

s'en amusa si bien, que le pauvre hère en mourut de chagrin. On l'enterra gaiement au cimetière Saint-Cosme et l'on grava sur sa tombe cette épitaphe de circonstance :

Dans ce petit endroit à part  
Git un singulier cornard  
Car il l'était sans avoir femme!  
Passants, priez Dieu pour son âme.

Les cornes subissent parfois à leur base la transformation cancéroïdale.

**Anatomie pathologique.** — Les cornes sont constituées par un groupe de papilles hypertrophiées sur lesquelles l'épiderme acquiert une épaisseur considérable; les coupes transversales font voir des couches concentriques d'épiderme stratifié et des lacunes entre ces couches; les coupes longitudinales montrent que les cellules épidermiques sont réunies en traînées longitudinales, d'aspect fibroïde.

Souvent la base des cornes est plus ou moins creuse et contient une matière blanche, sébacée et fétide.

**Traitement.** — En raison de la gêne et de la dégénérescence cancéroïdale possible, l'extirpation s'impose, en disséquant profondément le péri-crâne, à notable distance de la base.

**B. Épithéliomas.** — Les épithéliomas du cuir chevelu se présentent sous deux formes : l'épithélioma diffus simple, l'épithélioma circonscrit sébacé, de caractères et de pronostic absolument différents.

1. L'ÉPITHÉLIOMA DIFFUS SIMPLE est assez commun. Sur 163 tumeurs du cuir chevelu et du crâne, Gurlt en compte 44; von Bergmann, sur un total de 675 épithéliomas observés par Weber, Thiersch, Billroth, et à la clinique de Dorpat de 1842 à 1869, en compte 36, soit 5,33 pour 100. Heinecke, sur 526 épithéliomas observés en douze ans à Erlangen, en trouve 34 siégeant au péri-crâne, soit 6,28 pour 100.

**Siège.** — Leur siège est variable. Des 14 cas de Bergmann, 5 dépendaient de la région frontale, 4 de la région temporale, 4 de la région périauriculaire, 1 de la région occipitale. Sur les 34 cas de Heinecke, 13 siégeaient à la région temporale, 12 à la région frontale, 3 au vertex, 1 à la région occipitale, 5 à la région périauriculaire. Beaucoup du reste empiètent sur plusieurs de ces régions, et beaucoup aussi, d'autre part, s'étendent aux régions voisines : nez, paupières, cou, oreille. Ajoutons qu'alors en pratique il devient souvent fort difficile de les distinguer des tumeurs analogues venues de ces régions voisines.

**Symptomatologie.** — Les épithéliomas peuvent, au cuir chevelu comme autre part, se développer sous la forme *végétante*, dans laquelle l'ulcération est couverte de tubercules plus ou moins volumineux, de papilles exubérantes en choux-fleurs, ou sous la forme

*rongeante*, représentée par une perte de substance à bords déchiquetés, souvent sphacelés, sans bourgeons.

La forme rongeante est de beaucoup la plus commune; elle présente trois variétés.

*a. La variété cancéroïdale*, analogue d'aspect et d'évolution au cancéroïde des autres régions cutanées et qui peut demeurer stationnaire de longues années (vingt-sept ans dans un cas de Boyer).

*b. La variété serpiginieuse*, où l'ulcère présente au contraire la plus grande tendance à gagner en surface : il en était ainsi dans les observations de Bartholomé, où l'ulcère s'étendait du nez à la tempe, de Vautrain, où il se diffusait d'une apophyse mastoïde à l'autre, de Heurtaux, de Thibierge.

