BIBLIOTECA MEDICA ROMA
MISCELL.
A 65
19

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1924 — N° 70

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Charles-Eugène-Célestin RUPPE

né à Troyes, le 11 Février 1890

OSTÉITE FIBREUSE DES MAXILLAIRES

PRÉSIDENT : M. CUNÉO, Professeur.

R. BIBLIOTECA MEDICA ROMA

ÉTAMPES
IMPRIMERIE MAURICE DORMANN
16, rue Saint-Mars

1924

OSTÉITE FIBREUSE
DES MAXILLAIRES

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER.

PROFESSEURS :

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	N.....
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Pharmocologie et matière médicale	RICHAUD.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	ACHARD. WIDAL. GILBERT.
Hygiène et clinique de la première enfance	CHAUFFARD.
Clinique des maladies des enfants	MARFAN.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	H. CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux	JEANSELME.
Clinique des maladies contagieuses	P. MARIE.
Clinique chirurgicale	TEISSIER. DELBET. LEJARS. HARTMANN.
Clinique ophtalmologique	GOSSET.
Clinique des maladies des voies urinaires	De LAPERSONNE.
Clinique d'accouchements	LEGUEU. COUVELAIRE. BRINDEAU.
Clinique gynécologique	JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile	J.-L. FAURE.
Clinique thérapeutique	BROCA Auguste.
Clinique oto-rhino-laryngologique	VAQUEZ.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SEBILEAU.
Clinique propédeutique	DUVAL. SERGENT.

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

MM.	MM.	MM.	MM.
ABRAMI	DUVOIR	LÉ LORIER.	RETTERER
ALGLAVE	FIESSINGER	LEMIERRE	RIBIERRE
BASSET	GARNIER	LEQUEUX	ROUSSY
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEREBOULLET	ROUVIÈRE
BLANCHETIÈRE	GRÉGOIRE	LÉRI	SCHWARTZ
BRANCA	GUÉNIOT	LÉVY-SOLAL	STROHL
CAMUS	GUILLAIN	MATHIEU	TANON
CHAMPY	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHEVASSU	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CHIRAY	LABBÉ (Henri)	MULON	VILLARET
CLERC	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DEBRÉ	LANGLOIS	PHILIBERT	
DESMAREST	LARDENNOIS	RATHERY	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1924 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Charles-Eugène-Célestin RUPPE

né à Troyes, le 11 Février 1890

OSTÉITE FIBREUSE DES MAXILLAIRES

PRÉSIDENT : M. CUNÉO, Professeur.

ÉTAMPES
IMPRIMERIE MAURICE DORMANN
16, rue Saint-Mars

1924

DU MÊME AUTEUR :

En collaboration avec le Dr Victor VEAU :

Bifidité apparente de la langue par brièveté du frein (*Archives de Médecine des Enfants*, Février 1921).

Un cas de bec-de-lièvre médian supérieur (*Archives de Médecine des Enfants*, Avril 1921).

De la correction du bec-de-lièvre unilatéral, procédé de M. Jalaguier (*Presse Médicale*, 23 Avril 1921).

Les résultats anatomiques et fonctionnels de l'urano-staphylorraphie par les procédés classiques (*Revue de Chirurgie* 1922, n° 2).

Anatomie chirurgicale de la division palatine (*Journal de Chirurgie*, Juillet 1922).

Technique de l'urano-staphylorraphie (*Journal de Chirurgie*, Août 1922).

En collaboration avec le Dr PICOT :

A propos d'un cas de syphilis du maxillaire inférieur compliqué de noma (*Presse Médicale*, 28 Mars 1923).

En collaboration avec le Dr LEMAITRE :

Epitheliomas du maxillaire inférieur et radiographie (*Revue de Stomatologie*, Août 1923).

En collaboration avec le Dr FREY :

Rapports de la septicité bucco-dentaire avec les maladies générales (*Journal de Médecine et de Chirurgie*, de Lucas Championnière, 25 Mai 1921).

Pathologie de la bouche et des dents (Collection du *Chirurgien-Dentiste*. — 1 vol., chez Baillière, 5e édition).

Radiographie dentaire (Collection du *Chirurgien-Dentiste*. — 1 vol., chez Baillière, 1re édition.)

En collaboration avec M. Louis RUPPE :

Gommes du voile et de la voûte palatine, leurs conséquences, leur traitement (*Odontologie*, 30 Juillet 1922).

Education phonétique des Enfants atteints de division palatine (*Archives de Médecine des Enfants*, Janvier 1923.

Prothèse linguale (*Odontologie*, 30 Juillet 1923).

Contribution à l'étude des malpositions dento-maxillaires dans le sens vertical (*Odontologie*, 30 Septembre 1923).

En collaboration avec MM. André LERI et FAURE-BEAULIEU :

Un cas de maladie osseuse fibro-kystique de Reklinghausen (*Société Médicale des Hôpitaux*, 25 Novembre 1923).

AUX CHERS MIENS

A mes Cousins

Lucien RUPPE *et* Armand HOUDAILLE

morts au champ d'honneur

A MES AMIS

Rien n'est plus agréable que de venir apporter un témoignage de reconnaissance à ceux qui ont bien voulu guider nos études. Ils nous ont fait bénéficier du fruit de leur expérience et en joignant les qualités du cœur à celles de l'esprit, ils nous ont aidés de leurs conseils dans les moments difficiles de la vie.

Je suis donc heureux de venir remercier ici mes maîtres dans les hôpitaux, et tout d'abord, ceux qui m'ont accueilli dans leur service comme bénévole, les Docteurs Rieffel et Florand, et tout particulièrement le Docteur Pagniez, puis mes maîtres d'externat : les Professeurs Cunéo et Léon Bernard et d'internat de Brévannes : les Docteurs René Marie, Comte et Aubertin.

Mais voici les bonnes années d'internat qui amènent une collaboration si intime avec nos maîtres.

Je ne dirai jamais assez au Docteur Veau, l'affection quasi-filiale que je lui ai vouée. Sa bienveillance, sa douceur, son esprit de critique qui n'a d'âpreté que pour lui-même, le font aimer de tous ses élèves. Je le remercie, en outre, d'avoir bien voulu m'associer à ses beaux travaux sur le bec-de-lièvre et les fissures palatines.

Au Docteur Brocq, je rappellerai ma déférente affection et tout le fruit que j'ai retiré de son enseignement si lumineux et de son remarquable talent d'observation.

Le Professeur Cunéo connaît mon attachement pour lui. Après avoir été son externe et son interne, j'ai le plaisir de finir en quelque sorte mes études avec lui, puisqu'il a bien voulu m'inspirer cette thèse et la présider. L'année que j'ai vécue auprès de lui m'a été encore rendue plus agréable, s'il était possible, par les excellents rapports que j'ai eus avec les Docteurs Picot et Ch. Bloch.

Enfin, je viens de passer de si bons mois auprès de mon maître, le Professeur agrégé Lemaître, que je veux lui en exprimer toute ma reconnaissance. Je lui dois tout ce que je sais de la pathologie et de la chirurgie des maxillaires et il veut bien continuer à m'intéresser aux travaux si documentés qu'il a entrepris sur cette importante partie de la stomatologie.

Je n'aurai garde d'oublier mes deux maîtres en Stomatologie, le Docteur Frey, si bienveillant et si bon et mon très affectionné frère, Louis Ruppe, et je remercie de leur sollicitude les Docteurs Carpentier, Maunoury, Crouzon, Loeper, Halphen, E. Périer. Levy-Solal, Herscher, Gougerot, Vignes, Levy-Darras, Rolland, Maurer, Apard et Giraudeau, et le si bon et si paternel conseiller que fut pour moi le Docteur Cosse.

La partie anatomo-pathologique de cette thèse m'a été grandement aidée par les Docteurs Cornil et Rouffiac. Je leur en exprime ma gratitude, ainsi qu'à mes excellents traducteurs, MM. Charles Ruppe, Dubois-Roquebert, James Moore, Legac et Brunet.

AVANT-PROPOS

Le but de cette thèse est d'étudier l'ostéite fibreuse, en tant que processus morbide et de décrire les localisations de cette affection au niveau des maxillaires.

Nous avons été conduits à choisir ce sujet, en observant avec notre maître, le Professeur Cunéo, une malade atteinte de cette singulière ostéopathie, au niveau de son maxillaire supérieur droit.

Ce cas nous avait étonné par son aspect clinique anormal, son image radiographique nouvelle pour nous et sa formule histologique. Et lorsque nous avons voulu nous documenter, nous avons constaté la pénurie des travaux français sur l'ostéite fibreuse contrastant avec l'abondance de la littérature étrangère. C'est pourquoi nous avons cru intéressant de faire un travail d'ensemble sur cette question.

Au même moment, nous avons eu la bonne fortune de voir avec MM. André Léri et Faure-Beaulieu, un malade atteint d'une forme généralisée d'ostéite fibreuse ; ce qui illustra pour nous l'étude de la maladie de Reklinghausen.

Enfin, un cas de léontiasis ossea qui fera l'objet d'une prochaine publication avec MM. Lemaître et Rouget, nous a instruits sur les différences qui existent entre la léontiasis et l'ostéite fibreuse.

Nous pouvons donc apporter avec ces quelques faits une modeste contribution à l'étude de ces ostéopathies qui constituent l'un des chapitres les plus passionnants, mais aussi les plus obscurs de la pathologie osseuse.

Cette obscurité tient à notre ignorance totale de l'étiologie de ces affections. Et comme l'histologie sans l'histophysiologie est incapable de nous faire connaître le mécanisme intime de ce processus morbide, nous en sommes réduits à de simples hypothèses.

Aussi, avons-nous adopté le plan de thèse suivant :

Un chapitre de généralités nous a paru nécessaire pour la bonne conception des rapports qui unissent l'ostéite fibreuse, la maladie de Paget, la maladie de Reklinghausen et le léontiasis ossea.

Nous avons ensuite décrit les manifestations de l'ostéite fibreuse au niveau des maxillaires, ce qui nous a permis d'énoncer les faits cliniques, radiographiques et anatomiques définitivement acquis.

Nous nous sommes longuement appesantis sur le diagnostic, en nous efforçant de résumer toutes les acquisitions récentes qui ont été faites sur les tumeurs bénignes des maxillaires, la léontiasis ossea et le goundou.

Et, nous avons rejeté à dessein à la fin de cette thèse, la pathogénie et l'histogénèse de l'ostéite fibreuse, où tout n'est qu'hypothèse.

GÉNÉRALITÉS

A côté des ostéites infectieuses et des tumeurs osseuses, il existe toute une série d'ostéopathies chroniques, très rares, évoluant lentement, insidieusement, sans troubler l'état général, sans entraîner de métastases.

Certaines de ces ostéopathies possèdent un trait d'union complémentaire : leur formule histologique. Ce sont, en effet, des maladies qui remanient complètement l'os, détruisent le tissu ancien, transforment la moelle osseuse en tissu fibreux et reconstruisent du tissu ostéoïde mal calcifié. C'est une véritable cirrhose osseuse.

En France, on groupe ces maladies sous le terme vague de *Dystrophies osseuses*. A l'étranger, on les désigne à la suite de Reklinghausen, sous le nom de *malacies métaplasiques*. Le terme de « malacie » signifie : décalcification progressive de l'os et remplacement par du tissu ostéoïde. L'épithète de « métaplasique » spécifie que le tissu de la moelle osseuse subit une métaplasie régressive (1).

Trois maladies ont été ainsi apparentées : *la maladie de Paget*, *la maladie osseuse de Reklinghausen* et la *léontiasis ossea de Virchow*.

Paget, le premier, en 1876, décrivit sous le nom d'*ostéite déformante*, une maladie qui frappe chez l'adulte et le vieillard, la diaphyse des os longs, les os du tronc, ceux

(1) Le terme de métaplasie est employé par les histologistes pour désigner la transformation d'un tissu en un autre.

de la voûte et de la base du crâne ; la face étant en général, respectée. Les os augmentent de volume. Ils deviennent poreux et friables. Ils sont déformés, à la fois, par leur épaississement et leur inflexion. Dans l'ensemble, la maladie de Paget est une maladie hypertrophiante et déformante.

Reklinghausen, en 1891, décrivit une autre affection sous le nom *d'ostéite fibreuse déformante généralisée avec formations kystiques*. C'est une maladie bénigne survenant surtout chez des adolescents, se localisant de préférence sur les métaphyses des os longs, en particulier au voisinage de l'épiphyse fertile. Elle peut entraîner des fractures spontanées et au point de vue anatomique, se traduit par :

1° Des lésions d'ostéite fibreuse ;

2° Des fontes tissulaires aboutissant à des cavités pseudo-kystiques souvent volumineuses et multiples ;

3° Des productions tumorales, brunâtres, à cellules géantes.

Virchow, en 1876, étudia une hyperostose crânio-faciale, qu'il appela *léontiasis ossea*. On y rangea ultérieurement toutes les hypertrophies diffuses de la face et du crâne. En réalité, il semble que le terme de *léontiasis* doive être réservé à une maladie débutant de préférence dans le jeune âge, au niveau des branches montantes des maxillaires supérieurs, gagnant en de nombreuses années, les os de la face et de la partie antérieure de la voûte crânienne.

En 1911, Reklinghausen étendit considérablement le cadre de ces ostéopathies. D'une part, il les rapprocha du rachitisme et de l'ostéomalacie et d'autre part, il fit des tumeurs à myéloplaxes, une des formes localisées de l'ostéite fibreuse « le degré le plus élevé de la néoformation fibro-ostéitique ». Il arriva ainsi à la classification suivante :

En 1904, *Mikuliez* isola, sous le nom d'ostéo-dystrophie juvénile, une affection assez similaire, mais où la production kystique est, en général, solitaire.

1. *Maladie métaplastique* : ostéite fibreuse et kystes osseux non parasitaires ;

2. *Maladie métaplastique hyperostosique*, maladie de Paget et léontiasis ossea, avec comme subdivisions :

a) La maladie hyperostosique et kysto-métaplastique formant tumeurs des maxillaires chez les mammifères ;

b) Les sarcomes à myéloplaxes.

Si ces maladies se *présentent souvent sous des formes généralisées*, elles peuvent aussi ne frapper qu'un département osseux. *Ces formes localisées* sont encore plus importantes à connaître que les autres, car elles ont un diagnostic parfois difficile à faire d'avec les tumeurs, or il faut à tout prix éviter cette erreur de diagnostic dont la conséquence est une intervention inutile.

Bien souvent, cette localisation n'est qu'apparente. C'est le seul point où il existe une hypertrophie osseuse. Mais la maladie s'est déjà installée ailleurs, sans manifestations cliniques et seul un examen radiographique systématique permet de constater l'étendue des troubles osseux. Dans d'autres cas, elle n'est que le début d'une maladie dont on ne peut prévoir l'évolution ultérieure.

Ces formes localisées ont été étudiées :

1° Les *kystes solitaires non parasitaires des os*, manifestation unique de la maladie, ont préoccupé les chirurgiens (1). Dans cette affection, la lésion dominante est une cavité osseuse entourée de tissu dans lequel on retrouve les modifications typiques de l'ostéite fibreuse ;

2° La fibrose médullaire peut prédominer, c'est de l'*ostéite fibreuse* avec ou sans production kystique, plus ou moins diffuse ou à allure plus ou moins tumorale ;

3° Il ne manque pas non plus de cas où *la maladie de Paget, intéresse uniquement un os*. Léri (2) a montré que

---

(1) *Lecène* et *Lenormant*. — Kystes solitaires non parasitaires des os longs. (*Journal de Chirurgie*, 1912, p. 604).

Pierre Legac. — Contribution à l'étude des kystes osseux essentiels. (Thèse, Paris, 1924).

Rœderer. — Les kystes des os. (*Revue d'Orthopédie*, Octobre, 1923)

(2) *Léri*. — Etude de la base du crâne dans la maladie de Paget. (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, N° 6, Décembre 1913).

la lésion pouvait se cantonner à la base du crâne, à une clavicule, aux petits os des extrémités, sans autre localisation ;

4° La *léontiasis ossea* peut, au début, donner une simple hypertrophie d'une des branches montantes du maxillaire supérieur.

Dans cette thèse, nous aurons surtout en vue l'ostéite fibreuse, cliniquement localisée aux maxillaires. Nous voulons donner les raisons de ce choix.

Les formes généralisées sont trop typiques pour prêter à confusion.

Une forme localisée au niveau des os longs offre peu d'intérêt. Les lésions de la maladie de Reklinghausen sont tout à fait différentes cliniquement et radiographiquement de celles de la maladie de Paget.

Au contraire, au niveau des os du crâne et de la face, ces diverses ostéopathies donnent des hypertrophies assez semblables et des images radiographiques identiques.

Il est donc utile de les étudier et d'aborder ainsi le chapitre intéressant de l'hypertrophie diffuse des maxillaires.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE ET DÉMEMBREMENT DE L'HYPERTROPHIE DIFFUSE DES MAXILLAIRES

L'hypertrophie diffuse des maxillaires est mal connue. Les livres classiques n'en parlent que fort peu et l'on y trouve rangé toute une série de faits disparates. Il importe donc d'en reprendre l'historique.

La première observation remonte à Malpighi, en 1697 ; mais il faut arriver en 1876 pour retrouver le premier travail d'ensemble de Virchow. Il le fit à propos d'un cas personnel qu'il rapportait à un érysipèle de la face récidivant. Il comparaît le processus osseux à l'éléphantiasis des parties molles et il désignait tous ces cas sous le nom de *léontiasis ossea* ; voulant rappeler par là, l'aspect léonin communiqué au facies par l'hypertrophie osseuse. Ce terme fut ensuite consacré à toutes les hypertrophies crânio-faciales.

