

rait le degré atténué d'un processus, dont le *summum* serait représenté par l'ongle, largement étalé et anormalement incurvé, de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante ».

Ce processus nous échappe encore. Marie le conçoit ainsi : *infection microbienne du poumon et de la plèvre avec élaboration de produits solubles, passage de ces produits dans la grande circulation, et action élective sur certains points du squelette (phalanges, épiphyses) et des matrices unguéales*. A l'appui de cette opinion se placent quelques faits expérimentaux. En 1892, mon chef de laboratoire, le D<sup>r</sup> L. Dor, a obtenu chez le lapin, par inoculations des cultures atténuées d'un microbe recueilli dans un ganglion tuberculeux, des lésions à longue échéance, caractérisées par un gonflement considérable de quelques épiphyses. Au microscope toutefois, ces lésions, à tendance ulcéreuse, différaient de celles qu'on a indiquées pour l'ostéo-arthropathie vraie<sup>(1)</sup>. Quoi qu'il en soit, jusqu'à nouvel ordre, la théorie de Marie peut être conservée, à condition de l'étendre à toutes les suppurations ou infections (syphilis ?) de longue durée, et non pas seulement à des affections pleuro-pulmonaires.

**Anatomie pathologique.** — C'est dans les os, presque exclusivement, que sont cantonnées les lésions, et plus spécialement, dans les épiphyses, devenues énormes, avec, parfois, un léger gonflement des diaphyses. On a signalé aussi des érosions multiples des cartilages articulaires avec hypersécrétion de synovie. (Rauzier, Bamberger.)

Au microscope, « il s'agit d'une médullite subaiguë, avec hyperplasie et condensation de l'os sous-périoste (Lefebvre); cet os, en grande activité de production, présente des systèmes de Havers, orientés perpendiculairement à la direction de ceux de l'os central, ainsi qu'il arrive dans certaines exostoses d'origine périostique.

La moelle osseuse est riche à la partie périphérique en éléments embryonnaires; en graisse, dans les couches plus centrales.

Par l'analyse chimique des os malades, Lefebvre a constaté que « la déviation de la composition chimique de l'os est l'augmentation des matières organiques et surtout des matières grasses. Au point de vue minéral, la chaux est remplacée, en partie, par la magnésie ».

**Diagnostic.** — D'après ce que nous connaissons aujourd'hui de l'ostéite de Paget et de l'acromégalie, nous sommes en garde contre toute confusion avec l'ostéo-arthropathie de Marie.

Seule, l'acromégalie pourrait encore nous en imposer pour cette dernière affection; cependant, comme nous l'avons vu, les déformations diffèrent du tout au tout.

Dans l'acromégalie, les mains et les pieds présentent une hypertrophie massive; les doigts en boudin, courtauds, ont tous leurs segments également épaissis; la région carpo-métacarpienne et le poignet sont épais en proportion de la main. Il existe une hypertrophie énorme et une exagération des courbures du maxillaire inférieur. La cyphose est constante, précoce, elle porte sur la région cervicale inférieure. Enfin, les os et les tissus mous sont également intéressés.

<sup>(1)</sup> L. DOR, *De certaines ostéo-arthropathies hypertrophiantes infectieuses expérimentales*. In *Lyon médical*, 1892.

Tandis que, dans l'ostéo-arthropathie, les phalanges seules sont déformées, donnant au doigt l'aspect de baguettes de tambour ou de battant de cloche, les ongles, restés petits et aplatis dans l'acromégalie, deviennent ici très larges, recourbés, fendillés. Les régions métacarpiennes et métatarsiennes grossissent peu, tandis que le poignet et le cou-de-pied forment au-dessus d'elles, des bourrelets volumineux (pattes d'éléphant). Le maxillaire inférieur reste indemne, et la cyphose moins constante, parfois compliquée de scoliose, intéresse la région dorso-lombaire. Les os seuls sont hypertrophiés. Nous n'ajouterons rien à ce que nous avons dit plus haut, de l'opportunité d'une distinction entre l'ostéo-arthropathie vraie et les doigts hippocratiques des tuberculeux des cardiaques avec cyanose.

