurgicale, confirma le diagnostic de fibrome.

OBSERVATION IV (Darier et Ferrand, *Société franç. de Dermatologie*, 14 février 1924).

M. M..., 42 ans, se présente en juin 1923 à la consultation du



FIG. 2. — *Dermato-fibrome de la région sous-ombilicale, datant de 10 ans (Obs. IV)*

Dr Ravaut à l'Hôpital St-Louis ; nous remercions ce dernier de nous avoir permis d'étudier ce malade.

Il y a 9 ans environ M. M... a constaté par hasard sur sa paroi abdominale la présence de deux ou trois petits « durillons » profonds. Ils se sont développés progressivement et très lentement, formant une

nappe dure sur laquelle, il y a 3 ans, une tumeur grosse comme une amande est apparue. D'autres surgirent ensuite. Le placard fibreux (fig. 2) siège dans la région sous-ombilicale ; il est quadrilatère et mesure 10 centimètres sur 20 centimètres ; il porte trois grosses tumeurs bourgeonnantes, sessiles ou pédiculées, et une douzaine de petites. Le 20 juin une biopsie confirma le diagnostic de fibrome ; sa cicatrisation s'est faite normalement sans donner lieu à une ulcération ni secondairement à une tumeur bourgeonnante.

De juillet à décembre 1923 le Dr Jean appliqua un traitement radiothérapique. Six séances eurent lieu, de 7 unités H avec filtre de 20/10 ; elles amenèrent une certaine diminution des tumeurs et un assouplissement de la plaque fibreuse sous-jacente. Mais elles n'empêchèrent pas l'apparition d'une nouvelle masse pédiculée du volume d'une grosse cerise.

*Discussion.* — On sera certainement frappé de l'uniformité remarquable que présentent les quatre observations que nous venons de rapporter.

Chez trois hommes et une femme on assiste au développement lentement progressif d'une lésion qui, fait singulier, siège dans tous les cas sur la paroi abdominale antérieure, plus ou moins près de l'ombilic ou d'une aine. Il s'agit d'une plaque fibreuse formée par la réunion de petits nodules durs sous-cutanés et cutanés, qui peu à peu se multiplient, s'accroissent et s'agminement. Sur ce placard apparaissent de mois en mois, d'années en années, des saillies qui deviennent de plus en plus nombreuses et volumineuses ; elles ne sont nullement douloureuses, gênantes seulement par leurs dimensions, leur proéminence ou leur siège. Les plus grosses s'érodent en surface ce qui est manifestement dû au frottement des vêtements, et à l'usure de leur surface pendant les mouvements du corps ; car il n'y a aucune tendance à l'ulcération ; même érodées les tumeurs ne se détruisent pas dans leur masse ; il y a un simple suintement séro-sanguinolent qui ne peut guère se dessécher en croûtes.

Ce n'est que lorsque le porteur présente un état d'infection générale et que de ce fait le taux de la nutrition de ses tissus a fortement fléchi, ou bien à la suite d'interventions thérapeutiques locales très offensantes (électrolyse forte, radiothérapie intensive), que quelque tumeur grosse ou ancienne se nécrose et se mortifie. Les ganglions correspondants ne sont pas infectés. On ne constate aucun trouble de la santé générale. L'affection est purement locale.

La résistance aux divers traitements de ces dermato-fibromes est formidable. L'électrolyse, la radiothérapie ne les réduisent qu'incomplètement et momentanément, mais n'empêchent ni leur développement progressif, ni l'apparition de tumeurs nouvelles. Leur destruction au galvano-cautère ou au thermo-cautère, ou leur ablation est suivie de récurrence en peu de semaines ou de mois. L'extirpation chirurgicale de la plaque fibreuse avec ses tumeurs, que l'on a tenté, peut-être en vain, de faire complète, n'a pas empêché, dans les deux cas que nous avons pu suivre longuement, la réapparition plus ou moins rapide du mal.

Ce développement continu et pour ainsi dire indéfini, qu'aucun traitement n'a pu enrayer en 15 années dans un cas, en 45 années dans un autre, cette récurrence indestructible, sont-ce bien les caractères d'une tumeur bénigne comme est le fibrome ? Certes on a l'impression de se trouver en face d'une affection locale sans retentissement sur la santé générale, ni même sur les ganglions. D'autre part l'histologie de la plaque et des tumeurs est formellement celle de fibromes, avec des traits assez particuliers cependant, comme on le verra.

