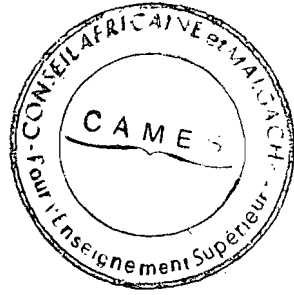


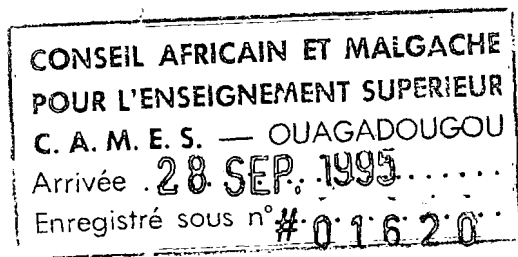
Docteur Jean PLESSIS



DU RÉTICULO-SARCOME OSSEUX DIFFÉRENCIÉ

(Tumeur de PARKER et JACKSON)

(Travail de la Fondation Bergonié : Directeur : Professeur Agrégé A.-P. Lachapèle)



BORDEAUX

UNION FRANÇAISE D'IMPRESSION
185, Cours de la Marne

1955

A MON PERE
LE COMMANDANT LOUIS PLESSIS
Chevalier de la Légion d'Honneur

ET A MA MERE

Ce travail n'est qu'un gage bien modeste de l'affection et de la reconnaissance que j'aurai toujours pour eux.

A TOUS LES MIENS ET A TOUS MES AMIS

A MES CAMARADES
DE L'ÉCOLE DE SANTÉ NAVALE
DE LA FONDATION BERGONIE
ET DU LABORATOIRE D'ANATOMIE

A MONSIEUR LE MEDECIN GENERAL
DE PREMIERE CLASSE TABET

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Colonies
Spécialiste des Hôpitaux Maritimes
Commandeur de la Légion d'Honneur
Commandeur de l'Ordre de la Santé Publique
Officier du Mérite Maritime

A MONSIEUR LE MEDECIN EN CHEF
DE PREMIERE CLASSE CONSTANS

Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Colonies
Spécialiste des Hôpitaux Maritimes
Officier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre 1939-1945

A NOS PROFESSEURS
DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE
ET DU LABORATOIRE D'ANATOMIE
DE LA FACULTE

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. BIRABEN
Chef de Travaux Pratiques d'Anatomie Pathologique
Assistant de la Fondation Bergonié
Croix de Guerre 1939-1945

En remerciement pour l'extrême amabilité avec laquelle il nous a toujours conseillé durant notre séjour à la Fondation Bergonié, et particulièrement au cours de l'élaboration de ce travail.

A NOS MAITRES DE LA FONDATION BERGONIE

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN AUCHE

MONSIEUR LE DOCTEUR G. HIRTZ

MONSIEUR LE DOCTEUR G. LACOSTE

MONSIEUR LE DOCTEUR F. LAPORTE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. PORTMANN

Les années passées à leurs côtés nous ont été infiniment profitables, et nous ne saurions trop les remercier de nous avoir fait bénéficier de leurs conseils précieux.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ
ALBERT-PIERRE LACHAPELE

Mon cher Maître,

Durant les années passées à la Fondation Bergonié, vous m'avez toujours témoigné beaucoup de bienveillance et vous m'avez honoré de votre confiance.

J'ai eu le privilège de bénéficier de votre enseignement dont je garderai une impression de très grande clarté.

Vous m'avez ainsi donné des conditions de travail idéales dans votre service où, toujours présent, vous ne m'avez jamais ménagé vos leçons et vos encouragements.

Soyez assuré de mon respectueux et absolu dévouement.

A NOS JUGES :

MONSIEUR LE DOCTEUR LACHAPELE

Agrégé d'Electro-Radiologie
Electro-Radiologue des Hôpitaux
Directeur du Centre anticancéreux de Bordeaux et du S.-O.
Membre de la Commission du Cancer
Conseil permanent de l'Hygiène Sociale
Chevalier de la Légion d'Honneur
Médaille Militaire
Croix de Guerre
Officier d'Académie

MONSIEUR LE DOCTEUR RIGAUD

Maitre de Conférences Agrégé d'Anatomie
Professeur agrégé des Ecoles de Médecine Navale
Chirurgien des Hôpitaux de la Marine
Chevalier de la Légion d'Honneur
Officier de l'Instruction Publique

A l'Ecole de Santé Navale, puis au
Laboratoire d'Anatomie, nous avons pu
apprécier son enseignement particulière-
ment vivant. Nous le remercions de la
nouvelle preuve de bienveillance qu'il
nous donne en acceptant de juger cette
thèse et l'assurons de notre respectueux
attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR DUFOUR

Professeur d'Anatomie
Chirurgien des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre
Officier de l'Instruction Publique
Chevalier du Mérite Maritime

En travaillant sous ses directives,
dans son laboratoire, nous avons appris
à aimer l'Anatomie, qu'il sait rendre
particulièrement passionnante.

C'est un grand honneur pour nous,
qu'il ait bien voulu juger ce travail.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DE GRAILLY

Professeur d'Anatomie Pathologique

et Microscopie clinique

Médecin des Hôpitaux

Membre correspondant de la Société Médicale
des Hôpitaux de Paris

Médecin de la Fondation Bergonié

Chevalier de la Légion d'Honneur

Chevalier de l'Ordre de la Santé Publique

Officier de l'Instruction Publique

Croix des Services Militaires Volontaires

Durant nos études, nous avons suivi avec grand profit son enseignement. Maître exemplaire, il nous a inspiré, comme à tous ses élèves, une respectueuse admiration pour la valeur de ses leçons, et une grande reconnaissance pour l'amabilité de son accueil.

Nous le remercions d'avoir bien voulu présider ce jury.

INTRODUCTION

Si le pronostic des tumeurs malignes est souvent bien mauvais, celui des sarcomes osseux est parmi les plus sombres. Lorsqu'on relit les pages que leur consacrent les traités classiques, on est frappé du pessimisme général qui règne dans ce domaine, et la description clinique souvent brillante se termine toujours par cette phrase qui revient comme un morne leitmotiv : « L'évolution est rapidement fatale et le malade, porteur de métastases multiples, meurt dans la cachexie ».

M. le Professeur Agrégé LACHAPÈLE et M. le Docteur BIRABEN, dans un rapport sur les sarcomes osseux, présenté il y a quelques mois à la Société d'Orthopédie de Bordeaux, attireraient l'attention sur le fait que parmi ces tumeurs où le bilan des résultats est largement déficitaire, il en est pourtant une à propos de laquelle les meilleurs espoirs sont permis :

— Le réticulo-sarcome différencié osseux de OBERLING, ou tumeur de PARKER et JACKSON.

Les statistiques de la Fondation Bergonié ont montré nettement le contraste qui existe entre le pronostic de ce sarcome et celui de la plupart des autres. Peu étudiée en France, cette affection mérite pourtant de retenir l'attention à plus d'un titre : c'est ce que nous nous proposons de démontrer dans ce travail que M. le Professeur DE GRAILLY et M. le Professeur Agrégé LACHAPÈLE ont bien voulu nous confier.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Les tumeurs des os constituent un chapitre de la pathologie dont on peut dire que, jusqu'à nos jours, il a été en perpétuel remaniement. Les auteurs qui ont tenté d'en établir une classification sont très nombreux et il ne saurait être question de les citer tous dans ce rappel historique où nous avons essayé seulement de dégager les étapes essentielles de l'évolution des idées sur les néoplasmes osseux.

Les premiers travaux, tels ceux de J.-L. PETIT et DU VERNEY, apparaissent certes confus, mais comment nier le mérite de ces cliniciens qui ne disposaient pas de l'aide, combien indispensable de la microscopie. Déjà, pourtant, on trouve des descriptions des ostéosarcomes et des tumeurs métastatiques qui sont remarquables si l'on songe à l'observation minutieuse et au sens clinique dont elles sont le fruit, à cette époque où les examens dits « complémentaires », étaient inconnus.

De ces travaux anciens, on garde surtout l'impression d'une multiplicité des nomenclatures due à une grande confusion terminologique qui n'était d'ailleurs pas près de s'apaiser.

NÉLATON en 1869 eut le mérite d'établir la première classification anatomo-pathologique : il distinguait, et cela uniquement d'après l'étude macroscopique de pièces opératoires ou d'autopsies, les grandes variétés de tumeurs osseuses : l'ostéosarcome, le fibro-sarcome et le chondro-sarcome. Cependant, il fallut

attendre le développement de l'anatomie-pathologique microscopique pour que des auteurs, comme VIRCHOW et RANVIER, puissent distinguer des sarcomes, les processus infectieux localisés à l'os. En 1899, le Congrès de Chirurgie inscrivait cette question à son ordre du jour et POLLOSSON et BÉRARD concluaient leur rapport par ces mots : « On ne peut classer les tumeurs osseuses d'après des données pathogéniques. La seule base dont nous disposons pour elles est leur structure histologique dont les variétés correspondent assez exactement aux différences de leur évolution clinique ».

Si actuellement nous ne sommes guère plus avancés quant à une éventuelle classification pathogénique, du moins les critères histologiques ont-ils été considérablement précisés. Des travaux nombreux d'anatomie pathologique ont permis d'isoler des types bien distincts de néoplasmes osseux. La tumeur de PARKER et JACKSON, qui fait l'objet de notre étude, est précisément une de ces variétés qui n'ont été que récemment isolées, grâce au progrès des techniques d'étude et à l'évolution des idées qui lui a été parallèle. L'étude historique de cette tumeur nous amène à suivre pas à pas cette évolution.

En 1921, James EWING décrivait sous le nom « d'endothéliome diffus des os ou angio-réticulome », la tumeur maligne des os à laquelle on associe depuis son nom. Il la décrivait comme une tumeur nettement distincte de l'ostéosarcome et il donnait ses principales caractéristiques : localisation médullaire, activité ostéolytique, absence quasi totale de pouvoir ostéogénique, tendance à métastasier et enfin évolution dans la règle fatale, et qui plus est, rapidement fatale. EWING indiquait toutefois sa relative radio-sensibilité. Il insistait particulièrement du point de vue histologique, sur sa structure éminemment cellulaire et vasculaire. Un peu plus tard, SABRAZÈS allait en donner une description magistrale tant histologique que clinique et radiologique dans son traité des tumeurs des os.

Au cours des années suivantes, le concept de Sarcome d'EWING s'est rapidement élargi au point qu'on en vint à poser ce diagnos-

tic chaque fois que l'on se trouvait en présence d'une néoformation entraînant une altération de la structure osseuse plus ou moins radio-sensible. Les publications se multiplient rapidement et ce groupe d'affections, que l'on appelle alors en France « Sarcomes d'EWING », prend bientôt une large place dans les préoccupations des cancérologues. Au cours d'une séance de l'Association pour l'Étude du Cancer, DELBET put, en 1928, poser la question de savoir s'il n'y avait pas alors « une sorte d'intoxication à voir plus de sarcomes d'EWING qu'il n'y en a ».

Comme nous nous proposons de le montrer, cette apparente recrudescence venait surtout du fait que sous l'étiquette de « tumeur d'EWING », on classait alors des néoplasmes osseux qui, bien que voisins du point de vue histologique et histogénique, n'en étaient pas moins différents. CONNOR tenta le premier de montrer la multiplicité du sarcome d'EWING qu'on avait jusque là considéré comme une entité anatomo-pathologique et clinique. Mais c'est surtout à OBERLING que l'on doit d'avoir, en 1928, donné des idées plus larges sur cette question. Cet auteur eut le mérite d'élaborer une classification de toutes les tumeurs d'origine réticulo-endothéliale sur la base logique de l'histogénèse. Il distinguait alors deux types essentiels :

— *Le réticulo-sarcome indifférencié* : dans lequel on trouve une prolifération de cellules histogénétiquement plus jeunes que les cellules réticulaires et qui ne contiennent pas de réticuline.

— *Le réticulo-sarcome différencié* : dans lequel les cellules néoplasiques sont l'équivalent tumoral des cellules réticulaires normales et qui comporte la présence d'un réseau de réticuline. Enfin et surtout, pour désigner collectivement ces tumeurs, OBERLING proposait de substituer au terme bien imprécis d'« endothéliômes », celui plus justifié de « réticulo-sarcomes ».

En 1939, PARKER et JACKSON ont individualisé dans ce groupe des « réticulo-sarcomes » que la plupart des histologistes désignaient encore comme « sarcomes d'EWING », une tumeur indis-

cutablement distincte de celle qu'EWING avait décrite et qu'ils nommèrent : « Primary reticulum cell sarcoma of bone » et que les auteurs allemands devaient appeler : « Knochenretikulosarkom ». C'est la tumeur qui a fait l'objet de ce travail, et pour laquelle nous proposons le terme de : « Réticulo-sarcome osseux différencié ou tumeur de PARKER et JACKSON ». Dans cette étude portant sur dix-sept observations, ils dégagèrent nettement les caractères essentiels de cette affection : structure réticulaire, cellules de type amiboïde, présence de substance intermédiaire riche en fibrilles argentophiles et forte diffusion des processus d'ostéolyse et d'ostéosclérose.

Ils en traçaient également un tableau clinique parfait qui, comme le tableau histologique, distinguait de façon indéniable le réticulo-sarcome différencié du réticulo-sarcome indifférencié ou sarcome d'EWING proprement dit. Un an plus tard, EDWARDS se ralliait à ces idées et s'attachait aussi à opposer ces deux tumeurs. En 1942, SZUTU et HSIEH publiaient deux observations de tumeur de PARKER et JACKSON dans lesquelles la reconstruction osseuse, après irradiation, caractéristique, était particulièrement flagrante. SHERMAN et SNYDER devaient, en 1947, mettre l'accent sur la réaction périostée qui existe dans la majorité des cas. Plus près de nous, en 1948, UEHLINGER, BOTSZTEJN et SCHINZ ont consacré un travail d'ensemble à ces deux réticulo-sarcomes : la tumeur d'EWING et la tumeur de PARKER et JACKSON. Dans cette étude, la nécessité d'une distinction absolue, tant clinique qu'histologique, entre ces deux tumeurs était particulièrement soulignée. Le terme de « nécessité » se justifie fort bien du fait que le pronostic est absolument différent suivant que l'on considère l'un ou l'autre cas.