**Marche. — Pronostic et traitement.** — L'évolution de la maladie est, chez l'adulte, essentiellement chronique (de un à trente ans). Les déformations débudent par les phalanges et les ongles, pour remonter, en s'atténuant, vers la racine du membre, exceptionnellement, avec des poussées subaiguës, suivies de régression temporaire (Lefebvre).

Quant au pronostic, il est surtout commandé par l'affection primitive, et les nombreux cas de mort que l'on a enregistrés ne sauraient être rapportés qu'à elle. Chez les enfants, Moizard, Marfan, etc., ont noté la disparition presque complète des déformations, après guérison de l'empyème causal. Il faut toutefois noter que, dans ces faits, l'hypertrophie des phalanges avait suivi une marche presque aiguë et atteint son maximum en deux ou trois mois.

C'est donc à la cure du foyer infectieux primitif que l'on devra tendre, soit par les moyens chirurgicaux (empyème, etc.) soit par l'antisepsie interne. Le traitement local est resté jusqu'ici inefficace.

### CHAPITRE XIII

#### LEONTIASIS OSSEA

(HYPEROSTOSE DIFFUSE DE LA FACE ET DU CRANE)

Virchow, décrivant dans son *Traité d'anatomie pathologique* les hyperostoses diffuses de la face et du crâne, fait remarquer que, sur le crâne, l'hyperostose est à peu près uniforme, tandis qu'à la face elle donne lieu à des gonflements considérables, qui sont, pour le squelette, l'analogue de ce que la *leontiasis* est pour les parties molles. « Les dessins de ces pièces pathologiques, vus à une certaine distance, font l'effet d'une *leontiasis* moulée en plâtre. Aussi, j'hésite d'autant moins, dit-il, à leur appliquer le nom de *leontiasis ossea*, que d'après moi, le développement de la maladie répond exactement à ce que nous appelons éléphantiasis dans les parties molles. »

Actuellement encore, cette définition assez vague de Virchow peut convenir aux cas qu'elle embrassait, car nous ne savons rien de plus qu'alors

sur l'origine exacte et la pathogénie de la *leontiasis ossea*, dont la nature néoplasique a été défendue par Malassez, à propos d'une observation de Le Dentu.

Depuis le mémoire de Le Dentu dans la *Revue mensuelle de médecine et chirurgie* de 1879 et l'article du *Dictionnaire de Dechambre* par Guyon et Monod, les travaux d'ensemble sur la question se réduisent à peu près, en France, à la thèse de Laherre (Montpellier, 1886), à la revue de Poisson (de Nantes) dans la *Semaine Médicale* de 1890, et aux thèses de Baumgarten et de Millat (Paris, 1892).

Horsley publia, en 1895, une nouvelle série de 5 cas, dans lesquels le traitement chirurgical des néoformations osseuses lui avait donné 3 succès (*The Practitioner*, juillet 1895).

**Étiologie.** — La *leontiasis ossea* est une maladie rare; Baumgarten en a réuni à peine une douzaine d'observations; Millat n'en admettait même qu'une dizaine d'authentiques. Il faut, en effet, se tenir en garde contre tous les diagnostics rétrospectifs qu'on a tenté de faire, en se reportant aux descriptions des anciens auteurs. Pourtant, les pièces anatomiques connues dans la science sous le nom de crânes de Malpighi, de Jadelot, de Sandiford, de Otto, etc., sont bien des types indiscutés de *leontiasis ossea*.

Elle débute, en général, en pleine santé, et toujours chez des sujets jeunes, garçons ou filles, au moment de la deuxième dentition, c'est-à-dire entre douze et seize ans.

L'hérédité paraît sans influence. Le rachitisme, la scrofule, l'hérédosyphilis et l'érysipèle incriminé surtout par Virchow, ne constituent probablement que des coïncidences.