Les thèses de *Baumargarten* et de *Millel*, en 1892, celle de *Guignes*, en 1904, s'occupent du même sujet et, à part quelques observations publiées isolément, les travaux s'échelonnent de la manière suivante :

En 1908, *Bockenheimer* (1) publie un travail important appuyé sur vingt-cinq observations. Mais dans ses conclusions, il remplace simplement un mot par un autre ;

---

(1) *Bockenheimer.* — Uber die diffusen Hyperostosen der Schädel und Gesichtknochen. Ostitis deformans fibrosa (Virchow's Leontiasis ossea) (*Arch. für Klinische Chirurgie*, p. 511, 1908).

il appelle hypertrophie ce que Virchow appelait léontiasis ; et il pense qu'elle est due à un processus anatomo-pathologique identique à celui de l'ostéite déformante.

En 1912, *Boil* (de Köenigsberg) (1), reprend la question et range la léontiasis parmi les formes hyperostosantes de l'ostéite fibreuse.

En 1914, *Frangenheim* décrit d'abord une hyperostose familiale des maxillaires (2) ; et dans un autre article (3) sur l'ostéite fibreuse du crâne, il conclut :

« Quatre maladies ont été inscrites au tableau pathologique de la *léontiasis ossea*. Elles ont déjà été suffisamment étudiées pour être représentées comme des maladies indépendantes :

1. L'ostéite fibreuse de Reklinghausen ;
2. L'ostéite déformante de Paget ;
3. Les hyperostoses diffuses des os du crâne et de la face (*léontiasis* de Virchow) ;
4. Les hyperostoses symétriques familiales de la mâchoire » ;

Il propose de ne ranger sous le nom de *léontiasis* véritable que la maladie mentionnée au paragraphe 3, c'est-à-dire la maladie générale des os du crâne et de la face, qui lui inflige une déformation considérable, un aspect léonin.

En 1920, *Langenskiöld* (4) (de Helsingfors) fait paraître un important mémoire, très documenté, avec de longues descriptions anatomo-pathologiques. Il montre la difficulté du problème histologique, tant dans la différenciation entre la maladie de Paget et celle de Reklinghausen que dans l'existence de formes à allure tumorale, qui prêtent singulièrement à confusion avec les fibro-sarcomes.

---

(1) *Boit.* — Leontiasis ossea und ostitis fibrosa. (*Arch. f. Klinische chirurgie*, tome XCVII, f. 3, 14 Mars 1912, p. 515).

(2) *Frangenheim.* — Familiäre Hyperostosen der Kiefer (*Beiträge zur Klinischen Chirurgie*, p. 139, 1914).

(3) *Frangenheim.* — Ostitis fibrosa des Schädels (*Beiträge zur Klinischen Chirurgie*, p. 117, 1914.)

(4) *Langenskiöld* (Helsingfors). — *Acta chirurgica Scandinavica*, vol. LII, p. 1, 1920.)

D'après l'intensité et le mode de réaction des processus en jeu, il arrive à décrire quatre formes :

a) *L'ostéite kystique de Reklinghausen*, dans laquelle la prolifération du tissu conjonctif et la formation d'os endostal est incapable de combler le déficit dû à la destruction du tissu osseux ;

b) *L'ostéite déformante de Pagel*, qui provoque une prolifération conjonctive et surtout une néoformation osseuse suffisante et même dépassant le but ;

c) *L'ostéite fibreuse pseudo-blastomateuse*, dans laquelle le déficit est surtout comblé par du tissu fibreux qui devient très abondant, et qui réalise de véritables tumeurs ;

d) La *léontiasis ossea* authentique qui doit son existence à une réaction excessive du périoste, tandis que la prolifération endostale reste dans des limites très restreintes (ostéo-fibrose-hyperostosique).

De cette façon, on aboutit à une conception unique de ces différents types et à une explication suffisante des cas de transition.

Kolisko (1) identifie l'ostéite fibreuse et la maladie de Paget, et trouve que, dans ces deux maladies, la transformation de la moelle en tissu fibreux peut aboutir à des kystes osseux par modifications régressives ou s'élever jusqu'aux sarcomes légèrement malins, à cellules géantes.

Castro Freire (2) de Lisbonne, à propos d'une observation curieuse, adopte cette idée unificatrice et se demande si quelques cas d'ostéo-malacie juvénile ou d'ostéopsathyrose essentielle de Lobstein ne doivent pas rentrer dans le même cadre.

En résumé, la tendance des écoles étrangères, et notamment de l'école allemande, est de grouper dans une même famille pathologique ces trois maladies : ostéite fibreuse, ostéite déformante et léontiasis. La base de ce rapproche-

---

(1) *Kolisko.* — In neoplastic diseases (*Ewing*, 2e édition, p. 292.)

(2) *Castro Freire.* Sur l'ostéite fibreuse déformante (Lisbonne) *Archives des Maladies des enfants*, Mai 1921, page 289.

ment est leur substratum anatomique commun : la fibrose médullaire.

Ces affections ne se différencient histologiquement les unes des autres que par l'intensité avec laquelle les deux processus osseux, destructeur ou constructeur se combinent. Elles aboutissent ainsi, soit à une destruction osseuse prédominante ; c'est l'ostéite fibreuse, type Reklighausen, soit à une destruction osseuse et à une assez riche construction ostéoïde, c'est l'ostéite déformante du type maladie de Paget ; soit enfin à une sclérose osseuse intense avec productions qui peuvent aller jusqu'à l'éburnation, c'est la léontiasis ossea.

Discussion. — Telle est la thèse. Elles est séduisante au point de vue histologique. Elle nous semble fragile dans son ensemble et mauvaise au point de vue clinique.

Ces maladies, rentrent en somme dans le vaste cadre des « scléroses osseuses ». L'os comme tout tissu a des réactions limitées et pour des causes essentiellement différentes, il peut présenter la même lésion anatomique. C'est ainsi que la fibrose médullaire se rencontre dans les maladies les plus diverses : dans le tissu cicatriciel du scorbut, des ostéites atténuées et des hématomes osseux, voire même dans le tissu spongoïde du rachitisme.

D'autre part, quoi de plus banal que les processus de destruction et de construction osseuse qui dominent toute l'histoire de l'os aussi bien normale que pathologique.

Déjà fragile au point de vue histologique, cette parenté l'est encore au point de vue anatomie macroscopique, puisque ces maladies conduisent à des lésions différentes depuis les cavités pseudo kystiques jusqu'aux productions éburnées.

Cette parenté est encore attaquable, puisque l'on voit dans la maladie de Paget des lésions associées d'endovascularite que l'on ne retrouve pas dans l'ostéite fibreuse.

L'étiologie ne peut apporter une sanction à cette question, puisqu'elle nous est complètement inconnue.

Enfin, la clinique s'inscrit en faux contre un rapprochement trop intime de ces maladies ; on ne peut en effet comparer un vieux pagettique à un adolescent atteint de

maladie osseuse de Reklinghausen, pas plus qu'un malade atteint de léontiasis ossea ne ressemble aux deux autres.

Il nous paraît donc important de n'employer le nom de ces maladies que pour les cas répondant dans leurs grandes lignes à la description clinique donnée par leurs auteurs. D'ailleurs, pour les formes généralisées, la confusion n'est guère possible. Il n'en va pas de même pour les formes qui paraissent localisées, à part celles qui entraînent des productions kystiques ou des masses éburnées. Quel diagnostic, en effet, poser devant une simple hypertrophie siégeant dans un petit département osseux ? A n'en croire que l'image histologique, nous ne saurons pas s'il s'agit d'une maladie type Paget ou Reklinghausen. Alors, habitués à évoquer l'aspect du vieux pagettique avec sa grosse tête et sa petite face, allons-nous discuter le même diagnostic à propos d'une jeune fille de dix-neuf ans, présentant seulement une hypertrophie diffuse des maxillaires supérieurs ?

N'est-il pas plus sage pour ces cas localisés d'employer simplement le terme d'ostéite fibreuse, terme d'attente d'ailleurs, dont nous ne nous servons que parce qu'il est devenu classique; mais terme impropre puisque le mot d'ostéite préjuge d'une étiologie que nous ne connaissons pas.

Autrement dit, ce chapitre de cirrhose osseuse peut être maintenu, si on lui donne un sens uniquement générique. De même que dans les cirrhoses hépatiques, on a pu décrire des formes atrophiques, hypertrophiques, etc., de même pour ces lésions osseuses, il y a lieu de maintenir les entités morbides que nous avons précédemment définies.

Il est possible que la découverte des facteurs étiologiques viennent modifier cette manière de voir. Nous le constatons par exemple pour les cirrhoses hépatiques où le groupement anatomique ne correspond pas du tout au groupement étiologique ; les mêmes causes pouvant engendrer des types différents de cirrhoses.

BIBLIOTECA MEDICA ROMA

CHAPITRE II

ÉTIOLOGIE

Nous avons repris cette étude en groupant le plus grand nombre possible d'observations. Sur les 91 cas d'hypertrophie diffuse du crâne ou de la face que nous avons retrouvés, nous en retranchons 12 comme appartenant uniquement à des lésions crâniennes. D'autre part 12 observations ont été éliminées devant l'insuffisance des renseignements qu'elles nous apportaient.

Les 67 autres observations nous ont paru pouvoir se répartir de la manière suivante :

6 cas étiquetés par Frangenheim, hypertrophie familiale des mâchoires ;

30 cas de *léonliasis ossea* ;

1 cas de maladie de Paget avec hyperostose du maxillaire inférieur ;

20 cas d'ostéite fibreuse ;

10 cas d'hyperplasie chronique du maxillaire supérieur ;

Parmi les 20 observations d'ostéite fibreuse :

11 appartenaient à des cas où la maladie était cliniquement localisée aux maxillaires ;

3 intéressaient en même temps la voûte crânienne ;

6 donnaient le tableau clinique de l'ostéite fibreuse généralisée.

Nous verrons au diagnostic que les dix cas décrits par Westmacott et Guthrie, sous le nom d'hyperplasie chroni-

que du maxillaire supérieur, nous paraissent bien devoir rentrer dans le cadre de l'ostéite fibreuse.

L'ostéite fibreuse des maxillaires comme toute ostéite fibreuse est donc extrêmement peu fréquente. Nous le voyons par la rareté de nos observations. Peut-être sa fréquence sera-t-elle plus grande lorsque nous la connaîtrons mieux ? Bockenheimer a pu recueillir cinq cas dans une période de vingt ans, pour un recrutement annuel de 20.000 malades.

Elle apparaît le plus fréquemment dans le début de la vie. Frangenheim la place dans le premier décennat ; Bockenheimer de vingt à trente ans. Dans les deux tiers des cas, nous la rencontrons au-dessous de vingt ans. Néanmoins, cette apparition précoce, la plus fréquente, n'est pas une règle absolue. L'ostéite fibreuse n'est pas liée à un âge déterminé. D'ailleurs, le début de la maladie est impossible à préciser. L'hypertrophie évolue de façon lente et insidieuse. Et l'attention du patient n'est attirée sur elle que plusieurs années après le début réel.

Aucun renseignement étiologique ne nous est fourni par l'interrogatoire du malade. Dans deux cas seulement, (obs. 3 et 7, encore qu'il faille discuter l'obs. 7), la mère avait présenté une hypertrophie similaire.

Nous ne retrouvons pas non plus le rachitisme.

La syphilis a été incriminée. Or, dans la plupart des observations, on ne note ni hérédo-syphilis, ni syphilis acquise. Le Wassermann se montre presque toujours négatif. En outre, la lésion n'est nullement syphilitique ou para-syphilitique. Il faudrait alors admettre que la syphilis atteigne les glandes endocrines et que le dysfonctionnement de celles-ci entraîne cette maladie dystrophique osseuse, rôle qui n'est nullement démontré.

Néanmoins, il reste entendu qu'il est nécessaire pour établir son diagnostic, de toujours procéder à une investigation sérieuse de ce côté.

Le traumatisme a été très incriminé. Von Reklinghausen lui fait même jouer un rôle capital. Mais que peut-on conclure d'un interrogatoire dans lequel on retrouve un simple phénomène épisodique, quand on sait avec quelle

facilité le malade ou son entourage rapporte toute manifestation pathologique à un traumatisme, même insignifiant. Von Reklinghausen pense que l'action répétée de la mastication peut avoir une certaine influence sur l'apparition de l'ostéite fibreuse. Pourquoi alors la rareté de celle-ci ?

D'autres auteurs donnent comme cause adjuvante, une inflammation chronique. Le granulome dentaire a été notamment accusé. Nous verrons dans notre étude pathogénique combien la nature inflammatoire de la maladie est loin d'être prouvée.

Reste le fait que l'ostéite fibreuse attaque de préférence le tissu spongieux, au moment de son ossification. Cela se conçoit, puisque le processus morbide paraît être une réaction fibreuse de la moelle. Elle se produit donc de préférence dans les régions les plus riches en tissu conjonctif et au moment où ce tissu est le plus actif. En effet, à cette période de néo-formative osseuse, le tissu médullaire est vasculaire et abondant ; le remaniement osseux est intense et les myéloplaxes très nombreux.

Mais au demeurant, nous ignorons tout de l'étiologie de cette maladie.

Photographie du cas Cunéo et Ruppe (Obs. nº 1)

Photographie du cas Leri, Faure-Beaulieu et Ruppe (Obs. nº 20).
Remarquez, outre les hyperostoses frontales, la déformation de l'angle droit du maxillaire inférieur; siège d'une vaste cavité pseudo-kystique.

R.ª BIBLIOTECA MEDICA
ROMA

CHAPITRE III

SYMPTOMATOLOGIE

Nous savons déjà combien le début de l'affection est insidieux. Il n'est marqué le plus souvent par aucune douleur ; ainsi l'attention du patient n'est attirée que par la modification de son facies due à l'hypertrophie osseuse.

Lorsqu'il vient nous consulter, tout se borne à l'existence d'une hypertrophie osseuse sans limites précises, à surface lisse, sans réaction de voisinage, sans symptôme fonctionnel et sans modifications de l'état général.

La localisation primaire et l'extension du processus sont des plus variables. Nous n'avons pas comme dans la plupart des cas de *léontiasis ossea*, un début par la branche montante du maxillaire supérieur et une extension symétrique et progressive vers les os de la face et de la voûte crânienne.

Dans l'ostéite fibreuse des maxillaires, les lésions peuvent être uniques ou multiples, être contemporaines ou survenir à quelques années de distance. Elles peuvent commencer par le maxillaire supérieur pour atteindre ensuite le maxillaire inférieur ou *vice-versa*, rester localisées aux maxillaires ou gagner les os du crâne.

Aspect du malade. — L'hypertrophie osseuse soulève les téguments qui restent normaux. Les déformations fa-

ciales qui en résultent dépendent évidemment du siège des lésions.

En cas d'atteinte des maxillaires supérieurs, la région jugale devient proéminente. Les dépressions sont nivelées. La peau s'étale sur l'hypertrophie osseuse et les sillons habituels du visage sont supprimés.

Si les deux maxillaires supérieurs sont touchés ainsi que leur branche montante, le visage prend un aspect léonin. Mais cet aspect est rarement réalisé alors qu'il est la caractéristique de la *léontiasis ossea*. Ce n'est que tardivement, lorsque l'hypertrophie a gagné la cavité orbitaire que l'on peut avoir de la protrusion ou de la latéro-déviation d'un œil.

L'hypertrophie du maxillaire inférieur se traduit ordinairement par une hyperostose fusiforme, déformant suivant les cas la région mentonnière ou la partie inférieure de la joue. Mais toujours les téguments restent sains et mobilisables sur les plans profonds.

Examen intra-buccal. — On aperçoit par l'examen intra-buccal la tuméfaction osseuse qui est recouverte par une muqueuse saine. Au début, c'est une petite saillie plate et limitée, bientôt elle s'étale, mais n'atteint pas un volume comparable à celui des ostéomes de la *léontiasis ossea*. Il est impossible de fixer les limites de cette hyperostose. Ses bords se confondent progressivement avec l'os avoisinant. Elle n'a pas de frontières précises. Au palper, on la sent lisse, dure, de consistance osseuse. La pression ne provoque pas de douleurs.

Au maxillaire supérieur, cette hypertrophie comble la fosse canine, tuméfie la tubérosité et peut atteindre les apophyses ptérygoïdes. Elle peut se cantonner à l'infrastructure des maxillaires supérieurs, faisant bomber la portion alvéolaire de l'os dans sa partie vestibulaire et palatine.

Dans d'autres cas, c'est la superstructure qui est atteinte. L'apophyse malaire du maxillaire supérieur, le malaire et l'arcade zygomatique, augmentent alors de volume.

Au maxillaire inférieur, tout l'os peut être pris, mais le plus habituellement le coroné et le condyle se trouvent respectés.

Ostéite fibreuse. — Radiographie du maxillaire supérieur droit, cliniquement hypertrophié (Obs. I). Cas Cunéo et Ruppe.

Ostéite fibreuse. — Vue médiane (Obs. I)

Ostéite fibreuse (vue du maxillaire supérieur gauche, non hypertrophié).

Léontiasis ossea
(Cas Lemaître, Rouget et Ruppe)

Léontiasis ossea
(Malade d'Apert et Bordet)

R. BIBLIOTECA
ROMA

Rhinoscopie antérieure. — On ne manquera pas de pratiquer la rhinoscopie antérieure pour vérifier s'il y a atteinte du vomer et de la paroi externe des fosses nasales.

