

assez facile. On les a confondus avec les *anévrismes cirsoïdes* qui se distingueront par leurs pulsations propres et non communiquées, avec surtout les *lymphangio-fibromatoses diffuses*, que nous en distinguerons dans un instant.

**Traitement.** — Le seul traitement possible des neurofibromatoses plexiformes, c'est l'exérèse, souvent pénible à cause du volume de la masse et de la béance de très volumineux vaisseaux qu'elle contient. Aujourd'hui qu'on n'a plus à craindre les mésaventures septiques signalées dans les anciennes observations, elle sera sans danger et donnera d'excellents résultats, à l'abri des récidives si l'intervention a été complète.

*b. LYMPHANGIO-FIBROMATOSE DIFFUSE.* — La lymphangio-fibromatose diffuse du cuir chevelu est confondue par tous les auteurs avec l'affection que nous venons de décrire : nous croyons que c'est à tort et que, se basant sur les observations de Bœckel, Devergie, Elmer, Labbé, Lisfranc, Valentine Mott, Paschal, Poggi, on peut la considérer comme un type morbide à part.

**Anatomie pathologique.** — La lymphangio-fibromatose est constituée par l'hypertrophie du tissu fibreux dermique et sous-cutané, ainsi que des espaces lacunaires lymphatiques qu'il contient : elle se distingue de la neurofibromatose par l'absence d'altération des nerfs, et par l'envahissement immédiat de la peau.

**Symptomatologie.** — Le siège des tumeurs lymphangio-fibromateuses est très irrégulier : elles se localisent, presque toujours, au vertex, ou à la région occipitale supérieure. Elles forment au début une ou plusieurs saillies verruqueuses ; plus tard, lorsqu'elles se pédiculisent, elles prennent l'aspect d'anses intestinales, ou de circonvolutions cérébrales : il semblerait à les voir, suivant la comparaison très juste de Lisfranc, qu'on ait sous les yeux le cerveau mis à nu. Le palper ne révèle dans leur masse, élastique et fuyante, ni cordons, ni nodules.

**Diagnostic.** — On fera facilement la distinction entre ces tumeurs et les neurofibromatoses : nous n'y insistons point, ayant basé leur description sur les caractères qui les en distinguent.

**Traitement.** — Comme pour les neurofibromatoses, leur seul traitement logique, c'est l'exérèse. Disons toutefois que quelques anciens auteurs, par des mouchetures qui évacuaient la sérosité contenue dans les lacunes, ont parfois obtenu leur réduction de volume dans une proportion considérable.

## II. — Tumeurs de la couche sous-aponévrotique.

Les tumeurs de la couche sous-aponévrotique du péricrâne sont toutes exceptionnelles ; trois variétés se rencontrent encore de temps en temps : le kyste dermoïde, le lipome, le sarcome ; trois autres, le

chondrome, l'ostéome et le kyste hydatique, comptent par une ou deux les observations qui les représentent.

**1° Kystes dermoïdes.** — Les kystes dermoïdes du péricrâne, dont le professeur Lannelongue a fait, dans son *Traité des affections congénitales*, une étude définitive, basée sur une cinquantaine d'observations, et dont nous avons observé quatre cas, offrent quelques particularités qui méritent de nous retenir un instant.

**Anatomie pathologique.** — Ils siègent presque toujours sur la ligne glabello-iniaque, de préférence à la glabelle et au bregma ; on en rencontre aussi sur la suture lambdoïde, et au niveau de l'apophyse mastoïde.

Leur structure est celle de tous les kystes dermoïdes. Recouverts par la peau et l'épicerâne, ils n'adhèrent pas à la peau ; ils sont au contraire solidement fixés à l'os, soit par un pédicule, soit par une dépression osseuse adaptée à leur forme et à leur volume ; dans un cas de kyste siégeant au niveau de l'inion, Walther a vu la poche extra-crânienne se continuer, par l'intermédiaire d'un diverticule, avec une poche intracrânienne identique, kystes dermoïdes intracrâniens de l'inion, dont nous parlerons en faisant l'étude d'ensemble des tumeurs intracrâniennes.

**Pathogénie.** — Comme tous les kystes dermoïdes, les kystes dermoïdes du péricrâne sont dus à une inclusion ectodermique, qui se fait, pour ceux qui sont médians, au niveau de la gouttière dorsale, et pour ceux qui sont latéraux, au niveau de la gouttière qui sépare chez l'embryon le cerveau moyen du cerveau postérieur.

