

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Sarcoïdes hypodermiques**

**DARIER, Jean / ROUSSY, Gustave. -
Un cas de tumeurs bénignes multiples
(sarcoïdes sous-cutanées ou
tuberculides nodulaires
hypodermiques)**

*In : Bulletin de la Société française de dermatologie
et de syphiligraphie (1890), 1904, 15e année, pp.
54-9*

ont eu lieu à la fin de la quatrième semaine de l'évolution du mal, la tentative de culture un mois après le début.

On sait de longue date que le chancre simple ne trouve au visage qu'un terrain peu favorable à son développement, que souvent il ne s'y fixe que difficilement et s'y éteint d'une façon relativement hâtive. Il est même remarquable qu'on n'ait pu prendre dans le cas actuel des dimensions pareilles.

Nous pensons donc que malgré ces lacunes de notre observation, cet ulcère lérébrant est *bien indubitablement un chancre mou de la lèvre*.

Dans le tableau des cas de chancres mous céphaliques que contient le traité des maladies vénériennes de Jullien, on en relève sur une soixantaine 5 ou 6 qui siégeaient à la lèvre et relevaient d'une inoculation accidentelle. Ils sont dus à Diday, A. Fournier, Rillet et Venot. Il nous a paru intéressant de vous présenter notre malade et utile d'enrichir notre musée d'une pièce rare.

M. DARIER. — On peut admettre que si la culture et l'inoculation ont échoué, c'est que celles-ci ont été faites à une période tardive; d'autant que la face est un mauvais terrain pour l'évolution du chancre mou.

M. FOURNIER. — Je ne nie pas qu'il s'agisse d'un chancre mou; mais je ne crois guère à ce diagnostic, je l'avoue. Je suis surpris en effet que ce chancre simple, encore en pleine activité, inoculé à la région deltoïdienne, n'ait pas reproduit un chancre simple. Des expériences entreprises autrefois dans le service de Ricord, puis longtemps poursuivies dans le mien, ont en effet montré que le chancre simple est inoculable jusque dans ses dernières périodes, même quand il est *expirant*, comme disait Ricord.

M. JENGLET. — Le résultat négatif de l'inoculation et de la culture n'infirmes pas le diagnostic du chancre mou. La culture du strepto-bacille peut manquer sur des milieux qui lui sont favorables, l'inoculation ne se produit pas toujours à coup sûr. Il ne faut pas dire qu'une ulcération n'est pas un chancre mou parce que ces deux preuves manquent. L'examen microscopique direct suffit le plus souvent à démontrer la nature chancrilleuse d'une ulcération quand on a une habitude suffisante de la morphologie du strepto-bacille.

Un cas de tumeurs bénignes multiples (sarcoïdes sous-cutanées ou tuberculides nodulaires hypodermiques).

Par MM. DARIER et ROUSSY.

Voici une malade qui porte un certain nombre de tumeurs dont il nous a paru impossible de diagnostiquer la nature avec les seules ressources de la clinique. La biopsie nous a permis de reconnaître que les néoplasies en question ont une structure curieuse et très

caractéristique et d'identifier ce cas avec quelques autres qu'il nous avait été donné d'observer auparavant.

Nous croyons donc qu'il y a là un type morbide spécial sur lequel il est intéressant d'attirer l'attention.

M^{me} R..., tapissière, âgée de 36 ans, nous est adressée, à la polyclinique dermatologique de la Pitié, par M. le D^r Rénon. On est en présence d'une femme de forte constitution, de grande taille, légèrement obèse, qui vient consulter pour des tumeurs sous-cutanées multiples et dont la peau, de teinte blanc rosé, est faiblement séborrhéique; au niveau des membres supérieurs on note de la kératose pileaire; nulle part enfin on ne trouve de nævus.

Il y a deux ans, tout à fait par hasard, en faisant sa toilette, la malade a remarqué la première petite tumeur, au niveau du bord supéro-externe du trapèze droit, développée spontanément sans aucun traumatisme. Cette tumeur était tout à fait indolore ainsi que celles qui se développèrent deux mois après, au niveau du flanc gauche et de l'épaule droite.

Ces tumeurs siègent donc en différentes régions du corps; on en trouve une au niveau du bord antéro-externe du trapèze droit; deux sur la partie antérieure de l'épaule droite, à un travers de doigt au-dessous de l'apophyse coracoïde; enfin quatre au niveau du flanc gauche correspondant aux 5^e, 6^e et 7^e espaces intercostaux.