Mais deux considérations doivent être mises en ligne de compte. La première est que dans notre observation I nous avons noté l'apparition d'un nodule néoplasique à 13 centimètres du foyer initial, nodule qu'il n'a pas été possible d'exciser pour un examen histologique, mais qui avait tous les caractères d'une tumeur secondaire née par métastase, sinon sanguine au moins lymphatique. La seconde, est que dans nos deux cas qui se sont terminés par la mort nous n'avons pas pu faire d'autopsie. De cette double circonstance il résulte que, si nous pouvons affirmer la malignité locale de notre type de dermato-fibrome, nous sommes tenus à une grande réserve au sujet de sa généralisation possible, c'est-à-dire du caractère principal de la malignité des tumeurs.

#### ÉTUDE HISTOLOGIQUE

La structure des lésions dans toutes les pièces biopsiques et opératoires de nos quatre malades est absolument identique et superposable ; de simples nuances, que nous signalerons, distinguent les tumeurs originelles et non traitées, de celles qui ont repoussé après ablation.

Il s'agit très nettement de néoplasie fibromateuse, c'est-à-dire d'une néoformation de tissu conjonctif dense, dont les faisceaux ont la constitution de ceux du tissu fibreux adulte et dont les cellules sont d'abondance variable mais en général très nombreuses. Nous dirons plus bas qu'en certaines places les cellules sont franchement fusiformes allongées, et si serrées qu'on n'aperçoit plus entre elles que de rares fibrilles conjonctives, ce qui reproduit l'aspect du sarcome fasciculé.

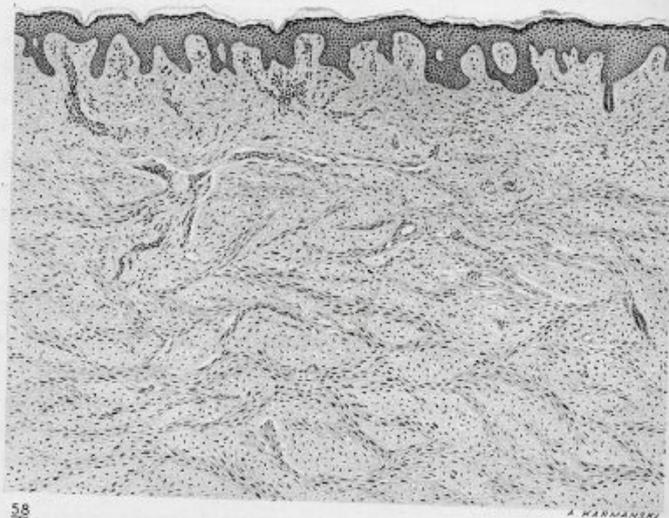


FIG. 3. — *Fibrome fasciculé du derme avec sclérose du corps papillaire* (Obs. IV).  
Gross. 58 : 1. L'épiderme est peu modifié. Les papilles et le corps papillaire dans son ensemble, jusqu'aux vaisseaux du plexus sous-papillaire, sont sclérosés. Le derme est remplacé par du tissu fibreux fasciculé à trame serrée, dont les faisceaux sont coupés en long, en travers, ou obliquement. Les vaisseaux sanguins sont peu nombreux. Vers la droite coupes d'un canal sudorifère.

Sur une coupe (fig. 3) de la plaque fibreuse résultant de la coalescence de nodules durs, on voit que le fibrome occupe le chorion dans toute son épaisseur ; son tissu semble s'être substitué à celui du chorion normal. Cependant, sur des préparations colorées d'une façon spéciale (orcéine acide ou tétrachrome) on constate que le réseau élastique du derme n'est pas absent, est au contraire conservé, mais distendu et par places fragmenté,

comme par une néoformation fibreuse interstitielle. Le processus de néoformation fibreuse s'étend par en haut jusqu'au-dessus du plan du plexus vasculaire dit sous-papillaire, c'est-à-dire dans le corps papillaire du derme ; là l'aspect est moins celui d'un fibrome que celui d'une sclérose, la désorganisation du tissu est moins complète ; les papilles sont scléreuses, hautes et élargies ; l'épiderme, un peu épais pour la région, n'est que peu modifié. En profondeur (ce que notre figure ne peut pas montrer) la fibromatose s'insinue entre les éléments constitutifs de l'hypoderme, dans les trousseaux fibreux de connexion, entre les lobules adipeux, les glomérules sudoripares et les vaisseaux de la région ; elle repousse tous ces éléments, les étouffe et les remplace.