Tout récemment enfin, LICHTENSTEIN, dans son ouvrage « Bone tumors » apporte à cette conception une confirmation qui s'appuie non seulement sur son expérience personnelle mais encore sur les statistiques du Memorial Hospital et de la Clinique de l'Université de Chicago.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS PERSONNELLES

(RECUEILLIES A LA FONDATION BERGONIE)

OBSERVATION N° 1

(DOSSIER N° 51.487)

Patiente de 16 ans présentant une tumeur de Parker et Jackson qui évoluait depuis quatre mois avant sa venue au Centre. Néoplasme localisé à l'extrémité inférieure du fémur et ayant entraîné une fracture spontanée. Traitée par amputation. Guérison se maintenant après plus de quatre ans.

M^{lle} Denise D..., 16 ans, commence au mois de mai 1951 à souffrir du genou droit. Les douleurs sont très intermittentes, n'apparaissent pas à l'effort, pas plus qu'elles ne sont calmées par le repos. Au bout d'un mois apparaît une tuméfaction discrète de l'articulation. L'état général est remarquablement conservé. Les parents de la jeune malade la montrent alors à un médecin qui, sur le vu de son examen clinique et d'une radiographie que nous ne possédons malheureusement pas, s'en tient à conseiller deux mois et demi de repos. Devant la persistance et même l'accentuation de ces douleurs, les parents se décident

à amener leur jeune fille à la consultation du docteur *PERRET*, chirurgien de Bayonne, qui porte le diagnostic de tumeur maligne du tiers inférieur du fémur et adresse la jeune malade à la Fondation Bergonié, où elle est admise le 11 septembre 1951.

A son admission au Centre, on se trouve en présence d'une jeune fille apparemment en bon état général, qui est apyrétique, dont l'appétit et le sommeil sont conservés. Elle n'a pas maigri depuis le début de l'évolution. Il n'y a rien à signaler dans ses antécédents et, en particulier, pas de notion de traumatisme précédant l'apparition des douleurs.

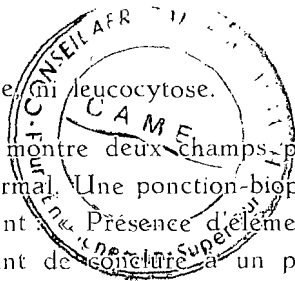
— *A l'examen* : On note une tuméfaction du genou droit, avec effacement des néplats latéro-rotuliens et début de comblement du creux poplité. Toute cette région est rouge, chaude, recouverte d'une peau luisante. La palpation met en évidence un point douloureux postéro-interne au niveau de l'extrémité inférieure du fémur. Il n'y a pas de signes d'épanchement intra-articulaire. La flexion de l'articulation est limitée, l'extension conservée. Les mouvements de la hanche sont, eux, normaux. Il n'y a pas d'adénopathie inguinale ni rétro-crurale.

La vitesse de sédimentation est de :

- 26 mm. à la 1^{re} heure,
- 40 mm. à la 2^e heure,
- 60 mm. à la 6^e heure.

L'hémogramme ne révèle ni anémie, ni leucocytose.

Enfin, la radiographie du thorax montre deux champs pulmonaires et un médiastin d'aspect normal. Une ponction-biopsie de la tumeur donne le résultat suivant : « Présence d'éléments mésenchymateux anormaux permettant de conclure à un processus sarcomateux ». Le cinquième jour de son hospitalisation, la malade en voulant monter un escalier, ressent un craquement dans son genou malade, et il en résulte une impotence fonction-



nelle immédiate et absolue. Une radiographie est alors pratiquée dont voici le compte rendu :



Fig. 1. — Radiographie de M^{lle} D... — Tumeur de Parker et Jackson de l'extrémité inférieure du fémur. Fracture pathologique.

« Fracture de la métaphyse fémorale inférieure à trait spirroïde et transversal. La structure de la portion interne de l'os est très remaniée ; la corticale a disparu, la trabéculatation n'est plus reconnaissable, prenant l'aspect dit « de sucre mouillé ». Une très importante tuméfaction occupe les parties molles péri-fémorales prédominant nettement du côté interne. L'aspect ra-

diologique est celui d'une fracture pathologique secondaire à une tumeur osseuse maligne :

« — Ostéo-sarcomæ, forme ostéolysante vraisemblable ».

Quelques jours après, le Dr AUCHÉ pratique une amputation du tiers moyen de la cuisse. Dans son compte rendu opératoire, il donne la description macroscopique suivante de la tumeur :

« La partie inférieure du fémur apparaît considérablement boursouflée sur 8 cm. environ, la corticale est soulevée en de nombreux endroits, et l'on voit des spicules transversaux ».



Fig. 2. — M^{lle} D... — Pièce opératoire

La coupe longitudinale de l'os montre à l'intérieur de celui-ci de nombreuses géodes au sein d'un tissu ramolli, gélatineux, parsemé de plages sanguines noirâtres.

Les suites opératoires ont été excellentes. Quelques jours après, la vitesse de sédimentation avait retrouvé sa valeur normale.

Depuis quatre ans cette jeune patiente s'est régulièrement présentée aux consultations de surveillance. Son état général est excellent, son moignon a pu être appareillé de façon satisfaisante. On n'a jamais noté de signes de récurrence locale, ni de métastases.

Examen histologique de la pièce opératoire (Docteur J. Biraben)

Diverses préparations ont été effectuées à partir de prélèvements multiples au niveau de la pièce d'amputation. Certaines ont nécessité une décalcification, d'autres effectuées en tissu plus mou n'ont pas nécessité cette technique. La prolifération tumorale est partout la même, d'aspect très homogène, parfois même pseudo-syncytial. Ces éléments ont des cytoplasmes importants, très faiblement éosinophiles, avec une forme variable, arrondie, polyédrique parfois même légèrement fusiforme. Les noyaux de diamètre important sont le plus souvent arrondis, globuleux, toujours nucléolés, ils sont parfois plus irréguliers, incisurés, de type histiocytaire ou monocytaire et parfois aussi bourgeonnants, monstrueux, avec des nucléoles nombreux et anormaux.

Les colorations de la réticuline par la méthode de Wilder mettent en évidence un réseau très abondant de cette substance qui dans ses mailles, circonscrit à peu près individuellement chaque cellule et plus rarement de petits groupes de cellules. Ces constatations permettent de dire que nous sommes là en présence d'une prolifération sarcomateuse formée essentiellement de cellules réticulaires et de quelques cellules plus évoluées de type histiocytaire.

Tous ces éléments soutenus par un réseau de réticuline très important constituent l'aspect typique du réticulo-sarcome différencié d'Oberling, tumeur de Parker et Jackson, de l'os.

OBSERVATION N° 2

(DOSSIER N° 53.030)

Malade âgé de 26 ans, porteur d'une tumeur de Parker et Jackson, localisée à l'extrémité supérieure du fémur, évoluant depuis deux ans et demi avant son admission à la Fondation Bergonié. Roentgenthérapie fractionnée, à forte dose. Radiologiquement, recalcification de toute la zone tumorale. Cliniquement, états local et général parfaits depuis trois ans.

M. Jean Z..., âgé de 26 ans, cultivateur, commence à souffrir du genou droit, en juillet 1951. Ses douleurs, d'abord intermittentes, deviennent rapidement constantes et sur un fond de douleur sourde, permanente, apparaissent des crises paroxystiques lancinantes, extrêmement pénibles, survenant aussi bien le jour que la nuit. Ces paroxysmes douloureux ont une irradiation ascendante, jusqu'à la hanche. A la fin du mois de septembre 1951, le malade se décide à consulter son médecin traitant qui l'adresse, sans tarder, à l'Hôpital de La Réole. D'après le dossier qui nous a été transmis par cet hospice, la radiographie du membre inférieur droit ne montre alors aucun signe pathologique. On s'en tint donc à des infiltrations lombaires qui amenèrent une sédation rapide des douleurs. M. Z... quitte alors l'hôpital en octobre 1951.

En octobre 1952, le patient qui présente à nouveau des douleurs absolument identiques à celles qu'il avait eues un an avant se fait à nouveau hospitaliser à La Réole. La radiographie montre un aspect suspect de tumeur osseuse. On pratique alors une biopsie du col fémoral. Le laboratoire donne le compte rendu anatomo-pathologique suivant :

— Le tissu osseux ne présente pas d'aspect tumoral. Le fragment est bordé d'un côté par un tissu fibreux périosté. De l'autre côté, il est limité par une bande de tissu inflammatoire d'aspect granulomateux. Ces caractères sont nettement en faveur d'un processus d'ostéite.

On renvoie alors le malade chez lui avec un traitement symptomatique. Deux mois plus tard, il sollicite à nouveau une hospitalisation. Les douleurs ont toujours les mêmes caractères mais son état général, jusque là intégralement conservé, est atteint. Le patient est très amaigri et il présente une courbe thermique à grandes oscillations atteignant 38°5-39°. Surtout, il est porteur d'une adénopathie inguinale. On pratique alors une nouvelle biopsie, dont voici le résultat histologique.

Examen Anatomico-Pathologique (Docteur H. Léger)

1°) Fragments de ganglions inguinaux :

Un des ganglions examinés (le plus petit) ne présente que quelques remaniements inflammatoires.

Le ganglion le plus volumineux présente dans toute sa région centrale une large nappe nécrosée, entourée par une bande fibreuse. Sur une moitié de la périphérie de ce ganglion, on a affaire à un tissu lymphoïde avec quelques remaniements. Au niveau de l'autre moitié, l'aspect est tout à fait différent : on retrouve une production tumorale semblable à celle précédemment observée : il s'agit d'une pullulation de cellules tassées sans ordre, ovoïdes ou polygonales, à noyaux très inégaux, anormaux, souvent en mitose. Cette prolifération s'accompagne de quelques fines cloisons conjonctives.

CONCLUSION :

Production tumorale réticulo-sarcomateuse.

2°) Fragments osseux :

Les parties les moins dures qui ont pu être coupées sans décalcification comportent des travées osseuses sans grandes anomalies, avec congestion marquée des espaces médullaires et un abondant tissu fibreux se montrant assez actif. On ne rencontre pas de formations néoplasiques malignes.

3°) Fragments de tissus juxta-épiphysaires :

A côté de territoires fibreux semblables à ceux précédemment observés, on met en évidence de larges plages aux limites imprécises, faites de cellules arrondies, polygonales ou fusiformes, étroitement tassées les unes contre les autres, offrant d'importantes anomalies nucléaires et de fréquentes figures de mitose. Ce tissu tumoral s'accompagne de quelques travées fibro-conjonctives et de vaisseaux à parois épaissies : il envahit les espaces interfasciculaires d'une portion de muscle voisin. La réticuline est nettement apparente entre les groupes cellulaires et souvent même entre chaque cellule.

CONCLUSION :

Production tumorale maligne vraisemblablement de même nature que les ganglions inguinaux : réticulo-sarcome différencié du type Parker et Jackson.

Devant ce résultat, le patient est adressé à la Fondation Bergonié, où il est admis le 16 janvier 1953.

Les douleurs du membre inférieur droit sont alors vives, à type d'élançements, spontanées, aussi bien nocturnes que diurnes. Le malade boîte. Il est amaigri et fatigué, mais apyrétique. L'appétit est conservé.

Examen local : A l'inspection, on voit la moitié supérieure de la cuisse droite considérablement augmentée de volume. L'aspect des téguments est normal. La palpation perçoit une tuméfaction profonde, faisant corps avec l'os, occupant la partie supérieure de la cuisse, à limite inférieure imprécise, de surface lisse, de consistance dure et homogène. Elle revêt en somme la forme d'une massue à grosse extrémité supérieure. Cette tuméfaction est douloureuse avec maximum au niveau du pli inguinal, du trochanter, et du pli fessier. Les muscles de la cuisse et du mollet sont atrophiés.

Examen régional : Adénopathie inguinale droite constituée par des ganglions petits, fermes et mobiles. Il y a deux ganglions rétro-cruraux de la taille d'une noix, fermes, non fluctuants, fixes, légèrement douloureux. Il n'y a pas d'hydarthrose du genou.

Examen radiographique : Il montre la présence d'une tumeur ayant l'allure d'une géode, au tiers moyen de la diaphyse fémorale et repoussant la corticale sur la face externe. Le grand trochanter présente un aspect de condensation de type pagétoïde.

Un *bilan biologique complet* est également pratiqué.

La vitesse de sédimentation est normale.

La calcémie et la plusphorémie sont légèrement abaissées.

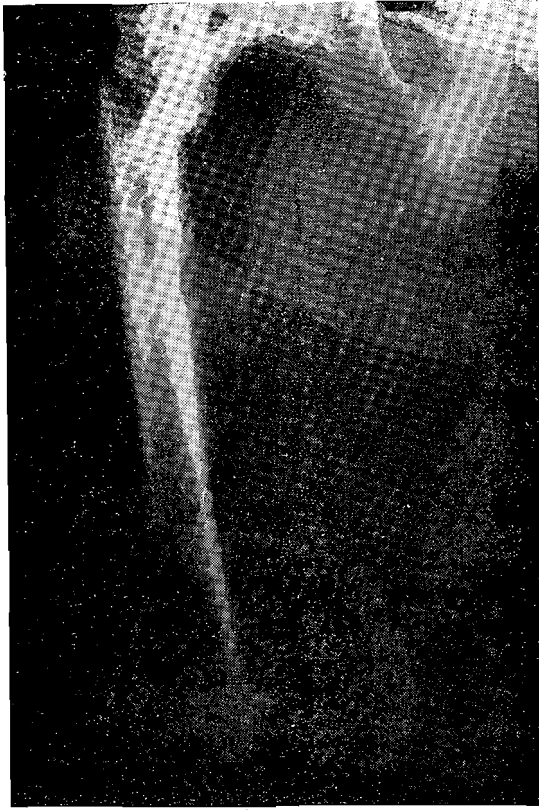


Fig. 3. — M. Z... — Radiographie à l'admission à la Fondation Bergonié

Les 17 céto-stéroïdes également.