Transillumination. — La transillumination des sinus maxillaires présente un grand intérêt. Si elle montre de l'opacité, l'absence de triangle lumineux sous-orbitaire et de transmission de la sensation lumineuse, on peut être convaincu que le sinus est comblé par l'hypertrophie osseuse, à moins que l'infrastructure soit à ce point épaissie qu'elle empêche la transillumination des sinus.

Exploration de la sensibilité. — Il est de règle dans toute lésion des maxillaires d'explorer les territoires sensitifs des nerfs qui les traversent. Les troubles dans le domaine du mentonnier, du sous-orbitaire ou du plexus dentaire supérieur renseignent sur l'extension du processus dystrophique. Ici tout se borne à de légers troubles hyperesthésiques, encore qu'ils soient rarement notés.

Exploration de la voûte crânienne. — Sachant la fréquence de la multiplicité des lésions de l'ostéite fibreuse, on ne manquera pas de palper la voûte cranienne. C'est au niveau du frontal, du pariétal, du rebord sus-orbitaire que l'on retrouvera le plus habituellement les lésions.

Exploration du squelette. — Enfin, l'exploration du squelette doit être pratiquée systématiquement, surtout si l'on sait que le malade a fait des fractures spontanées dans son enfance. Il est même indispensable de ne pas se contenter de l'examen clinique (car souvent les os sont peu ou pas déformés) et de pratiquer un examen radiologique complet.

PÉRIODE DE COMPRESSIONS

Tout se borne pendant longtemps à cette hypertrophie qui rend disgracieux le visage. C'est seulement lorsqu'elle a pris un développement considérable qu'elle entraîne des signes de compression. Ces derniers sont

beaucoup plus tardifs et beaucoup moins graves que dans la *léonliasis ossea.*

Ainsi, la cavité buccale peut être rétrécie par le développement exagéré des maxillaires. Il en résulte de la gêne à la mastication et à la phonation.

Du côté du nez, le malade accuse les signes fonctionnels de l'obstruction nasale et de l'obstruction du canal lacrymo-nasal avec épiphora.

Les névralgies sous-orbitaire ou mentonnière ont déjà été notées.

Les troubles de compression orbitaire sont les plus redoutables. Outre l'exophtalmie et la déviation du globe oculaire qui entraîne de la diplopie, il peut se produire une compression du nerf optique avec sa grave conséquence, la cécité.

Radiographie de l'angle droit du maxillaire du malade de Leri, Faure-Beaulieu et Ruppe.

(On remarquera le trait noir qui donne la limite du kyste et l'aspect floconneux des parois).

R. BIBLIOTECA MEDICA
ROMA

CHAPITRE IV

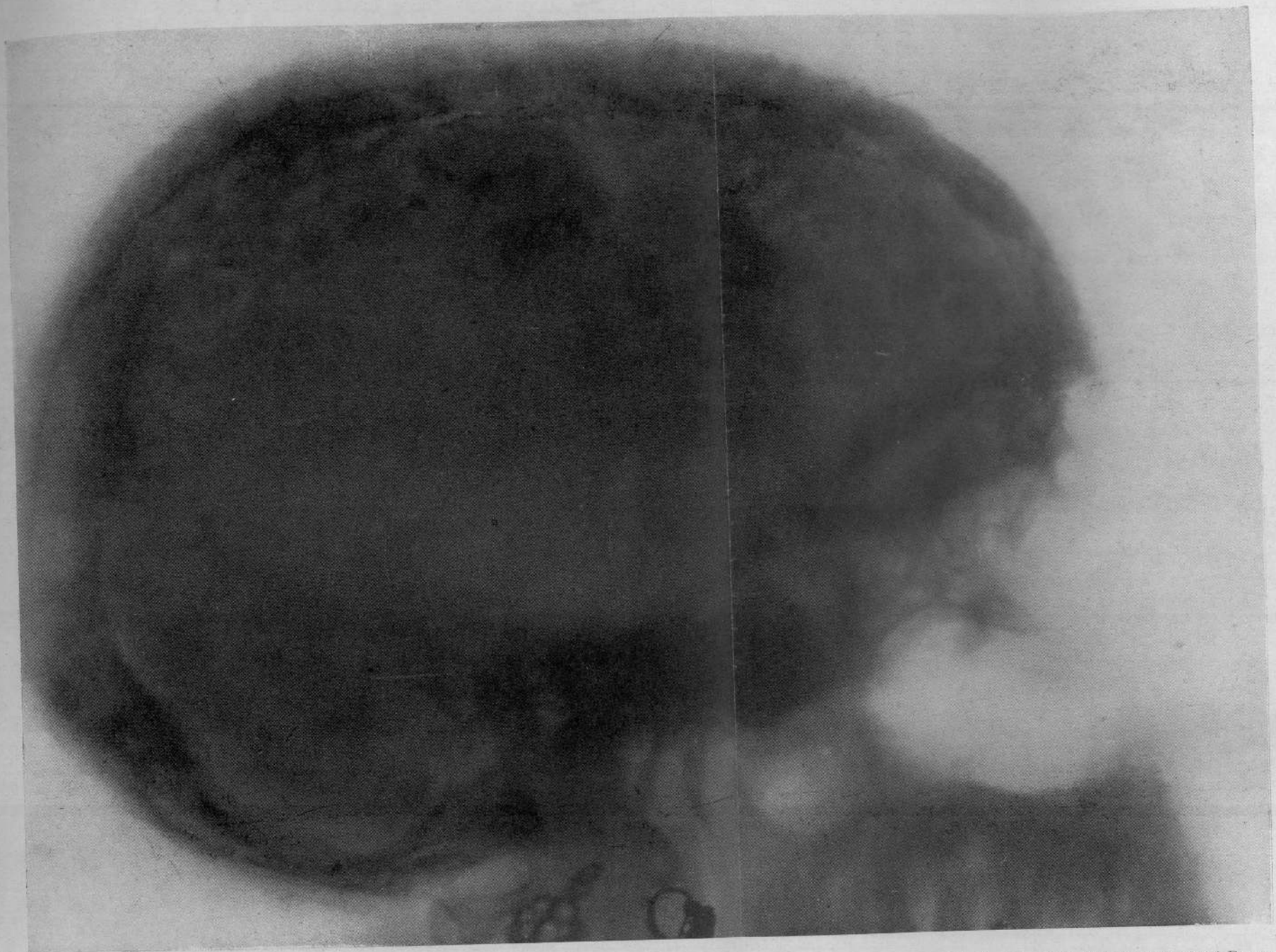
ÉVOLUTION

L'évolution est lente, très lente. Elle se compte par années. Dans sa forme légère, elle paraît rester stationnaire pendant un certain temps. Ainsi, notre malade, (observation 20), a vu ses hypertrophies crâniennes commencer à 8 ans, progresser jusqu'à 20 ans, pour s'arrêter ensuite dans leur évolution ; et cet homme a atteint l'âge de 60 ans sans en être autrement gêné.

Dans sa forme plus sévère, l'évolution très lente, n'en est pas moins constante et aboutit à des troubles de compression.

La lésion peut donc rester stationnaire, mais elle ne régresse jamais.

On a signalé la possibilité de dégénérescence maligne. Dans les observations (10, 12) nous voyons qu'après de longues années, la tuméfaction s'est accrue subitement et a pris les allures d'un sarcome. Cette éventualité est une exception.



Radiographie du crâne de la malade de Cunéo et Ruppe
(Obs. I)

(Cliché Surrel).

R. BIBLIOTECA MEDICA
ROMA

CHAPITRE V

FORMES CLINIQUES

I. — Formes généralisées

Elles sont relativement moins fréquentes que les formes localisées (6 cas sur 20).

Dans trois observations (15, 16, 20), nous retrouvons le tableau de la maladie fibro-kystique de Recklinghausen, et dans ces trois cas il existait un kyste au niveau du maxillaire inférieur, encore que dans l'observation de Langenskiöld, la suppuration ne permettait pas d'être affirmatif sur l'origine de la cavité constatée. Chez notre malade (nº 20), on était surpris de découvrir sur le rebord alvéolaire un orifice de deux centimètres de long qui laissait entrevoir une cavité osseuse spacieuse, occupant l'angle de la mâchoire. Nous verrons combien la radiographie de cette cavité pseudo-kystique était intéressante.

La quatrième observation est celle de Castro Freire. Elle concerne d'après lui une maladie de Paget précoce. Or, le malade en question a fait dans sa première enfance, des fractures spontanées multiples. A 23 ans, l'hypertrophie crânienne a débuté. Si elle est plus marquée au crâne, elle existe néanmoins indiscutablement au visage. Les membres inférieurs ne sont pas hypertrophiés. Ils sont au contraire incurvés et atrophiés. Devant tous

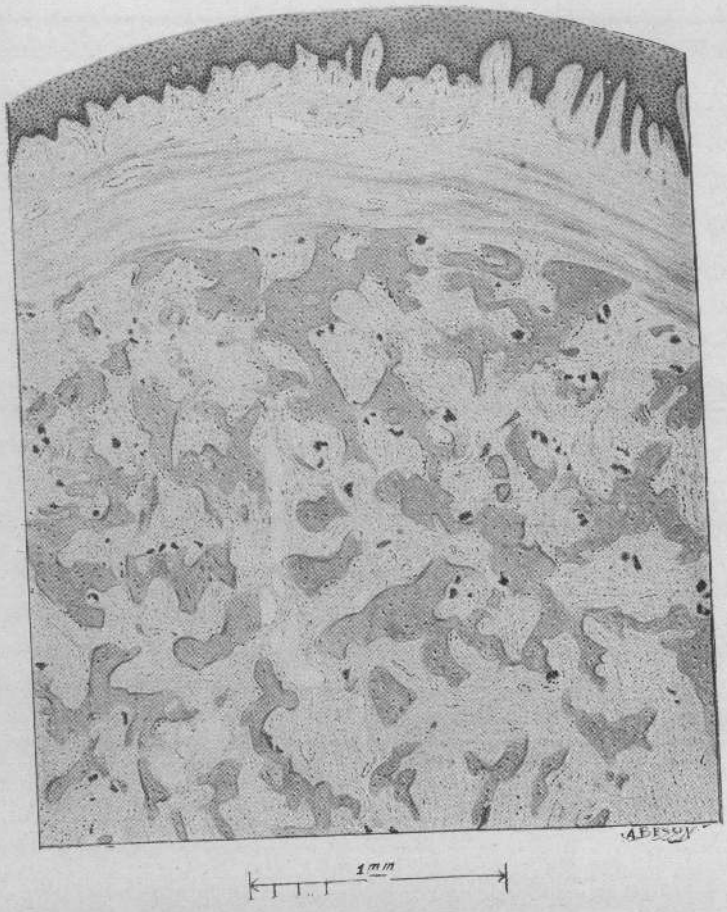
ces symptômes, nous sommes plus portés à ranger ce cas dans la maladie de Reklinghausen que dans celle de Paget.

Nous possédons peu de renseignements sur le cas de Lexer. Quant à la malade de Beck, âgée de 37 ans, elle présentait : des côtes et des clavicules déformées comme si elles avaient été fracturées, une atrophie des jambes et un épaississement des phalangettes.

II. — **Formes localisées**

Nous n'avons pas retrouvé d'observation avec production kystique solitaire.

Quatre parmi les cas observés (nos 5, 6, 7, 8), peuvent être rapportés à une ostéite fibreuse à allure tumorale. D'ailleurs, le diagnostic de cette forme ne s'est fait en quelque sorte qu'à l'intervention. Une partie de cette tumeur, était, en effet, énucléable, avec des prolongements très nets, alors qu'une autre portion infiltrait l'os de façon diffuse.



Vue au faible grossissement, montrant les trabécules irréguliers et les alvéoles avec leur moelle fibreuse.

CHAPITRE VI

EXAMEN RADIOGRAPHIQUE

La radiographie :

1° Nécessite une technique spéciale ;

2° Montre une image caractéristique qui permet d'affirmer le diagnostic d'ostéite fibreuse ;

3° Renseigne, avant la clinique, sur l'extension des lésions.

1° TECHNIQUE

a) La radiographie doit être faite avec des rayons aussi mous que le permet l'épaisseur des tissus à traverser, afin d'avoir le maximum de détails osseux.

b) Les meilleurs procédés pour obtenir ces bonnes images osseuses sont les procédés intrabuccaux, par projection et par films, et le procédé de l'angle du maxillaire inférieur (procédé extra-buccal avec défilement de Belot). La radiographie de profil du crâne devra toujours être faite. Celle des sinus n'est utile que pour l'étude de l'envahissement de ceux-ci.

c) Les clichés devront être lus en comparant les zônes saines et les zônes malades, afin de se rendre compte si les rayons employés avaient un degré de pénétration satisfaisant.

2° IMAGE RADIOGRAPHIQUE

L'image radiographique de l'ostéite fibreuse est des plus caractéristiques. Si nous lisons un positif, nous trouvons sur un fond clair, toute *une série de petites zônes floconneuses*, tantôt de la grosseur d'une tête d'épingle, tantôt beaucoup plus larges. Ces plages sont grisâtres, certaines plus foncées que d'autres. Les bords en sont flous et dégradés.

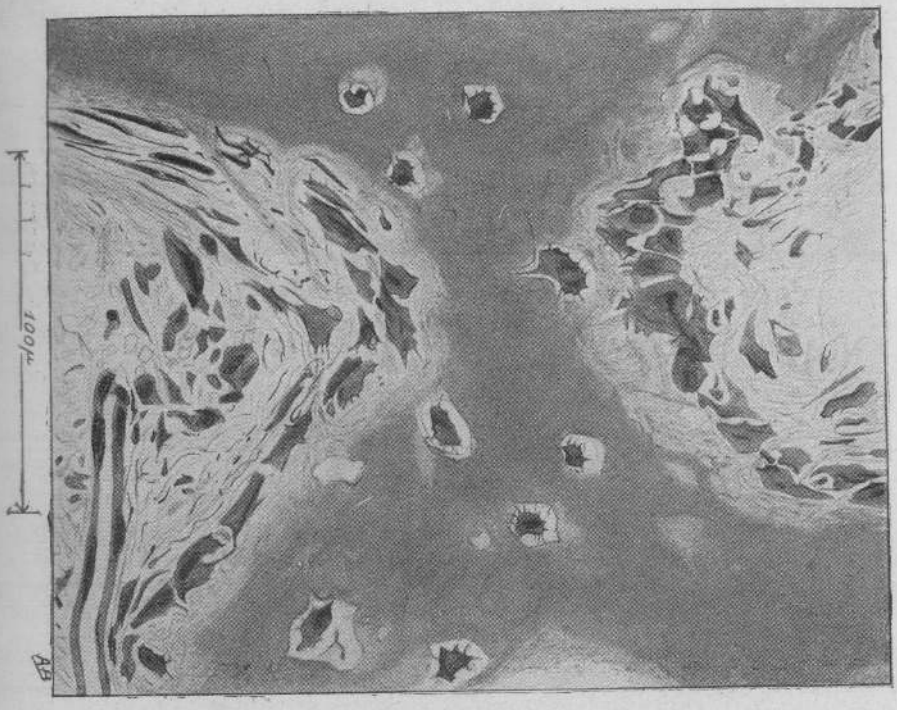
Notre second malade (observation 20), atteint de maladie de Reklinghausen, nous a fourni l'occasion de radiographier une cavité pseudo-kystique du maxillaire inférieur. Nous avons d'abord constaté l'existence d'un contours net représentant le pourtour du kyste ; mais les parois de cette cavité, au lieu de constituer une plage claire, à fond homogène, comme dans les kystes adamantins, donnent une image ouateuse, en rapport avec les lésions d'ostéite fibreuse dont elles étaient atteintes.

3° EXTENSION DES LESIONS

Utile déjà pour le diagnostic, la radiographie rend encore service pour l'appréciation de l'étendue des lésions. En effet, l'os est très souvent malade à distance de la zone hypertrophiée et l'on est étonné de trouver une image floconneuse dans une zone que l'on ne pouvait pas cliniquement supposer atteinte. C'est ainsi que dans notre première observation, le maxillaire supérieur droit était seul hypertrophié. Or, le maxillaire supérieur gauche offrait l'image du remaniement osseux de l'ostéite fibreuse alors que sa forme n'était nullement modifiée.

Notre surprise a été encore plus grande lorsqu'en faisant radiographier le crâne de notre patiente, nous y avons découvert une image floconneuse intéressant la totalité de la voûte crânienne, alors que celle-ci au palper et à la vue nous avait paru absolument intacte.

Ainsi l'extension de la maladie est radiographiquement décelable avant de l'être cliniquement.



On aperçoit le long de la travée osseuse une substance fondamentale non calcifiée et une bordure d'ostéoblastes.

R. BIBLIOTECA MEDICA
ROMA

CHAPITRE VII

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1° OSTEITE FIBREUSE EN EVOLUTION

Nous allons faire la description de l'image de l'ostéite fibreuse d'après les coupes que nous a fournies la biopsie de notre cas. Elle intéressait la partie vestibulaire spongieuse du maxillaire supérieur d'une femme de 63 ans. Cette image histologique était en tout point comparable à une autre que nous a donnée notre ami Legac, provenant d'une malade du service du Dr Rieffel, âgée de 40 ans, atteinte d'ostéite fibreuse du tibia. Cette dernière coupe a été vue par M. le Professeur Lecène qui a fait sur elle le diagnostic d'ostéite fibreuse.