Sur les coupes des tumeurs nettement saillantes on constate que l'accroissement en épaisseur de la néoformation fibreuse a distendu l'épiderme, qui s'étale et perd ses bourgeons interpapillaires. Ainsi étiré, cet épiderme est, on le conçoit, prédisposé à se laisser éroder mécaniquement par les frottements extérieurs. Aux points érodés l'épiderme est remplacé par une mince couche nécrotique superficielle, humide ou desséchée en croûte ; son infection par les microbes de l'extérieur est inévitable, mais elle ne donne cependant lieu qu'à une polynucléose locale très minime et peu étendue. Dans les tumeurs volumineuses les vaisseaux sanguins ont un calibre et une distribution très variables ; rares par endroits, ils sont ailleurs larges et sinueux, ou petits et assez nombreux.

Deux de nos biopsies (obs. I et IV) ont porté sur le bord de la plaque de dermato-sclérose en des points où la lésion était débutable et extensive, ce qui nous a permis de nous faire une idée du *processus de formation de la fibromatose*. Ce processus est d'autant plus intéressant à étudier que nous n'en avons trouvé nulle part de description ni de figure. On constate que ce processus ne consiste pas en l'accroissement excentrique d'un noyau de fibrome initial, mais qu'il est essentiellement interstitiel et discontinu, et se développe simultanément dans toute une zone du chorion voisine du fibrome déjà constitué. On voit en effet (fig. 4), entre les faisceaux conjonctifs ondulés et parfaitement normaux de ce chorion, apparaître un tissu nouveau ; il est composé de cellules connectives à gros noyau et à cytoplasme abondant et finement granuleux, noyées dans une masse de fines

fibrilles conjonctives, difficiles à délimiter et à rendre par le dessin, qui ne sont pas réunies en faisceaux. Ce tissu fibrillaire jeune, riche en cellules, se différencie en outre du tissu conjonctif préformé par des réactions de coloration très nettes (teinte lilas pâle et non rose vif par l'hématéine-éosine, teinte bleu pâle et non violacée par l'orcéine acide-bleu polychrome, coloration jaune par le van Gieson et non rouge comme les faisceaux adul-

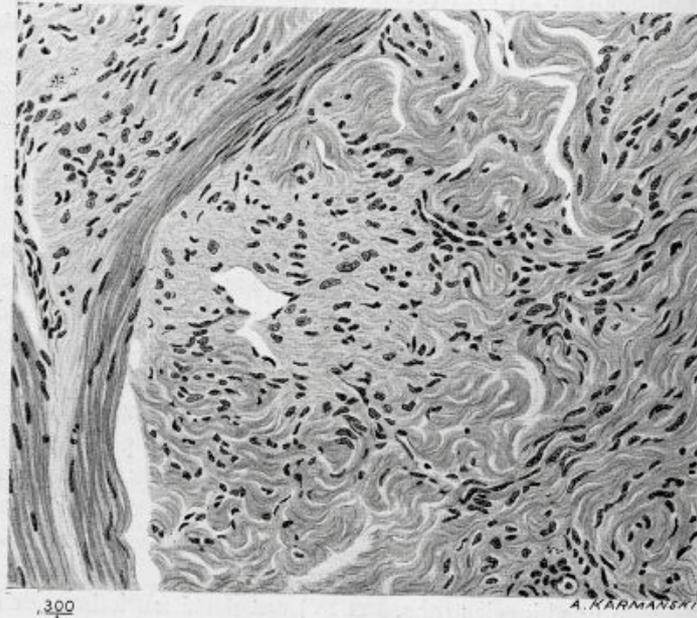


FIG. 4. — *Néoformation interstitielle de tissu conjonctif* entre les faisceaux fibreux du derme (Obs. 1). Gross. 300 : 1. A gauche et en sautoir faisceaux conjonctifs adultes coupés en long ; au centre tissu néoformé, finement réticulé et granuleux, muni de grosses cellules connectives jeunes ; au pourtour faisceaux conjonctifs adultes onduleux et coupés obliquement. On remarque en bordure du tissu néoformé des ébauches de vaisseaux capillaires, et dans ce tissu une lacune vraisemblablement lymphatique.

tes). A ce stade le réseau élastique est conservé autour des faisceaux adultes ; dans le tissu nouveau on en voit quelques travées, sans que rien fasse présumer qu'il y en ait une néoformation. Nous avons eu l'impression que la production de tissu nouveau se faisait de préférence au pourtour et sur le trajet des vaisseaux sanguins, qui parfois nous ont semblé dilatés, mais nous ne pouvons l'affirmer.