*c. La variété perforante*, tendant à gagner la profondeur, forme étudiée avec soin par Brice (1895), qui en a réuni dans sa thèse 12 cas (Kœnig, Nobiling, Thiersch, Langenbeck, Czernig, Braun, Kronlein, Auché, Terrier, Bracquehay, Poncet, Bérard). Cette forme présente, outre les symptômes de l'épithélioma lui-même, les symptômes de la perforation crânienne : battements de la dure-mère mise à nu ou des fongosités qui ont végété à sa surface, et enfin, parfois, les symptômes de l'envahissement encéphalique : quelquefois nuls, lorsque l'envahissement se fait au niveau d'une zone latente, ordinairement nets et consistant en phénomènes généraux et en phénomènes locaux, moteurs, sensitifs ou sensoriels.

Ces trois formes, mais surtout la forme perforante, peuvent se compliquer de ruptures vasculaires et, l'ulcère étant une porte ouverte à tous les agents pathogènes, d'infections méningitiques ou cérébrales.

**Diagnostic.** — Le diagnostic différentiel des épithéliomas du cuir chevelu n'offre par lui-même aucune difficulté réelle : l'hésitation ne peut porter que sur la réalité de l'envahissement intracrânien, toujours à supposer lorsque l'os est envahi.

**Étiologie.** — L'épithélioma diffus du cuir chevelu se développe à tout âge; d'ordinaire, bien entendu chez l'adulte, de quarante à cinquante-cinq ans; parfois plus tôt, à trente-trois ans (Billroth), à dix-huit ans (Lossen), à quatre et à sept ans (observations personnelles); parfois plus tard, surtout pour la variété cancéroïdale, qui est essentiellement sénile.

Il peut être primitif ou secondaire. — Primitif, il est peut-être provoqué par les causes si fréquentes d'irritation et de malpropreté locales; — secondaire, il a pour point de départ une cicatrice de brûlure, une loupe, la base d'une corne.

**Pronostic.** — Le pronostic semble un peu moins grave pour la forme cancéroïdale et pour les variétés secondaires; mais il ne faut pas oublier que les cas les plus bénins en apparence par leurs caractères et leur marche, peuvent prendre tout à coup une évolution



grave, plutôt par progression locale, en surface ou en profondeur, que par la généralisation, qui est tout à fait rare.

**Anatomie pathologique.** — Les épithéliomas du cuir chevelu sont d'ordinaire pavimenteux, rarement lobulés ou tubulés.

Lorsqu'ils se propagent à l'os, celui-ci est altéré superficiellement, ou perforé, sur une étendue d'ordinaire minime : autour de la perforation, il est raréfié et spongieux sur une large zone : ses lamelles sont en partie détruites, et sa moelle envahie par de grandes cellules analogues à celles de la moelle embryonnaire.

Lorsqu'ils atteignent les méninges et l'encéphale, ou bien il y a disparition complète des méninges, ou bien la dure-mère est épaissie, mate, blanchâtre, bourgeonnante ; elle adhère à la surface cérébrale envahie, grisâtre et de consistance plus dure que les parties saines ; au microscope on y constate « un infiltrat de cellules épithéliales d'origine malpighienne autour duquel existe une prolifération des éléments de la névroglie et une dégénérescence nette des éléments nerveux, segmentation et rétraction de la myéline des tubes nerveux et dégénérescence granulo-graisseuse des cellules nerveuses » (Brice).

**Traitement.** — L'exérèse des épithéliomas du cuir chevelu doit toujours être tentée, à moins que leur diffusion en surface ne rende impossible la cicatrisation de la plaie, même à l'aide d'autoplasties, ou que leur extension en profondeur ne rende à peu près certaine l'ouverture opératoire des ventricules.

