

Pages 473-474, l'examen du nez trouve une facilité dans l'emploi du pulvérisateur à cocaïne que nous représentons ici.

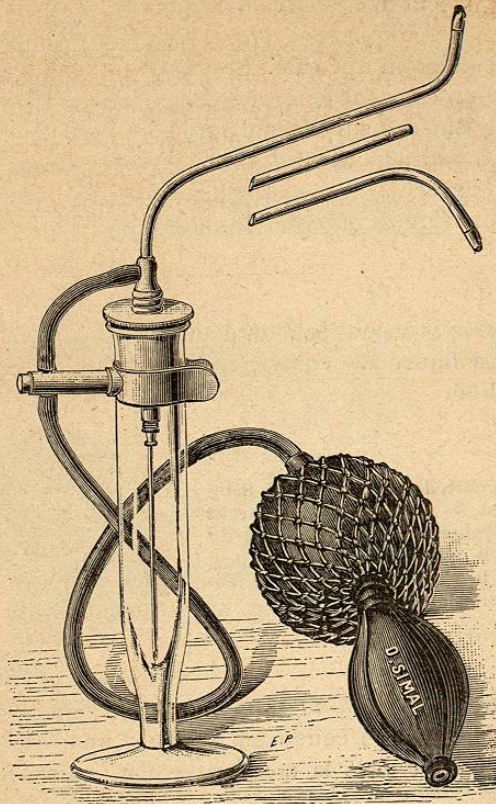


Fig. 128. — Pulvérisateur pour cocaïne (modèle Simal).

Page 520, nous avons décrit l'état atrophique des fosses nasales dans l'ozène. La figure 129 complète notre description.

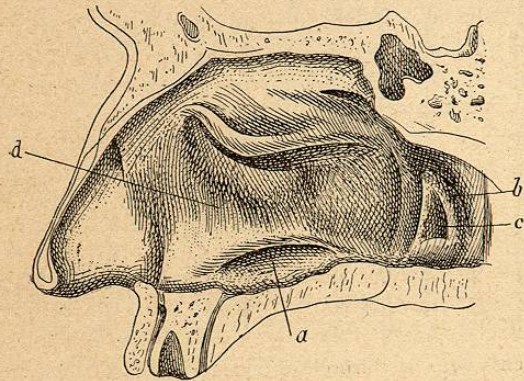


Fig. 129. — Rhinite atrophique (paroi externe). — a, cornet inférieur; — b, fossette de Rosenmüller; — c, trompe d'Eustache; — d, méat moyen.

TUMEURS CONGÉNITALES ET MALFORMATIONS DU CRÂNE ET DE LA FACE

PAR

A. LE DENTU

Professeur de clinique chirurgicale à la Faculté de médecine de Paris
Chirurgien de l'hôpital Necker.

Si l'on groupait dans un chapitre unique toutes les tumeurs congénitales et toutes les malformations du crâne et de la face, on placerait à côté les uns des autres des faits tératologiques, offrant un intérêt purement scientifique, et des faits cliniques, se recommandant aux praticiens par leur simplicité relative et par leur caractère mixte térato-pathologique. Les premiers n'ont aucun droit à être admis dans un ouvrage du genre de celui-ci; les seconds seuls sont justiciables de la chirurgie. A vrai dire, il n'y a pas entre les deux catégories une délimitation absolument précise. La preuve en est que des lésions ou malformations considérées il y a quelques années comme de simples curiosités anatomiques, ressortissent actuellement à l'intervention opératoire. Aurait-on osé, par exemple, s'attaquer à ces kystes congénitaux du crâne, moitié externes, moitié internes, qui seront décrits plus loin, avant d'être armé pour la chirurgie cérébrale? Donc, sur le terrain des productions et des malformations congénitales, la limite de l'impossible recule chaque jour, comme dans tous les territoires scientifiques celle de l'inconnu. Voilà pourquoi entre la tératologie proprement dite, ou étude des monstruosité, et la pathologie clinique, il ne peut pas y avoir de barrière immuable.

Il y a cependant un choix à faire entre les monstruosité proprement dites et les affections ou difformité congénitales qu'il n'est pas permis au praticien d'ignorer. Ce deuxième groupe se segmente naturellement en faits d'ordres divers qui feront l'objet de plusieurs chapitres distincts.

Je traiterai successivement des *kystes dermoïdes*, des *tumeurs solides* non dermoïdes, telles que les *fibro-lipomes*, les *fibro-chondromes* et les *lipomes*; des *fistules*; enfin des *fissures superficielles* ou *profondes*.