Rappelons qu'au stade de tumeur constituée, le tissu néoplasique avait les caractères macroscopiques classiques du *fibrome* : fermeté, résistance et « cri » sous le couteau, surface de coupe d'un blanc presque pur, sèche et non succulente, parsemée de points rouges assez espacés, qui sont les coupes de vaisseaux béants.

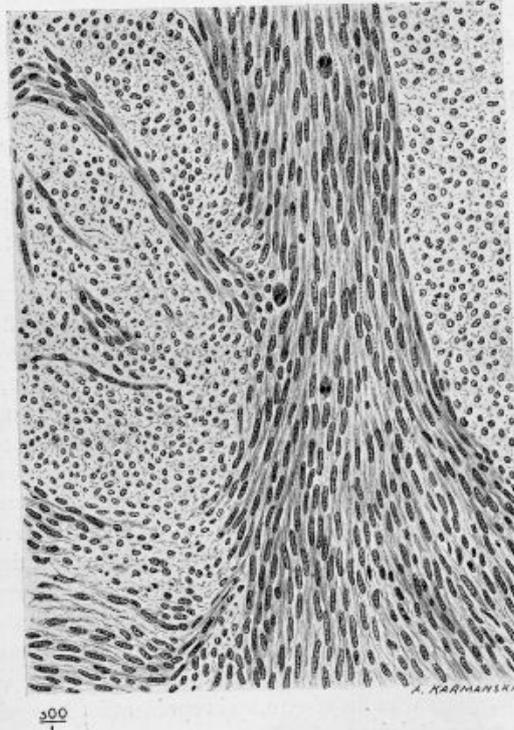


Fig. 5. — Aspect de *Sarcome fasciculé* (Obs. II). Gross. 300 : 1. Travée arborisée de grosses cellules fusiformes ; on y remarque plusieurs figures de karyokinèse ; entre les cellules quelques fibrilles connectives paraissant être les prolongements de ces cellules. Sur les côtés de la travée coupée en long, coupe transversale de ce même tissu où l'on voit les noyaux et les fibrilles en pointillé ou en fin réseau. Vers le coin gauche inférieur de la figure, cellules plus espacées et étoilées dont les prolongements anastomosés se disposent en un réseau lâche rappelant le tissu du myxome.

En parcourant les préparations microscopiques à un grossissement faible ou moyen, on est frappé du fait que leur aspect

n'est pas partout uniforme ; il y a des régions et des points où la richesse cellulaire est beaucoup plus grande et où conséquemment l'élément faisceaux fibreux est bien moins abondant et semble presque absent. On se rend aisément compte qu'il ne s'agit pas d'un mélange de deux tissus différents, fibrome et sarcome, mais d'une variation du degré de richesse cellulaire avec toute la série intermédiaire ; la variation se produit insensiblement d'un point à un autre, et les amas de tissu fibromateux et de tissu sarcoïde s'entremêlent sans aucun ordre.

Quant à la distribution et à l'abondance relative de ces deux tissus on peut dire d'une façon très générale que le tissu très riche en cellules prédomine dans les tumeurs en voie d'actif accroissement, et notamment dans celles qui repoussent après ablation, tandis que dans celles qui sont stationnaires et dans la plaque dure de dermato-sclérose, c'est l'état fibromateux. Néanmoins cela n'est qu'une affaire de degré et de proportion relative.

Si l'on fixe son attention sur les plages les plus riches en cellules (fig. 5) on y distingue des traînées qui, lorsqu'elles sont longitudinalement coupées, apparaissent composées de cellules fusiformes fasciculées, longues, à cytoplasme abondant, à gros noyau ovalaire ou allongé, contenant un réseau chromatique abondant mais fin et mal dessiné. L'aspect est franchement celui du sarcome fasciculé ou fuso-cellulaire. Les karyokinèses y sont abondantes ; on en distingue trois sur la petite portion que représente notre figure. Entre les cellules, et particulièrement là où elles s'écartent un peu les unes des autres, on aperçoit des fibrilles connectives qui souvent sont nettement des prolongements de ces cellules. Aux points où les travées cellulaires sont transversalement coupées on distingue imparfaitement les corps cellulaires, mais très bien leurs noyaux, et entre eux on voit des points, et par places un fin réseau, qui représentent la section des prolongements cellulaires.