On conçoit que les difficultés et les dangers de ces interventions soient singulièrement diverses : l'ablation d'une petite ulcération du cuir chevelu n'a rien de comparable avec l'ablation d'un néoplasme ayant envahi plus ou moins profondément l'encéphale ; la première de ces interventions n'a pas besoin d'être décrite ; dans la seconde, disions-nous en 1894, « l'opérateur taillera le lambeau cutané comme pour une trépanation ordinaire en réséquant toutes les parties envahies du péricrâne. Si l'os n'est atteint que dans une partie de son épaisseur, à l'aide d'une ou plusieurs couronnes de trépan, il enlèvera toute la zone malade en supprimant à son niveau non seulement la couche altérée, mais toute l'épaisseur de l'os. Si l'os est perforé, il agrandira la perforation à la pince emporte-pièce, ce qui sera généralement facile, car le crâne, autour de l'orifice pathologique, est friable et aminci. La résection nécessaire sera du reste parfois énorme : Bergmann dut, pour la faire suffisante, enlever un tiers du frontal, M. Terrier, une grande partie du frontal et du pariétal gauche : sacrifices indispensables pour arriver jusqu'à la portion intracrânienne du néoplasme et la traiter largement. Ajoutons que, malgré l'étendue d'une première intervention, il est bien rare de n'avoir pas, tôt ou tard, à poursuivre quelque récurrence ; trop heureux, lorsque, comme H. Braun, on peut finir par s'en

rendre maître et tenter la fermeture de la perte de substance pariétale par les greffes cutanées et les ostéoplasties. »

Heinecke conseille en outre d'extirper, dans tous les cas, les ganglions lymphatiques correspondant à la région crânienne ; je ne crois pas cette indication logique, la récurrence sur place étant, dans les épithéliomas du cuir chevelu, beaucoup plus à craindre que la récurrence à distance, et les cas où l'on constate de l'envahissement ganglionnaire me paraissant ne jamais être susceptibles d'intervention.

2. ÉPITHÉLIOMAS CIRCONSCRITS. — Beaucoup moins fréquents que les précédents sont les épithéliomas circonscrits. Les observations anciennes de Volkmann et Lücke n'avaient pas attiré l'attention, et c'est en réalité du cas remarquable publié par A. Poncet (de Lyon) en 1890 que date l'histoire de cette affection (fig. 55). Depuis elle a été complétée par ses élèves, Poret (1893) et Bérard (1895), ce dernier rapportant un cas nouveau, et en Allemagne par Barlow (1895), dans un travail important sur l'adénome sébacé.

**Anatomie pathologique.** —

Ces tumeurs naissent dans les glandes sébacées annexées aux follicules pileux ou libres dans la couche dermique ; dans plusieurs d'entre elles, les petites cellules de bordure à gros noyaux, réduites normalement à

une ou deux assises, se présentent avec une abondance et sous une épaisseur exceptionnelles, comme si l'on assistait au début du trouble d'évolution qui aboutira plus tard à la tumeur définitive ; les amas lobulaires de celles-ci sont formés de cordons de cellules épithéliales jeunes à gros noyau, contenant une matière réagissant comme le sébum au picrocarmin et à l'éosine, sans union avec les cellules voisines ; cordons bien circonscrits par le stroma qui isole d'autre part nettement les amas les uns des autres. Les amas sont, ainsi que le tissu interstitiel, semés de masses oviformes qui sont dues, suivant certains auteurs, à la dégénérescence hyaline des éléments conjonctifs du stroma et des vaisseaux, et, suivant d'autres, à la rétention du produit anormal sécrété par les cellules épithéliales ; ce sont ces masses qui avaient fait donner autrefois à ces tumeurs le nom de cylindromes.

**Étiologie.** — L'âge paraît sans action sur leur développement : de

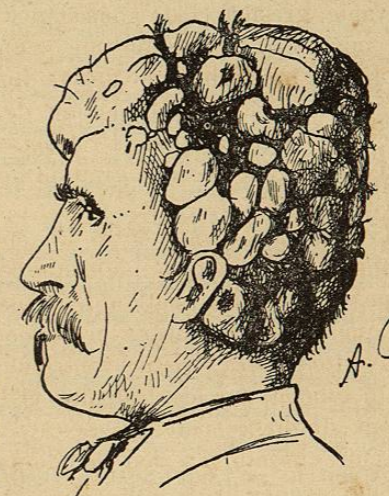


Fig. 55. — Épithéliome sébacé circonscrit du cuir chevelu (Prof. Poncet).



douze à soixante ans les deux sexes en ont été atteints, en proportion à peu près égale; c'est pourtant de quarante à soixante ans que l'affection arrive d'ordinaire à un développement assez avancé pour nécessiter une intervention.