**Symptômes.** — L'affection est caractérisée par une déformation de la tête, due à l'épaississement diffus des os du crâne et de la face, et aux nodosités produites à leur surface, par des dépôts osseux, d'origine périostique.

Habituellement, elle débute par le maxillaire supérieur, et plus exactement, par l'apophyse montante du maxillaire supérieur droit, pour devenir presque toujours ensuite (8 fois sur 10) bilatérale symétrique, et envahir, peu à peu, la totalité des os. Chez un malade de Millat, un espace de quatorze ans s'écoula entre l'envahissement des deux maxillaires.

Plus ou moins rapidement, le malaire, le frontal, le pariétal, le sphénoïde, sont intéressés à leur tour, et cela même, dans les cas rares, où l'hyperostose affecte d'abord le maxillaire inférieur.

Le « facies léonin » se trouve réalisé surtout quand l'hyperostose diffuse a envahi, à peu près uniformément, tout le squelette de la tête, sans produire de tumeur localisée; alors, l'augmentation de volume du frontal et des pariétaux donnent un front gigantesque, accidenté par des bosselures et implanté presque verticalement sur des joues massives, dont les saillies arrondies masquent la prééminence du nez. Le maxillaire inférieur, agrandi dans toutes ses dimensions, constitue une base élargie à la face, qui peut être ainsi exactement comparée à un museau de lion.

Dans une deuxième série de cas, les lésions restent limitées aux parties inférieures et surtout moyennes du visage; le nez tend alors à disparaître sous des masses irrégulières saillantes, provenant des deux maxillaires, des malaire, et

gardant les caractères de tumeurs osseuses, de consistance dure, à base mal délimitée, se perdant dans le squelette.

Enfin, dans un fait de Wrany, le maxillaire inférieur était seul hypertrophié, mais en tous sens.

Au cours des premières périodes de la léontiasis, les formes extérieures seules du squelette céphalique semblent altérées; les sujets atteints continuent à vaquer à leurs occupations, sans accuser de troubles fonctionnels, puis, peu à peu, sous l'influence d'un processus en progression croissante, les cavités naturelles tendent à se combler, d'abord au voisinage du grand angle de l'œil. Le canal nasal s'oblitére, d'où des dacryocystites qu'on avait prises, au début, pour la cause, et non pour un effet de la maladie; les cellules ethmoïdales subissent en même temps un aplatissement concentrique, qui ne tarde pas à produire l'atrophie de la muqueuse olfactive et l'anosmie. Plus tard, la voûte palatine est abaissée, mais rarement jusqu'au point de gêner beaucoup la mastication et la

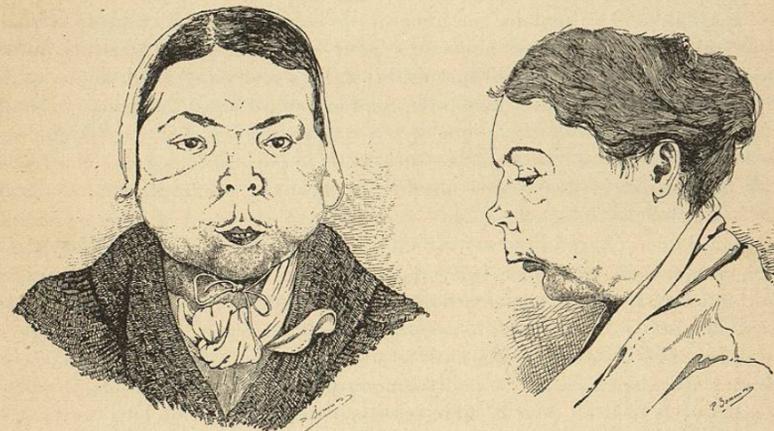


Fig. 517. — *Leontiasis ossea*. — Hyperostose des maxillaires supérieurs. (Verneuil.) (*Traité de Chirurgie*, tome V (Heydenreich).)

déglutition, comme dans le cas de Le Dentu. Les dents peuvent être déchaussées par les exostoses centrales du sinus maxillaire, ainsi qu'on l'observe pour l'ostéo-sarcome.