Est-on autorisé à dire qu'un tissu ainsi constitué est du *sarcome à cellules fusiformes* ? Morphologiquement cela n'est pas douteux (1). Il est intéressant dans ces conditions de rechercher dans nos tumeurs quelle est la structure des vaisseaux sanguins,

(1) Comparez notre figure 5 avec la figure à peu près identique que J. NICOLAS, G. GATÉ, R. GAILLARD et P. RAVAUULT donnent d'un de leurs cas de sarcomatose cutanée (ces *Annales*, année 1924, p. 132, fig. 2).

puisqu'on a voulu, de la constitution lacunaire de ces derniers, faire une caractéristique des sarcomes.

Nous avons mentionné déjà que dans les points les plus fibromateux de nos tumeurs nous trouvions par places des vaisseaux sanguins assez nombreux et larges, d'un calibre franchement supérieur à celui que comporte la région et le niveau où ils siègent. Or il est frappant et digne de remarque que ces vaisseaux sanguins, même ceux d'un calibre assez important, et cela soit dans les régions fibromateuses, soit dans les régions sarcoma-

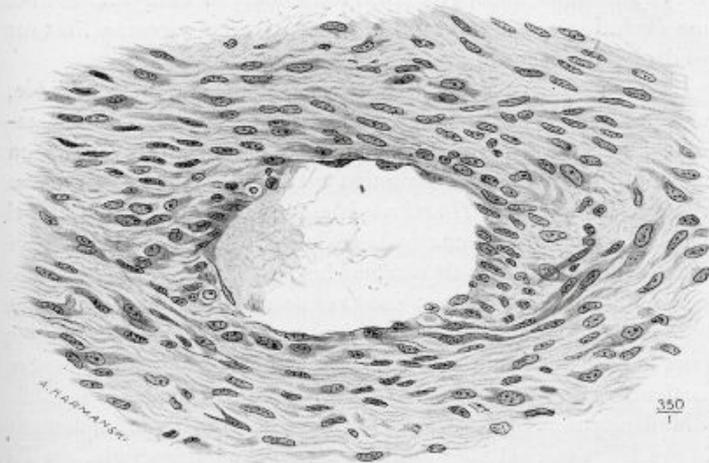


FIG. 6. — Vaisseau sanguin sans paroi propre, lacunaire, d'une de nos tumeurs (Obs. II). Gross. 350:1. Un vaisseau petit a été choisi pour le montrer dans son entier et avec son entourage. Sa lumière ne contient qu'un peu de fibrine, le sang ayant été dissous par les réactifs; elle n'est limitée que par des cellules endothéliales qui sont manifestement identiques aux cellules constituantes du néoplasme. A gauche en bas de la lumière, près d'une cellule endothéliale flottante, abouchement d'un capillaire.

teuses, n'ont pas de paroi propre, ils sont lacunaires (fig. 6). Leur lumière est limitée par une couche continue de cellules plates, endothéliales, qui ne se distinguent en rien sinon par cet aplatissement, des cellules du tissu voisin. Même les vaisseaux de calibre n'ont aucune gaine conjonctive ou élastique ou musculaire.

Sans aller jusqu'à prétendre que la structure « lacunaire » des vaisseaux sanguins soit nécessaire et suffisante pour poser le dia-

gnostic de sarcome, et soit par elle-même pathognomonique de ce genre de tumeurs, nous estimons qu'il est important dans la discussion de la nature du type morbide que nous étudions, d'avoir relevé ce détail de structure. Ce qu'on peut affirmer c'est qu'il est certainement très commun de le constater dans les sarcomes et que cela est très rare dans les autres tumeurs.

#### DISCUSSION, CLASSIFICATION ET NOMENCLATURE

Un processus néoplasique qui présente si nettement les caractères du fibrome, mais avec un certain degré de malignité et avec une évolution structurale qui le rapproche des sarcomes, a tous les droits à mériter le nom de *fibrosarcome*.