**Symptomatologie.** — Le *siège* est variable. La *multiplicité* est la règle; il est rare qu'elle aille aussi loin que chez le premier malade de Poncet, où les tumeurs se distribuèrent non seulement au cuir chevelu, mais à tout le reste du corps. L'*aspect* est le suivant: contours arrondis un peu lobulés ou festonnés, ombilication inconstante et assez tardive. Longtemps la coloration des téguments reste normale, puis ils se vascularisent, s'ulcèrent et sont alors recouverts d'un magma graisseux, jaunâtre ou teinté par des hémorragies dégageant une odeur caractéristique de fermentation et de graisse. La *consistance* est très variable: à côté des tumeurs petites et jeunes qui sont rénitentes au palper, les éléments plus anciens présentent des bords indurés et un centre ramolli. La *mobilité* est d'abord complète, puis la tumeur se fixe à la peau, et, enfin, aux couches profondes.

La *marche* est habituellement lente; dans quelques cas on a vu la marche s'accélérer subitement et les noyaux, d'abord petits et limités, se transformer rapidement en masses considérables et diffuses avec infection ganglionnaire et généralisation.

**Diagnostic.** — Le diagnostic qui, en d'autres régions du corps, à la face surtout, peut être très délicat, est facile au cuir chevelu: le kyste sébacé avant l'ulcération, et l'épithélioma après, se distingueront par toute une série de caractères sur lesquels il est inutile d'insister.

**Pronostic.** — Le pronostic est incertain, la tumeur étant hybride; en particulier si la récurrence sur place, par transformation maligne, est assez rare, il n'en est pas de même de la repullulation de voisinage, qui semble d'une fréquence extrême.

**Traitement.** — Le traitement doit être chirurgical et le plus radical possible. « Si, dit Bérard dans le travail auquel nous avons empruntés les éléments isolés ou peu nombreux et de volume moyen, on les traitera comme des épithéliomes ordinaires en dépassant dans la ligne d'excision les contours des surfaces envahies. Si au contraire l'intervention a été assez retardée pour que l'on ait affaire à des masses très vascularisées et recouvrant des surfaces étendues, on pourra encore agir de même que précédemment, et séparer à l'instrument tranchant ou à l'anse galvanique les éléments à détruire. Mais l'on risque ainsi de déterminer des hémorragies sérieuses et surtout de créer des surfaces dénudées très considérables, et bien que la forcipressure et la compression aient assez facilement raison de ces hémorragies, bien que la réparation des pertes de substance étendues puisse être effectuée par des

greffes autoplastiques, il est préférable de s'en tenir à un procédé moins radical. Dans l'avant-dernière de ses interventions chez son malade à tumeurs multiples, M. Poncet s'est contenté d'ouvrir la tumeur d'un coup de ciseau, et de curetter ensuite son contenu jusqu'à ce que l'instrument rencontrât le tissu fibreux. Les résultats ont été excellents et le malade opéré ainsi en février annonçait au mois de mai la guérison complète de la plaie opératoire et l'absence de récurrence locale. Nous avons entendu M. Poncet se féliciter grandement d'avoir eu recours, dans cette intervention, à l'énucléation sur place, à l'éventration des tumeurs avec curettage complet, comme s'il se fût agi, en quelque sorte, de kystes sébacés ordinaires. L'amputation, en effet, de ces néoplasmes, en plein cuir chevelu, s'était toujours accompagnée, malgré les précautions prises, d'une hémorragie abondante, parfois inquiétante, et d'autre part l'ablation d'une étendue plus ou moins grande de peau retardait d'autant la guérison. Avec le nouveau procédé, ces craintes et ces dangers n'existent plus, et, comme l'observation de M. Poncet le démontre, la récurrence n'est pas plus à redouter que dans l'autre opération, en apparence seulement, plus radicale. »