**Symptomatologie.** — Ils ne sont découverts le plus souvent que quelques semaines ou quelques mois après la naissance, et, à partir de ce moment, ils progressent lentement sans dépasser jamais un volume minime. Ils sont de forme sphérique ou lenticulaire, ordinairement opaques, de consistance rarement molle, d'ordinaire rénitente ; la peau glisse sur eux et ils sont peu mobiles sur le crâne où ils paraissent parfois comme enchâssés par suite de la dépression qu'ils se sont creusée dans l'os et dont le pourtour peut simuler un bourrelet saillant ; leur irréductibilité est absolue ; au niveau de la fontanelle antérieure, ils peuvent offrir des battements, communiqués par la fontanelle et qui disparaissent lorsqu'elle se rétrécit. Leurs symptômes fonctionnels sont nuls.

**Diagnostic.** — Ils ont été souvent confondus avec des *méningocèles*, qui s'en distingueront par leur siège habituellement différent, par leur marche moins régulière et moins inoffensive, par la minceur et l'adhérence de la peau qui les recouvre, par l'existence fréquente de symptômes cérébraux. On pourrait aussi les confondre avec les *lipomes* du péricrâne, qui sont presque toujours situés sur les parties latérales du frontal et du temporal, siège où l'on ne voit jamais de kyste dermoïde ; avec les *exostoses de développement* qui surviennent



pendant l'adolescence et non pendant l'enfance, et qui sont d'une consistance plus grande; enfin avec les *loupes*, plus molles et plus superficielles, et qui tromperont surtout parce qu'elles sont extrêmement communes.

**Traitement.** — Le traitement, toutes les fois qu'on jugera utile d'intervenir, sera l'ablation avec résection du pédicule, voire même du périoste ou de la portion d'os à laquelle il adhère : seul moyen d'éviter les récidives.

2° **Lipomes.** — Les lipomes sous-épicrâniens se présentent sous deux aspects bien différents.

a. Les **lipomes multiples** (P. Broca, Cruveilhier, Perrotte, Renard), ordinairement petits, sessiles, coexistant avec des tumeurs multiples de structure identique, étendus sur une grande partie ou à la totalité de la surface du corps.

b. Le **lipome simple**, dont nous avons observé trois cas, et trouvé dans les auteurs cinquante-deux observations : soit en tout cinquante-cinq faits.

Leur siège est très varié, avec une préférence marquée pour la région frontale (38 cas).

Leurs conditions étiologiques n'offrent rien de bien particulier. Six fois ils ont été congénitaux. Les autres cas s'échelonnent à tous les âges de la vie, avec une préférence marquée pour la période qui s'étend de quarante à soixante ans. Contrairement aux lipomes des autres régions, ils sont plus fréquents chez l'homme, et les traumatismes ne paraissent avoir que très rarement d'influence sur leur développement.

Ils sont composés de tissu graisseux pur; la présence de tissu fibreux en quantité appréciable n'y a été notée que par Lannelongue, Vogt, Grueber, et dans une de nos observations personnelles. Audessous d'eux, le périoste et les couches superficielles de l'os sont assez souvent érodés, plus ou moins profondément.

Leur forme est régulière, sans lobulation, hémisphérique ou pédiculée, suivant le volume, qui de minime peut devenir colossal, comme chez une malade de Rotter, où la tumeur tombait jusqu'aux genoux. La peau qui les recouvre est saine, sauf dans ces cas exceptionnels où elle s'amincit nécessairement, et dans quelques autres où elle s'ulcère, par suite des frottements. Leur consistance est ferme, presque élastique, ce qui tient à leur siège sous-aponévrotiques; ils sont mobiles sous les téguments, mais adhérents à l'os, dans lequel ils semblent parfois s'enfoncer, cernés qu'ils sont par un bourrelet d'infiltration périostique. Ils sont indolores.

Leur développement est généralement très lent; dans deux cas seulement (Lannelongue, observation personnelle), tous deux congénitaux, ils ont évolué avec une assez grande rapidité.

Leur diagnostic peut être délicat : avec les abcès tuberculeux, plus

fluctuants, moins indolores, associés à un mauvais état général; avec le sarcome, adhérent à la peau et douloureuse; avec le kyste dermoïde, plus petit, plus régulièrement circulaire, occupant des sièges particuliers; avec les encéphalocèles, surtout avec celles qui sont recouvertes d'une couche plus ou moins épaisse de tissu néoplasique, mais qui, outre leur siège caractéristique, seront d'ordinaire pulsatiles et partiellement réductibles.