Nous avons lu ces coupes très attentivement avec notre ami, M. le professeur agrégé Cornil. L'étude que nous en donnons sera toujours faite dans le même ordre. Pour chaque tissu osseux et médullaire, nous décrirons successivement les cellules et la substance fondamentale et pour chaque élément du tissu, nous rappellerons l'image normale, nous donnerons l'image pathologique et nous discuterons les renseignements fournis par les auteurs.

Il nous paraît bon de décrire tout d'abord l'image vue au faible grossissement.

Au faible grossissement. — La coupe montre sous une muqueuse normale, des fibres conjonctives tassées les

unes contre les autres qui représentent le périoste, puis un fragment osseux qui n'a plus de corticale et dont la disposition générale peut être synthétisée ainsi : il y a raréfaction des travées osseuses qui sont très polycycliques, circinées, en carte de géographie, reliées entre elles pour la plupart. Dans l'intervalle de ces trabécules, on distingue du tissu fibreux à peu près compact, renfermant en outre d'assez nombreux ostéoclastes, encore appelés myéloplaxes. Dans cette association de tissu osseux et fibreux ce dernier prédomine nettement.

Au fort grossissement.

A. *Périoste.*

Nous rappelons que le périoste normal est formé dans sa partie superficielle par du tissu conjonctif banal, alors que sa couche profonde renferme outre des fibres conjonctives en nappe enchevêtrées, des fibres élastiques fines avec des vaisseaux.

Sur nos coupes, nous retrouvons par places, l'aspect à peu près normal du périoste, avec des fibres collagènes abondantes ; par ailleurs, la substance fondamentale se modifie. Elle affecte une disposition lamellaire et est intriquée parmi des fibres collagènes ce qui paraît dû à la transformation hyaline de celles-ci (la coloration par le bleu de Mallory montre, en effet, qu'elle a une grande affinité éosinophile). Etant donné le voisinage immédiat et parfois même la continuité de ces plages collagènes transformées avec les travées osseuses voisines, il nous paraît plus légitime de considérer cette modification observée comme étant due à la transformation en préosséine de la substance fondamentale.

En certains points, la couche interne du périoste apparaît à peu près normale, notamment en ce qui concerne la disposition des fibres de Sharpey. Les ostéoblastes sont rangés en une seule couche, assez irrégulière d'ailleurs.

Partout les vaisseaux sont normaux.

Nous n'avons pas trouvé dans nos préparations l'ossification périostique à aspect lamellaire, signalée par certains auteurs. Le rôle du périoste a été, en effet, discuté dans l'ostéite fibreuse.

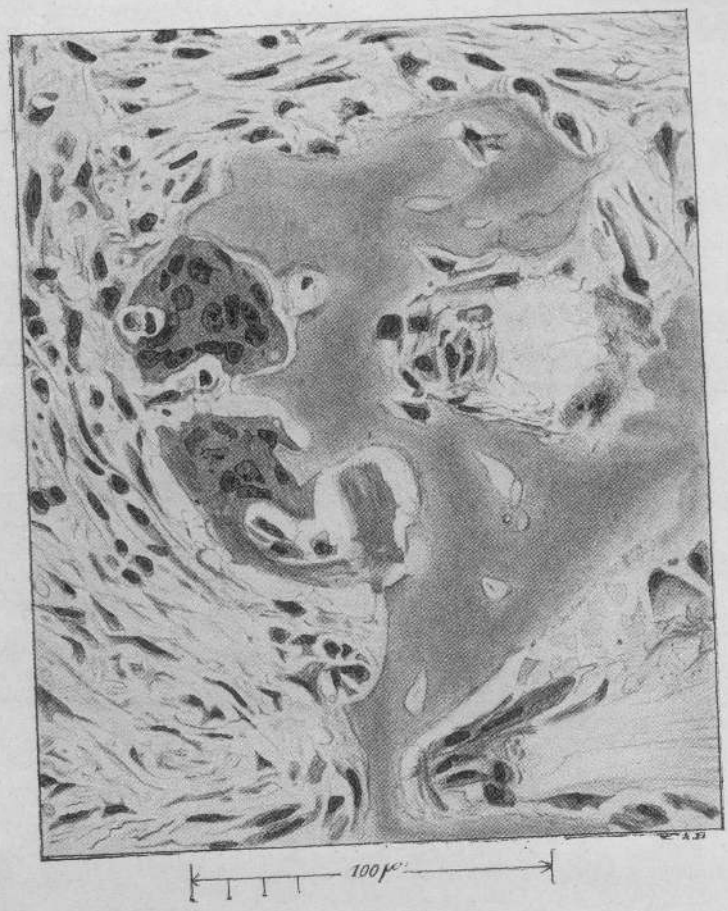


Image d'érosion lacunaire. On voit l'érosion de la travée osseuse et deux myéloplaxes.

R. BIBLIOTECA INDIA
ROMA

Frangenheim lui dénie toute participation. Langenskiol, se montrant en cela d'accord avec Haberlin et Konjetzny, pense qu'il y a une réaction périostée faible, entraînant une légère formation d'os périostique à aspect lamellaire.

B. *Région osteo-fibreuse.* — Il faut considérer dans cette étude, deux zones bien distinctes : les travées osseuses et les aréoles fibreuses.

1. — **Travées osseuses.** — a) *Substance fondamentale.* — *Dans le tissu spongieux normal,* lorsque le trabécule est très mince, il y a seulement dans la substance fondamentale des ostéoblastes très anastomosés, disposés parallèlement aux parois de l'aréole. Lorsque la travée est plus épaisse, elle se vascularise et l'on voit apparaître un ou plusieurs petits systèmes de Havers.

Sur nos préparations, les travées osseuses paraissent moins abondantes que dans un tissu spongieux normal. La substance fondamentale ne revêt en aucun endroit un aspect lamellaire. Les trabécules ont des bords très irréguliers, découpés en carte de géographie, envoyant de nombreux prolongements anastomotiques entre eux. Quelques-uns de ces prolongements s'étirent, se terminant en quelque sorte par un véritable effilochage en continuité directe avec les fibrilles des espaces inter-trabéculaires.

Il y a aussi une véritable continuité entre la fibroglie interstitielle et la substance fondamentale osseuse. Ainsi, dans ces points de la coupe, la zone centrale de la travée osseuse se montre très riche en granulations calciques. Au fur et à mesure que l'on se reporte à la périphérie de la travée, on voit, au contraire, les granulations diminuer et la substance fondamendale devenir éosinophile pour se continuer avec les fibrilles de la fibroglie (sur une coupe colorée à l'hématéine éosine). Sur une coupe colorée suivant la méthode Mallory, l'osséine perd ses affinités tinctoriales, alors que la périphérie de la travée se colore en bleu. Dans l'ensemble, les travées ont une calcification diminuée, surtout les travées les plus superficielles ; mais cette décalcification est assez irrégulièrement disposée.

C. *Cellules.* — Les ostéoblastes que l'on rencontre dans les trabécules paraissent à peu près normaux. Ils ont

conservé leur aspect dentelé et ont une disposition assez irrégulière. Leur nombre semble diminué.

Ces caractères méritent de nous arrêter. Pour tous les auteurs, il existe, en effet, dans l'ostéite fibreuse à côté du tissu osseux ancien, un tissu osseux néoformé, ostéoïde.

1° Celui-ci présente une substance fondamentale sans aspect lamellaire, comme feutrée. Elle est mal calcifiée, comme le mettent en évidence les méthodes tinctoriales électives.

2° Les ostéoblates sont moins nombreux, moins dentelés. Ils ne revêtent plus une disposition lamellaire, mais plexiforme, étant donné l'irrégularité de leur groupement.

L'insuffisance de calcification est un signe de grosse importance. Mais il peut être aussi bien interprété dans le sens d'une décalcification par ostéite raréfiante que dans le sens d'une néoformation insuffisamment calcifiée.

Quant aux modifications cellulaires, nous les retrouvons sur certaines travées osseuses de nos préparations.

II. — **Aréoles spongieuses.** — Sur un os normal, les aréoles du tissu spongieux sont comblées par la moelle osseuse variable suivant l'âge et suivant les os. La cellule initiale est le lymphocyte, d'où naît une triple lignée cellulaire.

L'une ostéogène donne des ostéoblastes ; la seconde se termine par l'hématie et la troisième par le polynucléaire.

Nous ne parlerons pas de la moelle ostéogène qui disparaît dès que l'ossification est terminée. La moelle rouge hématogène renferme de nombreuses cellules myélogènes et quelques cellules graisseuses. Elle ne persiste chez l'adulte que dans les os plats, dans certaines épiphyses, dans les vertèbres, les côtes, le sacrum et le sternum.

Partout ailleurs, chez l'adulte, la moelle est devenue un tissu de soutien jaune, graisseux. Il subsiste un réticulum fin, avec des cellules fixes. Les vaisseaux sont réduits à de fins capillaires, de calibre régulier. L'élément essentiel est alors la grosse cellule adipeuse.

Enfin, chez le vieillard qui perd ses réserves adipeuses, le tissu graisseux est transformé lentement en tissu conjonctif ordinaire, avec des cellules fixes et de fines fibres conjonctives, sans fibres élastiques, avec une substance fondamentale abondante (1).

Tout différent est le tissu qui occupe les aréoles de nos coupes. *Il s'agit d'une moelle fibroïde.* Or, la biopsie a été

(1) *Dubreuil.* — Leçons sur les organes lymphopoïetiques, hématopoétiques, p. 42, éditées par la *Gazette Hebdomadaire des Sciences Médicales de Bordeaux.*

faite sur le maxillaire supérieur dans sa portion vestibulaire, formé normalement de tissu spongieux rempli de moelle graisseuse.

a) *Cellules.* — L'étude de notre coupe montre :

1° L'absence pour ainsi dire totale de la lignée myéloïde. Il ne persiste que de très rares lymphocytes et myélocytes ;

2° L'absence totale de cellules graisseuses ;

3° La présence au contraire de nombreux fibroblastes et ostéoblastes ainsi que de très nombreux ostéoclastes.

En effet, les éléments qui occupent la partie centrale des aréoles, sont fusiformes, allongés, tassés les uns contre les autres, groupés en tourbillon, ayant l'aspect de *fibroblastes anastomotiques*. Ces cellules possèdent un noyau, assez grand, parfois ovale, parfois plus allongé et dans ce cas un peu incurvé, avec un ou deux nucléoles. La chromatine est répartie en tout petits grains.

Tous les auteurs insistent sur la régularité de disposition de ces cellules, sur l'absence de polymorphisme, et de modifications nucléaires (pas de gros grains de chromatine, pas d'hyperchromatose ni de mitoses atypiques, autrement dit, pas les petits signes de malignité bien décrits par Lubarsch).

Dans la partie périphérique de l'aréole fibreuse, les cellules revêtent un aspect polyédrique des plus nets et n'ont plus d'anastomoses entre elles. Quelques-unes de ces cellules paraissent incluses dans la travée osseuse, séparées d'elle seulement par de minces fibrilles.

Outre ces cellules, on est frappé par la grande abondance des *ostéoclastes*, encore appelés *myéloplaxes*. Le plus habituellement, ces cellules sont accolées à une travée osseuse et l'on assiste nettement au processus de destruction. Ils déterminent de véritables érosions, de larges encoches dans lesquelles ils viennent se loger. Ces ostéoclastes ont une forme arrondie, ovale ou irrégulière avec des ramifications courtes. Leurs noyaux sont ovales et répartis irrégulièrement dans le protoplasme, parfois remplissant toute la cellule, d'autres fois n'existant qu'au centre. Fait important, ces myéloplaxes ont un protoplasma

nettement basophile qui s'oppose à l'éosinophilie de la travée osseuse.

On peut suivre assez souvent le passage entre les ostéoblastes isolés péritrabéculaires et les myéloplaxes formés par leur conglomération. Au contraire, en de très rares points, situés à la périphérie d'une travée osseuse, les ostéoblastes semblent encastrés dans une logette, dont les parois ont perdu les affinités tinctoriales de l'osséine pour prendre celles de la substance collagène.

2° *Vaisseaux.* — Dans ce tissu interstitiel, existent de nombreux vaisseaux capillaires dont la cavité centrale est parfois large ; mais beaucoup sont réduits à un simple fourreau endothélial.

Nous n'avons pas retrouvé sur nos préparations d'oblitération de la lumière vasculaire, ni d'altération appréciables des parois, ni, à plus forte raison d'hémorragie périvasculaire. Ces lésions ont été décrites par Petrow (1) qui fait ainsi relever l'ostéite fibreuse d'une lésion primitive des vaisseaux ?

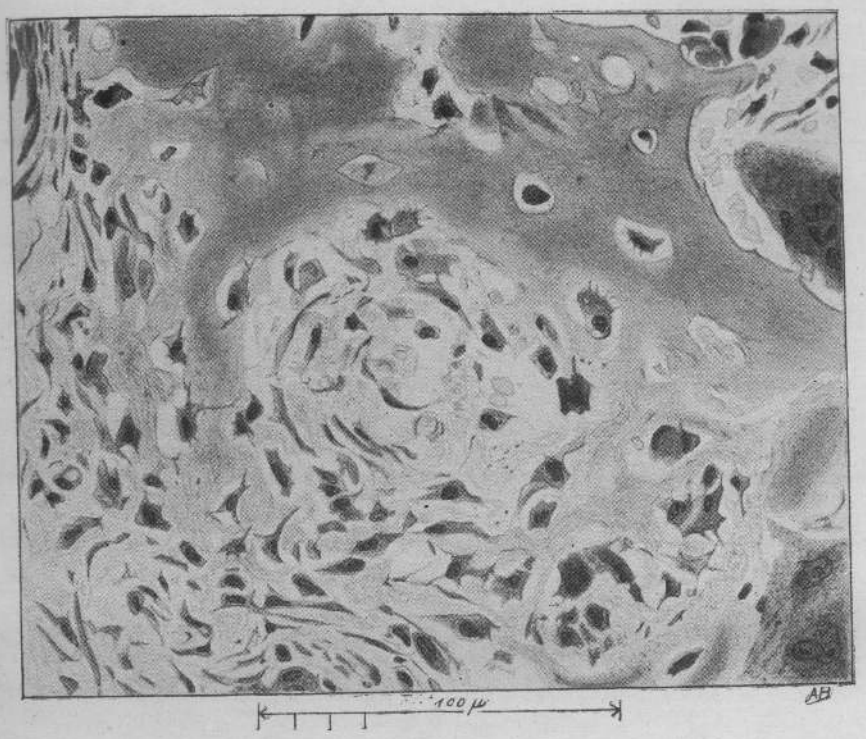
3° *Substance fondamentale.* — Tous ces éléments sont noyés dans une substance fondamentale formée par des fibres conjonctives très nombreuses. C'est un fin réticulum fibrillaire, une véritable fibroglie. Ces fibrilles sont quelquefois disposées concentriquement par rapport à un vaisseau ; très souvent elles affectent une image en tourbillon.

Cette étude anatomo-pathologique ne serait pas complète, si nous n'indiquions les autres formations qui ont été décrites dans l'ostéite fibreuse et qui n'existaient pas dans notre cas personnel.

1. Langenskiold a signalé *des amas pigmentaires*, ferrugineux, brun-jaunâtre, extra-cellulaires, mis en évidence par une coloration au bleu de Berlin ;

2. Cet auteur note également des *concrétions calcaires* (observation 7) qu'il croit élaborer au niveau des gaines

(1) *Petrow* (de Petrograd). — Arch. f. Klin. Chirurgie, tome CXXIII, 15 Mars 1923, p. 849.



On voit sur cette partie de la coupe de quelle manière insensible les fibres conjonctives se continuent avec la substance fondamentale osseuse.

R.ª BIBLIOTECA CENTRALE
ROMA

vasculaires. Elles entourent parfois complètement le vaisseau.

3. Dans quelques cas, on a pu trouver sur des coupes d'ostéite fibreuse *du tissu cartilagineux* et dans des régions osseuses qui ne doivent pas en contenir normalement. Tous les auteurs considèrent ces formations comme le fruit de la métaplasie conjonctive.

4° *Cavités pseudo-kystiques.* — Ces cavités prennent une importance considérable dans la maladie osseuse de Reklinghausen. Elles peuvent même exister à l'état isolé ; ce sont alors les kystes solitaires, non parasitaires des os. Lecène et Lenormant (1) les rattachent à la fonte progressive du tissu conjonctif peu vascularisé qui est anormalement développé dans les espaces médullaires. Il s'agirait en somme d'une véritable nécrose infractoïde d'un territoire déterminé.

Pour Konjetzny (2), ils seraient dus à la résorption d'épanchement sanguin, aussi discute-t-il la pathogénie des kystes solitaires comme ressortissant uniquement de l'ostéite fibreuse.

Il ne s'agit donc pas de kystes véritables, puisqu'il n'y a pas de poche avec revêtement épithélial. La cavité osseuse est au contraire irrégulière, tapissée par une couche conjonctive interne et entourée par un tissu ayant la structure de l'ostéite fibreuse. Son contenu est séreux ou séro-hématique, avec caillots. Il y a prédominance de l'élément lymphocytaire.

Ces kystes sont fréquents au niveau des os longs, mais ils peuvent également exister au niveau des os du crâne (2 cas cités par Frangenheim (3) sur 5 observations et 3 cas de Petrow sur 3 observations (4). Nous n'en connaissons

---

(1) *Lecène* et *Lenormant* (*loco citato*).

(2) *Konjetzny.* — Die sogenannte « lokalisirte ostitis fibrosa (Ein beitrag zür Kenntnis der solitaren Knochen cysten) » (*Arch. für Klinische Chirurgie,* 1922, p. 567.)