A l'inspection on ne voit aucune saillie appréciable, la peau qui les recouvre est légèrement bleutée, lilacée, mais nulle part le réseau veineux superficiel n'est dilaté.

A la palpation on décèle la présence de néoformations hypodermiques de volume variant d'une noisette à une grosse noix; les tumeurs du flanc sont allongées, parallèles aux espaces intercostaux. Le pourtour de ces nodosités est difficile à délimiter, les unes sont arrondies, d'autres effilées et atteignent une longueur de 4 à 5 centimètres. Leur consistance est dure, leur forme irrégulière, présentant des saillies et des dépressions; la peau est impossible à mobiliser sur elles et donne l'aspect granité de la peau d'orange; par contre, on les fait facilement glisser et mouvoir sur les plans sous-jacents.

Ces tumeurs sous-cutanées sont absolument indolores spontanément; à la pression et dans certains mouvements elles sont parfois sensibles et gênent la malade, ceci principalement après une journée de fatigue.

Sous l'aisselle gauche, on trouve un ganglion gros comme un haricot, roulant sous le doigt et appartenant au groupe interne; à droite, de même un petit ganglion dans le fond de l'aisselle; les ganglions cervicaux postérieurs, latéraux et sous-maxillaires sont normaux ainsi que les épitrochléens. Légère adénopathie multiple dans l'aîne gauche.

Le diagnostic objectif étant loin d'être facile à établir, nous avons recherché avec soin les lésions viscérales, les troubles fonctionnels de l'état général et fouillé les antécédents héréditaires et personnels de notre malade.

Antécédents héréditaires. — Père mort de cancer ou d'actinomycose. Mère morte bacillaire après un an de maladie.

Quatre frères dont un décédé au service militaire.

Deux sœurs dont une est morte en couches.

Antécédents personnels. — Régulée régulièrement depuis l'âge de 14 ans et demi, M^{me} R... s'est mariée une première fois à 15 ans et demi; devenue veuve, elle se remarie à 26 ans. Elle a, de son second mariage, trois enfants dont le cadet tousse facilement depuis l'âge de 2 ans.

Le mari souffre d'une laryngite chronique, il a des antécédents nettement bacillaires.

Dans son enfance notre malade a eu diverses affections dont elle ne se souvient plus; à 7 ou 8 ans elle fit une fluxion de poitrine (?); enfin à 10 ans une adénite sous-maxillaire gauche suppurée dont on voit encore la cicatrice aujourd'hui.

On ne retrouve aucune trace d'intoxication chez notre malade et l'examen des différents appareils digestifs, respiratoires, circulatoires, etc., ne présente rien à signaler.

Il était impossible à l'aide des données qui précèdent de reconnaître la nature exacte de ces tumeurs. On aurait pu penser à des tumeurs bénignes de l'ordre des fibromes durs sous-cutanés ou des chéloïdes hypodermiques, mais aussi, en raison de la rapidité du développement et de la multiplication, à des tumeurs malignes du groupe des sarcomes ou lympho-sarcomes. Nous primes donc la résolution de demander à la biopsie un supplément d'informations.

Le 25 novembre 1903, une des tumeurs siégeant au-dessous de l'omoplate gauche fut incisée avec un lambeau de peau, après cocaïnisation interstitielle. Au cours de l'opération on remarqua que la tumeur avait une consistance sclérotuse, une teinte grisâtre, qu'elle saignait fort peu et qu'elle adhérait intimement au derme. Trois points de suture furent placés sur la plaie qui cependant ne se réunit que lentement en laissant, comme on peut le voir, une cicatrice indurée.

Examen histologique. — Nos coupes ont porté sur différentes portions de la pièce.

La lésion consiste essentiellement en une néoplasie qui occupe l'hypoderme et envoie du côté du chorion des prolongements cylindroïdes qui suivent les vaisseaux communicants et englobent les glomérules sudoripares. Suivant les points, l'aspect du tissu pathologique et ses rapports avec les tissus normaux sont variables.