Les phosphatases alcalines et acides et le taux de protides totaux sont normaux.

L'électrophorèse donne une courbe similaire de celle qu'on obtient dans les lympho-sarcomes avec abaissement des α et β globulines et augmentation des albumines.

Quelques jours après, M. le Professeur LACHAPÈLE mettait le malade en roentgenthérapie. Le patient était irradié sur six champs jointifs, chacun rectangulaire, de 4×12 cm. à grand axe

parallèle à l'axe de la jambe, répartis à la peau tout autour du tiers supérieur, et un champ inguino-abdominal. La répartition du traitement était alternée et sa chronologie quotidienne : un champ par jour recevait 300 r. La tension était de 200 KV., l'intensité de 5 mA. Le rayonnement était filtré par 1 millimètre de Cu +, 1 mm. Al.

Le traitement a duré quarante-deux jours et la dose reçue au niveau de chacun des champs fut 1800 r., la dose totale étant donc de 12.600 r. Dès les premières séances de roentgenthérapie, le malade présente un clocher thermique à 39°. Après l'avoir placé quelques jours sous antibiotiques, la fièvre disparaît définitivement. Au 20^e jour du traitement, les parties molles fémorales avaient retrouvé une partie de leur souplesse et la palpation ne permettait plus de sentir la tumeur en massue. Les téguments supportaient très bien l'irradiation. Les adénopathies inguinale et rétro-crurale avaient considérablement diminué de volume et leur consistance était devenue plus molle.

A huit jours de la fin du traitement, une radio était pratiquée qui montrait une importante réaction ostéo-constructrice de toute la zone tumorale.

Le 27 mars 1953, le traitement était terminé. Le patient quittait la Fondation Bergonié en excellent état local et général. Sa cuisse avait retrouvé un aspect parfaitement normal, cependant l'adénopathie rétro-crurale persistait. Il avait, en outre, retrouvé le poids qu'il pesait avant le début de la maladie.

M. Z... était alors régulièrement suivi tous les deux mois aux consultations du Centre. Son état général demeurait excellent, la récupération fonctionnelle était parfaite.

Le 3 décembre 1953, le malade était admis à nouveau à la Fondation Bergonié. Une radiographie montrait alors une fracture pathologique sous-trochantérienne du fémur droit avec engrenement et angulation à convexité externe. Elle montrait également une énorme évolution très sensible du processus



Fig. 4. — M. Z... — Radiographie en fin de traitement. Réaction ostéo-condensante post-roentgenthérapique

pathologique au niveau de la tête, du col et du massif trochantérien, avec une évolution plus discrète du côté de la diaphyse ; un cliché thoracique montrait une image pulmonaire normale, sans aucune trace de métastase et aucune réaction médiastinale. L'état général est excellent. La gêne fonctionnelle est étonnamment discrète. Le malade marche presque normalement. Seule une légère boiterie à l'effort traduit la fracture pathologique.

On entreprend alors une nouvelle roentgenthérapie dans les mêmes conditions d'appareillage que la précédente. Le malade était irradié suivant trois champs : antérieur, latéral et posté-

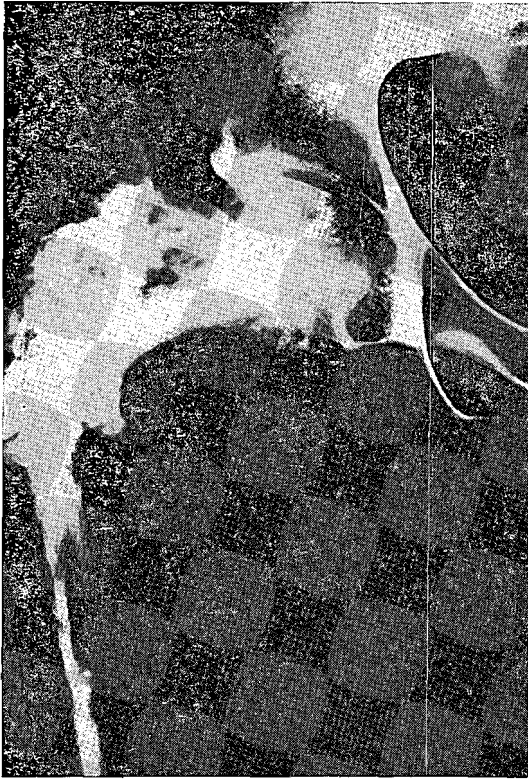


Fig. 5. — M. Z.... — Fracture pathologique.

rieur, de 8×12 cm. de surface, centrées un peu au-dessus du grand trochanter. Il recevait 300 r. chaque jour sur un des champs. Le traitement qui dura vingt et un jours se termina le 31 décembre 1953. Chaque champ avait reçu 2.100 r., la dose totale était de 6.300 r. Le patient quitte alors la Fondation Bergonié. Il est en excellent état général et se déplace normalement. Du fait de l'engrènement de la fracture, le membre inférieur droit est raccourci de plusieurs centimètres. Il n'y a plus du tout d'adénopathie.

Depuis, M. Z..., est suivi régulièrement aux consultations du Centre, tant au point de vue clinique que radiologique. A une

consultation toute récente, nous l'avons vu se présenter en parfait état local et général.

Une radio a montré une recalcification considérable de toute la zone tumorale. La région est consolidée et stabilisée. Le patient vaque normalement à ses occupations.

OBSERVATION N° 3

((DOSSIER N° 55.496))

Patiente de 69 ans, ayant subi une roentgenthérapie en 1943 pour une tumeur de la diaphyse fémorale. En novembre 1954, reprise de l'évolution. Entrée à la Fondation Bergonié à la fin du mois d'août 1955. Traitée par désarticulation de la hanche. Bon résultat immédiat.

Décédée en novembre dernier d'un infarctus du myocarde. Ne présentait alors aucun signe de récurrence ni de métastase.

M^{me} Marie-Jeanne B..., âgée de 69 ans, est admise à la Fondation Bergonié, le 27 août 1955. Le début de l'affection remonte à 1943. A ce moment était apparue progressivement une tuméfaction au niveau de la moitié supérieure de la cuisse droite, particulièrement dans la région antéro-interne. Cette tumeur était dure, non douloureuse, et avait, aux dires de la patiente, la taille d'un œuf de poule. Les téguments étaient normaux et la gêne fonctionnelle nulle. Après un traumatisme, la tumeur avait augmenté de volume et la malade avait été adressée à un radiologue qui avait institué une roentgenthérapie dont la dose ne nous est malheureusement pas connue.

Jusqu'en novembre 1954, l'état demeure stationnaire. Cependant la patiente éprouve à l'effort des crampes musculaires

qu'elle attribue à ses varices. Bientôt, ces crampes augmentent et cessent d'être calmées par le repos. A partir de ce moment, la malade reste confinée dans son lit. Au mois de février 1955 apparaissent des douleurs lancinantes avec accès paroxystiques au cours desquels elles irradient jusqu'au pied.

Une radiographie est faite qui montre un remaniement osseux avec réaction de la corticale sur la zone postéro-interne et avec quelques petits spicules osseux irradiant vers les tissus mous et le radiologue se demande si ces petits spicules osseux traduisent des transformations dues aux irradiations précédentes ou une reprise de l'évolution maligne interrompue depuis douze ans.

Malgré les conseils de son médecin, la patiente, qui envisage difficilement une hospitalisation, attend encore quelque temps. Cependant, au mois de juin 1955, la tumeur augmente de volume et les crises douloureuses deviennent plus fréquentes. A la fin du mois de juillet, la malade devient insomniaque et maigrit. On pratique alors une ponction exploratrice qui retire un verre de liquide sanguinolent, soulageant temporairement la malade. Sur les instances du médecin et de sa famille, elle entre peu de temps après à la Fondation Bergonié. L'examen clinique montre une grosse tumeur au niveau de la face antéro-interne de la cuisse, rénitente, fixée, recouverte d'une peau luisante, marquée d'une légère circulation collatérale. Au niveau du point de ponction persiste une ulcération rouge qui laisse sourdre une sérosité louche. Il n'y a pas d'adénopathie ni inguinale ni rétro-crurale. L'état général est atteint, la malade est amaigrie et pâle.

**Compte rendu de la radiographie pratiquée à l'entrée de la malade
à la Fondation Bergonié**

Modification de la structure du fémur droit au niveau de son tiers moyen. L'os apparaît généralement condensé avec quelques taches plus claires, parsemées, lui donnant un aspect vermoulu. Les contours osseux sont éburnés, leurs bords sont un peu irréguliers. La corticale même semble rompue. Les lésions succèdent brusquement à l'os sain du côté distal.

la transition est plus progressive du côté proximal. A signaler par ailleurs une très importante tuméfaction des parties molles entourant la diaphyse fémorale. L'aspect radiologique est celui d'une tumeur maligne de l'os, à tendance ostéolytante, et ostéo-condensante ayant envahi les parties molles juxta-osseuses.

L'hémogramme montre une anémie à 3.560.000 globules rouges et une leucocytose à 12.800 éléments blancs.

La sédimentation sanguine est accélérée :

- 25 mm. à 1^{re} heure,
- 35 mm. à la 2^e heure,
- 134 mm. à la 3^e heure.

Les autres examens complétant le bilan biologique (phosphorémie, calcémie, etc.), ne montrent rien d'anormal. Après une préparation médicale, la patiente subit, le 1^{er} septembre, une biopsie.

Quelques jours après, la malade, en se tournant dans son lit, ressent une douleur très vive au niveau de la cuisse et entend un craquement : il s'agit d'une fracture pathologique qui rendra d'ailleurs malaisée l'intervention. Du fait de la roentgenthérapie antérieure, dont la dose ne nous est pas connue, du fait aussi du vaste délabrement osseux et des douleurs très violentes qu'il entraîne, l'indication est posée d'une désarticulation de la hanche.

L'intervention est pratiquée le 6 septembre par le Dr F. LAPORTE. En voici le compte rendu :

— Désarticulation de la hanche droite. On emploie le procédé de la raquette à queue antérieure. Toutefois, en raison du siège de la tumeur, on est forcé de passer très haut, presque au ras de l'arcade fémorale, en dedans et en dehors ; comme les téguments et tous les muscles de la loge postérieure fémorale sont parfaitement indemnes, on y découpe un large lambeau de manière à fermer aisément, bien que l'incision antérieure soit beaucoup plus haute que de coutume.



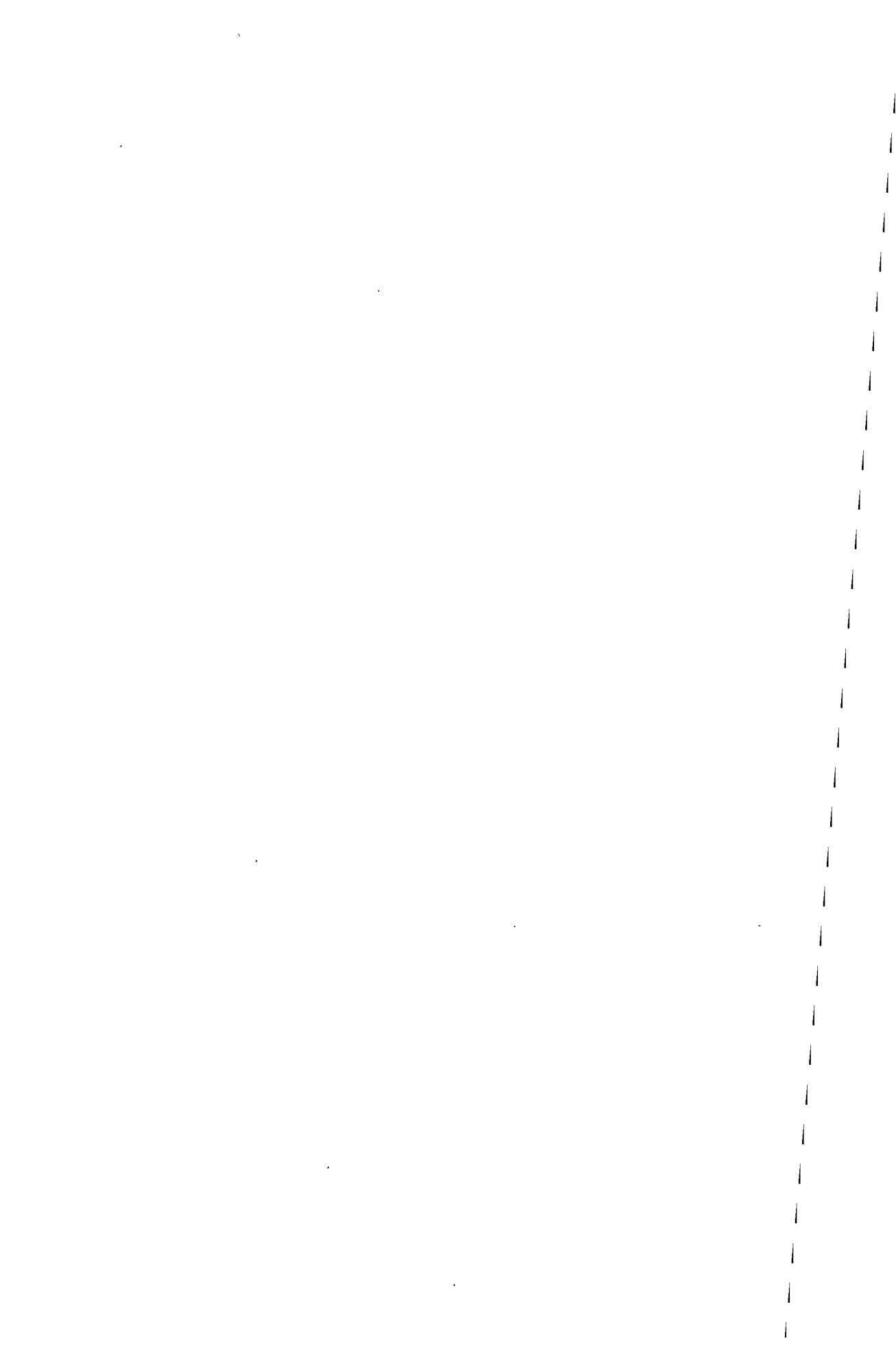
Fig. 6. — M^{me} B... — Tumeur de Parker et Jackson du fémur.