Le développement du crâne et de la face fournit la clef de toutes

ces anomalies. Leur situation correspond, ici comme au cou, aux fentes qui séparent, chez l'embryon, les arcs branchiaux ou les divers bourgeons dépendant d'un même arc branchial. C'est ainsi qu'à la face presque toutes les malformations ou productions congénitales sont semées sur le trajet des fissures interfrontomaxillaires et intermaxillaires. Les tumeurs et les kystes, la plupart médians, du crâne, feraient exception, d'après Lannelongue, et auraient une autre origine qui sera indiquée plus loin.

Pour comprendre leur pathogénie, il est indispensable de posséder certaines connaissances embryologiques. La lecture des traités spéciaux est nécessaire à qui veut étudier le sujet à fond. Je rappellerai seulement ici que le crâne est constitué par trois vertèbres qui se détachent de la partie supérieure de la colonne vertébrale et dont elles sont la continuation; que les portions larges des os du crâne, qui en constituent la voûte, représentent les arcs postérieurs des vertèbres crâniennes; que des productions analogues à celles qui, au tronc, donnent naissance aux lames ventrales et aux lames dorsales, sont destinées à fournir la face et le cou. Elles sont connues sous le nom d'*arcs branchiaux* (Rathke) ou *viscéraux* (Reichert), et les fentes qui les séparent primitivement sont les *fentes branchiales* ou *viscérales*.

Depuis Coste on sait que les parties latérales de la face sont formées par un premier arc branchial désigné encore sous les noms d'arc ou de bourgeon maxillaire ou mandibulaire. Du sommet de l'extrémité céphalique descend, entre les deux arcs maxillaires, un bourgeon frontal (fig. 130). Ces trois bourgeons, dont deux latéraux et symétriques, les maxillaires, et l'autre médian, se divisent en plusieurs bourgeons secondaires. Ils vont à la rencontre les uns des autres dans les parties superficielles et profondes de la face, et se fusionnent. De leur coalescence résulte la constitution du nez et de la cloison des fosses nasales, des narines et de la lèvre supérieure, de la lèvre inférieure et du maxillaire inférieur, ainsi que de toutes les parties molles ou dures dont se composent les plans profonds.

Le bourgeon frontal prend bientôt la forme d'un arc à concavité inférieure, aux extrémités duquel on distingue deux prolongements qui sont les bourgeons nasaux internes. En dehors du bourgeon nasal interne se trouve la fossette olfactive représentant la narine encore ouverte par en bas (fig. 131).

Le bourgeon maxillaire est partagé en deux par une grande fissure oblique ascendante qui se termine à la fossette auditive, laquelle sera plus tard le conduit auditif externe. La portion inférieure du bourgeon maxillaire devient donc la lèvre inférieure et l'os maxillaire inférieur. La portion supérieure se divise en bourgeon maxillaire supérieur et bourgeon nasal externe situé en haut et en dedans du premier (fig. 132).

On discute encore sur le mode de coalescence de ces divers bourgeons pour la constitution de la lèvre supérieure et de ce qu'on

appelle l'os incisif, et la question ne semble pas encore absolument tranchée. Deux opinions principales sont en présence. La première a été soutenue par tous les auteurs jusqu'à Coste et Th. Kölliker inclu-

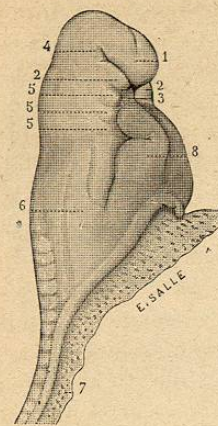


Fig. 130. — Bouche d'un embryon de 15 à 18 jours (grossissement de 15 diamètres). — 1, bourgeon frontal ou médian. — 2, 2, bourgeon maxillaire inférieur. — 3, bouche future, indiquée par un point plus transparent que les parties qui la circonscrivent. — 4, bourgeon maxillaire supérieur du côté droit, situé au-dessus et très en arrière de l'inférieur, à peine visible à cet âge. — 5, 5, 5, vestige des trois arcs viscéraux ou branchiaux. — 6, conduit qui formera plus tard l'estomac, l'œsophage et le pharynx. — 7, 7, partie supérieure de la vésicule ombilicale, donnant naissance au conduit précédent. — 8, état primitif du cœur, affectant à cet âge la forme d'un vaisseau contourné.