**3° Tumeurs fibromateuses.** — Les tumeurs fibromateuses du cuir chevelu et du tissu cellulaire sous-jacent comprennent plusieurs variétés: une variété où la tumeur est unique, le fibrome simple; deux variétés où elle est multiple, le névrome simple et le neurofibrome; deux variétés où elle est diffuse, la neurofibromatose plexiforme et la lymphangio-fibromatose.

**A. Tumeur unique.** — Le fibrome du cuir chevelu est très rare; les observations de Richerand, Bruns, Stokes, Lücke, Van Engeler sont les seules que nous ayons recueillies. Ces tumeurs ont progressé lentement, en se pédiculisant, sans douleurs et sans lésions appréciables des couches sous-jacentes.

**B. Tumeurs multiples.** — Des deux espèces que nous avons notées, l'une, le *névrome*, est représentée par une seule observation de Christiani, dans laquelle les tumeurs, au nombre de cinq, siégeaient sur les grands nerfs occipitaux; l'autre, le *neurofibrome cutané*, représenté par une série d'observations où les petites tumeurs du cuir chevelu coexistaient avec des tumeurs analogues disséminées sur toute la surface du corps: ces neurofibromes multiples du cuir chevelu, développés aux dépens des terminaisons dermiques des nerfs, sont, nous le verrons plus loin, assez difficiles à distinguer des lipomes multiples de même siège.

**C. Tumeurs diffuses.** — Ici encore, nous rencontrons deux variétés, mais beaucoup plus intéressantes, la neurofibromatose plexiforme, et la lymphangio-fibromatose diffuse.

**a. NEUROFIBROMATOSE PLEXIFORME.** — La neurofibromatose plexiforme du cuir chevelu, névrome plexiforme de la plupart des auteurs,



nettement décrite par Verneuil en 1857, puis en 1867, est loin d'être une affection fréquente. Dans une récente étude sur ce sujet (1), nous n'avons pu en réunir que vingt-neuf cas (Arnozan, Audin et Lacroix, Bruns, Cartaz, Picqué, Ramakers et Vincent, Tietze (fig. 56), etc.), plus un cas inédit de Tuefferd et un cas personnel.

**Anatomie pathologique.** — Ces tumeurs siègent dans le tissu cellulaire sous-cutané et sont formées par des enchevêtrements de cordons blanchâtres, anastomosés entre eux avec, sur leur parcours et aux points d'anastomose, des renflements plus ou moins volumineux : le tout englobé dans une gangue fibreuse, très consistante et très vasculaire. Les cordons sont formés de trois zones. « La zone externe, dit Picqué, est formée par la gaine lamelleuse du nerf considérablement épaissie : on distingue nettement les diverses lamelles fibreuses qui la composent emboîtées les unes dans les autres et séparées l'une de l'autre par leurs espaces lymphatiques. La zone moyenne, qui vient ensuite, et qui a trois ou quatre fois l'épaisseur de la précédente, est constituée par un feutrage délicat de longues fibrilles qui s'anastomosent dans tous les sens et dans tous les plans ; dans les espaces en forme d'alvéoles qu'elles limitent, on voit une substance amorphe, au sein de laquelle sont de nombreuses cellules rondes. La zone centrale

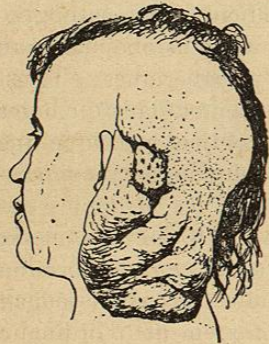


Fig. 56. — Neurofibromatose plexiforme du cuir chevelu (cas de Tietze).