Mais c'est l'œil qui a le plus à souffrir de cet envahissement osseux. Progressivement luxé hors de l'orbite, qui se rétrécit derrière lui, exposé ainsi à toutes les causes d'infections extérieures, il tolère de plus en plus mal l'élongation du nerf optique, qui aboutit à une neuro-rétinite comparable à celles que l'on observe dans les tumeurs cérébrales. Les accidents ultimes sont ceux que détermine la compression cérébrale; ainsi que l'avait noté Gayraud, c'est dans la zone d'irrigation de la méningée moyenne que l'os hyperostosé atteint d'ordinaire sa plus grande épaisseur. La zone psychomotrice étant dès lors intéressée, les malades deviennent, peu à peu, apathiques, mélancoliques, et même déments. On a noté des morts rapides par poussées méningitiques.

L'intégrité habituelle de la base du crâne et de ses orifices explique la rareté

des phénomènes bulbo-protubérantiels, des paralysies périphériques, ainsi que l'intégrité de l'audition.

Une seule fois (cas de Ilg), l'affection débuta par l'intérieur du crâne, elle détermina de l'amaurose et de l'épilepsie jacksonienne, avant toute déformation extérieure.

Heureusement, la marche des lésions se fait assez lentement; ce n'est qu'au bout de vingt-cinq à quarante ans que la mort arrive, mais la maladie n'a pas d'autre terminaison, car jamais les lésions ne rétrocedent. L'apoplexie méningée, l'érysipèle s'observent surtout comme complications terminales.

**Anatomie pathologique.** — A l'autopsie des léontiasiques, on trouve les os de la tête hyperostosés à divers degrés, avec les parties molles sus-jacentes intactes ou sclérosées. L'augmentation de volume porte très irrégulièrement sur toutes les dimensions, parfois avec un semis de concrétions périostiques, qui rendent verruqueuse la surface du squelette facial.

Les maxillaires et le malaire, en général, de beaucoup les plus profondément altérés, ont perdu leur forme normale « pour se changer en tumeurs volumineuses qui déroutent la description (Millat). L'hyperostose ne modifie pas seulement les contours extérieurs, mais elle comble bientôt aussi les sinus et refoule les lames osseuses intérieures vers les cavités naturelles; l'antre d'Highmore, rempli de substance osseuse, émanée surtout de la paroi antérieure, s'élargit aux dépens de l'orbite et des fosses nasales; la branche montante du maxillaire empiète, d'autre part, sur elles.

L'espace bucco-pharyngien se rétrécit d'avant en arrière, et latéralement par l'épaississement du maxillaire inférieur, dont les branches montantes limitent, comme deux colonnes osseuses, les côtés de la voûte palatine, abaissée d'autre part, par l'hyperostose des apophyses palatines.

Au crâne, c'est la partie supérieure et antérieure de la voûte, le frontal, puis le pariétal, qui s'épaississent et se déforment en masse, jusqu'à un degré parfois colossal pour le frontal, dont la table interne peut proéminer de 1 à 2 centimètres dans la loge encéphalique. L'hyperostose y porte inégalement sur les deux tables et sur le diploé. Du fait de cette augmentation de volume, le poids du squelette a atteint, dans quelques cas, 7 fois et même 8 fois (crâne de Bajanu) le poids d'une tête normale.

A l'examen minutieux de tout le squelette, on aurait découvert, en outre, des lésions analogues sur la colonne, sur l'os hyoïde et les membres inférieurs.

D'après Virchow, deux types de néoformations peuvent, histologiquement, se rencontrer dans l'os épaissi; l'une provient de l'oblitération partielle des espaces médullaires par des lamelles concentriques de tissu osseux procédant d'une ossification progressive de la moelle (éburnation); l'autre est due au dépôt de couches périostiques superposées parallèlement à la surface de l'os<sup>(1)</sup>. A côté de ces lésions d'ostéite condensante, il est des points, plus limités, il est vrai, où l'ostéite reste raréfiante.