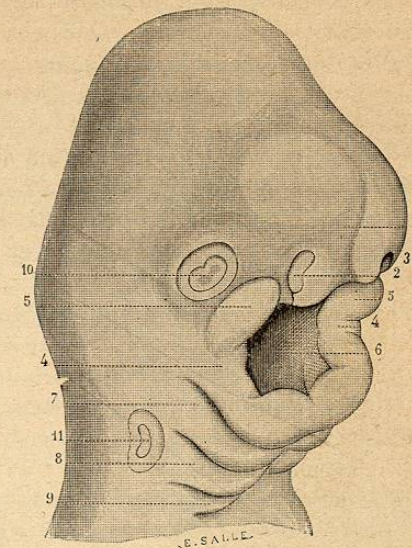


Fig. 131. — Bouche d'un embryon de 25 à 28 jours (même grossissement). — 1, bourgeon médian dont la partie inférieure s'est considérablement élargie. — 2, narine droite. — 3, narine gauche. — 4, 4, bourgeons maxillaires inférieurs déjà réunis sur la ligne médiane. — 5, 5, bourgeons maxillaires supérieurs, devenus très manifestes et descendus au niveau de l'échancrure du bourgeon médian. — 6, bouche. — 7, premier arc viscéral. — 8, second arc viscéral. — 9, troisième arc viscéral. — 10, vestige de l'œil. — 11, vestige de l'oreille.

sivement; la seconde, émise par Albrecht, a rallié beaucoup de partisans et tend à se substituer à l'autre (fig. 133).

La fossette olfactive se trouve entre le bourgeon nasal interne et l'externe; les deux bourgeons nasaux internes, après être descendus peu à peu beaucoup au-dessous de leur niveau primitif, se réunissent l'un à l'autre par leur bord interne et constituent le bourgeon incisif, ainsi nommé à cause de ses rapports étroits avec l'os incisif. D'après Coste, le bourgeon maxillaire supérieur, après avoir passé au-dessous de la fossette olfactive ou narine, va se réunir par son bord interne au bord externe du bourgeon nasal interne. Il fermerait

donc la narine par en bas, mais sans descendre à proprement parler jusque dans la lèvre. Albrecht pense au contraire que ce bourgeon nasal externe s'insinue entre le bourgeon nasal interne et le bourgeon maxillaire supérieur et sépare réellement l'un de l'autre. La conti-

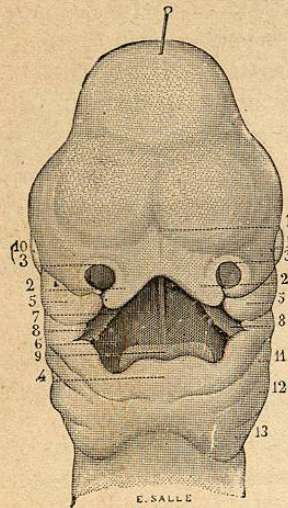


Fig. 132. — Bouche d'un embryon de 35 jours. — 1, bourgeon médian fortement échanuré à sa partie inférieure. — 2, 2, bourgeons incisifs produits par cette échancre. — 3, 3, narines. — 4, lèvre et mâchoire inférieures, formées par la réunion des bourgeons maxillaires inférieurs. — 5, 5, bourgeons maxillaires supérieurs, contigus aux bourgeons incisifs. — 6, bouche. — 7, vestige de la cloison des fosses nasales. — 8, 8, vestige des deux moitiés de la voûte palatine. — 9, langue. — 10, 10, yeux. — 11, 12, 13, arcs viscéraux.

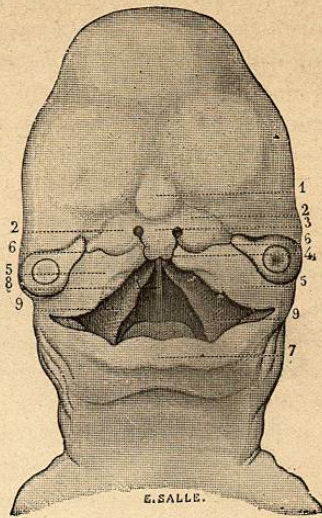


Fig. 133. — Bouche d'un embryon de 40 jours. — 1, premier vestige du nez. — 2, 2, premier vestige des ailes du nez. — 3, vestige de la sous-cloison. — 4, partie moyenne ou médiane de la lèvre supérieure, constituée par le rapprochement et la fusion des deux bourgeons incisifs; une très petite échancre médiane indique encore la séparation primitive de ces deux bourgeons. — 5, 5, bourgeons maxillaires supérieurs, formant les parties latérales de la lèvre supérieure. — 6, 6, sillons aux dépens desquels se développeront plus tard le sac lacrymal et le canal nasal. — 7, lèvre inférieure. — 8, bouche. — 9, 9, les deux moitiés latérales de la voûte palatine, déjà très rapprochées en avant, mais encore très écartées en arrière.

nuité de la lèvre supérieure serait donc assurée, d'après cette théorie, par la fusion de trois bourgeons de chaque côté.