est constamment occupée par des faisceaux nerveux très grêles, composés de fibres amyéliniques, ou de Remak, et de fibres à myéline, dont la plupart sont atrophiées : la myéline y a disparu, les noyaux se sont multipliés et elles présentent les caractères de la dégénérescence wallerienne. Dans les nodosités qui siègent de distance en distance sur les troncs nerveux, Arnozan dit avoir vu des cellules nerveuses encapsulées une à une dans de petites loges conjonctives revêtues à leur face interne d'une couche épithéliale. » La neurofibromatose peut, en outre, provoquer des altérations secondaires, soit par propagation, soit par irritation de voisinage, du côté de la peau, dont le derme est criblé de petits neurofibromes, et dont les organes pileux, sébacés et sudoraux subissent des altérations mécaniques, ainsi que du côté de la boîte crânienne, qui s'hypertrophie ou s'atrophie au point de se perforer.

**Symptomatologie.** — L'aspect de ces tumeurs est beaucoup moins variable qu'on ne le dit d'ordinaire :

(1) CHIPAULT, *Tribune médicale*, 1896.

*a.* Elles siègent sur une ligne qui part de l'angle interne de l'orbite, suit la paupière supérieure, traverse la fosse temporale un peu au-dessous du zygoma, contourne le rebord supérieur du pavillon, coupe la région mastoïdienne et se termine au niveau de la protubérance occipitale inférieure ; de cette ligne, elles peuvent occuper la totalité, ou un segment isolé ; le segment palpébral supérieur, le segment temporal, le segment palpébro-temporal, le segment mastoïdien.

*b.* Dans tous les cas, elles forment une masse de volume variable, mamelonnée lorsqu'elle est petite, se pédiculisant en bourrelets superposés lorsqu'elle est volumineuse. Lorsque la tumeur est limitée au tissu cellulaire sous-cutané, elle est mobile sous la peau et sur les parties profondes, pâteuse, molle, et contient, signe pathognomonique, des cordons enchevêtrés et des noyaux, plus abondants au niveau de son insertion que dans ses parties périphériques ; elle est absolument indolente, spontanément ou au palper et, dans quelques cas seulement, la pression des noyaux qu'elle contient provoque une certaine douleur. L'envahissement des parties profondes est reconnaissable au palper, qui révèle les hypertrophies et les atrophies osseuses décrites plus haut : dans un cas de Billroth, les battements endocrâniens, propagés à la tumeur à travers une perforation osseuse, étaient appréciables à la vue et au palper. L'envahissement de la peau n'est parfois pas reconnaissable cliniquement ; d'ordinaire il se reconnaît à son adhérence à la tumeur et à son épaississement : elle montre alors d'innombrables dépressions, correspondant aux orifices des glandes sébacées, et les poils qui la recouvrent deviennent pâles et cassants.

Les diverticules qui séparent les replis des tumeurs peuvent être le point de départ de suppurations superficielles qui transforment une partie de la surface de la tumeur en ulcères fétides ou en cicatrices informes.

Ajoutons enfin que chez les individus porteurs de neurofibromes plexiformes, peuvent se rencontrer, en tous les points du corps, des tumeurs de la même famille : taches pigmentaires, nævi, fibromes de la peau et des nerfs, lymphangio-fibromes, angiomes.

**Évolution.** — Les neurofibromes surviennent d'ordinaire chez des sujets jeunes, croissent lentement, progressivement, sans envahissement ganglionnaire ni généralisation.

**Pathogénie.** — Tout porte à croire que ce sont des tumeurs congénitales : la précocité de leur apparition, leur siège, qui n'a pas été suffisamment remarqué, sur le trajet de la fente fronto-maxillaire, enfin la possibilité des associations morbides que nous avons signalées, et qui peuvent se montrer non seulement chez le sujet même, mais encore chez ses antécédents ou ses collatéraux.

**Diagnostic.** — Le diagnostic des neurofibromes plexiformes est