L'intervention est rendue difficile du fait de la fracture spontanée qui empêche de manœuvrer le membre et, en particulier, de lui imprimer les mouvements de rotation qui sont nécessaires. Fermeture aux crins avec mise en place d'un drain.

Les suites opératoires sont bonnes, la cicatrisation se fait par première intention et le 15 octobre 1955, la malade quitte la Fondation Bergonié en bon état local et général. Malheureusement, cette infortunée malade meurt subitement le 5 novembre 1955 d'un infarctus du myocarde. A son décès, elle ne présentait aucun signe de récurrence ni locale, ni régionale, ni générale.

L'examen histologique de la pièce opératoire (Docteur J. Biraben)

Des prélèvements multiples ont été pratiqués à partir de la pièce opératoire et suivant besoin, décalcifiés ou non. Ils nous montrent des aspects d'une abondante prolifération tumorale en nappe, s'insinuant parfois entre des lamelles osseuses. La structure de cette prolifération est essentiellement monomorphe, car elle est faite de multiples cellules rondes juxtaposées et jointes, prenant parfois une forme plus irrégulière, polyédrique. Les noyaux globuleux sont toujours nucléolés fortement, le cytoplasme faiblement chromophile. Certains éléments plus volumineux ont des noyaux fortement irréguliers, bourgeonnants, tendant presque à former de petits plasmodes. Les colorations par la méthode de Wilder mettent en évidence un réseau de réticuline qui soutient les cellules en entourant chacune d'elles, individuellement ou plus rarement par groupe de deux ou trois. Une telle structure est celle d'une tumeur maligne d'origine réticulaire à laquelle la présence d'un réseau de réticuline confère les caractères du : Réticulo-sarcome différencié d'Oberling ou tumeur de Parker et Jackson, de l'os.



CHAPITRE III

LES SARCOMES RETICULAIRES

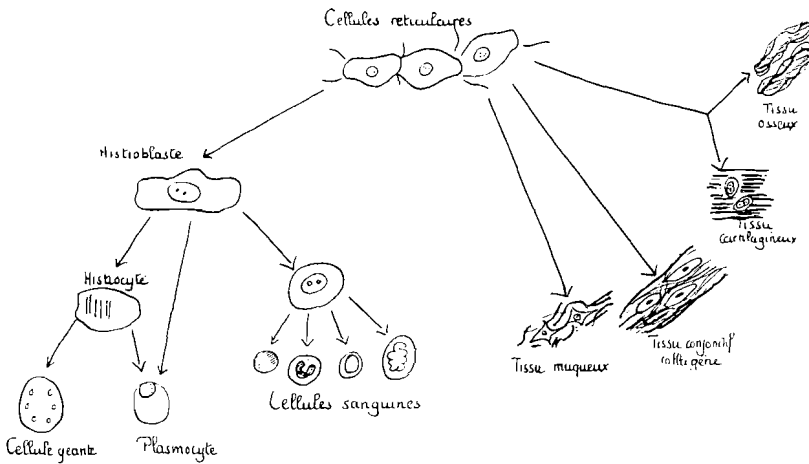
I. — LE SYSTEME RETICULO-ENDOTHELIAL

Au cours de l'évolution des trois feuillets embryonnaires, ectoderme, mésoderme et endoderme, à partir du mésoderme, se différencie, partout où il est présent, un tissu de remplissage embryonnaire qui persiste, d'ailleurs, durant toute la vie sous forme d'un ensemble cohérent. Ce système tissulaire porte le nom de « mésenchyme primitif » chez l'embryon et de « système réticulo-endothélial » ou peut-être mieux, de « système réticulo-histiocytaire » après la naissance. Sans entrer dans une histologie très détaillée, nous voulons simplement indiquer ici les grandes lignes de ces structures qui sont absolument indispensables à la compréhension et à la connaissance des tumeurs osseuses en général et des tumeurs réticulo-sarcomateuses en particulier.

Le mésenchyme primitif est formé à son origine, de nappes cellulaires et plasmodiales avec d'ailleurs, tous les intermédiaires possibles entre ces deux états suivant que les limites cellulaires sont plus ou moins nettes. Son aspect est donc celui de plages assez monomorphes de cytoplasme semé de noyaux arrondis ou légèrement ovoïdes, nucléolés. Au fur et à mesure de l'évolution de l'embryon et de son organogénèse, ce mésenchyme primitif qui persiste d'ailleurs toujours en quelques points, même chez l'adulte, sous sa forme totalement indifférenciée, se différencie progressivement pour constituer les réticulums et aussi de multiples tissus de soutien. Les réticulums sont trouvés dans l'organisme parfait, au niveau de la moelle osseuse, des ganglions, de la rate et d'une manière générale, dans une situation périthéliale autour de l'adventice des vaisseaux. Ces réticulums sont formés de cellules jointives, tout au moins partiellement, délimitant parfois entre elles, des lacunes analogues aux mailles d'un filet ; les cytoplasmes sont volumineux, arrondis, avec des nucléoles. Cet ensemble cellulaire est soutenu par un système fibrillaire de nature pré-collagène que l'on nomme la réticuline (« fibres grillagées » de certains auteurs) et qui est parfaitement mis en évidence par certaines colorations électives telles que la coloration de Wilder, très répandue à l'heure actuelle. La présence de ce réseau est, d'ailleurs, la différence essentielle entre le mésenchyme primitif indifférencié et les réticulums qui se sont différenciés à partir de lui. En effet, le mésenchyme primitif ne possède pas de réticuline. Les réticulums, que certains préfèrent appeler « rétothéliums » vont eux-mêmes donner naissance à de multiples éléments, les uns étant des cellules, nombreuses mais isolées les unes des autres, les autres des tissus plus ou moins solide, mais tous cohérents et ayant un pouvoir de soutien efficace. Ce premier rôle, de donner des cellules isolées, nous pourrions l'appeler « le rôle cyto-formateur ou rôle cellulaire » des réticulums, le second rôle, par opposition, sera appelé « pouvoir plastique ».

Le rôle cyto-formateur consistera à donner essentiellement naissance aux diverses lignées sanguines, lignées des polynucléaires, des hématies et des mégacaryocytes au niveau de la moelle, lignée des lymphoïdes au niveau des ganglions et de la pulpe blanche de la rate.

Enfin, partout, lignée histiocytaire qui dans le sang, prend le nom de lignée monocytaire. Une forme évolutive spéciale de la lignée histiocytaire aboutit d'autre part au plasmocyte avec des stades intermédiaires qualifiés de plasmoblastes. Un bref tableau résume d'ailleurs cela d'une manière très schématique, ainsi que les diverses potentialités plastiques que nous devons connaître pour l'étude des tumeurs osseuses, à savoir : formation de tissu myxoïde, à substance interstitielle claire et cellules étoilées, formation de tissu conjonctif collagène à substance fibrillaire dense, cellules fibroblastiques fusiformes, formation de tissu cartilagineux à substance interstitielle compacte, avec cellules incluses dans des logettes, formation enfin de tissu osseux proprement dit, constitué de lamelles bordées d'ostéoblastes.



De cette très brève étude, nous voyons donc que l'os est entièrement d'origine mésenchymateuse aussi bien dans sa par-

tie dense, osseuse à proprement parler ou dans ses surfaces cartilagineuses, que dans sa substance médullaire qui n'est autre chose qu'un rétothélium cyto-formateur. Nous concevons donc aisément que les sarcomes osseux obéiront, eux aussi, à cette double possibilité et qu'ils seront, soit des sarcomes cellulaires d'origine médullaire, soit des sarcomes plastiques ayant pour point de départ la substance osseuse proprement dite ou encore le tissu collagène du périoste ; notre but ici, est de nous intéresser essentiellement aux sarcomes cellulaires les plus primitifs et les moins évolués qui puissent naître à partir du système rétothélial endo-osseux. A savoir, les réticulo-sarcomes qui, depuis les travaux d'Oberling sont divisés en réticulo-sarcome indifférencié rappelant le mésenchyme primitif, et en réticulo-sarcome différencié rappelant la structure plus évoluée des réticulums du système réticulo-histiocytaire de l'adulte.

2. — ANATOMIE-PATHOLOGIQUE DES SARCOMES RETICULAIRES

Le réticulo-sarcome indifférencié de l'os ou tumeur d'EWING, est constitué du point de vue de sa morphologie microscopique par une prolifération cellulaire abondante, fréquemment disposée en couronnes autour de petits vaisseaux et entrecoupée fréquemment de zones hémorragiques et de nécrose. Cette prolifération cellulaire est constituée d'éléments d'assez petite dimension, arrondis ou aplatis, à noyaux ronds ou légèrement fusiformes présentant des irrégularités. Les cytoplasmes sont assez fortement chromophiles, sans granulation, et leurs limites, parfois difficiles à préciser. Les tentatives d'imprégnation de la réticuline ne mettent en évidence absolument aucun réseau de cette nature. En présence de tels aspects, on pourrait parfois être tenté de penser à une métastase osseuse d'épithélioma à structure peu évoluée ou bien, comme WILLIS l'a fait, d'attribuer ce processus à une métastase d'un sympathome embryon-



Fig. 7. — Tumeur d'Ewing (microphoto $\times 60$). — Lamelles osseuses entourées par deux plages de prolifération de petites cellules très tassées, aux limites indistinctes, avec des suffusions hémorragiques.

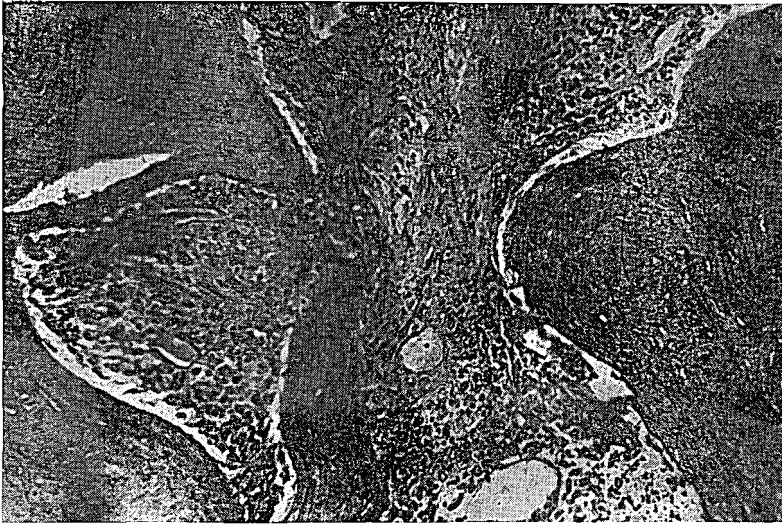


Fig. 8. — Tumeur de Parker et Jackson (microphoto $\times 60$). — Entre des lamelles osseuses, coulées importantes de cellules jointives, volumineuses, pseudo-épithéliales.

naire, sympathogénique ou sympathoblastique, à cause de certains aspects trompeurs en rosettes ; mais dans les sympathomes embryonnaires ces rosettes sont constituées par des cellules disposées autour de groupements fibrillaires tandis que dans la tumeur d'EWING, ces rosettes ont des dispositions cellulaires autour de vaisseaux ou de suffusions hématisques. Nous voyons donc dans cette variété de réticulo-sarcome l'aspect d'une prolifération mésenchymateuse totalement indifférenciée qui contraste très fortement avec celui de la tumeur qui doit surtout nous occuper ici et qui est le réticulo-sarcome différencié de l'os.

Ce dernier, en effet, s'avère au contraire formé de vastes nappes cellulaires sans localisation péri-vasculaire particulière. Ce qui frappe d'emblée dans ces cellules, c'est leur dimension importante, leur disposition étalée, toutes étant jointives les unes des autres en une structure pseudo-épithéliale pavimentuse avec des cytoplasmes de forme variée, arrondie, polyédrique ou parfois contournée ; ces cytoplasmes, peu fortement chromophiles, d'aspect général clair, ne contiennent pas de granulations visibles si ce n'est parfois par les colorations hématologiques sur coupe, telles que le May-Grunwald-Giemsa, de discrètes et peu nombreuses granulations rougeâtres que l'on appelle azurophiles. Les noyaux sont généralement globuleux, mais deviennent parfois quadrangulaires pouvant même prendre des dispositions en travers de la cellule, dites « en drapeau » ; leurs nucléoles sont nombreux, souvent irréguliers, bourgeonnants, nettement anormaux ; la substance chromatinienne elle-même du noyau, est parfois distendue par des phénomènes d'œdème et réalise parfois des bourgonnements et des incisions aboutissant à des dispositions très irrégulières analogues à celles que certains auteurs qualifient de « noyaux grimaçants ». La vascularisation se fait par des déhiscences et des fentes inter-cellulaires. L'imprégnation de la réticuline par la méthode de WILDER par exemple, met toujours en évidence un

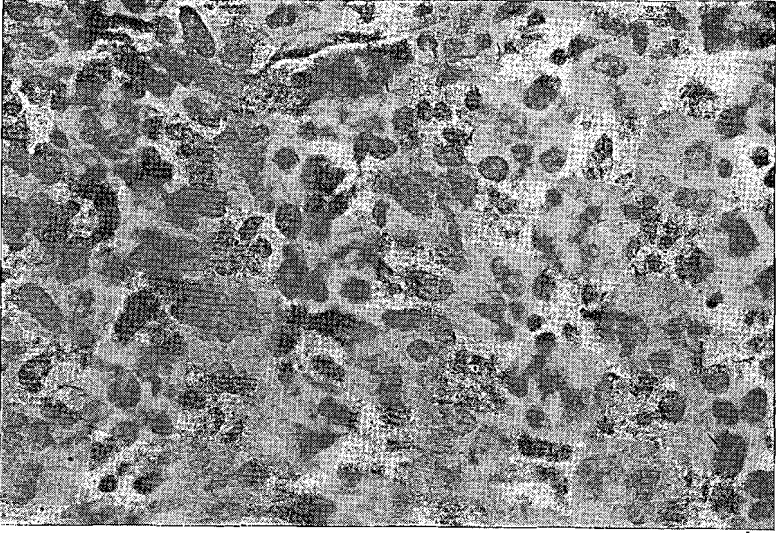


Fig. 9. — Tumeur de Parker et Jackson (microphoto $\times 450$) — Au fort grossissement les cellules apparaissent très nettement de type réticulaire ou histiocytaire avec des noyaux ronds ou encochés, irréguliers, et des cytoplasmes faiblement chromophiles.