Les lipomes péricrâniens sont facilement extraits au bistouri; l'intervention doit être complétée par la rugination de l'os sous-jacent.

3° **Sarcomes.** — Les sarcomes péricrâniens peuvent se montrer à tout âge : quelques-uns sont sans doute congénitaux (Lannelongue), d'autres précoces (Mueller); la plupart se développent chez les adultes, soit spontanément, soit à la suite d'un traumatisme.

Ce sont généralement des sarcomes à cellules fusiformes, quelquefois des sarcomes à cellules rondes; ils peuvent être associés à du myxome, de l'angiome, du fibrome; on en a vu de mélaniques. En somme, toutes les variétés sont possibles.

Leur siège habituel est la région temporale : ils sont douloureux, adhérent d'emblée ou rapidement aux parties sous et sus-jacentes, à l'os qu'ils perforent, à la peau qu'ils ulcèrent; ils s'étalent très vite, et peuvent se généraliser.

Leur diagnostic est généralement facile : on pourra toutefois les confondre avec les tumeurs de même nature, nées dans l'os et, d'après Vidal et Bruns, avec les anévrysmes spontanés de l'artère temporale profonde, anévrysmes dont nous avons déjà contesté la réalité.

Leur traitement est univoque : c'est l'ablation large, si elle est localement possible et s'il n'y a pas de généralisation : il est inutile d'y insister.

4°, 5° et 6° **Chondromes, ostéomes, kystes hydatiques.** — Plus rares encore que les variétés précédentes, les chondromes, les ostéomes, les kystes hydatiques n'ont été rencontrés dans le péricrâne qu'un nombre très restreint de fois, — les chondromes, par Weber et Israel, à la région frontale et à la région occipitale; — les ostéomes par Virchow à la région frontale et par Bruns à la région occipitale, ce dernier cas secondaire à l'ossification d'une loupe; — le kyste hydatique par Guttman, à la région temporale.

On conçoit que nous ne puissions insister davantage sur ces curiosités pathologiques.

### III. — Tumeurs de la couche osseuse.

Les tumeurs développées dans la paroi osseuse du crâne se distinguent des précédentes en ce qu'elles peuvent naître aussi bien au niveau de la base que de la voûte : à l'exception de quelques kystes hydatiques, de quelques chondromes et de quelques ostéomes, ce sont presque toujours des sarcomes.



1° **Kystes hydatiques.** — Les kystes hydatiques des os du crâne peuvent être divisés en deux espèces.

a. Les kystes hydatiques de la voûte, développés entre les deux tables de l'os : variété tout à fait rare si elle existe, et bien difficile à distinguer des kystes hydatiques, qui, se développant entre la dure-mère et la paroi crânienne, finissent par repousser et amincir celle-ci, réduite ainsi secondairement, au-dessus de la tumeur globuleuse, à une coque mince et fragile.

b. Les kystes hydatiques des sinus (sinus frontal, sinus sphénoïdal), qui seront décrits à propos des affections de ces cavités. (Voy. t. V.)

2° **Chondromes.** — Les chondromes, eux aussi, peuvent occuper la voûte ou la base.

a. Les chondromes de la voûte ont été signalés, sans détails, par Gurlt et Coolidge.

b. Les chondromes de la base, à peu près aussi rares, se développent, soit vers les cavités faciales, soit à la fois vers ces cavités et vers la cavité crânienne : leur intérêt chirurgical est nul.

3° **Ostéomes.** — Le domaine des ostéomes néoplasiques du crâne est également très limité. Il faut en effet en séparer : les hyperostoses traumatiques, dystrophiques et professionnelles, les exostoses diathésiques, les exostoses de développement : toutes affections qui, constituant l'immense majorité des tumeurs du crâne à structure osseuse, ne sont point des ostéomes vrais.

De ces derniers mêmes, les variétés topographiques suivantes, qui sont les plus intéressantes, ne doivent pas prendre place ici :

a. Les ostéomes sphénoïdaux, à développement pharyngien ;

b. Les ostéomes ethmoïdaux, à développement orbito-nasal ;

c. Les ostéomes des sinus frontaux, qui se développent du côté de l'orbite, des fosses nasales et de la partie inférieure de la région frontale.