1° Du côté de l'extrémité de la tumeur, dans ce qu'on peut considérer comme la zone d'envahissement, on trouve, au sein d'un tissu fibreux dense, des amas cellulaires bien circonscrits; leurs limites sont même si nettes qu'on les croirait compris dans des cavités préexistantes; cependant nulle part on n'aperçoit très distinctement un endothélium qui les circonscrirait. Ces amas sont tantôt ronds, ou ovalaires, ou encore plus souvent anguleux, en raquette, triangulaires ou polylobés. Dans un bon nombre d'entre eux se voit la coupe transversale ou oblique d'un vaisseau, artère

ou veine. Trois sortes d'éléments cellulaires les constituent : 1° des cellules épithélioïdes à grand noyau ovalaire faiblement coloré, à corps cellulaire abondant polygonal, à prolongements quelquefois ramifiés, à protoplasmas granuleux plus ou moins acidophiles ; 2° des lymphocytes ; 3° des cellules géantes nombreuses dont quelques-unes à peine plus grandes qu'une cellule épithélioïde ne contiennent que 2 noyaux, mais dont la plupart sont multinucléés et renferment jusqu'à 20 noyaux et plus. Tous ces éléments cellulaires sont en proportion des plus variables suivant les amas considérés.

C'est ainsi qu'on voit parfois un vaisseau central entouré de lymphocytes au milieu desquels est placé un groupe de cellules épithélioïdes ; ou bien un amas de cellules épithélioïdes comprenant une ou deux cellules géantes et entouré de lymphocytes reproduisant ainsi presque schématiquement l'aspect d'un follicule tuberculeux.

2° Dans la partie plus voisine du centre de la tumeur, l'infiltration est diffuse : dans une trame formée par des cellules conjonctives très grandes, fusiformes ou aplaties, sont parsemés au hasard des cellules épithélioïdes, des lymphocytes, des cellules géantes en proportion variant à chaque point observé.

Au sein de la masse néoplasique on découvre quelques foyers de nécrose incomplète ; ici, les noyaux sont plus pâles et plus rares et la trame est formée d'un feutrage de fibrilles acidophiles et parsemées de granulations acidophiles. On y trouve aussi des polynucléaires et des cellules en karyolyse, alors qu'il n'en existe nulle part ailleurs. Certains de ces foyers à centre nécrotique, sont formés de cellules épithélioïdes de 2, 3 cellules géantes rejetées sur les bords et d'un cercle périphérique d'éléments embryonnaires, ce qui reproduit encore tout à fait l'aspect du follicule tuberculeux.

Le tissu intermédiaire à tout cet infiltrat est représenté par le chorion normal dans la partie supérieure ; plus profondément, c'est du tissu fibreux adulte dont les faisceaux sont parfois moins larges que dans le chorion et qui remplace en grande partie le tissu adipeux ; en quelques points cependant on reconnaît encore vaguement la lobulation primitive de ce dernier ; il y a donc sclérose de l'hypoderme.

Ce tissu fibreux de néoformation est bien plus riche en cellules conjonctives que le chorion, et ces cellules ont un protoplasma plus abondant que normalement.

Les fibres élastiques sont partiellement conservées ; ailleurs, elles ont disparu.

Les vaisseaux, enfin, sont en général peu altérés. Parfois, comme on l'a vu, ils sont au centre ou latéralement au contact d'un amas cellulaire.

Nous avons rencontré cependant une artériole à parois très épaissies, infiltrées de cellules épithélioïdes, mais non thrombosée.

Les glandes sudoripares que l'on peut trouver plongent dans des lacunes étroites où subsistent quelques groupes de cellules adipeuses.

Enfin, la partie supérieure du chorion, le corps papillaire et l'épiderme sont normaux.

En résumé, il s'agit d'une néoplasie qui siège principalement et s'épanouit dans l'hypoderme où elle se substitue aux lobules adipeux ;

de là elle envoie des irradiations en divers sens et notamment en haut dans le chorion, en longeant les vaisseaux sanguins et peut-être en dilatant les vaisseaux lymphatiques qu'elle paraît remplir. Elle est composée d'amas de cellules lymphoïdes épithélioïdes et géantes constituant souvent des follicules dont il n'est pas rare de voir le centre subir une nécrose plus ou moins accentuée.

Cette structure reproduit absolument celle que l'on trouve dans les petites nodosités cutanées de la maladie que Boeck a décrite en 1899 et 1900 sous le nom de *sarcoïdes multiples bénignes de la peau* (1).

Chez notre malade, contrairement à ce qui s'observe dans les cas type de sarcoïde, il n'existe aucun nodule ou papule dermique; il n'y a pas de teinte rose jaunâtre et d'état translucide des tissus atteints, aucune mollesse, mais au contraire une dureté scléreuse de la néoplasie; enfin la disposition des éléments n'est pas symétrique, la face et les extrémités sont respectées.

Histologiquement, en revanche, l'identité est complète et nos tumeurs méritent le nom de *sarcoïdes sous-cutanées*.