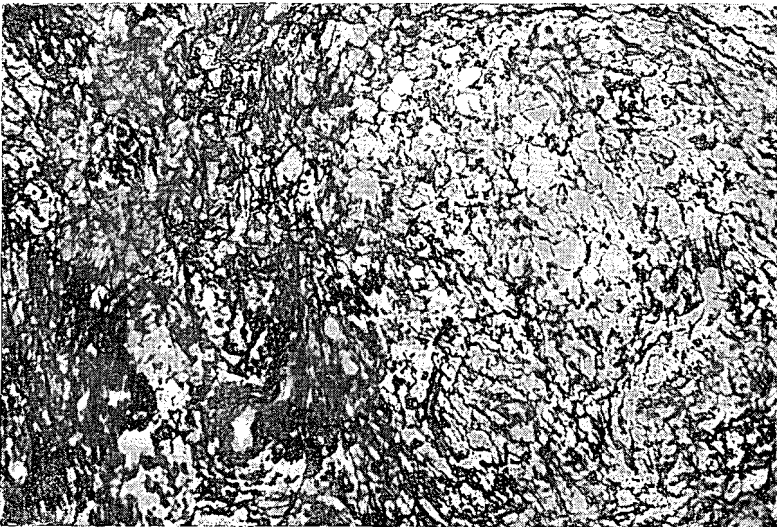


Fig. 10. — Tumeur de Parker et Jackson (microphoto $\times 150$). — Vue d'ensemble du réseau de réticuline très fourni entourant les cellules ou les groupements cellulaires

réseau abondant entourant les cellules isolées ou de petits groupes cellulaires sous forme de fibrilles anastomosées en noir, assez vif, s'unissant parfois pour former des troncules plus importants qui aboutissent en quelques points à des bandes de tissu collagène. Nous voyons donc que cette néoplasie rappelle dans l'ordre tumoral, ce que les réticulums de la moelle réalisent dans l'ordre histologique normal. C'est-à-dire des cellules différenciées en vue d'une fonction précise ayant une architecture d'ensemble cohérente et des dimensions notables avec en outre, le soutien d'un réseau de réticuline très bien développé.

Dans ces tumeurs, la différenciation cellulaire dépasse même parfois le simple stade de la cellule réticulaire pour atteindre celui de l'histiocyte jeune ou histioblaste ; ce sont les éléments qui dans notre description sont donnés comme ayant des noyaux quadrangulaires ou en drapeau, et c'est surtout à leur niveau que s'observent les anomalies nucléaires les plus remarquables.

3. — CLINIQUE

A propos de chacun des aspects cliniques des sarcomes réticulaires, nous essaierons d'opposer, autant que faire se peut, le sarcome d'EWING et la tumeur de PARKER et JACKSON. Le nombre des cas qui ont été réunis, non seulement par le Service statistique de la Fondation Bergonié, mais même par les statistiques françaises en général, étant par trop insuffisant, nous avons jugé nécessaire de citer les pourcentages indiqués dans les publications étrangères : américaines et allemandes en particulier.

Réunissant tous ces éléments, nous avons pu dégager des chiffres qui concrétisent en quelque sorte une statistique mondiale de ces tumeurs.

réseau abondant entourant les cellules isolées ou de petits groupes cellulaires sous forme de fibrilles anastomosées en noir, assez vif, s'unissant parfois pour former des troncules plus importants qui aboutissent en quelques points à des bandes de tissu collagène. Nous voyons donc que cette néoplasie rappelle dans l'ordre tumoral, ce que les réticulums de la moelle réalisent dans l'ordre histologique normal. C'est-à-dire des cellules différenciées en vue d'une fonction précise ayant une architecture d'ensemble cohérente et des dimensions notables avec en outre, le soutien d'un réseau de réticuline très bien développé.

Dans ces tumeurs, la différenciation cellulaire dépasse même parfois le simple stade de la cellule réticulaire pour atteindre celui de l'histiocyte jeune ou histioblaste ; ce sont les éléments qui dans notre description sont donnés comme ayant des noyaux quadrangulaires ou en drapeau, et c'est surtout à leur niveau que s'observent les anomalies nucléaires les plus remarquables.

3. — CLINIQUE

A propos de chacun des aspects cliniques des sarcomes réticulaires, nous essaierons d'opposer, autant que faire se peut, le sarcome d'EWING et la tumeur de PARKER et JACKSON. Le nombre des cas qui ont été réunis, non seulement par le Service statistique de la Fondation Bergonié, mais même par les statistiques françaises en général, étant par trop insuffisant, nous avons jugé nécessaire de citer les pourcentages indiqués dans les publications étrangères : américaines et allemandes en particulier.

Réunissant tous ces éléments, nous avons pu dégager des chiffres qui concrétisent en quelque sorte une statistique mondiale de ces tumeurs.

1) Répartition suivant l'âge

Le sarcome d'EWING est une tumeur des enfants, des adolescents et des adultes jeunes. Les propres statistiques d'EWING, montrent qu'il survient dans 85 % des cas avant 30 ans, en moyenne de 5 à 25 ans et surtout au cours des 10 premières années. Cette règle ne souffre que de très rares exceptions ; dans la littérature mondiale, nous n'avons trouvé que trois cas qui lui échappent : l'un cité par EWING chez une petite fille de 18 mois, les deux autres cités par SCHINZ chez des malades âgés de plus de 70 ans. Quant au réticulo-sarcome différencié ou tumeur de PARKER et JACKSON, nous rapportons dans le tableau ci-dessous la répartition suivant l'âge de tous les cas publiés jusqu'à maintenant (du moins ceux où l'âge était indiqué : il s'agit d'une synthèse statistique des observations de PARKER et JACKSON, d'OBERLING, de SZUTU et HSIEH, de SCHINZ et de nos observations personnelles).

AGE	Nombre de cas
0 à 10 ans	0
10 à 20 ans	8
20 à 30 ans	9
30 à 40 ans	10
40 à 50 ans	6
50 à 60 ans	4
60 à 70 ans	5

Le réticulo-sarcome différencié apparaît donc comme une tumeur surtout fréquente chez l'adulte.

2) Répartition suivant le sexe

De l'ensemble des observations publiées, il ne ressort pas de prédisposition de l'un des sexes à être atteint par les sarcomes réticulaires.

cidant souvent avec des paroxysmes douloureux très pénibles, et chez lequel on trouve une tuméfaction osseuse recouverte de téguments rouges et chauds, on peut dire que le néoplasme se dissimule derrière le masque de la maladie infectieuse.

Ce tableau clinique en impose souvent pour une ostéomyélite aiguë ou subaiguë. KOLODNY déclare que lorsqu'on a posé le diagnostic d'ostéomyélite chez un patient dont on s'aperçoit plus tard qu'il est en réalité porteur d'une tumeur maligne, on peut dire, presque à coup sûr, qu'il s'agit d'un sarcome d'EWING. Paradoxalement, un diagnostic antérieur erroné devient un élément du diagnostic positif.

Il en est tout autrement dans le réticulo-sarcome différencié où l'on voit les malades poursuivre des années durant leurs occupations habituelles sans qu'aucun signe général apparaisse : jamais de fièvre, jamais d'amaigrissement, jamais d'asthénie. Sur ce point, l'énorme majorité des observations concorde parfaitement et l'on peut en conclure que dans la règle, l'état général est toujours atteint dans le sarcome d'EWING et ne l'est jamais dans la tumeur de PARKER et JACKSON.

6) Signes locaux

Nous en avons déjà parlé à propos des premiers symptômes. Du point de vue local, le sarcome d'EWING présente sensiblement les mêmes signes que l'ostéomyélite subaiguë. La tuméfaction locale du sarcome d'EWING apparaît très tôt et elle est sensible à la pression alors que celle de la tumeur de PARKER et JACKSON apparaît plus tardivement et n'est pas douloureuse à la palpation. La douleur intermittente existe dans ces deux tumeurs, il faut cependant souligner qu'elle est beaucoup plus violente dans le sarcome d'EWING où elle entraîne rapidement une impotence fonctionnelle. Enfin, nous ne saurions clore ce bref paragraphe sans insister une fois de plus sur le fait que

dans le réticulo-sarcome différencié osseux, les signes locaux résument très longtemps toute la symptomatologie.

7) Localisations de la tumeur

Comme précédemment, nous avons synthétisé les observations multiples qui ont été publiées, et nous avons obtenu ainsi les pourcentages qui sont indiqués dans le tableau ci-dessous :

Localisation	Sarcome d'Ewing	Tumeur de Parker et Jackson
Os long du membre supérieur.	17 %	14 %
Os long du membre inférieur.	41 %	44 %
Calcaneum	1 %	0 %
Sternum	5 %	0 %
Côtes	0 %	1 %
Ceinture scapulaire	0 %	22 %
Ceinture pelvienne	24 %	0 %
Colonne vertébrale et crâne ..	9 %	12 %
Maxillaire inférieur	3 %	7 %

Il ressort de ce tableau que les os courts des membres ne sont atteints que de façon tout à fait exceptionnelle et par le seul sarcome d'EWING.

— que les os longs des membres constituent la localisation la plus fréquente des sarcomes réticulaires.

— que dans presque 25 % des cas, la ceinture pelvienne est touchée par le sarcome d'EWING et qu'elle ne l'est jamais par

la tumeur de PARKER et JACKSON, alors qu'en ce qui concerne la ceinture scapulaire, c'est le contraire qui se produit.

— que le sternum n'est atteint que par une seule des deux variétés de sarcomes réticulaires : la tumeur d'EWING.

8) Les fractures spontanées

Dans une observation de LERI, DUPONT et LIÈVRE, une femme de 32 ans, en soulevant son enfant, se fit une fracture spontanée du cubitus qui fut peu douloureuse et se répara bien : la radiographie montra que le cubitus était évidé dans sa presque totalité et sa corticale réduite à une gaine de la minceur d'une feuille de papier : la biopsie fit la preuve d'un sarcome d'EWING. Quelques autres cas montrent que la fracture est fréquente dans le sarcome d'EWING et peut même en constituer le premier signe. Il en est de même dans le réticulo-sarcome différencié : les observations que nous rapportons au chapitre précédent en sont la meilleure preuve. SCHINZ insiste sur le fait que les fractures se produisent plus volontiers lorsque la tumeur siège au fémur ou à la colonne vertébrale.

9) La Biopsie

Comme dans les autres néoplasmes osseux, on s'est posé la question de savoir si la biopsie était nécessaire et ne présentait pas de danger. Tous les auteurs sont d'accord sur le fait que la biopsie est indispensable et qu'elle ne présente aucun inconvénient. Elle devra toutefois être suivie du traitement le plus vite possible. On rejettera la simple ponction biopsique qui est la plupart du temps insuffisante et on lui préférera l'incision exploratrice donnant un abord suffisamment large pour être assuré de la bonne orientation du prélèvement.

4. — ETUDE RADIOLOGIQUE

S'il est intéressant de connaître les signes radiologiques de ces tumeurs, ce l'est encore plus de savoir dans quelle mesure l'examen des radiographies permet de poser le diagnostic. Surtout, il est une question essentielle à laquelle il faut répondre : Peut-on faire le diagnostic différentiel entre sarcome d'EWING et tumeur de PARKER et JACKSON sur le simple examen des clichés ?

1) Les signes radiologiques avant l'irradiation

Le sarcome d'EWING, grâce à sa symptomatologie bruyante, amène rapidement le malade à consulter. Les radiographies faites très tôt ne montrent rien de net, les atteintes structurales y sont des plus discrètes. Le néoplasme prend naissance dans la zone spongieuse centrale ; très petit, il donne un aspect mité, puis il réalise une perte de substance à peu près de la taille d'un haricot. Lorsque la tumeur évolue depuis plus longtemps, elle donne un aspect radiologique particulier qui a été parfaitement décrit par SABRAZÈS. L'extension tumorale réalise un envahissement diffus de l'os. Aux os longs le foyer est le plus souvent à la diaphyse ou à la métaphyse. Au sein de la cavité médullaire, la tumeur progresse suivant l'axe de l'os. Il n'est pas rare de voir toute une diaphyse littéralement évidée par le néoplasme : ses contours ne sont plus dessinés que par un mince liseré sombre. Alors se produit la réaction périostée, ou plus exactement l'hyperostose sous-périostée qui réalise l'aspect en bulbe d'oignon ou en fuseau que certains auteurs ont donné pour caractéristique. Si l'on s'astreint, comme on doit le faire, à des radios de contrôle espacées d'à peu près quinze jours, l'étude comparative des clichés obtenus met en évidence un trait typique du sarcome d'EWING : évolution rapide comportant une destruction osseuse qui progresse à vive allure. La tumeur

rompt bientôt la corticale, ou ce qu'il en reste. Le périoste se laisse distendre du fait de son élasticité et réagit à l'irritation en formant une sorte de coque. Ainsi toutes les conditions sont réunies pour que se produise spontanément une fracture en bois vert. L'ombre tumorale n'est jamais calcifiée avant l'irradiation.

Les caractères essentiels du tableau radiologique du sarcome d'EWING sont donc : le siège central, la zone de stratification à la périphérie de l'os, enfin et surtout la forte prépondérance de l'ostéo-destruction rapide et intense par rapport à une ostéo-construction quasi inexistante.

Le réticulo-sarcome de PARKER et JACKSON réalise un tableau tout à fait différent.