(3) *Frangenheim.* — L'ostitis fibrosa cystica der Schädels (*Bertrage zür Klinische Chirurgie,* 1914).

(4) *Petrow.* — (*Arch. für Klinische Chirurgie,* 15 Mars 1923, p. 849.)

que 3 cas au niveau du maxillaire inférieur (cas de Haberer (observation 16), cas de Langenskiold (observation 15), cas de André Léri, Faure-Beaulieu et Charles Ruppe (observation 10).

5° *Tumeurs brunes, à cellules géantes.* — Enfin, Reklinghausen a décrit dans sa maladie l'existence de formations tumorales multiples, tumeurs brunes à cellules géantes. Ces tumeurs surtout riches en myéloplaxes ont été diversement interprétées.

Haberer soutient qu'il s'agit de sarcomes et Boit admet qu'il y ait possibilité de transformation sarcomateuse d'un foyer d'ostéite fibreuse. Knaggs et Grüner (1) rapportent un cas d'ostéite fibreuse atypique atteignant le fémur, le tibia et le péroné et se terminant par un sarcome malin.

Mais la conservation de l'état général, la multiplicité des foyers, sans qu'il y ait allure métastatique, le peu de développement que prennent ces tumeurs, leur pouvoir destructif uniquement local, enfin, l'absence de signes de malignité de la formule histologique font rejeter par Gangele et Lubarsch l'hypothèse de sarcomes.

Lubarsch conclut que les myéloplaxes doivent être considérés comme des « macrophages de corps étrangers » et que ces tumeurs ne sont autres que des « néoformations inflammatoires chroniques de résorption ».

Reklinghausen et Konjetzny les rapprochent des tumeurs isolées décrites sous le nom de sarcomes à myéloplaxes. Nous verrons en faisant le diagnostic avec cette maladie qu'il nous paraît difficile de souscrire à cette opinion.

2° OSTÉITE FIBREUSE DE DATE ANCIENNE

La coupe provenant d'une biopsie faite sur le malade atteint de maladie de Reklinghausen, dont nous avons publié l'observation en collaboration avec MM. André Léri et Faure Beaulieu, nous a permis de vérifier l'état

(1) In *Ewing Neoplastic diseases*, 2e édition, p. 292.

d'un os atteint d'ostéite fibreuse, quarante-deux ans après le début de la maladie.

Le prélèvement a été fait sur le maxillaire inférieur, au niveau de la cavité kystique. Nous avons trouvé un processus fixé. Les lamelles osseuses étaient irrégulières et n'avaient pas acquis un aspect lamellaire typique. En bordure, on ne trouvait que peu d'ostéoblastes et pas du tout d'ostéoclastes.

La moelle était vraiment fibreuse ; incontestablement moins riche en cellules, qu'en fibres collagènes.

CHAPITRE VIII

DIAGNOSTIC

Pour affirmer l'existence d'une ostéite fibreuse, il est donc nécessaire de pouvoir associer les trois séries de faits suivants :

1° Une hypertrophie osseuse, lisse, le plus souvent indolente, évoluant extrêmement lentement, sans modification de l'état général ;

2° Une image radiographique floconneuse au niveau des os plats se retrouvant sur l'os à distance de la zone hypertrophiée ;

3° Une image histologique constituée par une moelle fibroïde entourée par des trabécules osseux rongés par des ostéoclastes et frangés par du tissu conjonctif. A la périphérie des travées la substance fondamentale n'est pas calcifiée.

Cliniquement, le diagnostic se pose d'ailleurs dans deux conditions bien différentes :

1° L'ostéite fibreuse reste localisée, elle ne frappe de façon nette qu'un maxillaire, et soulève alors toute la question des tumeurs bénignes et des hyperostoses infectieuses ;

2° Ou bien, la lésion est plus étendue ou coexiste avec d'autres lésions du squelette et l'attention est immédiatement portée vers les dystrophies osseuses.

I. — DIAGNOSTIC DE L'OSTÉITE FIBREUSE A FORME LOCALISÉE

Lorsque l'ostéite fibreuse revêt une forme localisée, à allure pseudo tumorale, elle peut prêter à confusion avec toute hypertrophie osseuse.

Après avoir éliminé *les exostoses ostéogéniques* pour leur rareté au niveau des maxillaires et leur forme mamelonnée et pédiculée, nous aurons à différencier cette forme d'ostéite fibreuse : des tumeurs et des exostoses infectieuses.

A. **Tumeurs des maxillaires.**

L'insiduosité et la lenteur d'évolution nous font tout de suite penser aux tumeurs bénignes, d'autant que pour rares qu'elles soient, c'est encore au niveau des maxillaires qu'elles sont les plus fréquentes.

Cliniquement, on pourrait croire qu'il est facile de différencier l'hypertrophie qu'elles engendrent de celles de l'ostéite fibreuse ; celle-ci étant toujours diffuse, à frontières imprécises, celle-là, toujours bien limitée. Mais il faut reconnaître que ce seul signe est d'une interprétation délicate. Il est donc nécessaire d'associer à la clinique, les renseignements fournis par la radiographie et l'anatomie pathologique.

Fibrome. — Le fibrome pur est rare. Nous exceptons les épulis fibromateuses, car seul le *fibrome central* peut intéresser notre diagnostic. Il siège le plus souvent au maxillaire inférieur dans la partie moyenne de sa branche horizontale. Au maxillaire supérieur, il envahit la cavité sinusale avant de se développer extérieurement. Tumeur en général, bien limitée, elle donne à la radiographie, une plage claire de forme régulière, à transparence homogène, avec refoulement de la corticale. Nous n'insisterons pas non plus sur la figure microscopique du tissu fibromateux, riche en fibres conjonctives et pauvre en cellules, et nous arrivons à une formule qui est loin de celle de l'ostéite

fibreuse : *Tumeur bien limitée, large zone de raréfaction homogène, tissu conjonctif adulte.*

Ostéo-fibrome. — Plus embarrassant cliniquement est l'ostéo-fibrome, encore appelé *fibrome diffus des espaces médullaires.* Gagnier (1) en donne dans sa thèse une bonne description. Par son extension diffuse, cette tumeur modèle tous les reliefs, épaissit le rebord alvéolaire, voussure la fosse canine, abaisse la voûte palatine.

Son image radiographique est une plage claire à bords imprécis, dont le fond est parcouru par des trabécules irréguliers. Anatomiquement, il existe sous la coque osseuse superficielle, du tissu spongieux, auquel fait suite, sans plan de clivage l'ostéo-fibrome. Gagnier le décrit histologiquement de la manière suivante :

« Les trabécules osseux sont peu épais, riches en ostéoblates, bien développés. Ils sont séparés les uns des autres par un tissu conjonctif bien développé, formé surtout de cellules fusiformes à noyaux allongés, bien apparents. Ce tissu conjonctif jeune, mais typique dans sa structure, et qui ne rappelle en rien le sarcome, s'est substitué au tissu médullaire qui remplit normalement les espaces médullaires de l'os spongieux ».

En somme, *tumeur assez diffuse ; plage claire avec trabéculations ; tissu conjonctif à la place de moelle, ni destruction osseuse ni construction ostéoïde.*

Chondromes. — Les chondromes nous arrêteront peu. Ils peuvent se développer sur la face externe de l'os. Ces *périchondromes* apparaissent le plus habituellement au niveau du rebord alvéolaire et sur la face antérieure du maxillaire supérieur. Leur surface bosselée et leur consistance élastique sont très spéciales. Au contraire, les *enchondromes* se développent surtout au niveau de la branche horizontale du maxillaire inférieur qu'ils soufflent.

On recherchera toujours, s'il existe d'autres tumeurs,

---

(1) *Gagnier.* — De l'ostéofibrome du maxillaire supérieur (Thèse Paris 1910).

notamment au niveau des phalanges. On connaît la multiplicité fréquente des chondromes.

Leur image radiographique est décrite de la façon suivante par Tavernier (1) :

« La tumeur est formée par des blocs de cartilage, assemblés comme des grains de grenade et séparés par des cloisons conjonctives, plus ou moins calcifiées ou ossifiées, qui tachent de noir l'image du chondrome, car les parties purement cartilagineuses sont transparentes ».

Nous n'insisterons pas sur les résultats fournis par la biopsie, car l'aspect de ce tissu cartilagineux enserré par du tissu conjonctif est trop caractéristique.

Ostéomes. — Les maxillaires constituent avec l'orbite et le conduit, le siège d'élection des ostéomes. Ces tumeurs qui se développent lentement, en refoulant les tissus, peuvent néanmoins atteindre un volume considérable et entraîner des troubles de compression sérieux.

Elles peuvent se développer sur la table externe de l'os. *Ces exostoses* sont alors arrondies, bosselées, quelquefois pédiculées, parfois bilatérales.

Les ostéomes profonds siègent souvent au centre de la branche horizontale du maxillaire inférieur. Ils adhèrent à leur coque osseuse ; ou au contraire, s'isolent presque complètement, « en grelot », comme on le voit surtout au niveau du sinus maxillaire.

Leur structure est variable. Ils reproduisent, soit le tissu compact de la diaphyse, soit le tissu spongieux des épiphyses, ou deviennent éburnés, d'une dureté d'ivoire. Parfois, leur centre est compact et leur périphérie spongieuse, ou réciproquement.

Leur image radiographique reflète cette variabilité de structure. Il nous a été donné de radiographier un ostéome du maxillaire supérieur. La majeure partie en était opaque, noire comme de l'encre. A la périphérie seulement la tumeur était moins régulièrement imperméable aux rayons X.

---

(1) *Tavernier.* — Le diagnostic radiologique des ostéo-sarcomes (*Archives franco-belges de chirurgie*, Juin 1923, p. 527.)

tous les cas, l'ostéome est formé de *tissu osseux adulte*, sauf lorsqu'il est éburné. On y retrouve soit la structure du tissu compact, mais avec une disposition irrégulière des canaux de Havers ; soit la conformation habituelle du tissu spongieux, mais avec une moelle vascularisée et abondante ; soit enfin, une masse éburnée, avasculaire et sans moelle osseuse.

Sarcome à myéloplaxes. — Ces tumeurs vont particulièrement attirer notre attention. Elles sont, d'abord importantes à connaître au point de vue clinique. En outre, leur nature a été discutée et certains auteurs ont voulu en faire une forme localisée de l'ostéite fibreuse.

Par ailleurs, nous rappellerons toutes les discussions qui ont été soulevées sur l'origine et la signification des myéloplaxes.

Ces tumeurs ont une malignité purement locale, car elles n'altèrent pas l'état général et n'entraînent jamais de métastases. Elles guérissent par une ablation faite à la « demande des lésions » : opération qui permet ainsi de conserver la continuité de l'axe osseux. Elles ne récidivent pas si aucun bourgeon néoplasique ne subsiste. Leur évolution est, en général, tout à fait indolore.

Au niveau des maxillaires, nous n'aurons pas en vue l'épulis sarcomateuse, dont l'aspect est trop différent d'une hypertrophie diffuse pour être discuté. Nous étudierons, au contraire, *le sarcome central à myéloplaxes*, qui siège le plus habituellement au niveau de la branche horizontale du maxillaire inférieur. Il souffle l'os et ressemble assez bien à une forme localisée d'ostéite fibreuse.

Mais sa radiographie donne une image tout à fait différente. C'est, en effet, une tumeur qui a détruit le tissu spongieux pour s'y loger. Il en résulte une plage claire, à bords irréguliers. Tavernier, qui décrit cette image au niveau des métaphyses des os longs, indique que son fond est parcouru par des « lignes de refend », irrégulièrement anastomosées. Nous n'avons pas retrouvé cette trabéculation sur deux radiographies de sarcomes à myéloplaxes du maxillaire inférieur que nous avons eues en mains. La plage avait un fond homogène qui pouvait faire croire

à un kyste, mais les bords en étaient irréguliers. Autre signe, l'os est soufflé, entouré d'une coque osseuse qui est détruite beaucoup plus tardivement que dans les sarcomes.

Lorsque l'on intervient, on trouve sous une coque osseuse plus ou moins épaisse, une tumeur bien limitée, assez facilement énucléable, contenue dans une cavité osseuse. Cette tumeur est tantôt blanchâtre avec ou sans foyers hémorragiques, tantôt rouge brunâtre. Le centre de ces sarcomes à myéloplaxes peut se convertir en une plage hémorragique ou se nécroser. Cette éventualité est rare aux maxillaires. Le Dentu (1) explique le peu de fréquence des hématomes osseux au niveau des maxillaires par la facilité avec laquelle les tumeurs se développent à l'extérieur sans être gênées et comprimées longuement par une coque dure.

La différence avec l'ostéite fibreuse se poursuit encore dans l'image histologique. Nous voyons sur une coupe de sarcome à myéloplaxes que nous possédons, un tissu constitué par une série de cellules de taille et de forme différentes, au milieu d'un feutrage de fibrilles conjonctives. Ça et là quelques travées osseuses. Les cellules sont tantôt du type fibroblastes, tantôt de forme polyédrique. Parfois elles se fusionnent, deux, trois ou quatre, et l'on arrive ainsi à la figure d'un myéloplaxe, ces grosses cellules multinucléées parsèment le tissu en très grand nombre.

Dans notre coupe, les capillaires étaient normaux. La tumeur que nous avions coupée était d'ailleurs blanchâtre. Dans tous les traités, on signale que les nombreux capillaires sont dépourvus de gaine collagène et constituent de véritables lacunes sanguines bordées d'un épithélium tumoral.

Les myéloplaxes ont donné lieu et donnent lieu encore à de grosses discussions. C'est un élément cellulaire banal, agent de destruction osseuse que l'on rencontre chaque fois que ce processus entre en jeu. Or ce processus existe

---

(1) *Le Dentu.* — Tumeurs vasculaires et anévrysmes des os *Archives générales de Chirurgie,* Janvier 1910).

dans l'ossification, dans l'ostéogénèse, dans les greffes osseuses, dans les ostéites atténuées, dans les maladies métaplastiques, dans les malacies, dans les épithéliomas secondaires des os (Delbet).

Deux théories partagent les auteurs :

1° Les myéloplaxes ont été considérés par Malassez comme des éléments vaso-formateurs. Brodowski, Ritter, Pommer sont de cet avis, Konjetzny reprend cette opinion et écrit :

« Les cellules géantes isolées ressemblent tout à fait à des vaisseaux embryonnaires, non encore pourvus de lumière. Dans la transformation du tissu riche en cellules en tissu fibreux pauvre en cellules, on voit les myéloplaxes devenir progressivement plus petits. Ils apparaissent comme recroquevillés et finissent par disparaître totalement et à leur place existent de nombreux vaisseaux. Il serait donc possible que ces cellules considérées comme des vaisseaux embryonnaires se développent à nouveau, comme des vaisseaux véritables » ;

2° Ménétrier s'élève contre cette interprétation et Masson résume ainsi son opinion : « s'il est exact que, souvent, ces cellules ont des rapports intimes avec les capillaires tumoraux, cela n'implique pas qu'elles les forment. Elles les englobent, les détruisent. De ce fait, leur cytoplasma peut être mécaniquement envahi par un flot d'hématies. Celles-ci sont dans la suite digérées et leur dernier vestige sont des granulations de rubigine ».

Dans l'ensemble, il y a tout lieu de croire que le myéloplaxe est un macrophage et Lecène l'appelle un « macrophagocyte géant ».

Que doit-on penser également *des sarcomes à myéloplaxes* ? Cette appellation doit-elle être conservée ? Doit-on, au contraire, les considérer comme des formations inflammatoires ou les rapprocher de l'ostéite fibreuse ?

a) Un certain nombre d'auteurs les maintiennent dans le groupe des sarcomes, tout en leur donnant une place à part, à cause de leur bénignité. Ribbert les appelle des « sarcomes résorbants ». Nous retrouvons cette opinion dans Masson qui divise les sarcomes : en sarcomes sque-

lettogènes et en sarcomes ostéoclastiques (ou à myéloplaxes).

Il maintient, pour ces derniers, le nom de sarcome, tout en lui donnant une valeur plus histologique que clinique « toutes ces tumeurs sont, en effet, envahissantes et destructrices, mais presque toutes évoluent seulement autour de leur point de départ ».

b) Au contraire, beaucoup d'autres auteurs les séparent nettement des sarcomes. Ils les comparent aux tumeurs brunes à cellules géantes que l'on rencontre dans l'ostéite fibreuse généralisée (Reklinghausen, Barie, Konjetzny). Ils appuient leur opinion sur la bénignité d'évolution clinique de ces tumeurs (les cas signalés comme ayant donné des métastases, quatre cas de Virchow, cas de Gros, d'Oberst et de Schwartz restent à discuter). D'autre part, la formule histologique de ces tumeurs est exempte des petits signes habituels de malignité que l'on note dans les sarcomes véritables.

Aussi, von Reklinghausen conclut à la similitude de ces sarcomes à myéloplaxes avec les tumeurs brunes de l'ostéite fibreuse généralisée. Il en fait la forme la plus élevée du processus fibro-ostéitique de l'ostéite fibreuse. Il nous semble difficile de souscrire à une pareille opinion.

Le sarcome à myéloplaxes est, en effet, une véritable tumeur et non une hypertrophie diffuse et ses images radiographique et histologique sont différentes de celles de l'ostéite fibreuse.

Lubarsch et Konjetzny en font, au contraire, des néoformations chroniques inflammatoires de résorption. Ils insistent sur la disposition des myéloplaxes au pourtour des cavités sanguines, et sur leur origine vasculaire, et ils comparent ces tumeurs à des réactions assez similaires aux chéloïdes.