**Pathogénie.** — Ni l'étiologie, ni l'anatomie pathologique ne fournissent les éléments d'une pathogénie. C'est pour mémoire, surtout, qu'il y a lieu d'énu-

<sup>(1)</sup> Le Dentu croit cette dernière formation prépondérante et a proposé de remplacer le terme d'*hyperostose diffuse* par celui de *périostose diff.*

mérer les théories, successivement proposées, de l'éléphantiasis des os de la face et du crâne (Virchow), de la périostite chronique (Guyon et Monod), etc. Panas a fait de la *leontiasis ossea*, avec plus de vraisemblance, un trouble trophique d'origine nerveuse. La symétrie des lésions, ses points de ressemblance avec d'autres affections osseuses d'origine trophique probable, telles que la maladie de Paget et l'acromégalie, sont autant d'arguments en faveur de cette opinion.

**Diagnostic.** — Même pour le médecin, qui ne la connaît que par les descriptions des auteurs, la *leontiasis ossea* doit être d'un diagnostic facile, grâce à ces deux caractères: date invariable de l'apparition des déformations de douze à seize ans; localisation stricte à la face et au crâne, ou à la face seulement, de déformations symétriques, à contours irréguliers.

L'ostéite déformante donne aussi des épaisissements de la voûte crânienne, mais sans productions exubérantes, et toujours avec participation des diaphyses des os longs à ce processus. Elle ne débute qu'exceptionnellement avant quarante ans.

L'acromégalie ne pourrait être confondue qu'avec le type exceptionnel de la *leontiasis* débutant par le maxillaire inférieur. Il suffirait alors de jeter les yeux sur les mains et les pieds du malade pour éviter toute erreur. Du reste, n'eût-on que le squelette de la tête à sa disposition pour poser un diagnostic rétrospectif, qu'on serait, en général, capable de le faire par la proéminence chez l'acromégalique, de la protubérance occipitale et des apophyses mastoïdes, alors que la voûte reste mince, et par la présence sur l'os léontiasique de nodosités verruqueuses, hérissant sa surface, à défaut de tumeurs vraies.

Les *hyperostoses* ou *exostoses syphilitiques*, presque toujours accompagnées d'autres stigmates de la syphilis, affectent, sans distinction, toutes les parties du squelette avec une prédilection, cependant, pour les pourtours de l'orbite, les clavicules, les tibias, etc.; elles n'observent qu'accidentellement quelque symétrie dans leur apparition. Les antécédents et les résultats du traitement mixte fourniront des renseignements précieux.

On a signalé aussi aux maxillaires des *tumeurs osseuses multiples* à évolution lente (Le Dentu, Péan). En général, elles intéressent l'os tout entier, ou du moins, elles en modifient complètement la forme, sans constituer des exostoses multiples, comme la *leontiasis*; en outre, leur disposition n'est nullement symétrique.

L'ostéite hypertrophique par inclusion dentaire limitée, en général, à l'angle du maxillaire inférieur, l'ostéite hypertrophique rhumatismale de Cadiat<sup>(1)</sup>, déterminent du gonflement de l'os, surtout par néoformation périostique. Mais dans la première, la tumeur a une marche aiguë, elle se développe au moment de la seconde dentition, et la numération des dents fait constater l'inclusion. L'ostéite rhumatismale, au contraire, a une marche chronique, progressive, entrecoupée parfois de poussées aiguës, elle ne donne pas de déformations aussi irrégulières que la *leontiasis* même limitée, et elle rétrocede, au moins partiellement, par le traitement anti-rhumatismal.

**Traitement.** — Il est à peu près inutile de soumettre le malade à une thérapeutique médicale; tout au plus devra-t-on administrer le traitement ioduré aux sujets dont l'hyperostose faciale pourrait avoir des relations avec la syphilis.

Reste le traitement chirurgical, l'ablation des néoformations osseuses exubé-

<sup>(1)</sup> CADIAT, Rhumatisme osseux ou ostéite rhumatismale. In *Revue de méd.*, 1882.