Tandis que ces modifications de conformation s'opèrent superficiellement, les plans profonds de la face vont à la rencontre les uns des autres, et se disposent en plans, sinuosités, cavités à parois osseuses, suivant des lois aujourd'hui assez bien connues. Du bourgeon frontal naissent la lame perpendiculaire de l'ethmoïde, le vomer, et tout ou partie de l'os intermaxillaire, qu'on croyait autrefois formé tout entier par le bourgeon incisif.

Le bourgeon nasal constitue : les masses latérales de l'ethmoïde, les os propres du nez, l'unguis, les apophyses montantes du maxillaire supérieur et de l'os intermaxillaire. Ce dernier point a été élucidé par les recherches de A. Broca (1). Albrecht attribue de plus à ce bourgeon nasal le germe de l'incisive latérale, rattaché antérieurement au bourgeon frontal. Adrien Pozzi a rencontré sur des fœtus de chiens bull-dog des dispositions favorables à cette théorie (2).

L'os malaire, le corps du maxillaire supérieur, y compris l'alvéole de la canine, mais sans l'apophyse montante qui vient du bourgeon nasal, sont des formations du bourgeon maxillaire supérieur. Plus profondément, dans l'antre bucco-olfactif, des prolongements, originellement très obliques en haut, se détachent de l'arc maxillaire et deviennent les lames palatines. Celles-ci, allant à la rencontre l'une de l'autre, fermeront la voûte palatine. Plus en arrière, des bourgeons secondaires ptérygo-palatins, attachés en haut à la base du crâne, également issus des masses maxillaires supérieures, constitueront les apophyses ptérygoïdes et les os palatins. Le voile du palais, primitivement bifide, émanera avec ces derniers os des bourgeons les plus profonds des cavités de la face.

La constitution, les connexions et la formation de l'os intermaxillaire sont encore, à certains égards, un sujet de contestation. On sait, depuis les recherches de Goëthe, de Hamy, etc., que de chaque côté de la ligne médiane il y a deux os intermaxillaires soudés normalement entre eux à partir d'un certain âge. Il y a donc en réalité quatre os intermaxillaires, deux internes, deux externes, réunis entre eux chez le fœtus par des sutures allant toutes aboutir au trou palatin antérieur. Autrefois on pensait que les deux os intermaxillaires de chaque côté étaient formés exclusivement par le bourgeon nasal interne ou incisif; de là le nom d'os incisif sous lequel on désignait ces deux os. Mais on a déjà vu que des recherches modernes obligent à comprendre leur formation d'une manière différente. L'apophyse montante de l'os incisif, qui appartient à l'intermaxillaire externe, dépendrait, d'après A. Broca, du bourgeon nasal, et Albrecht, je l'ai déjà dit, considère le germe de l'incisive latérale ou externe comme se rattachant au même bourgeon.

Se fait-il entre ces bourgeons un enclavement des éléments constitutifs de l'ectoderme, il en résulte une production consistant dans un kyste ou dans une tumeur de nature spéciale. Les bords des fentes branchiales donnent-elles naissance à des bourgeonnements anormaux; il se forme de petits néoplasmes connus sous les noms de *fibro-chondromes* et de *fibro-lipomes congénitaux*.

Enfin, la soudure des arcs branchiaux vient-elle à manquer sur une grande étendue ou sur un point seulement, il en résulte une

(1) A. BROCA, Le bec-de-lièvre complexe de la lèvre supérieure, Broch. Paris, 1887.
(2) ADRIEN POZZI, Bull. méd., 1892, p. 970.

fistule ou une *fissure congénitale*. Toutes ces productions ou malformations se rattachent à des perturbations du développement du crâne et de la face. A ce titre elles constituent un groupe tout à fait spécial, n'ayant rien de commun avec les néoplasmes divers constatés à la naissance et qui n'ont de congénital que la date de leur apparition. Tels sont les *fibromes*, les *sarcomes*, et d'autres encore qui ont déjà été étudiés dans notre premier volume.

Comme il me sera impossible d'entrer dans de grands développements, je ne saurais mieux faire que de renvoyer le lecteur aux ouvrages extrêmement intéressants de Lannelongue où toutes ces questions sont traitées avec une ampleur et une lucidité remarquables.