L'a-t-on observé avant nous? Cela est plus que vraisemblable, mais les recherches bibliographiques, évidemment très incomplètes, que nous avons pu faire, ne nous en ont révélé aucun exemple, sinon un cas brièvement cité par le Professeur Unna (*Histopathologie der Hautkrankheiten*, 1894, p. 765). Celui-ci parle d'« un fibrosarcome de la région ombilicale qu'il a observé dans lequel des points de sarcome fuso-cellulaire alternaient avec des points de fibrosarcome; dans ces derniers les fibres élastiques étaient conservées tandis qu'il n'en persistait que des vestiges dans le tissu fuso-cellulaire », il pense qu'il « s'agit d'une espèce particulière de tumeur mixte très voisine du fibrome ».

Malheureusement le terme « fibrosarcome » manque totalement de précision et c'est pourquoi il est tombé en désuétude. On l'a autrefois employé, et les chirurgiens en usent encore parfois, pour désigner des tumeurs sarcomateuses dans lesquelles l'élément fibreux entre pour une part importante ce qui leur confère en clinique une dureté particulière. Les anatomo-pathologistes s'en sont servis pour des tumeurs ayant partiellement la structure de sarcome et partiellement celle de fibrome. Mais à l'heure actuelle il n'évoque dans l'esprit aucun tableau anatomo-clinique défini.

Au cours d'une conversation récente avec mon collègue et ami Brault, l'homme qui connaît le mieux la question des sarcomes, celui-ci m'a déclaré qu'en ce qui le concerne il supprimerait de la classification des tumeurs le terme fibro-sarcome (qu'il n'a du reste pas fait figurer dans son article « Tumeurs » du *Manuel d'Histologie pathologique* de Cornil et Ranvier, 3<sup>e</sup> éd., 1901);

qu'en tout cas cette dénomination demanderait à être expliquée : en effet, elle pourrait s'appliquer : 1° à des sarcomes donnant lieu à une évolution fibreuse ; 2° à des fibromes évoluant en sarcomes ; 3° à des tumeurs mixtes composées de tissu fibreux et de tissu sarcomateux évoluant simultanément.

Et cependant le nom de fibro-sarcome s'applique si exactement à ce que nous savons de l'évolution clinique et de la structure de nos tumeurs, que nous sommes conduits à proposer pour elles le diagnostic de *fibrosarcome de la peau*, en faisant remarquer que nos fibrosarcomes sont nettement de la deuxième variété, à savoir de celle dans laquelle le « fibrome évolue en sarcome ».

Nous ne pouvons, à cette occasion, nous abstenir de faire remarquer que si une distinction des tumeurs entre elles qui ne reposerait que, sur la pure analyse histologique de leur structure pourrait sembler quelque peu byzantine, elle prend une valeur pratique si l'on fait entrer en ligne de compte la physiologie pathologique des néoplasmes. Or l'évolution continuellement progressive de nos fibrosarcomes, leur résistance surprenante aux traitements les plus énergiques, leur obstination à récidiver, obligent à leur reconnaître une réelle malignité locale, supérieure à celle de tous les fibromes connus et voisine de celle des sarcomes.

La *conclusion thérapeutique* qui ressort de nos observations et de notre diagnostic, est qu'en présence d'un de nos fibro-sarcomes il y aura lieu de l'extirper chirurgicalement d'une façon aussi précoce et aussi complète que possible, de le traiter en un mot comme une tumeur maligne, sans attendre qu'il atteigne un stade où il serait pratiquement incurable.

Arrivés au terme de cette étude nous avons le sentiment d'avoir rempli notre programme ; nous avons défini avec précision le type morbide en question tant au point de vue clinique qu'au point de vue histologique ; nous avons formulé la seule règle thérapeutique qui nous paraisse de nature à faire espérer un succès.

Mais nous n'avons rien dit de l'étiologie et de la nature de l'affection que nous avons étudiée. La classer parmi les tumeurs, c'était déclarer que, suivant la définition proposée par l'un de nous, il s'agit de « néoformations circonscrites, non inflamma-

toires, ayant une tendance à persister et à s'accroître et dont l'étiologie est inconnue ».

C'est un classement provisoire. Il est plus que vraisemblable que nos fibrosarcomes ont une cause. S'agit-il d'un parasitisme local dont l'agent serait un organisme d'un des ordres connus ou d'un ordre insoupçonné? Ce n'est pas impossible, et l'avenir le dira; aucune constatation directe que nous ayons faite ne vient jusqu'ici donner un fondement à cette hypothèse. Quoi qu'il en soit et bien que notre rôle se soit borné à analyser avec soin et à délimiter un type morbide, ce n'est peut-être pas une œuvre inutile; c'est à nos yeux une étape nécessaire dans le progrès de nos connaissances.