Or, sur nos coupes de sarcomes à myéloplaxes, nous avons vu ces cellules isolées dans le stroma sans trace d'hémorragies, et nous n'avons pas pu vérifier leur origine vasculaire.

Nous pensons donc que les sarcomes à myéloplaxes sont des tumeurs très spéciales, mais qu'ils doivent être maintenus dans le cadre tumoral.

Sarcomes. — Les autres sarcomes ne peuvent guère entrer en ligne de compte dans le diagnostic de l'ostéite fibreuse limitée. Leur évolution souvent douloureuse est trop rapide pour prêter à confusion.

Disons seulement que les sarcomes centraux encéphaloïdes, globo-cellulaires donnent, à la radiographie, une plage claire, sans trabéculation. La coque osseuse n'est pas refoulée, mais détruite, et il n'y a pas de néo-formation osseuse avoisinante. Ils sont rarement ossifiants, mais lorsqu'ils le sont, c'est à un degré plus élevé que les sarcomes périphériques et ils donnent alors des plages très opaques aux rayons X.

Les sarcomes périphériques périostés ont la même perméabilité aux rayons X que les parties molles. Ils sont souvent ossifiants donnant ainsi des trabéculations assez irrégulières.

Hypertrophie diffuse des gencives. — Lorsque l'ostéite fibreuse se localise au niveau du rempart alvéolaire du maxillaire supérieur, elle peut prêter grossièrement à confusion avec l'hypertrophie diffuse des gencives.

Cette maladie est en effet, le plus habituellement localisée aux tissus gingivaux. L'os ne participe que rarement au processus et dans tous les cas, il n'y a jamais qu'hyperplasie simple.

M. Lemaître nous a permis d'en observer un cas et c'est d'après cette observation que nous allons décrire cette maladie. La réaction fibreuse gingivale est extrêmement intense et a, comme conséquence, l'englobement progressif des dents qui sont enfouies dans la tumeur et ne montrent souvent plus que leurs cuspides. Il n'en est pas ainsi dans les hypertrophies osseuses qui font seulement bomber la région alvéolaire et ne viennent que rarement entourer les couronnes dentaires.

Les masses provenant de l'hypertrophie diffuse des gencives sont mamelonnées, quelquefois avec des bosselures nodulaires. Le plus souvent, elles ont un aspect mûriforme. Leur consistance est élastique et n'a pas la dureté de l'os.

Une simple radiographie permet d'affirmer que l'os

sous-jacent est sain. Elle donne une belle image de tissu spongieux.

Le fragment prélevé se montre formé par du tissu conjonctif adulte normal, c'est-à-dire de véritables écheveaux de fibres collagènes, avec des cellules conjonctives en proportion normale, par rapport à la substance collagène.

Le tissu osseux est sain. Les travées osseuses sont bien calcifiées et on un aspect lamellaire typique, avec des ostéoblastes bien dentelés. La moelle est du type graisseux avec de nombreuses cellules graisseuses et des cellules rondes qui parsèment un réticulum fibrillaire fin et lâche.

Hyperphasie chronique du maxillaire supérieur. — Westmacott (1) et Douglas Guthrie (2) ont décrit sous le nom d'hyperplasie chronique du maxillaire supérieur une affection survenant dans le jeune âge et dans l'adolescence, caractérisée par l'hypertrophie progressive d'un maxillaire supérieur, en arrière de la région canine qui comble la cavité sinusale, et déforme la joue. L'os est devenu spongieux et vasculaire. Il acquiert la consistance de la pomme de terre crue. Cette hypertrophie a une évolution extrêmement lente et après ablation, on ne note pas de récidive.

Westmacott a apporté huit observations et Guthrie deux autres. Elles sont sensiblement calquées les unes sur les autres et nous rapportons l'observation 8 de Westmacott comme la plus typique, puisqu'elle nous donne avec le récit clinique, une description histologique détaillée.

Cas 8 de Westmacott

Femme de 20 ans, ayant souffert des dents depuis trois ans, ayant présenté une saillie de plus en plus prononcée de la joue droite. Il y avait des racines cariées dans l'arcade alvéolaire droite,

(1) *Frédéric Westmacott.* — Hyperplasie chronique du maxillaire supérieur (17e Congrès international de médecine. Londres 1913, section XV. Rhinologie et Laryngologie.)

(2) *Douglas Guthrie.* — Chronic hyperplasia of the upper Jaw ; its relationship to otter osseous tumours and to otosclerosis (*The Journal of Laryngology and otology*, November 1923, p. 575.)

qui était plus épaisse que normalement. On constatait une saillie à la place de la fosse canine, s'étendant en haut jusqu'au rebord orbitaire et en dehors jusqu'au sommet de la pyramide maxillaire.

On procède à l'extraction des racines et, à la gouge, de toute la partie malade, jusqu'au plancher de l'orbite et à la suture maxillo-malaire. L'os était spongieux et très vasculaire.

Histologiquement, travées osseuses bien constituées. On remarque également des couches d'ostéoblastes en voie de division. Un point important est l'érosion au niveau du tissu osseux. Ces zones d'érosion sont nombreuses et étendues et les ostéoclastes sont bien formés. Le tissu interstitiel est richement vascularisé et contient du tissu conjonctif abondant ainsi que du tissu fibreux. Pas de cellules rondes.

Westmacoot fait de tous ces cas une maladie spéciale et écrit qu'il n'a pas trouvé de renseignements bibliographiques concernant cette affection osseuse. Guthrie donne de ses deux observations la description histologique suivante : « On trouve un réseau d'os nouveau, irrégulier en forme et en structure, dont les mailles sont remplies par du tissu fibreux, avec de nombreux capillaires ; alors qu'à la périphérie, plusieurs séries d'ostéoblastes forment de l'os nouveau. Très peu d'ostéoclastes. Il n'y a pas de processus inflammatoire évident ». Il rapproche ces lésions de celles de l'otosclérose.

Or, nous sommes frappés en lisant ces descriptions histologiques de voir combien elles se rapprochent de celle de l'ostéite fibreuse. Nous ne sommes pas en face d'une hyperplasie simple, comme l'a écrit Westmacott ; puisque cet os est mou (il a la consistance de la pomme de terre crue), et que sa moelle est fibreuse. Aussi, nous sommes assez tentés de croire qu'il s'agit d'une forme localisée de l'ostéite fibreuse.

D'ailleurs, Dawson et Struthers étudiant ces coupes disent que les lésions trouvées dans certaines zones localisées de l'os ressemblent de façon frappante à celles décrites dans l'ostéite fibreuse et ils pensent que cette hyperplasie est intermédiaire entre l'ostéite fibreuse, reliquat d'inflammation chronique, et l'ostéite fibreuse, dystrophie osseuse ?

Tumeur para-dentaire. — Une seule tumeur para-dentaire peut prêter à confusion avec l'ostéite fibreuse, sur-

tout lorsque celle-ci occupe le maxillaire inférieur, c'est l'épithélioma adamantin, qu'il soit kystique ou solide. Dans tous les cas, c'est une tumeur bénigne à évolution très lente.

Lorsqu'il s'agit d'une forme solide, l'image radiographique est celle d'une plage de raréfaction osseuse. L'examen histologique enlèverait, d'ailleurs, tout doute sur le diagnostic parce que l'on trouverait au milieu d'un stroma conjonctif fibreux des formations épithéliales du type pavimenteux ou adamantin.

L'épithélioma kystique adamantin est une image multiloculaire. Il existe de gros kystes, d'autres plus petits formant de multiples logettes, véritable image en nid d'abeilles, toute différente de l'aspect floconneux des parois du kyste de l'ostéite fibreuse. D'ailleurs, le kyste adamantin est un véritable kyste, avec une paroi épithéliale ; à la différence des pseudo-cavités kystiques de l'ostéite fibreuse; et le tissu interkystique est du même type que celui décrit pour l'adamantinome solide.

B. **Hyperostoses d'origine infectieuse.** — Il n'y a guère que la syphilis et l'actinomycose qui puissent donner des hyperostoses à marche lente, dont le diagnostic soit à discuter.

Syphilis. — Mais la syphilis frappe rarement les maxillaires. Elle parsème de préférence le squelette crânien de bosses arrondies, oblongues, dures et lisses et, en général, de petit volume.

Ces exostoses très dures et parfois indolentes, peuvent être des accidents de périostose précoce, survenant à la période secondaire. Cornil en donne une bonne description anatomo-pathologique. La moelle osseuse prolifère activement. D'abord jeune, très vasculaire, elle subit ultérieurement la transformation fibreuse. Les nouvelles couches osseuses se sont apposées perpendiculairement à la surface du périoste.

---

(1) *Cornil.* — Histologie pathologique, p. 769, tome I.

Les exostoses secondaires ont été signalées, bien que rarement, au niveau du maxillaire inférieur, dans la région de l'angle.

A côté de celles-ci, existent des hyperostoses tertiaires, reliquats d'une ostéomyélite gommeuse, dans laquelle le processus hyperostosant a toujours tendance à prendre le pas sur le processus gommeux, destructeur.

Cependant aux maxillaires et surtout au maxillaire inférieur, les hyperostoses tertiaires sont rares, parce que la lésion spécifique s'infecte très rapidement par voie buccale et revêt alors une forme nécrosante.

Actinomycose. — L'actinomycose des maxillaires est d'un diagnostic difficile lorsqu'elle se présente sous une forme centrale néoplasique.

Son évolution est, en effet, extrêmement lente. Les deux tables osseuses sont refoulées et écartées par de nombreuses poches kystiques, à contenu variable et ces lésions s'objectivent par une tumeur osseuse siégeant le plus souvent à l'angle de la mâchoire.

II. — DIAGNOSTIC DE L'OSTÉITE FIBREUSE A FOYERS MULTIPLES

Lorsque l'ostéite fibreuse hypertrophie de façon diffuse les maxillaires, la pensée ne va plus vers les tumeurs, mais vers les dystrophies osseuses comme *l'acromégalie*, la *léonliasis ossea*. Nous y ajouterons une maladie infectieuse « *le goundou* » pour rejeter tout rapprochement étiologique entre lui et l'ostéite fibreuse.

S'il y a coexistence de lésions crâniennes, nous aurons à discuter le diagnostic de maladie de Paget à forme localisée.

Mais quand la localisation maxillaire n'est qu'un des points de la riche symptomatologie d'une ostéite fibreuse généralisée, maladie osseuse de Reklinghausen, le diagnostic s'impose et ne mérite pas le plus souvent de discussion ; comme dans l'observation que nous avons publiée avec MM. Léri et Faure-Beaulieu.

Acromégalie. — L'acromégalie prête peu à confusion avec les hypertrophies diffuses des maxillaires, car on est frappé d'emblée par la participation marquée des plans superficiels de la face. Le nez est augmenté de volume. Les lèvres sont énormes et éversées. Le menton proéminent ressemble à un menton de galoche. La macroglossie est de règle. Aussi est-on tenté de regarder immédiatement les mains du malade qui sont étalées, énormes, avec des doigts boudinés ; les mêmes déformations existant aux pieds.

L'hypertrophie osseuse faciale est surtout marquée au maxillaire inférieur. Elle l'est moins aux maxillaires supérieurs. La forme de ces os est d'ailleurs conservée. Ils sont simplement augmentés de volume.

Voudrait-on confirmer son diagnostic qu'il suffirait de faire une radiographie. Elle donnerait une image osseuse tout à fait normale. Nous avons pu le constater en radiographiant une acromégalique qu'avait bien voulu nous confier notre maître, le Docteur Pagniez. Les phalanges donnaient une belle image de tissu spongieux. Les maxillaires étaient normaux et les sinus maxillaires très clairs et très larges, comme il est classique de le trouver dans l'acromégalie.

Il est superflu de parler de l'anatomie pathologique, car le diagnostic se fait sans elle. Disons simplement que le tissu osseux conserve son aspect habituel. Il s'agit donc d'une simple hyperplasie du tissu spongieux.

Nous ne ferons que signaler l'*hémicraniose* (1), affection congénitale, unilatérale, entraînant une hypertrophie osseuse dans le domaine du trijumeau et, plus spécialement dans le territoire de l'ophtalmique. Elle intéresse fort peu les maxillaires ; parfois elle provoque une légère asymétrie faciale, par exostose du maxillaire supérieur.

Dans la *dysostose crânio-faciale héréditaire*, le malade est brachycéphale, prognate, avec une lèvre supérieure courte, une racine du nez élargie, un nez arqué. Il possède

(1) *Brissaud* et *Lereboullet*. — *Revue Neurologique*, 1903, p. 537 *André Leri*. — Société Médicale des Hôpitaux, 22 Octobre 1920.

ainsi un profil de perroquet. Ajoutons l'existence d'une hyperostose le long du bord supérieur du frontal.

Léontiasis ossea. — Cette affection se partage, avec l'ostéite fibreuse, le groupe des hypertrophies diffuses des maxillaires.

Nous avons eu l'occasion de voir le petit malade de MM. Apert et Bordet. En regardant la photographie du cas 7, de Langenskiöld nous retrouvons un facies tout à fait similaire. La lecture des observations de léontiasis (notamment de Poisson, Forcade, Kalindero, Baudon, Kanavel, Green, Patel et Pellanda, Dupasquier, Lesné, Waggett et Davis) nous ramène vers la description qu'en a donnée Ramijean dans sa thèse. Cette description que nous allons reprendre ne peut évidemment être que schématique et, en grande partie d'attente. Il est nécessaire de posséder des observations complémentaires, pour aboutir à plus de certitude clinique.

Un cas observé dans le service du Docteur Lemaître, et dont l'observation sera prochainement publiée, en collaboration avec MM. Lemaître et Rouget, nous a, en outre, instruit sur cette affection et nous a fait aboutir à quelques conclusions.

La léontiasis débute dans la première ou la seconde enfance. Mais on voit le malade fort tard après le commencement de sa maladie, tant l'affection évolue lentement et insidieusement.

Habituellement, la lésion initiale siège sur la branche montante du maxillaire supérieur à son union avec le frontal. Il s'agit au début d'une petite saillie diffuse, à peine disgracieuse, qui d'unilatérale devient bilatérale ; car la maladie est assez sysmétrique. Puis, l'hypertrophie gagne la face externe du maxillaire supérieur, le malaire, l'arcade zygomatique, comble la fosse canine et augmente de volume le maxillaire inférieur. Dès lors, le nez a perdu son ensellure ; les sillons naso-labiaux sont comblés, la région vestibulaire proémine. Un véritable muffle se trouve ainsi constitué, donnant au facies un aspect léonin.

De son côté, le crâne augmente peu à peu de volume et

à son terme ultime, l'aspect de l'individu devient hideux. Le nez est enfoui entre des masses latérales proéminentes. Les yeux sont déviés latéralement et exorbités. Le front bombe comme un front de géant. Les fosses nasales sont obstruées, les sinus comblés. La voûte palatine devient convexe, les dents s'ébranlent et tombent.

Les déformations du massif facial sont dues à des saillies volumineuses, globuleuses, sessiles, à surface lisse. Le crâne est épaissi d'une façon uniforme, sans saillies anormales. Toutes ces énostoses donnent la sensation de tuméfaction uniformément dure, à surface légèrement irrégulière, à limites impossibles à circonscrire, car elles se perdent insensiblement dans le reste du massif facial.

Les troubles fonctionnels sont en rapport avec les phénomènes de compression. Ils apparaissent progressivement. D'abord dus à l'obstruction des cavités de la face (et les plus graves sont les troubles oculaires) ; ils se compliquent très tardivement, vingt, trente ans, après le début de la maladie de troubles de compression cérébrale.

Ainsi comprise, cette maladie paraît assez typique. Son début dans le jeune âge, par les branches montantes des maxillaires supérieurs, son extension assez symétrique aux os de la face et du crâne, l'intensité considérable de l'hypertrophie qu'elle provoque, son évolution très lente, mais progressive et inexorable, en sont les traits habituels les plus frappants.

Mais il existe des *formes localisées ou des formes à marche extensive différente* qui en rendent le diagnostic plus difficile. Ainsi à côté des formes totales, avec front énorme et bombé, facies léonin et prognatisme, on peut observer des types supérieurs, respectant le maxillaire inférieur ou inversement des types inférieurs où la lésion prédomine au maxillaire inférieur, celui-ci pouvant ainsi atteindre plusieurs centimètres d'épaisseur.

La question des ostéomes surajoutés à l'hypertrophie diffuse a été discutée. Certains auteurs comme Lesné et Duhem, n'admettent comme *léontiasis ossea* vraie que les formes à hypertrophie diffuse, sans ostéomes.

Où classer alors les cas qu'ils qualifient de fausse *léontiasis ossea* ? Tout au contraire, nous croyons que ces pro-

ductions représentent un des signes habituels de cette affection.

Ainsi, la malade à laquelle nous faisions allusion plus haut avait une hypertrophie diffuse des maxillaires supérieurs ayant débuté il y a sept ans, par la branche montante du maxillaire supérieur droit. Il y a deux ans, la branche montante du maxillaire supérieur gauche s'épaissit à son tour, en même temps que toute la portion vestibulaire, comblant ainsi les fosses canines. La malade ne s'est pas rendu compte de l'augmentation de volume de ses bosses frontales.

Or, au niveau de la branche montante droite du maxillaire supérieur, on voit une production osseuse, pyriforme, faisant une saillie très notable. Celle de gauche est beaucoup moins marquée.

Beaucoup d'observations de *léontiasis ossea* signalent également la présence de ces ostéomes.