Tout d'abord, son évolution à bas bruit fait que lorsqu'on est amené à faire la première radiographie, les signes radiologiques sont déjà nets. Une longue portion de l'os est atteinte. Les limites entre zone spongieuse et zone compacte sont peu nettes et l'aspect d'os évidé bordé d'un liseré apparemment intact n'est pratiquement jamais réalisé.

Nous signalerons tout particulièrement un fait essentiel : les processus de destruction et d'édification osseuse s'équilibrent à peu près. A cela, SCHINZ donne une explication qui pour être apparemment un peu simpliste, n'en rend pas moins compte des aspects observés : du fait de l'évolution extrêmement lente du réticulo-sarcome différencié, il reste suffisamment de temps aux ostéoblastes pour édifier des îlots d'os nouveaux. De cette évolution dualiste, il résulte une structure grossièrement réticulée qui rappelle l'ostéite déformante décrite par PAGET. La structure fine, normale, fait place à une structure grossière, irrégulière, avec un aspect en damier. C'est ce que LICHTENSTEIN nomme : « Vaguely mottled rarefaction ». Cet aspect pommelé se réalise plus nettement encore au niveau des os plats. Dans certains cas, on peut voir des striations nettes et très fines, s'étendant de la corticale vers les parties molles adjacentes donnant

une image radiologique qui peut en imposer pour un sarcome ostéogénique. L'invasion des muscles voisins n'est pas rare et dans un cas que citent PARKER et JACKSON, cette infiltration des muscles fut si poussée que pendant quelque temps on pensa que l'origine de la tumeur était dans les parties molles.

2) Les signes radiologiques après irradiation

Lorsqu'on irradie un sarcome d'EWING qui en est au début de son évolution, on obtient très rapidement une régression des signes radiologiques.

On peut arriver en quelques mois à une véritable restitution ad integrum. A l'endroit de la biopsie se constitue un cal qui par la suite, sera le seul signe permettant de retrouver la localisation tumorale. Si la tumeur est irradiée à un stade plus tardif, on voit apparaître rapidement une calcification intense de toute la zone tumorale et parfois même des parties molles péri-tumorales, si elles étaient envahies. Lorsqu'il y a eu une fracture spontanée, la calcification est encore plus intense à son niveau.

Dans la tumeur de PARKER et JACKSON, on voit, sous l'effet des irradiations, du tissu spongieux à structure fine combler rapidement les foyers d'ostéolyse. Ces zones nouvellement comblées sous l'effet des irradiations contrastent ainsi avec les îlots d'ostéo-construction, apparus au cours de l'évolution tumorale, dont la structure est plus grossière. Le résultat final rappelle, comme le fait remarquer SCHINZ, l'ostéomyélite sclérosante. Tout l'os est compact, ses contours sont lourds, la structure en est dans l'ensemble grossière. Il est classique de dire que la restitution est telle que quelques années après, la cicatrisation osseuse n'évoque plus du tout un réticulo-sarcome.

3) Diagnostic radiologique différentiel entre sarcome d'Ewing et tumeur de Parker et Jackson

« The X ray appearance is by no means diagnostic » déclarent PARKER et JACKSON. Nous ne les suivrons pas jusque là.

La radiologie apporte, nous semble-t-il, un concours précieux pour le diagnostic, et cela grâce à trois faits :

— Dans la tumeur de PARKER et JACKSON, la radiologie montre une atteinte osseuse importante contrastant avec un état général intact, alors que dans le sarcome d'EWING, la radiologie et la clinique concordent pour porter un diagnostic d'affection grave et un pronostic sévère.

— Dans la tumeur de PARKER et JACKSON, ostéo-construction et ostéo-destruction vont de pair ; dans le sarcome d'EWING, l'ostéolyse existe seule, ou du moins est très prépondérante.

— Dans quelques cas, la radiologie, par le seul fait qu'elle indique à coup sûr la localisation tumorale, permet d'apprécier quelle variété histologique est la plus probable, puisque certaines localisations sont propres à l'un de ces deux néoplasmes.

Cependant, on conçoit qu'il faille faire de grosses réserves.

Nous concluerons en disant qu'il apparaît une fois de plus fort imprudent de porter, d'après l'examen des radiographies, un diagnostic histologique.

5. — EVOLUTION ET PRONOSTIC

C'est ici que notre étude trouve sa raison d'être et en particulier ce que nous avons dit de la NECESSITE ABSOLUE du diagnostic différentiel entre sarcome d'EWING et tumeur de PARKER et JACKSON. En effet, *l'évolution et le pronostic sont totalement différents*, suivant qu'on a affaire à l'un ou à l'autre

de ces deux sarcomes réticulaires. Les chiffres parlent d'eux-mêmes : de l'ensemble statistique que nous avons réalisé à partir de toutes les publications parues sur ce sujet, il ressort que dans le sarcome d'EWING on n'obtient pas plus de 20 % de guérisons, alors que dans la tumeur de PARKER et JACKSON, on en obtient 70 %. Ceci paraît en opposition avec le fait que le réticulo-sarcome différencié est presque toujours diagnostiqué tardivement. PARKER et JACKSON ont répondu à cette objection en publiant une série de 7 cas, tous traités au moins un an après le début de l'évolution : sur ces 7 cas, on compte 5 guérisons qui se maintiennent au bout d'un laps de temps qui varie de 5 à 15 ans.

Le sarcome d'EWING apparaît au contraire comme une affection extrêmement grave, particulièrement chez les jeunes enfants. SABRAZÈS souligne que pour peu que la tumeur ait été incisée, biopsée et curettée comme s'il s'agissait d'une ostéomyélite, il se produit un véritable coup de fouet qui enlève le malade en quelques semaines.

Le mode d'évolution n'est pas moins différent que le pronostic. Le sarcome d'EWING qui évolue vite, fait assez rapidement des métastases pulmonaires qui, à l'inverse de la tumeur primitive, sont peu radio-sensibles (toutefois, nous n'avons pas connaissance d'observation de métastases pulmonaires de tumeur d'EWING traitées par Cinéthérapie rotatoire, qui peut-être, modifierait le pronostic dans un sens heureux).

La tumeur de PARKER et JACKSON métastase peu et seulement de façon tardive. Lorsqu'elles existent, ses métastases ne sont qu'exceptionnellement viscérales : en règle générale, le néoplasme envahit seulement les ganglions lymphatiques satellites de la localisation tumorale. Il s'agit donc de métastases contre lesquelles le curage chirurgical ou la radiothérapie sont des armes efficaces.

Les réticulo-sarcomes de PARKER et JACKSON qui ont la plus néfaste évolution, sont ceux qui, localisés aux os plats, du crâne en particulier, sont d'un abord malaisé, et par là d'un diagnostic et d'un traitement difficiles.

6. — THERAPEUTIQUE

Nous nous bornerons, quant à la thérapeutique, à la tumeur de PARKER et JACKSON. En effet, la thérapeutique du sarcome d'EWING a suscité de nombreux travaux émanant d'auteurs extrêmement compétents, et nous ne saurions rien y ajouter. La tumeur de PARKER et JACKSON, par contre, a été récemment isolée et si sa symptomatologie est généralement peu connue, son traitement l'est encore moins. D'autre part, c'est elle qui fait plus particulièrement l'objet de notre étude et si nous avons groupé les sarcomes réticulaires à propos de la symptomatologie, il nous a paru infiniment moins utile de le faire en ce qui concerne la thérapeutique. Ce que nous devons dire d'emblée, c'est qu'il n'existe pas de schéma thérapeutique de la tumeur de PARKER et JACKSON. Les avis sont partagés, c'est pourquoi nous citerons ceux qui nous ont paru les plus autorisés. Pour cela, nous analyserons les observations qui ont été publiées, en les groupant sous les différentes rubriques.

À propos de chaque méthode, nous essaierons de dégager les points intéressants et cela en étudiant aussi leurs échecs qui sont souvent aussi instructifs que les réussites.

A. — Association chirurgie-radiothérapie

PARKER et JACKSON prônent une méthode qu'on peut schématiser ainsi : amputation suivie de radiothérapie sur les aires ganglionnaires. Elle leur a valu le succès, puisque sur une série

de 6 malades ainsi traités, ils ont obtenu 5 guérisons. Le seul décès est survenu chez un malade porteur d'une très volumineuse tumeur du fémur avec adénopathie inguinale importante.

B. — Chirurgie

Les seuls résultats dont nous ayons connaissances ont été publiés par ses détracteurs : PARKER et JACKSON, qui les opposent à ceux qu'ils obtiennent par leur méthode. Sur 11 patients opérés, on compte 5 décès. Cependant, nous ne nous bornerons pas à citer ce chiffre qui implique la condamnation de la méthode chirurgicale, ce qui nous paraît une conclusion bien hâtive.

En effet, dans un cas, il s'agissait d'un malade atteint d'une lésion très étendue du fémur, amputé à mi-cuisse : on peut penser qu'une désarticulation de la hanche eût peut-être donné un meilleur résultat. Dans un deuxième cas, il s'agit d'un malade décédé 12 ans après de cause inconnue, par conséquent, ce n'est pas un si mauvais résultat, et peut-être ce patient est-il mort d'une toute autre affection, ce qui nous paraît tout à fait possible. Dans les trois autres cas, les malades sont morts peu après une tentative d'exérèse de tumeurs localisées dans un cas, au maxillaire supérieur, et dans les deux autres cas, à la colonne vertébrale.

D'autre part, nous rapportons deux cas où la chirurgie a donné un bon résultat : dans un, en particulier, la guérison se maintient au bout d'un délai de près de 5 ans.

Nous ne rejeterons donc pas l'emploi des méthodes chirurgicales et dans notre conclusion, nous essaierons d'en dégager les indications. Car nous pensons qu'ici, comme ailleurs, la chirurgie ne vaut que par la rigueur avec laquelle on pose l'indication opératoire.

C. — Radiothérapie

Cette radiothérapie sera limitée à la roentgenthérapie. La curiethérapie n'a jamais été employée, et nous ne voyons pas dans quelle mesure on pourrait y avoir recours.

PARKER et JACKSON n'en sont pas partisans et ils citent à l'appui de leur opinion l'exemple de trois malades qui ont été soumis à des irradiations. Chez ceux-ci, ils ont observé la disparition rapide des signes cliniques, mais ce bon résultat immédiat a été suivi en moins de 6 mois d'une récurrence locale. Amputés par la suite, ces trois patients ont guéri.

COOLEY et HACHTER ne sont pas de cet avis et ils ont tous deux observé des cas précis dans lesquels l'examen histologique de pièces opératoires précédemment irradiées, ne montrait nulle part de restes tumoraux.

LICHTENSTEIN a examiné un tibia qui avait été le siège d'une tumeur de PARKER et JACKSON confirmée histologiquement. Le patient avait reçu avant l'intervention une dose approximative de 2.000 r. Nulle part, sur aucune des nombreuses coupes examinées, le tissu tumoral n'apparaissait viable. Mais c'est surtout SCHINZ qui s'est fait le grand défenseur de la roentgenthérapie. Cette thérapeutique pratiquée isolément lui a permis d'obtenir la guérison dans l'énorme majorité des cas et ses échecs sont presque toujours survenus dans des cas de tumeur très évoluée avec métastases. SCHINZ emploie la roentgenthérapie fractionnée et donne de fortes doses : 8 à 10.000 r. répartis sur 30 ou 50 jours. Il attire l'attention sur le fait que l'aspect radiologique « en damier » du sarcome de PARKER et JACKSON rend difficile de suivre avec précision l'évolution de la tumeur. C'est pourquoi il préconise de donner toujours, par précaution, une dose toujours un petit plus élevée que cela paraît nécessaire. L'observation stricte de ces conditions permet d'obtenir un bon résultat comme celui que nous avons rapporté (Observation n° 2).

D. — CONCLUSION : LES INDICATIONS

Devant ces multiples résultats qui se contredisent parfois, il est très difficile de se prononcer pour telle méthode plutôt que pour telle autre.

A cela, s'ajoute le problème moral qui se pose, lorsqu'on envisage, comme c'est souvent le cas, une amputation chez un malade jeune. Il s'agit pour le patient d'une décision très pénible à prendre, et pour le médecin d'un conseil bien délicat à donner. Nous allons cependant essayer de dégager dans ses grandes lignes, la conduite à tenir.

La chirurgie garde toute sa valeur lorsqu'on se trouve en présence d'un malade en état de la supporter, dont la tumeur n'est pas trop volumineuse, et enfin qui accepte ce sacrifice. L'indication opératoire ne se pose que lorsqu'elle implique une désarticulation ou une amputation qui peut être faite suffisamment haut. Comme dans toute chirurgie du cancer, l'acte opératoire n'est justifié que si l'exérèse peut être assez large, si l'on est sûr de passer à distance de la tumeur.

La chirurgie ne nous paraît pas indiquée chez le sujet trop âgé, à qui elle fait courir un risque vital, ni dans tous les cas où l'exérèse risque d'être trop limitée : tumeur énorme ou d'abord malaisé. La tumeur vertébrale en particulier nous paraît justiciable de roentgenthérapie.

La radiothérapie sera mise en œuvre dans les tumeurs non extirpables, mais il n'est pas logique de la rejeter dans les autres cas puisqu'elle donne d'excellents résultats.

Nous nous trouvons devant un problème de thérapeutique cancérologique difficile à résoudre : les indications valables de la chirurgie et de la radiothérapie étant souvent les mêmes, comment choisir l'une ou l'autre ? Ici, comme ailleurs, il est impossible d'y répondre catégoriquement ; chaque praticien, lorsque ce problème se pose, doit pousser au maximum les inves-

tigations cliniques, radiologiques et biologiques, c'est seulement avec tous ces éléments en mains qu'il pourra voir si le fléau de la balance s'incline d'un côté et non de l'autre.

La roentgenthérapie devra être faite à forte dose : au moins 10.000 r., et fractionnée : répartie sur six à huit semaines.

Pas plus que la chirurgie, il ne saurait être question de la confier au personnel infirmier, même spécialisé, c'est au médecin radiothérapeute, et à lui seul, qu'en incombe la charge et la responsabilité.