Toutes ces éliminations faites, il faut encore, à mon avis, malgré le silence des auteurs, admettre un groupe d'ostéomes développés aux dépens des os de la voûte, groupe dont les observations sont à chercher sous la plupart des étiquettes précédentes : le groupement de ces faits, considérés par les auteurs qui les ont publiés comme des cas d'hyperostose diffuse à début crânien limité, d'exostoses de développement tard venues et placées en des points illogiques, d'ostéomes de sinus frontaux ayant pour siège un diverticule hypothétique de ces sinus, débarrasse de bon nombre de cas anormaux la description de ces affections si diverses, et permet de constituer un groupe, méconnu à tort, de tumeurs développées dans l'os et présentant la structure histologique des ostéomes vrais. Ces tumeurs sont du reste extrêmement rares : aussi nous contenterons-nous d'affirmer ici leur existence.

4° **Sarcomes.** — Les tumeurs sarcomateuses des os du crâne

peuvent, comme les tumeurs précédentes, se développer à la base ou à la voûte.

a. Les **sarcomes de la base** ne nous retiendront que peu. Ceux qui se développent au niveau du plancher crânien présentent un intérêt chirurgical à peu près nul et c'est seulement en conséquence d'une erreur de diagnostic que l'on pourra rencontrer sous son bistouri, comme Küster, un sarcome du rocher. Ceux qui se développent au niveau des sinus frontaux présentent au contraire un intérêt réel : ils seront étudiés avec les affections chirurgicales de ces sinus.

b. Les **sarcomes de la voûte** sont beaucoup plus importants et demandent une étude un peu détaillée.

**Anatomie pathologique.** — Les sarcomes de la voûte sont généralement des sarcomes à petites cellules rondes, ou des sarcomes mixtes : myxo-sarcomes, angio-sarcomes, ostéosarcomes.

Ils siègent de préférence à la région temporale.

Ils naissent, soit aux dépens du périoste, soit aux dépens du diploé. La variété périostale apparaît à la face externe de l'os : sa partie qui le surplombe est traversée d'innombrables cloisons qui s'épanouissent de sa base à sa périphérie, et qui, osseuses au voisinage de l'os, deviennent fibreuses en s'en écartant. Elles peuvent être au niveau de la base, assez épaisses, et suffisamment empâtées dans une gangue de périostite ossifiante pour que la masse de la tumeur soit, en ce point, absolument dure. Lorsque cette tumeur pénètre l'os, elle en épargne quelques travées compactes, qui traversent sa substance ; lorsqu'elle gagne l'intérieur du crâne, la partie intracrânienne comprend encore de rares cloisons ossifiées qui peuvent aller se fixer à la dure-mère : ces cloisons peuvent manquer complètement. La variété diploïque naît entre les deux tables de l'os, refoule et détruit la table externe, et reste pendant longtemps recouvert par une lame osseuse néoformée, de provenance périostique, lame qui finit par se dissocier, et dont les fragments restent à la surface de la masse, ou bien sont recouverts par les couches nouvelles du néoplasme et résorbés peu à peu. La partie de cette coque, voisine de la base de la tumeur, persiste beaucoup plus longtemps, de même que de rares travées compactes du territoire crânien qui a été le point de départ du néoplasme et qui finissent elles-mêmes par disparaître complètement.

Les sarcomes crâniens, que leur origine soit périostale ou diploïque, envahissent rapidement le péricrâne, adhèrent à la peau qu'ils détruisent et surgissent au dehors. En dedans, ils refoulent la dure-mère d'ordinaire sans la détruire, et sans envahir directement l'encéphale. Ils peuvent d'autre part envahir les cavités orbitaires et nasales et détruire presque complètement les os de la face.

Le volume des sarcomes crâniens peut être énorme ; ils peuvent,



par généralisation, être multiples, ou coexister avec des sarcomes des autres os du corps, et en particulier de l'encéphale.

**Étiologie.** — D'ordinaire, les sarcomes crâniens se développent sans cause, et les traumatismes invoqués dans quelques cas n'ont eu évidemment sur eux qu'une influence secondaire.

Ils surviennent à tout âge : Neufeld a même pu, tout récemment, réunir huit cas de sarcomes congénitaux du crâne.