Nul ne contestera, d'autre part, qu'il n'y ait une analogie frappante et extraordinaire, entre la constitution de ces sarcoïdes et celle des tissus tuberculeux; on y trouve, en effet, des « follicules tuberculeux » aussi complets et aussi schématiques que dans n'importe quel lupus ou tuberculose cutanée ou viscérale.

Nous avons eu soin, bien entendu, de pratiquer d'une façon minutieuse la recherche des bacilles de Koch dans plusieurs de nos coupes: le résultat a été négatif, ainsi du reste que celui de la recherche d'autres microorganismes. Nous n'avons pas pu faire d'inoculations expérimentales.

On remarquera que dans les antécédents héréditaires et personnels de la malade on trouve nettement de la tuberculose, mais combien elle est atténuée et peu vivace chez elle; son bel état de santé générale en témoigne aisément.

Quoi qu'il en soit, nous pensons que l'étude des sarcoïdes sous-cutanées n'infirmes pas, bien au contraire, l'opinion que l'un de nous a soutenue et selon laquelle les sarcoïdes peuvent être considérées comme des tuberculides.

M. LEREDDE. — Il serait intéressant de rechercher si ces lésions réagissent à la tuberculine.

M. HALLOPEAU. — Je ferai remarquer que les tumeurs de ce malade ne ressemblent pas à celles que présentait celui que j'ai soumis à l'observation de la Société comme atteint de sarcoïdes de Boeck.

(1) C. BOECK. *Norsk Magazin*, nov. 1899; *Journal of cut. and genito-urin. diseases*, déc. 1899; *Festschrift Kaposi*, 1900.

M. MOTY. — J'ai écouté avec un grand intérêt les intéressants détails donnés par M. Darier sur la constitution des sarcoïdes cutanés, car j'ai observé à Lille, il y a cinq ou six ans, un cas du même genre qui m'avait laissé très hésitant. Il s'agissait d'un gendarme très robuste, de 30 à 35 ans, et qui portait sur divers points du corps des tumeurs sous-dermiques mobiles sur l'aponévrose sous-jacente. Après avoir soumis 15 jours le malade à l'arséniote de soude, j'enlevai toutes les tumeurs perceptibles, au nombre d'une dizaine, siégeant sur le dos, l'abdomen, les cuisses et s'énucléant très facilement. Elles étaient rondes, du volume d'un pois, petit ou gros, de couleur rouge assez vif et de consistance élastique. Toutes les incisions se sont réunies par première intention ; mais le malade n'a pas été suivi. Je rappelle surtout ce cas pour indiquer que ce genre de lésions n'est pas aussi rare qu'il le semble.

Dégénérescence épithéliomateuse d'une loupe.

Par MM. GAUCHER et PARIS.

Depuis vingt ans, M^{me} G... présentait dans la région dorsale, à peu près sur la ligne médiane, un kyste sébacé du volume d'un œuf de poule.

Cette loupe, qui était restée longtemps sans s'accroître notablement, présente depuis quatre mois une transformation totale de ses caractères : de bénigne, la tumeur est devenue maligne ; en un mot, elle a subi la dégénérescence épithéliomateuse.

En effet, à cette époque, la malade a commencé à éprouver des sensations d'abord prurigineuses, puis douloureuses à son niveau ; la tumeur a augmenté de volume et, enfin, il y a trois mois s'est ulcérée.

Actuellement, on trouve au niveau des apophyses épineuses des quatrième, cinquième et sixième vertèbres dorsales, une tumeur arrondie, mesurant environ 6 à 7 centimètres de diamètre. Cette tumeur présente, dans sa partie droite, une ulcération ovalaire, à grand axe vertical, dont le fond anfractueux est recouvert de sanie purulente ; ses bords, non décollés, sont constitués par un bourrelet rouge, saillant, très dur.

A la partie inférieure de la tumeur, on peut saisir le mode de début du processus ulcéreux : en ce point, existe une perte de substance de quelques millimètres, arrondie, comme taillée à l'emporte-pièce. Partout ailleurs, la tumeur adhère intimement à la peau, qui présente çà et là une coloration livide ; par contre, il n'existe pas d'adhérences avec les tissus sous-jacents.

Étant donné l'âge de la malade (48 ans), son bon état général, et la limitation du processus néoplasique, une intervention chirurgicale nous semble absolument indiquée.

Gommes de l'urèthre et des corps caverneux.

Par MM. GAUCHER et ROSTAINE.

Les gommes des corps caverneux sont relativement rares. Nous venons d'en trouver un exemple chez un malade, qui présente en