Durant tout le traitement, on devra contrôler régulièrement l'évolution de la tumeur, l'état du squelette et des poumons, enfin surveiller l'état des aires ganglionnaires.

Reste la méthode de PARKER et JACKSON dont nous n'avons pas l'expérience. Théoriquement, elle ne se justifie pas du point de vue chirurgical, puisqu'elle comporte un acte opératoire incomplet : le chirurgien enlève la tumeur, mais laisse en place les ganglions. Pratiquement, elle est à retenir, puisque l'expérience lui a donné raison et que l'adénopathie est radio-sensible.

Cependant, il n'est pas dit que le curage chirurgical ne donnerait pas d'aussi bons résultats. L'association amputation-curage laisserait en outre toute latitude pour une radiothérapie en cas de récidence ; il n'en est pas de même d'une roentgenthérapie à forte dose qui peut faire craindre une nécrose ou tout au moins une réaction importante si elle doit être reprise, et qui laisse des tissus remaniés qui ne faciliteront pas une intervention éventuelle.

En conclusion de ce paragraphe, il faut souligner que, si la tumeur de PARKER et JACKSON guérit « facilement », elle ne

guérit pas « n'importe comment » et que, quelle que soit la méthode choisie, elle doit être pratiquée dans les conditions strictes que nous avons vues.

Alors, et alors seulement, le thérapeute est en droit d'attendre le bon résultat que lui a laissé espérer le diagnostic de réticulo-sarcome de PARKER et JACKSON.

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Au cours de cette étude, nous avons signalé les nombreuses différences qui existent entre sarcome d'EWING et tumeur de PARKER et JACKSON.

Aussi, nous ne ferons que rappeler dans le tableau ci-dessous les éléments du diagnostic différentiel de ces deux variétés de sarcomes osseux.

	Tumeur de Parker et Jackson.	Sarcome d'Ewing
Histologie	Cellules réticulaires	Cellules rondes
Réaction aux radiations	Radio-sensible	Très radio-sensible
Age de fréquence maxima	25 à 40 ans	5 à 15 ans
Durée de l'évolution	Lente	Très rapide
Comportement de l'os	Ostéolyse et édification osseuse à peu près équivalente	Ostéolyse très marquée avec réaction périostée précoce
Clinique	Douleur locale Aggravation lente	Douleur locale atteinte de l'E.G. Aggravation rapide
Métastases	Tardives ganglionnaires	Précoces, squelettiques ou pulmonaires
Pronostic	Bon	Fatal à brève échéance

Outre la tumeur d'EWING, le diagnostic différentiel du réticulo-sarcome de PARKER et JACKSON se discute avec bien d'autres affections : avec les autres sarcomes, mais aussi avec quelques processus pathologiques qui ne sont pas des arcomes.

C'est par cette deuxième catégorie que nous commencerons cette étude.

I. — LES PROCESSUS PATHOLOGIQUES QUI NE SONT PAS DES SARCOMES

1. L'Ostéomyélite chronique sclérosante de Garré

C'est une ostéite chronique des os longs dans laquelle le processus d'hyperostose sous-périostée atteint un développement considérable. Radiologiquement, la destruction structurale peu marquée qu'entraîne cette affection permettra de faire le diagnostic. La biopsie lèvera aisément le doute.

2. L'Ostéite déformante hypertrophique ou maladie osseuse de Paget

On y voit fréquemment des douleurs et des fractures spontanées, et l'on sait que les déformations typiques manquent souvent. D'autre part, les zones d'ostéo-construction de la tumeur de PARKER et JACKSON peuvent réaliser un aspect pagétoïde. Cependant, la structure osseuse de la maladie de PAGET qui est plus régulière, mettra sur la voie du diagnostic que l'histologie confirmera.

3. Les Ostéites de la syphilis tertiaire et de la syphilis congénitale tardive

Elles atteignent de préférence les os longs et réalisent une forme hyperostosante caractérisée par une importante néoformation osseuse sous-périostée, entourant l'os ancien. La radiographie montre un élargissement en fuseau de l'os atteint, élargissement qui est dû à cette édification d'os nouveau. Il n'est pas obligatoire que celle-ci prédomine en avant pour réaliser l'incurvation antérieure classique. Même histologiquement ces formes prêtent à confusion. PARKER et JACKSON citent un cas personnel où « le type infarctoïde de la nécrose et l'infiltration cellulaire accusée des parois des vaisseaux avait conduit à un diagnostic erroné de syphilis ». Dans de tels cas, il est nécessaire de confronter les examens sérologiques et histologiques, ces derniers faits sur le plus grand nombre de coupes possibles.

4. Les métastases osseuses de sympathome embryonnaire

Un réticulo-sarcome de l'os peut ressembler radiologiquement à une métastase de sympathome embryonnaire. WILLIS a émis l'idée que la plupart des sarcomes d'EWING et des tumeurs de PARKER et JACKSON étaient en réalité des métastases osseuses d'un sympathome dont on n'avait pas fait le diagnostic. Toutefois, nous nous devons d'insister sur le fait que histologiquement la confusion ne saurait être possible qu'avec le sarcome d'EWING. LICHTENSTEIN fut le premier à prendre le contre-pied de cette théorie. Pour cela, il réunit une série de 6 sarcomes réticulaires, chez lesquels, les malades étant décédés, des investigations nécropsiques minutieuses ne décelèrent aucun neuroblastome primitif. Enfin, d'après SCHINZ, réticulo-sarcomes et sympathome métastatique peuvent être distingués grâce à plusieurs éléments.

— les réticulo-sarcomes osseux atteignent rarement des enfants de moins de 5 ans, alors que le sympathome n'apparaît que de façon absolument exceptionnelle après cet âge.

— les métastases de sympathome sont le plus souvent multiples.

— au stade de métastases, la ponction sternale montre des cellules sympathogoniales.

II. — LES SARCOMES

Nous adopterons à leur propos le plan que nous avons déjà indiqué lors du bref rappel que nous avons fait au sujet du système réticulo-endothélial. Nous distinguerons donc deux grandes variétés de sarcomes : les sarcomes cellulaires et les sarcomes plastiques.

A) — LES SARCOMES CELLULAIRES

1. Les tumeurs à cellules géantes malignes

Le diagnostic est aisé par les seules méthodes cliniques et radiologiques.

2. Le plasmocytome ou myélome

Particulièrement le myélome solitaire avec sa localisation médullaire et sa tendance à donner des fractures spontanées peut en imposer pour un sarcome réticulaire, cependant la ponction sternale y montre des plasmocytes et la biopsie permettra le diagnostic.

Actuellement, nous disposons également du concours précieux de l'électrophorèse qui, dans le cas de myélome, donne une courbe caractéristique.

3. Les hémopathies ostéotropes malignes

a) *Les localisations osseuses de la Maladie d'Hodgkin :*

La forme sarcomateuse réalise des aspects radiologiques où des zones radio-transparentes de taille variable et souvent multiples sont entourées d'ostéo-sclérose. Même du point de vue histologique, elle peut simuler le réticulo-sarcome de PARKER et JACKSON du fait que la majorité des cellules est mononucléée. La présence de cellules de Sternberg fera le diagnostic et de toute façon cette localisation osseuse est extrêmement rare (5 0/00 des cas de maladie de Hodgkin). Il faut également évoquer ici le problème que posent les réticuloses histio-monocytaires lorsqu'elles présentent un foyer osseux. Maladies de système, elles ont, par définition, des localisations multiples. Si une telle réticulose présente simultanément deux localisations : l'une ganglionnaire et l'autre osseuse, le fait de discuter le diagnostic avec une tumeur de PARKER et JACKSON s'accompagnant d'adénopathie devient une subtilité nosologique inutile puisqu'il s'agit alors du même processus.

b) *Le lympho-sarcome osseux*

Il nous a été donné d'en observer un cas où radiologiquement des zones pagétoïdes alternaient avec des petits îlots d'ostéo-destruction. Histologiquement, la cellule type avec son noyau rond, son cytoplasme peu abondant et sa forme sphérique permettra de porter le diagnostic. Le lympho-sarcome osseux est également rarissime.

c) *Myélose osseuse érythroblastique mégacaryocytaire*

Cette affection, qui représente un chapitre particulier des érythroblastoses de l'adulte, est caractérisée, du point de vue anatomo-pathologique, par une prolifération néoplasique des lignées myéloïdes, avec prédominance de la lignée rouge et de la lignée mégacaryocytaire. Sa symptomatologie clinique bien étudiée par FABRE, GUICHARD et CROIZAT, se confond bien souvent avec celle des myélomes localisés ou généralisés ; du point de vue radiologique, elle peut être ostéo-destructrice, beaucoup plus rarement ostéo-condensante, avec parfois mélange des deux processus. Le diagnostic ne pourra être assuré que par la biopsie.

B). — LES SARCOMES PLASTIQUES

1. Le fibro-sarcome et le chondro-sarcome

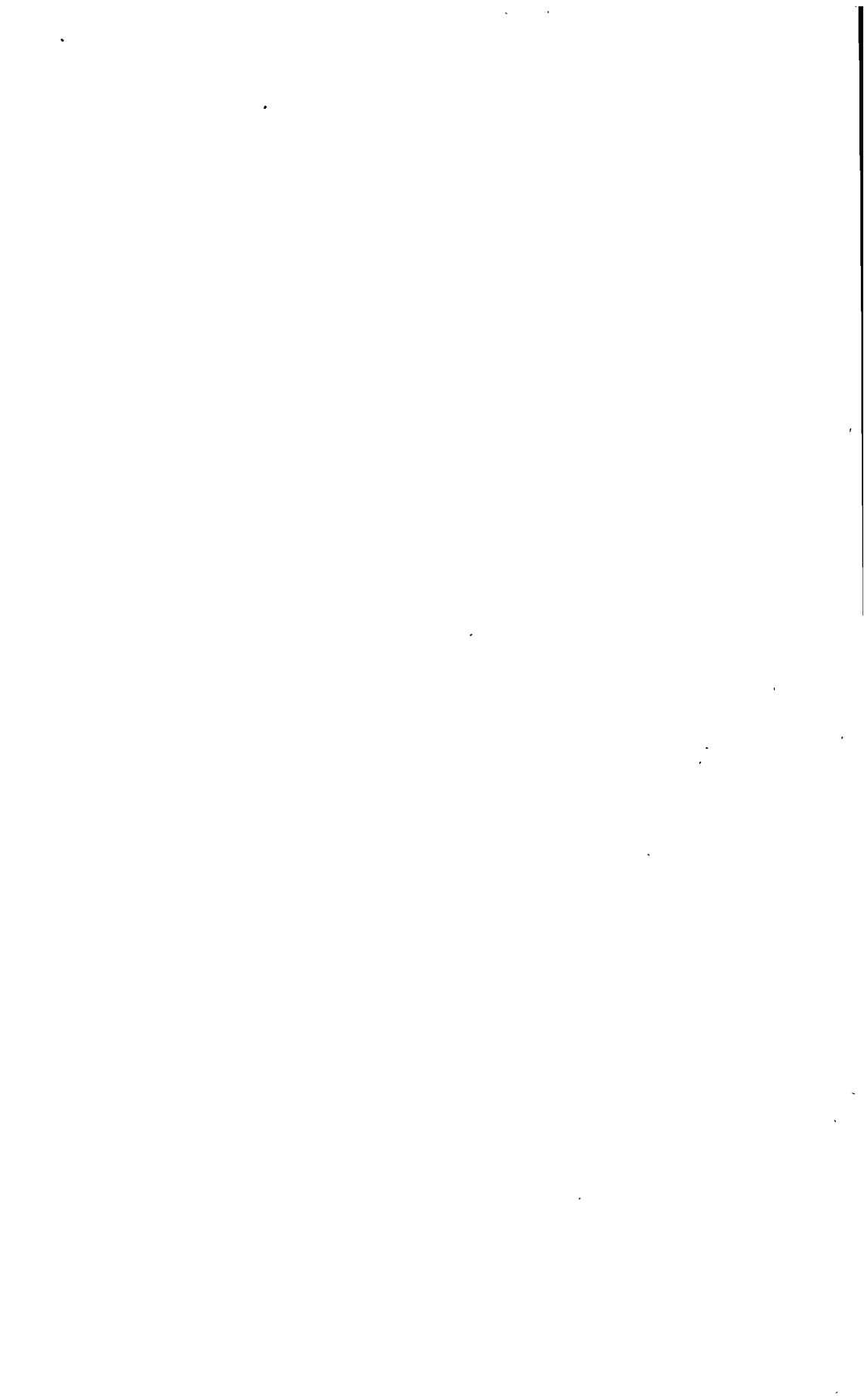
Radiologiquement, un fibro-sarcome, à point de départ central, peut en imposer pour une tumeur de PARKER et JACKSON car il réalise alors une extension de dedans en dehors et il peut, après avoir franchi la compacte, envahir les parties molles voisines. Cependant, la biopsie permettra de faire le diagnostic.

Quant au chondro-sarcome, il réalise l'aspect radiologique « coraloïde » ou « en éponge » qui ne laisse pas de place au doute.

2. Le sarcome ostéogénique

La lenteur de son évolution ne permet pas à la tumeur de PARKER et JACKSON d'en imposer pour un sarcome ostéo-géni-

que ; radiologiquement, le diagnostic peut être malaisé, car elle peut présenter quelques épines osseuses comme ce dernier, mais moins abondantes et plus fines, et surtout elle ne réalise jamais la si classique image « en feu d'herbes ». Histologiquement enfin, la confusion n'est guère possible.