De même la *consistance de cette hypertrophie* n'est pas un signe absolu. Pour certains auteurs, l'os serait éburné, dur comme de l'ivoire ; c'est la description qu'en donne Bockenheimer. Frangenheim considère l'os comme épaissi, lourd, sclérosé et couvert de petites excroissances plates. Par contre, dans l'observation du cas typique de Langenskiôld, nous trouvons écrit que l'os était plus mou que d'ordinaire.

L'étude de notre malade nous fournit l'explication de ces divergences. Cette patiente, a subi, il y a un an, une incision de la muqueuse gingivale à gauche. Des phénomènes d'infection se sont produits, qui ont nécessité l'intervention actuelle pratiquée par M. Lemaître.

Or, il a enlevé facilement sans déployer la moindre force, une partie qui paraissait séquestrée et deux blocs dont l'un répondait à la région de la tubérosité et dont l'autre correspondait à la région canine et à la première prémolaire. L'intervention terminée, on se trouvait en présence d'une cavité qui correspondait à l'infrastructure du maxillaire supérieur gauche et à la moitié inférieure du sinus. Le reste de la cavité sinusale était comblé par le processus hyperostosant.

Ces fragments ont été coupés. Mais alors qu'à certains

endroits, il a été très facile de faire un prélèvement au bistouri, par ailleurs, il a fallu une scie mue par un moteur électrique pour tailler le fragment nécessaire.

Cet aspect macroscopique correspondait, d'ailleurs, comme on pouvait s'y attendre, à des aspects histologiques tout à fait différents.

Les fragments de consistance molle présentaient la structure typique de l'ostéite fibreuse. Peut-être des trabécules osseux moins irréguliers, moins frangés, des ostéoblastes plus nombreux, bien rangés en une couche continue ; un tissu médullaire avec un réticulum un peu plus fin. Mais ce sont vraiment des nuances. Les ostéoclastes étaient aussi nombreux et les vaisseaux étaient normaux et l'on peut affirmer la similitude de cette image avec celle de l'ostéite fibreuse.

Au contraire, le fragment dur n'était pas un séquestre, mais le produit d'une calcification, d'une éburnation. On y voyait des travées irrégulières formées par une substance fondamentale très colorable, avec un fin dessin aréolaire, Pas de cellules osseuses, pas de vaisseaux. Dans les alvéoles pas de tissu médullaire. *Il s'agit donc de calcification* et l'on sait combien ce problème biologique est complexe.

Dans la coupe où nous avons relevé l'image de l'ostéite fibreuse, le périoste était épaissi, les écheveaux de fibres collagènes épais et nombreux ; les vaisseaux congestionnés. Mais, nous étions en zone infectée et nous ne pouvons pas tabler sur ces résultats. Mais ce qui est certain, c'est qu'il n'existait pas d'os sous jacent à aspect lamellaire.

Sur nos coupes, nous n'avons donc pas retrouvé la description de la léontiasis donnée par Langenskiold, que nous reproduisons ci-dessous (1) :

« Sous le périoste, on trouve une première couche de lamelles osseuses parallèles à la surface de l'os. Cette couche périphérique compacte ne présente pas de canaux de Havers ; elle est simplement traversée par des canaux perforants de Volkmann, qui, à ce niveau, sont très étroits, occupés par des capillaires.

---

(1) *Langenskiold, loco citato,* cas nº 7.

Plus profondément, la structure se modifie. Les canaux perforants s'agrandissent. Des ostéoclastes érodent leurs parois, alors que par ailleurs des ostéoblastes refont de l'os. L'architecture des trabécules devient ainsi irrégulière. L'os ressemble à ce niveau à du tissu spongieux dense dont les aréoles sont occupées par du tissu conjonctif jeune, avec des mastzellen et des cellules migratrices au repos. Dans la profondeur, on retrouve une moelle graisseuse normale ».

En d'autres termes, on note à la périphérie : du tissu compact non haversien ; au milieu : du tissu spongieux dense avec du tissu conjonctif jeune ; dans la profondeur : de l'os normal.

Il en conclut à une réaction excessive du périoste, avec prolifération endostale limitée.

Frangenheim demande pour le diagnostic histologique de la léontiasis : la sclérose et l'épaississement marqué de l'os hyperostosé.

Dawson et Struthers pensent qu'il s'agit d'un os hyperplastique et sclérosé, avec des espaces de Havers irréguliers et étroits, renfermant de la moelle fibroïde.

D'après les faits que nous avons précédemment exposés, nous sommes plutôt portés à croire que la *léontiasis ossea est due à des phénomènes d'ostéite fibreuse avec des foyers localisés de calcification.*

Ce n'est pas en effet une différence d'âge des lésions qui puisse expliquer leur aspect si différent. Dans notre cas, elles ont été trouvées au sein d'une hypertrophie contemporaine.

La réaction périostée n'explique pas non plus la calcification. Le rôle si discuté du périoste peut tout juste légitimer le volume de l'hypertrophie osseuse et il faudrait admettre encore que le même processus irritatif qui produit l'ostéite fibreuse fasse hyperfonctionner le périoste. Mais pourquoi alors n'avons-nous pas découvert de productions osseuses lamellaires sous périostées.

Les images radiographiques vont se ressentir de cette variabilité des lésions anatomiques.

Nous avons eu l'occasion de radiographier le petit malade de MM. Appert et Bordet, qui présentait la forme typique de la *léontiasis ossea.* Nous publions cette radio-

graphie qui a déjà figuré dans la thèse de Ramijean. Elles est des plus explicites. Faite par le procédé intra-buccal, elle nous montre *une opacité homogène, extrêmement marquée, véritable tache d'encre, allant se dégradant à la périphérie.*

On ne peut objecter que les rayons employés étaient trop durs, puisque la portion alvéolaire était bien venue, finement détaillée, avec l'aspect du tissu spongieux habituel.

Il est donc certain que la léontiasis entraîne des hypertrophies massives qui se caractérisent par des zones condensées homogènes. Mais, par ailleurs, il peut exister une image floconneuse typique. M. Léri nous a montré la radiographie du crâne du Musée Dupuytren, dont l'épreuve est en tous points comparable à celle du crâne pagettique. Les bords de l'os sont flous, les deux tables osseuses ont disparu et l'image a un aspect ouateux diffus.

Les radiographies de notre malade nous ont montré au niveau du maxillaire supérieur, une image floconneuse, mais beaucoup moins fine que celle de l'ostéite fibreuse, les flocons étant beaucoup plus larges que dans celle-ci. La radiographie de profil du crâne nous a fait voir aussi une zone floconneuse au niveau des bosses frontales.

Donc, nous différencions la léontiasis ossea *de l'ostéite fibreuse, par le volume des hyperostoses, la présence des ostéomes et l'extension progressive et symétrique de l'hypertrophie osseuse ; l'ostéite fibreuse étant relativement peu hyperostosante.*

L'ostéite fibreuse reste fidèle à l'image radiographique floconneuse. La léontiasis peut donner en outre des plages d'une imperméabilité homogène aux rayons X.

La léontiasis donne des productions qui peuvent devenir éburnées et que l'on ne retrouve pas dans l'ostéite fibreuse.

Maladie de Paget. — Si nous comprenons la maladie de Paget dans le sens que lui a donné son auteur, nous nous rendons compte qu'elle intéresse peu le diagnostic de l'hypertrophie des maxillaires.

La maladie de Paget hypertrophie de façon diffuse les os du crâne, mais laisse intact le massif facial. Les descriptions classiques sont d'accord pour opposer les altérations

de la voûte crânienne qui est élargie latéralement et en avant, à l'hypertrophie toujours modérée bien souvent inexistante des os de la face ; cette dernière étant en retrait comme cachée par le crâne. Le maxillaire inférieur est parfois épaissi au niveau de sa branche horizontale et le malade paraît légèrement prognathe. On a seulement quelquefois noté une hypertrophie légère de os propres du nez, des maxillaires supérieurs et des apophyses ptérygoïdes.

La maladie de Paget peut se localiser ; mais on ne signale aucun cas avec hyperostoses faciales, sauf le malade de Calola, âgé de 63 ans, qui présentait une tête volumineuse et un maxillaire inférieur fortement élargi, avec deux grosses bosselures.

Nous avons eu l'occasion de voir à l'Hôpital Paul Brousse, deux pagettiques, avec des lésions typiques. Or, leur massif facial était intact et la radiographie de leurs maxillaires nous a confirmé dans l'idée de cette intégrité.

Nous avons longuement insisté précédemment sur l'extension considérable donnée par certains auteurs, au terme de maladie de Paget, l'appliquant à tous les cas d'ostéite fibreuse hyperostosante.

Sans doute, il y a peu de différence au point de vue histologique entre ces maladies, si bien qu'à la simple vue d'une coupe, il est souvent impossible de faire le diagnostic entre les deux. Les images de moelle fibreuse se ressemblent. On retrouve les mêmes fibroblastes dans un fin réseau fibrillaire; également des rangées d'ostéoblastes le long des travées osseuses. Peut-être existe-t-il des cellules rondes en plus grand nombre et subsiste-t-il des cellules graisseuses ? Peut-être aussi le nombre des ostéoclastes est-il moins considérable, les lacunes moins nombreuses et les travées osseuses moins frangées, moins effilochées témoignant d'un processus destructeur moins intense que dans l'ostéite fibreuse.

Mais ce qui ne trompe pas, c'est l'endovascularite concomittante, la congestion des capillaires, le léger degré de phlebo-sclérose que nous avons relevé sur les coupes de maladie de Paget.

On ne peut arguer de la radiographie, car l'image d'un

crâne pagettique et celle de l'ostéite fibreuse des maxillaires sont superposables.

Mais l'allure clinique de la maladie, son apparition chez le vieillard, dans un territoire osseux assez bien déterminé nous font penser que cette maladie doit être classée à part, comme une entité morbide distincte. L'intensité du processus ostéoïde plus actif que le processus destructeur, l'endovascularite concomittante nous confirment dans cette opinion.

Hyperostoses familiales des maxillaires (1). — Frangenheim rapporte l'histoire pathologique de deux familles dont les membres présentaient des hyperostoses des maxillaires.

Dans la première famille, le père a fait des lésions hyperostosantes des maxillaires tant supérieurs qu'inférieur pour lesquelles, il a été opéré quatre fois.

Son fils était porteur d'une hypertrophie de la face externe droite de la mâchoire allant de la deuxième prémolaire jusqu'à l'angle; au-dessus de l'angle droit d'une exostose du volume d'un pois et en avant de l'angle gauche d'une voussure du volume d'une noix. Wassermann négatif.

Son deuxième fils était porteur d'une exostose plus grosse qu'un poing, formée par des gibbosités plus ou moins grandes, à surface lisse, siégeant sur la partie postérieure de la branche horizontale gauche et sur l'angle. La branche droite était aussi déformée par une exostose de la grosseur d'une noix, allant de la deuxième prémolaire à la région de l'angle. Le frontal et le pariétal étaient hypertrophiés.

Sa fille offrait une lésion identique de la partie gauche de la mâchoire.

A la radiographie, pas une image osseuse régulière, mais du tissu compact. Aucun examen histologique n'a pu être pratiqué.

Dans la seconde famille, les trois enfants présentaient

---

(1) *Frangenheim.* — Familiare Hyperostosen der Kiefer (*Beiträge zür Klinischen Chirurgie,* 1914, p. 139).

des hyperostoses symétriques du massif facial, ayant débuté par les os propres du nez et la branche montante des maxillaires supérieurs. La description fait croire à un début de *léontiasis ossea*. Mais, histologiquement, pas de cellules géantes, pas d'ostéoblastes. Et après intervention, guérison.

De ces observations, Frangenheim ne tire aucune conclusion. Ce n'est que dans son mémoire sur l'ostéite fibreuse du crâne qu'il parle d'une nouvelle maladie : l'hyperostose familiale des mâchoires, se rapportant aux sept cas qu'il a observés.

Il nous semble que ces faits sont trop disparates, trop peu nombreux et trop incomplètement étudiés pour que l'on puisse créer avec eux un nouveau type morbide.

Ainsi, dans la première famille, les exostoses étaient multiples, avaient des sièges différents. Chez l'un des membres de cette famille, il existait également des hyperostoses du frontal et du temporal. Il a été impossible de faire un examen histologique. L'image radiographique était celle d'un os compact.

Dans la seconde famille, l'allure clinique est celle d'un début de *léontiasis ossea*, à la radiographie pas de structure osseuse régulière, des zones alternativement sombres et claires. Un examen histologique qui ne permet pas de conclure ni à de l'ostéite fibreuse, ni à de la *léontiasis*.

Aussi, nous croyons qu'il est bon de signaler ces faits, qui n'ont de commun que leur allure familiale et de les placer dans un groupe d'attente, espérant que de nouvelles observations viendront en éclaircir la nature.

Goundou ou **Anakre**. — Le goundou est une maladie très fréquente en Afrique occidentale, connue également en Afrique orientale, en Amérique et dans les Indes occidentales. Son étiologie est encore discutée, mais on tend à la rattacher au pian. Elle serait ainsi due au *tréponema pertenue*. Elle débute de la première à la septième année, par des tumeurs osseuses à évolution lente et progressive. Elle s'arrête pour certains auteurs avec la croissance.

Voici le résumé de la description qu'en donne Botreau-Roussel. Les tumeurs les plus fréquentes sont *les tumeurs*

paranasales ; le crâne restant en général indemne de toute lésion. Des tumeurs se développent sur la branche montante des maxillaires supérieurs. Elles ne tardent pas à intéresser jusqu'au rebord alvéolaire. mais ne comblent pas la cavité sinusale. De volume variable, elles prennent parfois un tel développement que le nez paraît enfoui et que la face ressemble à un groin monstrueux. Le maxillaire inférieur est souvent hypertrophié dans sa partie antérieure alors que les branches montantes restent saines.

Les os longs peuvent également être atteints. Ils sont épaissis et ressemblent à un « vieux bois taraudé en tous sens par les vers ».

Lorsque la tumeur est en évolution, elle est recouverte d'un périoste très épais, très vasculaire et adhérent à l'os. La surface osseuse est irrégulièrement mamelonnée, sans revêtir d'aspect poreux. Les trabécules osseux sont minces, enserrant des aréoles médullaires, remplies de moelle rouge et ce tissu est facilement taillé par le ciseau.

Il n'en va plus de même *lorsque la tumeur est ancienne*, arrêtée dans son évolution. Le périoste est redevenu normal ; l'os très dur, à surface lisse. Si les trabécules sont minces, ils sont plus nombreux et les aréoles sont, de ce fait plus étroites. Leur contenu n'est plus de la moelle rouge, mais de la moelle jaune clair.

Nous avons lu, avec le Professeur agrégé Cornil, les coupes provenant des pièces de goundou recueillies par Botreau-Roussel.

Dans les aréoles médullaires, nous avons trouvé un réseau fibrillaire, irrégulièrement disposé. Par places, ce réseau est pauvre en cellules, mais riche en fibres collagènes. Par ailleurs, existent au contraire de gros amas de cellules.

Les cellules, *qui dominent de beaucoup sont les plasmocytes typiques*, avec leur noyau à chromatine disposée en rayons de roue. Cela rappelle donc la disposition caractéristique du plasmome syphilitique (1). Outre

(1) En réalité, nous savons qu'il existe toute une série d'inflammations banales qui sont susceptibles de donner des aspects histologiques décrits comme spécifiques.

ces plasmocytes, mais en beaucoup moins grand nombre, existent des myélocytes à gros noyau et à protoplasma granuleux. Les fibroblastes sont peu abondants. Il n'y a pas d'ostéoclastes.

Les trabécules ont des parois à peu près régulières. Ils sont la plupart du temps entourés par une mince couche de substance fondamentale non calcifiée, englobant des ostéoblastes, mais ce processus est relativement peu intense.

Les vaisseaux ont un endothélium turgescent, une tunique moyenne très épaisse. Il y a une forte infiltration périvasculaire.

L'image histologique du goundou est donc tout à fait différente de celle de l'ostéite fibreuse et se rapproche au contraire de celle donnée par l'ostéite syphilitique. C'est un plasmome.

CHAPITRE IX

TRAITEMENT

Le traitement ne nous paraît pas devoir être beaucoup discuté. L'ostéite fibreuse n'est pas une tumeur à limites précises, mais une maladie qui remanie l'os souvent au loin, très à distance de l'endroit hypertrophié. Faire l'exérèse de cette zone hypertrophiée est illusoire : car le processus peut recommencer au niveau même de la brèche osseuse ainsi faite ; ou continuer à évoluer à côté de l'endroit où l'exérèse aura été pratiquée.

En outre, une opération radicale serait, notamment au niveau des maxillaires, affreusement mutilante. Dangereuse *quoad vitam*, elle entraînerait en cas de cicatrisation, plus d'inconvénient pour le malade que n'en produisait la tuméfaction dont il était porteur. Pour toutes ces raisons, il y a lieu de conseiller l'expectative. *L'opération n'est indiquée que dans les cas où la tuméfaction entraîne des troubles de compression. Elle doit être modelante et jamais mutilante.* Cette formule contient dans sa brièveté toutes les indications et toute la technique.

Langenskiöld croit qu'après intervention, le tissu de remplacement possède une consistance plus ferme, et a une prolifération moins intense. Il en conclut que l'opération est indiquée lorsque les tissus ont une consistance molle. Cela est possible. Mais, dans bien des cas, l'opération a été illusoire car la tuméfaction s'est reproduite

aussitôt après, et des cas d'aggravation ont été signalés après intervention.

Il faut donc, en résumé, être aussi peu interventionniste que possible et ne l'être qu'en cas de compression ou d'infection surajoutée.