Qu'il soit bien entendu que je ne m'occuperai que du crâne et de la face et que je laisserai de côté certaines régions et certains organes dont les maladies seront exposées ailleurs. Les anomalies, tumeurs et malformations congénitales des yeux, des oreilles, des mâchoires ne figureront donc pas ici. Parmi celles des lèvres et de la bouche, je ne retiendrai que les *fistules des lèvres*, le *bec-de-lièvre* et les *fissures vélo-palatines*. A peine dirai-je quelques mots des *joues* et de la *région parotidienne*. Le cou, avec ses fistules, ses petites tumeurs solides et ses kystes restera tout à fait en dehors de ce chapitre.

I. — TUMEURS DÉVELOPPÉES SUR LE TRAJET DES FENTES EMBRYONNAIRES.

De ce nombre sont les *kystes dermoïdes*, les *fibro-chondromes*, les *fibro-lipomes*, les *angiomes*, les *lymphangiomes* et les *lipomes*.

I. — KYSTES DERMOÏDES ET MUÇOÏDES.

Lannelongue divise en trois groupes la grande classe des kystes et des tumeurs mixtes d'origine congénitale. Le premier groupe comprend les cavités kystiques simples, à paroi dermoïde ; le second, les kystes doués des caractères de cette première catégorie et contenant en outre des tissus plus ou moins variés en masses informes ; le troisième, les kystes à contenu complexe où des parties fœtales plus ou moins parfaitement formées se montrent en toute évidence. Les tumeurs kystiques du crâne et de la face appartiennent toutes, ou peu s'en faut, à la première variété. Il n'y a guère d'exceptions à signaler que les cas de Rizet (kyste du sourcil à deux loges), et de Barnes (kyste de la tête du sourcil à deux loges). Habituellement la poche est uniloculaire.

Au point de vue du siège, ils se partagent en kystes développés dans le territoire de l'arc postérieur des vertèbres crâniennes, c'est-à-dire dans le territoire des parties osseuses constitutives de la voûte

crânienne, et en kystes développés dans les arcs viscéraux des mêmes vertèbres ; ceux-ci prennent naissance dans les fissures embryonnaires de la face. Les premiers, ordinairement médians, occupent la ligne médiane du nez, la glabelle, le bregma, l'inion, la partie latérale des régions occipito-pariétales. Les seconds sont répartis dans les régions frontale, sourcilière, orbitaire, palpébrale, génienne, préauriculaire, mentonnière. La pathogénie des deux variétés peut être considérée comme identique, quoique leur point de départ ne soit pas le même.

Il est nécessaire de résumer en quelques lignes les théories par lesquelles on a essayé de se rendre compte jusqu'ici du mode de formation des kystes dermoïdes et mucoïdes (1). La *diplogénèse* serait, d'après Is. Geoffroy Saint-Hilaire, le développement de deux monstres associés ou inclus l'un dans l'autre. Acceptable à la rigueur pour les cas de kystes très complexes (troisième variété de Lannelongue) ou de tératomes solides, elle cesse de l'être pour les kystes des deux premières catégories. On ne peut considérer comme un germe inclus une simple cavité kystique limitée par une paroi où l'on reconnaît les caractères de la peau ou d'une muqueuse, et quelques rudiments de tissus variés n'ayant ni la forme ni l'organisation de parties fœtales.

La théorie de l'*hétérotopie plastique* de Lebert explique la plupart des productions congénitales, par une sorte d'erreur de siège. Elles seraient *autogènes* et *spontanées*, donc absolument accidentelles. Cette théorie, formellement repoussée par Lannelongue, donne l'impression du hasard mis en formule et érigé en loi. Par là même, elle est choquante et peu philosophique.

Reste la théorie de l'*enclavement*, dont la paternité appartient sans conteste à Verneuil qui l'a développée à plusieurs reprises, en 1852, 1855, 1863 et 1877. Qu'on suppose une partie du tégument *cutané* restant en arrière du développement des tissus qui l'environnent, peu à peu elle s'y trouve profondément encastrée, entourée, enclavée. Elle n'est plus retenue à la surface que par un tractus épithélial destiné à disparaître. A l'origine, la petite masse épithéliale est simplement une involution de l'épiblaste (Lannelongue). Cette théorie a pour elle sa simplicité, la démonstration expérimentale des greffes épithéliales sur l'iris (Masse), et son application facile à tous les cas d'anomalies et de monstruosité peu compliquées. Avec la *diplogénèse par inclusion*, elle répond à peu près à tous les cas, sauf ceux où des difficultés exceptionnelles d'interprétation excluent à peu près toutes les théories proposées jusqu'à ce jour.

Anatomie pathologique. — L'épithète *dermoïde* rappelle que la paroi des kystes congénitaux par enclavement a une constitution

(1) Voy. *Traité de Chirurgie clinique*, t. I, p. 679, *Des tumeurs hétérotopiques*.