CONCLUSIONS

1. — L'étude des cas publiés et de trois observations personnelles permet d'établir l'existence d'une catégorie de tumeurs osseuses d'origine réticulaire, différente de la tumeur d'EWING classique.
 2. — Ces tumeurs, par leur structure anatomo-pathologique, sont à ranger dans le cadre du réticulo-sarcome différencié d'OBERLING et RAILEANU.
 3. — Ces tumeurs à symptomatologie radiologique d'ostéolyse ont une évolution très différente de la tumeur d'EWING ou réticulo-sarcome indifférencié. Elles évoluent en effet loco-régionalement avec un envahissement non pas viscéral, mais ganglionnaire limité.
 4. — En conséquence, elles donnent prise à une thérapeutique active soit par roentgenthérapie, soit par chirurgie, qui peut permettre d'obtenir des survies importantes et des guérisons.
-

BIBLIOGRAPHIE

- ASKANAZY (J.). — Knochenmark Handbuch der spez. Path. Anat. u. Histolog. Tome I, 2^e partie. Henke u Lusbarsch Edit. Berlin, 1920.
- 2 AVENARIUS (E.). — Zur Kenntnis der zentralen Knochen-Endotheliome. Dissertation. Strasbourg, 1918.
- 3 BERGER (L.). — Le sarcome érythroblastique (Myélome érythroblastique). *Arch. path. gén. et anat. pathol.*, 1923, 1, 75.
- 4 BEVACQUA (A.). — Ueber multiple Knochenperitheliome mit Lymphosarkom der Lymphdrüsen (Kahler'sche Krankheit). *Virchow's Arch.*, 1910, 200, 101.
- 5 BUCY (R.) et CAPP (H.). — Primary hemangioma of bone. With special reference to Roentgenologic diagnosis. *Americ. Journ. of Roentgenology and Radium Therapy*, 1930, 23, 1.
- 6 BUSSE (F.). — Reticulo-lymphosarcome avec edification osseuse. *Bull. du Cancer*, 1928, 17, 650.
- 8 CONNOR (F.). — Endothelial myeloma Ewing. *Arch. of Surg.* 1926, 12, 789-829.
- 9 COPELAND (M.) et GESCHICKTER (C.). — Ewing's sarcoma: small round cell sarcoma of bone. *Arch. of Surg.*, 1930, 30, 18.
- 10 DELBET (P.) et HERRENSCHMIDT (J.). — Deux tumeurs de la moelle des os et leur radio-sensibilité. *Bull. du Cancer*, 1925, 14, 510.
- 11 DERISHANOFF (K.). — Ueber Systemhyperplasien des Reticulo-endothels. *Frankf. z. Pathol.*, 1931, 104, 41.

- 12 DUPONT (A.) et DUPONT (Y.). — Réticulo-sarcome du maxillaire inférieur. *Bull. du cancer*, 1931, 20, 28.
- 13 DUPONT (A.) et WEIL (J.). — Réticul-sarcome de la moelle osseuse (Sarcome d'Ewing). *Bull. du cancer*, 1931, 20, 28.
- 14 EDWARDS (J.E.). — Primary reticulum cell sarcoma of the spine. Report of a case with autopsy. *Ann. J. Path.*, 1940, 16, 835.
- 15 ELLIS et EWING (J.). — Diffuse endothelioma of pubic bone in a child. *Bull. Memorial. Hosp. New-York*, 1929, 1, 73-77.
- 16 EWING (J.). — A review of the classification of bone tumors. *Surg. Gynec. and Obst.* 1939, 68, 971.
- 17 EWING (J.). — Further report on endothelial myeloma of Bone. Publ. Cornell. Univ. Med. College. 1922-1926, 5, 18.
- 18 EWING (J.). — Lympho-epithelioma. *Amer. J. Path.*, 1929, 99, 108.
- 19 FALCONER (E.) and LEONARD (M.). — Skeletal lesions in Hodgkin's disease. *Ann. Int. Med.*, 1948, 29, 1115.
- 20 FALDINI (G.). — E' il tumore di Ewing una entita morbosa? *Bibliograph. Ortopedica. Bologna*. 1927, 6, 190.
- 21 FARRIS (A.). — L'endothéliome. *Tumori*, 2, 4, 5, 239.
- 22 GALL (E.A.) and MALLORY. — Malignant Lymphoma. *Ann. J. Path.* 1941, 18, 301.
- 23 GESCHICKTER (C.) and COPELAND (M.). — Tumors of bone, éd. 3, 1949, Philadelphia. J.B. Lippincott Company, Edit.
- 24 GOONNAGHTIGH (N.). — Sur la prolifération maligne du tissu réticulo-endothélial des ganglions lymphatiques. *S. Biol.* 1926, 4, 348.
- 25 GRAILLY (R. de), MONCOURIER (L.) et BIRABEN (J.). — Comparaison entre une myélose et un myéleme. *Congrès de l'Association française pour l'avancement des Sciences*. Biarritz, sept. 1947.
- 26 GRAILLY (R. de), MONCOURIER (L.) et BIRABEN (J.). — Sur un cas de myélose, ostéomalacique mégacaryocytaire. *Rev. Méd. de France*, 1946.

- 27 GRAILLY (R. de), MONCOURIER (L.), et BIRABEN (J.). — A propos d'un cas limite entre les myéloses malignes et les myélomes. Difficultés du diagnostic histologique. Observation d'une myélose osseuse aleucémique, érythroblastique et mégacaryocytaire. *Soc. Anat. Clin.*, 1^{er} avril 1946.
- 28 GRAILLY (R. de). — Les tumeurs articulaires. En collaboration avec SABRAZES. Baillière, édit., Paris, 1938.
- 29 GRYNFELT (E.). — Histogénèse de la trame collagène. *Ann. Anat. Path.*, 7, 948.
- 30 GUNSETT (H.A.). — A propos de réticulo-endothéliomes, de réticulo-épithéliomes, de réticulo-sarcomes et d'un sarcome d'Ewing traités au Centre Anticancéreux de Strasbourg depuis 1922. *Bull. du Cancer*, 1930, 19, 354.
- 31 HATCHER (C.H.). — Treatment of bone sarcoma. *Rocky Mountain Med. J.*, 1948, 45, 999.
- 32 HERZOG (G.). — Ewing-Sarkom. Handbuch der spez. Path. Anat. und Histol. Henke und Lusbarsch, édit., Berlin, 1944.
- 33 JACKSON (H.), PARKER (J.) and LENNON (H.). — Agnogenic myeloid metaplasia of the spleen. *New England J. Med.* 1940, 222, 985.
- 34 JORGE (J.M.), BRACHETTO-BRIAN. — Contribution à la connaissance des réticulo-endothéliomes malins. *Bull. du Cancer*, 1929, 18, 657.
- 35 KIENBOECK (F.). — Zur Roentgendiagnostik der geschwulstigen Leiden der Knochen. *Acta Radiologica*, Stockholm, 1926, 7, 51-54.
- 36 KINNEY (T.D.) and ADAMS (R.D.). — Reticulum cell sarcoma of the brain. *Arch. Neurol. and Psychiatry*, 1943, 50, 552.
- 37 KOLODNY (A.). — Bone Sarcoma. *Surg. gynec. and Obst.* 1927, 44, 72.
- 38 KOLODNY (A.). — Angio-endothelioma of bone. *Arch. of Surg.* 1926, 12, 854.
- 39 KOLODNY (A.). — A case of primary multiple endothelioma of bone. *Arch. of Surg.*, 1924, 9, 336.

- 40 LACHAPELE (A.P.), BIRABEN (J.). — Rapport sur les sarcomes osseux. *Soc. d'Orthopédie et de Chirurgie de l'appareil moteur de Bordeaux*, 17 mai 1955, in *Presse Médicale*, 1955, 75, 1455.
- 41 LACHAPELE (A.P.), BIRABEN (J.), JOLY (A.). — Sur le traitement chirurgical de la réticulose histio-monocytaire. *Soc. Anat. Clin. Bordeaux*, 9 juillet 1951.
- 42 LACHAPELE (A.P.), BIRABEN (J.). — Myélome plasmocytaire à tumeur osseuse solitaire. *Soc. de Méd. de Bordeaux*, 7 juillet 1950.
- 43 LACHAPELE (A.P.), BIRABEN (J.). — Traitement de las sarcomas. *Acta Radiologica inter-americana*, 1954, 4, 2.
- 44 LEGER (H.), MEYNARD (J.), BIRABEN (J.). — Les réticulopathies malignes systématisées. *Rapport à la Soc. Anat. Clin. Bordeaux*, juillet 1948.
- 45 LERI (A.), DUPONT (A.), LIEVRE (J.A.). — Reticulo-sarcome de la moëlle osseuse. (Sarcome d'Ewing). Décalcification totale d'un cubitus. *Bull. du Cancer*, 1928, 12, 645.
- 46 LERICHE (G.). — Sarcome d'Ewing et ostéite diaphysaire corticale métastatique à staphylocoques. *Soc. de Chir. de Lyon*, *Lyon Chirurgical*, 1929, 26, 538-588.
- 47 LICHTENSTEIN (L.) and JAFFE (H.L.). — Ewing's sarcoma of bone. *Am. J. Path.* 1947, 43, 23.
- 48 LICHTENSTEIN (L.). — Bone tumors. The C.V. Mosby Company, New-York, édit., 1952, 256-259.
- 49 LIFSCHITZ (R.). — Diagnostic radiographique des tumeurs des os. *Thèse*, Paris, 1925.
- 50 MAXIMOW (A.). — Ueber die Entstehung von argyrophilien und kollagenen Fasern in Kulturen von Bindegewebe und von Blut-leucocyten. *Zentralbl. fur Allgem. Path und Path. Anat.* 1928, 43, 45.
- 51 MEYERDING (H.). — Collected papers of Mayo Clinic, 1938, 40.

- 52 NELATON (A.). — Eléments de pathologie chirurgicale. Tome II. publié sous la direction de M. le Dr PEAN. Baillière édit. Paris, 1869, 570.
- 53 NOVE-JOSSERAND. TAVERNIER (C.). — Les tumeurs malignes des os. Bibliothèque du Cancer. G. Doin, édit., 152 et suiv.
- 54 OBERLING (Ch.). — Les réticulo-sarcomes et les réticulo-endothéliomes de la moelle osseuse (Sarcome d'Ewing). *Bull. du Cancer*, 1928, 17, 259.
- 55 OBERLING (Ch.), RAILEANU (C.). — Nouvelles recherches sur les réticulo-sarcomes de la moelle osseuse (Sarcome d'Ewing). *Bull. du Cancer*, 1939, 321, 333-347.
- 56 PARKER (F.), JACKSON (H.). — Primary reticulum cell sarcoma of bone. *Surg. Gynec. and Obst.*, 1939, 68, 45.
- 57 PARKER (F.), JACKSON (H.). — Hodgkin's disease and allied disorders. *Oxford University Press*, édit., 1947, 113-127.
- 59 PRITCHARD (K.). — Ewing's sarcoma: report of case. *Canada Med. Assoc. Journ.*, 1927, 17, 1164-1167.
- 60 ROULET (F.). — Das primäre Rethothelsarkom der Lymphknoten. *Virchow's Arch.*, 1930, 1, 15.
- 61 SABRAZES (J.), DUPERIE (R.). — Réticulo-endothelio-sarcome de la rate. *Bull. Assoc. Anatomistes*, 1929, 4, 454.
- 62 SABRAZES (J.), JEANNENEY (G.), MATHEY-CORNAT (R.). — Les tumeurs des os. Masson, édit., 1932.
- 63 SCHINZ (H.R.), BRAUDENBERGER (E.). — Momentanbruch und Dauerbruch des Knochens. Spontafaktur I und II Art. *Zschr. f. Unfaumed. u. Berufskrh.*, 1944, 2, 37.
- 64 SCHINZ (H.R.), UEHLINGER (E.), und BOTSTEIN (Ch.). — Ewingsarkom und Knochenretikulumsarkom. Klinik, Diagnose und Differential Diagnose. *Oncologia*, 1948, 1, 193-245.
- 65 SCHINZ (H.R.), ZUPPINGER (A.). — Sieben Jahre Strahlentherapie der Krebse. *Zürcher Ehrfanrungen*, 1919-1935. Thieme, 1937.

- 66 SHERMAN (R.S.), SNYDER (R.E.). — The Roentgenological appearance of primary reticulum celle sarcoma of bone. *Am. J. Roentgenol.*, 1946, 58, 291.
- 67 SILVERMANN (F.N.). — The skeletal lesi ns in leukemia. *Am. J. Roentgenol.*, 1948, 50, 819.
- 68 SIMMONS (C.C.). — Bone Sarcoma. Factors Influencing Prognosis. *Surg. Gyn. and Obst.*, 1939, 68, 67.
- 69 SNAPPER (I.). — Medical Clinics of bone diseases. éd. 2, New York, 1949, 266-267. Interscience Publisher Inc., Edit.
- 70 STEINER (P.E.). — Hodgkin's disease. *Arch. Path.*, 1943, 36. 627.
- 71 STOSSEL (W.). — Das Ewingsarkom. Zurcher Erfahrungen. Diss. med. dent., Zurich, 1947.
- 72 STOUT (A.P.). — A discussien of the Pathology and Histogenesis of Ewing's tumor of bone marrow. *Am. J. Roentgenol.*, 1943, 50, 334-342.
- 73 VERNEY (du). — Traité des maladies des os. De Bure édit. 1751. Tome 2.
- 74 WHELOC. — The pathology of bone tumors. *Iowa Med. Soc.* 1948, 38, 522-527.
- 76 YUILE (C.L.). — Case for primary reticulum cell sarcoma of the brain. *Arch. Path.* 1937, 26, 1036.
- 75 WILLIS (R.A.). — Pathology of tumors. Butterwood and C^o Edit. London, 1948.

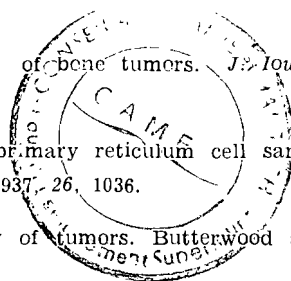


TABLE DES MATIÈRES

Introduction	13
Chapitre premier	
Historique	15
Chapitre II	
Observations personnelles	19
Figure 1	21
Figure 2	22
Figure 3	27
Figure 4	29
Figure 5	30
Figure 6	34
Chapitre III	
Les sarcomes réticulaires	37
Figures 7, 8	41
Figures 9, 10	43
Chapitre IV	
Diagnostic différentiel	63
Conclusions	71
Bibliographie	73