**Symptomatologie.** — Les symptômes des sarcomes crâniens sont physiques et fonctionnels.

a. Les *symptômes physiques* sont ceux de tous les sarcomes osseux : au début, petite tumeur hémisphérique, de consistance osseuse ; plus tard, tumeur lobulée, adhérente à la peau, donnant au doigt, soit une sensation parcheminée, soit une sensation molle, au moins à son centre ; plus tard encore, tumeur d'un volume souvent considérable, recouverte d'une peau bleuâtre et veinée. Les battements propres ou communiqués, la diminution de volume par compression directe ou par compression carotidienne, sont sensibles dans un certain nombre de cas.

b. Les *symptômes fonctionnels* sont d'intensité très variable ; parfois, du commencement à la fin, la tumeur ne provoque que de la gêne ; d'autres fois, son apparition est précédée de douleurs crâniennes qui s'atténuent lorsqu'elle apparaît, pour revenir alors extemporanément, sans cause ou lorsqu'on la comprime ; d'autres fois enfin, surviennent plus ou moins tard, soit pour aller et venir, soit pour

s'installer définitivement, des symptômes d'origine névritique ou encéphalique.

**Pronostic.** — Le pronostic des sarcomes crâniens est des plus graves, avec des nuances portant seulement sur la marche plus ou moins rapide de la tumeur, ou sur les particularités de son évolution.

Le sarcome crânien peut entraîner la mort : 1° par généralisation sarcomateuse ;

2° Par ulcération qui s'accompagne tôt ou tard d'hémorragie ou d'infection, soit méningitique, soit généralisée ;

3° Soit en atteignant localement

un volume incompatible avec le fonctionnement de l'encéphale, soit, par envahissement facial, incompatible avec la respiration et la nutrition : terminaisons vraiment effroyables, dont on peut se faire une idée en parcourant les travaux que nous ont laissé les auteurs des



Fig. 57. — Sarcome des os du crâne (Byron Bramwell).

siècles derniers et du commencement de celui-ci, sur le « fongus du crâne » : en particulier le travail de Louis, publié dans les *Mémoires de l'Académie royale de chirurgie*, les travaux de Walther, Klein, Eck, Graefe, parus dans le *Journal der Chirurgie und Augenheilkunde*, etc.

**Diagnostic.** — Le diagnostic des sarcomes crâniens est difficile si la tumeur est très petite. Alors, si elle est dure, on pourra la confondre avec une exostose, d'ordinaire avec une exostose spécifique ; si elle est vasculaire, réductible, animée de battements, on pourra la prendre pour une tumeur artérielle ou veineuse. Lorsqu'elle est devenue plus volumineuse, on ne pourra plus guère la confondre qu'avec une tumeur venue de la dure-mère, et, il faut bien le savoir, tous les moyens de diagnostic qu'on a proposés, en se basant sur la consistance, les battements de la tumeur, la réductibilité, ne peuvent alors donner que des soupçons et non une certitude. L'apparition des accidents cérébraux avant l'apparition de la tumeur n'est même pas probante, puisque des sarcomes crâniens ont pu déprimer la table interne et comprimer l'encéphale avant de paraître au dehors. L'exploration de la masse avec une aiguille, permettant de constater au-dessous d'elle une nappe osseuse continue, autoriserait cependant à affirmer une tumeur d'origine osseuse : mais c'est là un moyen que l'on aura rarement l'occasion d'utiliser, puisque, presque toujours, les sarcomes crâniens détruisent dès le début de leur évolution le territoire crânien où ils ont pris naissance.

**Traitement.** — Les traitements tentés autrefois contre les sarcomes du crâne, caustiques, incision simple, ne méritent qu'un mot de souvenir, et doivent céder aujourd'hui la place à l'excision, seule méthode logique.

On tentera l'excision toutes les fois qu'elle ne paraîtra pas dépasser les limites d'une intervention chirurgicale possible. Elle ne les dépassera pas d'ordinaire si la tumeur, quelle que soit son étendue en surface, n'a pas détruit la dure-mère ; elle les dépassera souvent si la tumeur a atteint l'encéphale. En effet, dans le premier cas, le seul véritable écueil de l'opération, c'est l'hémorragie, que l'on évitera, en se maintenant en dehors des limites du mal, en forcipressurant les bords du lambeau cutané, en obturant les vaisseaux diploïques avec une cire hémostatique, en ligaturant à l'avance les sinus que l'on va sectionner. Dans le second cas, au contraire, l'intervention offre, ajoutés à ce danger, tous ceux des grandes interventions encéphaliques, sur lesquels nous insisterons en parlant du traitement chirurgical des tumeurs intracrâniennes. Quoi qu'il en soit, si le malade survit à l'opération, celle-ci devra presque toujours être complétée, lorsqu'on se croira à l'abri d'une repullulation sur place du néoplasme, par des reconstitutions plastiques du cuir chevelu et de la boîte crânienne, reconstitutions pour lesquelles on préférera les procédés autoplastiques, mais qu'on n'hésitera pas, si ces procédés