Langenskiöld a fait pratiquer le traitement radiothérapique d'un cas, sans résultat appréciable.

CHAPITRE X

HISTOGÉNÈSE DE L'OSTÉITE FIBREUSE

Pour suivre les différentes interprétations qui ont été données des processus anatomiques de l'ostéite fibreuse, il faut se reporter aux phénomènes normaux : ossification (1), ostéogénèse (2), variation modelante, greffes (3).

Rappelons-les brièvement. Pour le tissu osseux, comme pour tout tissu mésenchymateux, deux éléments doivent toujours être étudiés : la cellule et la substance fondamentale. On attribuait autrefois un rôle biologique exclusif à la cellule. Non seulement, elle était susceptible de se transformer morphologiquement, mais encore, elle secrétait la substance fondamentale différenciée. Aujourd'hui, on tend de plus en plus, avec Nageotte (4) à faire jouer un rôle important aux phénomènes humoraux. La cellule ne secrète plus la substance fondamentale. Elle la modifie par ses sécrétions diastasiques et la rend apte à s'imprégner des éléments nécessaires à sa différenciation qui lui sont fournis par le sang.

L'édification osseuse se fait aux dépens du tissu conjonctif. La cellule osseuse provient du lymphocyte, qui se transforme en fibro-

---

(1) *Dubreuil.* — L'ossification chez les mammifères (*Lyon Chirurgical,* 1912, p. 164).

(2) *Haour.* — Données actuelles sur la régénération osseuse aseptique (Thèse, Lyon, 1919.)

(3) *R. Simon.* — Les greffes osseuses (*Revue de Chirurgie,* n° 4, 1922, p. 207 ; n° 6, 1922, p. 368.)

(4) *Nageotte.* — L'organisation de la matière dans ses rapports avec la vie (Paris 1922).

blaste, puis en ostéoblaste. Dès qu'elle est devenue cellule osseuse, elle perd sa fertilité.

La substance collagène conjonctive s'imprègne d'une matière albuminoïde, l'osséo-mucine, qui ultérieurement se charge de sels calcaires. Wolf (1) dans sa thèse (p. 72), écrit à ce propos : « Les cellules endothéliales des capillaires, d'après les recherches de Werner, absorbent normalement la chaux colloïdale et la transforme en combinaison phosphorée colloïdale, l'apatite.

Cette apatite est reprise aux cellules endothéliales par les ostéoblastes adjacents et passe par leur intermédiaire dans la substance fondamentale osseuse. Elle imprègne l'osséine à la façon d'un mordançage, qui se prend secondairement comme un ciment. De ce fait, l'ossification apparaît comme une véritable mise en réserve de tout le calcium en excès. »

La *destruction osseuse* semble se faire par deux procédés. L'un est *giganto-cellulaire*, les travées osseuses se creusent de lacunes, dites de Howship, remplies d'ostéoclastes, cellules multinucléées, avec leur bordure en brosse typique. Le deuxième procédé est celui de l'*ostéite raréfiante*, déjà décrit par Cornil, qui a été repris sous le nom d'*halistérèse*. Les sels calcaires sont dissous, les ostéoblastes libérés et à leur tour détruits. Les opinions sont d'ailleurs partagées à ce sujet. Mallory discute l'halistérèse. Policard pense au contraire que cette libération ostéoblastique est le mode d'atrophie osseuse le plus fréquent.

Wolf montre que le procédé de la résorption calcaire peut se faire suivant deux procédés. Le calcium resté à l'état colloïdal est susceptible d'être repris par le sang : c'est la résorption plasmatique.

Au contraire, lorsque l'ostéoblaste par ses fonctions antitryptiques a détruit la charpente organique sur laquelle s'était imprégnée l'apatite, le calcium redevient libre ; mais très probablement sous une forme cristalline et ne peut être repris que par un mécanisme giganto cellulaire.

Munis de ces renseignements sommaires, nous pouvons maintenant aborder sûrement l'interprétation de nos coupes dans lesquelles quatre images doivent être discutées :

1° La première figure est celle de la moelle fibreuse. On doit se demander si la fibrose médullaire est le résultat d'une ostéite raréfiante ou si elle est le *primum movens* de la maladie. Dans ce dernier cas, la réaction conjonctive excessive provoquerait une métaplasie de la

(1) *Wolf Maurice.* — L'action biologique de l'ion calcium (Thèse Strasbourg, 1923.)

lignée cellulaire ostéogène, avec production d'ostéoblastes qui donnent du tissu ostéoïde et d'ostéoclastes qui détruisent le tissu ancien ;

2° La seconde image est celle de l'érosion lacunaire avec ostéoclastes, elle ne prête pas à discussion ;

3° La troisième intéresse l'aspect périphérique des travées osseuses. Les ostéoblastes y sont englobés dans une substance fondamentale homogène, mais non calcifiée. Il nous paraît impossible de dire sur cette simple image histologique, s'il s'agit d'une décalcification du tissu ancien, ou d'une formation de tissu ostéoïde ;

4° Enfin, la quatrième image concerne les zones où la fibroglie devient insensiblement un tissu de plus en plus calcifié. Est-ce édification ou destruction ?

Diverses théories ont cherché à donner une interprétation d'ensemble de ces différentes formules histologiques.

a) La pluparl des auteurs allemands admettent que le processus primitif et dominant de l'ostéite fibreuse est la prolifération conjonctive de la moelle, dans le plan ostéogène : ostéoblastique et ostéoclastique.

Pour Reklinghausen, le processus constructeur serait secondaire au processus destructeur. Ce serait un processus de réparation déterminé par la fibrose médullaire.

Pour Langenskiöld, il ne peut en être ainsi puisque l'on ne trouve pas la néoformation osseuse aux endroits où la fonte est la plus accusée. Pour lui, les deux processus marchent de pair. Ils sont la conséquence de la destinée propre de chaque élément médullaire proliférant.

Cette théorie est défendable histologiquement. Elle est aussi d'accord avec les processus osseux normaux dans lesquels le tissu conjonctif joue un rôle si important. Enfin, elle nous explique toutes les formes intermédiaires qui peuvent exister entre une maladie destructrice comme celle de Reklinghausen et constructrice comme la *léontiasis ossea*.

b) Argaud et Testoud (1) à propos de l'ostéite fibreuse

---

(1) *Argaud* et *Testoud*. — Sur l'histogénèse de l'osteitis fibrosa kystica (*Société de Biologie*, n° 13, 1923, p. 1016.)

Mlle Testoud. — Contribution à l'étude de l'ostéite fibro-kystique localisée des os longs (Thèse, Alger, 1922.)

kystique renversent le problème. Pour eux, l'ostéite raréfiante est le premier terme de la maladie et la fibrose médullaire n'en est que la conséquence. Les ostéoblates libérés par halistérése reprennent leur fertilité et donnent des fibroblastes. Les ostéoclastes eux-mêmes, conglomération de plusieurs ostéoblastes, sont, à leur tour, susceptibles de se métamorphoser en éléments fibroblastiques. Ainsi la fibrose médullaire est une métaplasie régressive.

Il est de fait qu'en voyant nos préparations dans la zone intermédiaire entre les travées osseuses et les aréoles fibreuses, on peut tout aussi bien expliquer leur image par un processus de destruction que de construction. Pareille image a été décrite par Masson, et il la donne comme typique de l'ostéogénèse. Mais, il nous paraît impossible de dire en la regardant si la substance collagène qui englobe les ostéoblastes et qui n'a pas les propriétés tinctoriales de la substance fondamentale osseuse est une substance qui a perdu ses sels calcaires ou qui va les récupérer. Il est aussi impossible d'affirmer si les ostéoblastes que l'on voit ranger à la périphérie des travées sont des cellules libérées ou des cellules qui vont bientôt être emprisonnées dans la substance osseuse.

Quoi qu'il en soit, cette théorie paraît insuffisante pour expliquer à elle seule la fibrose médullaire. Si elle peut se défendre pour la maladie fibro-kystique limitée, elle ne peut pas rendre compte des productions ostéoïdes de l'ostéite fibreuse à forme tumorale, il faudrait alors supposer que ces éléments fibroblastiques libérés récupèrent une valeur ostéogénique considérable ?

Aussi d'autres auteurs comme Dawson et Struthers (1), reprenant toutes ces théories, formulent une interprétation éclectique. En voici le résumé.

Pour eux, le trouble initial est la lésion de la cellule osseuse par un produit irritatif indéterminé. Or, normalement, cette cellule très différenciée et devenue stérile, a pour fonction spécifique de fixer le calcium sur la substance fondamentale et de contrôler ainsi le métabolisme de ce sel dans la zone osseuse. Cette cellule tom-

---

(1) *Dawson* et *Struthers*. — Generalised osteitis fibrosa (*Edimburgh Medical Journal*, Oct. 1923, p. 539.)

bant malade et perdant son activité fonctionnelle, l'halistérèse se produit.

Le même agent irritatif est cause de la prolifération des cellules du tissu endostal qui loin d'agir comme des ostéoblastes acquièrent des propriétés ostéolytiques et contribuent à la dissolution de la substance osseuse.

Cette diffusion des sels de chaux dans l'espace haversien agrandi, provoque l'apparition de nombreuses cellules géantes multinucléées. Ces myéloplaxes naissent soit de la fusion de plusieurs ostéoblastes, soit des cellules endothéliales des capillaires. Ils sont les agents de l'érosion lacunaire des travées osseuses.

Pendant ce temps, le tissu conjonctif prolifère et se montre riche en vaisseaux de nouvelle formation à la périphérie des alvéoles médullaires. Les cellules conjonctives, les cellules endothéliales et les ostéoblastes libérés concourent à la production de ce tissu fibreux qui se substitue ainsi au tissu médullaire normal.

Lorsque la destruction osseuse est achevée, de l'os nouveau va se produire par métaplasie dans le tissu fibreux de substitution. C'est tout d'abord une formation réticulée, résultant de la transformation des fines fibrilles du tissu conjonctif en un tissu osséo-mucinique qui englobe les cellules conjonctives comme des corpuscules. Ces bandes de tissu mucinique deviennent graduellement plus homogènes, s'anastomosent entre elles et forment un large lacies qui enserre le tissu fibreux. Bientôt les cellules conjonctives qui se sont hypertrophiées, se disposent sur les parois de ce lacies en plusieurs couches, à la façon d'un tissu épithélial. Ces ostéoblastes s'entourent d'une couche homogène d'osséo-mucine et forment ainsi de l'os lamellaire par apposition. L'édification ostéoïde s'est donc produite par formation réticulée et par apposition.

Discussion. — On voit par cet exposé combien il est difficile de conclure sur le mécanisme intime de cette affection. La simple image histologique ne peut, en effet, nous suffire. Dès qu'on veut l'interpréter, on avance dans le domaine de l'hypothèse et la même image donne lieu, suivant les auteurs, à des interprétations absolument con-

tradictoires. Seule, l'histo-physiologie pourrait nous tirer d'embarras. Elle nous dirait, si les images que nous avons sous les yeux signifient construction ou destruction osseuse ; à quel moment l'ostéoblaste est ostéolytique ou ostéogène ?

Cependant nous sommes frappés par un fait certain, nos travées osseuses se présentent toujours sous le même aspect. La substance osseuse n'a pas de structure lamellaire et les cellules osseuses sont moins dentelées.

Pourquoi cet aspect uniforme alors que la maladie engendre deux processus différents : la destruction de l'os ancien et la construction de tissu ostéoïde.

Ou il faut admettre que l'os ancien en se détruisant a le même aspect que le tissu ostéoïde, ou que nous sommes à une période de la maladie, où l'os ancien a complètement disparu, pour être remplacé par du tissu ostéoïde.

Or, l'étude des greffes osseuses nous montre que l'os en se détruisant garde sa lamellisation. D'autre part, il semble que nos coupes nous fournissent une image constructrice, si l'on en juge à ces trois caractères : l'homogéinisation de la substance fondamentale conjonctive, sa basophilie et la transformation des ostéoblastes en cellules osseuses.

Nous serions donc à ce stade ultime décrit par Dawson et Struthers où l'os ancien a complètement disparu et où le tissu fibreux reconstruit du tissu ostéoïde.

Un seul point reste à élucider ; pourquoi la présence de si nombreux myéloplaxes ? Ce ne sont pas uniquement des témoins de la destruction osseuse ancienne, car ils paraissent actifs, érodent les travées osseuses. Le processus destructeur continuerait-il à remanier l'os nouveau ?

CHAPITRE XI

PATHOGÉNIE

Nous entrons ici dans le domaine de l'inconnu. Toutes les théories peuvent être émises puisque nous ne possédons aucune notion étiologique. Aucune d'elles ne peut satisfaire pleinement notre esprit. Nous allons les énumérer pour les critiquer.

Théorie traumatique. — La plupart des auteurs allemands suivant, en cela, les opinions de Reklinghausen font jouer un rôle important aux foyers hémorragiques, notamment pour les kystes des os. Pour eux, le traumatisme engendre un hématome, lequel perturbe la circulation à ce niveau ; d'où une résorption osseuse considérable. Or, Policard et Leriche font remarquer dans leurs travaux sur l'ostéogénèse que la stagnation sanguine favorise le dépôt des sels calcaires et partant l'ossification ? D'ailleurs, dans l'ostéite fibreuse simple, nous ne retrouvons pas de foyers hémorragiques. Des hémorragies peuvent compliquer la lésion initiale ; elles sont secondaires et non primitives. La théorie traumatique ne justifie donc par les faits et la théorie des hématomes est des plus discutables.

Théorie inflammatoire. — Reklinghausen l'a particulièrement soutenue, encore que dans son mémoire posthume, il fasse des réserves à ce sujet. Mlle Testoud (1) la reprend

(1) *Mlle Testoud*. — Contribution à l'étude de l'ostéite fibro-kystique localisée des os longs (Thèse, Alger, 1922.)

pour l'ostéite fibro-kystique localisée des os longs. D'après ses coupes, le *primum movens* de la maladie serait une périostite chronique se traduisant par de l'endovascularite et une accumulation périvasculaire de plasmatzellens et de cellules rondes jeunes.

Nous ne pouvons juger de cette question, puisque nous n'avons pas étudié cette maladie. Cependant Reklinghausen l'avait rapprochée de l'ostéite fibreuse dont il en avait fait une forme localisée. C'est également l'opinion de Lecène et Lenormant.

Dans l'ostéite fibreuse telle que nous l'avons observée, le périoste était normal. Partout les vaisseaux nous ont paru sains. Dans le tissu conjonctif nous n'avons retrouvé aucun élément des inflammations chroniques : ni lymphocytes ni plasmocytes. Or, Dubreuil (1) a montré les propriétés réactionnelles des fibroblastes. Au cours des inflammations chroniques, ils se transforment en cellules rondes, volumineuses, avec abondantes vacuoles et mitochondries. Or, les fibroblastes sont les éléments dominants de nos coupes ?

On nous fera remarquer que nos prélèvements ont été faits sur des lésions de date ancienne et qu'il faudrait pour éliminer avec certitude l'origine inflammatoire de la maladie, avoir pratiqué des biopsies au début de celle-ci et avoir retrouvé la même image d'ostéite fibreuse.

Admettons encore que toutes les coupes faites par les auteurs n'aient intéressé que des lésions adultes, nous devrions retrouver dans ce tissu fibroïde tous les caractères du tissu scléreux cicatriciel, reliquat des inflammations chroniques et légères. Or, tout au contraire le tissu de l'ostéite fibreuse est riche en cellules et pauvre en fibres collagènes.

Théorie vasculaire. — Dans toutes les coupes de maladie de Paget, existaient des lésions concomittantes d'endovascularite et nous inclinons à croire que cette maladie est due à des phénomènes d'artérite, comme le veut M. Léri.

---

(1) *Dubreuil.* — Leçons sur les cellules conjonctives, rédigées par les docteurs Beylot et Baudrimont, p. 9.

Nous ne pouvons en dire autant de l'ostéite fibreuse puisque nous n'y avons trouvé aucune lésion vasculaire.

Théorie endocrinienne. — Dire qu'il s'agit d'une lésion endocrinienne, c'est simplement reculer le problème. Le rôle de ces glandes reste, en effet, à démontrer, et quel serait alors l'agent de leur perturbation ?

Dans les observations d'ostéite fibreuse, les lésions macroscopiques de ces glandes sont rarement signalées. Dawson et Struthers ont cependant constaté chez un malade atteint d'ostéite fibreuse généralisée une hyperplasie des glandes parathyroïdes et l'existence d'une tumeur parathyroïde, grosse comme une noix, du type adénome et l'on connaît le rôle important dévolu à ces parathyroïdes dans le métabolisme du calcium.

Pour que la substance osseuse reste normale, il faut en effet, que les cellules osseuses soient saines. Sinon, elles perdent leur pouvoir de contrôle sur le métabolisme local du calcium. Il se produit une décalcification de l'os, une halistérèse. Mais celle-ci peut être due aussi bien à un agent toxique circulant dans le sang, qu'à une mise en défaut de l'hormone régulatrice de la fonction cellulaire osseuse ; hormone qui semble être secrétée par les parathyroïdes.

Le problème étiologique n'est donc pas résolu ; cette halistérèse, phénomène banal, pouvant relever de causes diverses, endocriniennes ou toxi-infectieuses atténuée. D'ailleurs, nous n'avons expliqué là que le problème de la décalcification, il reste celui de la réaction fibreuse médullaire. Pourquoi cette prolifération endostale qui aboutit à la production d'ostéoblastes ostéolytiques et d'ostéoclastes ? Dawson et Struthers mettent cette réaction sur le compte du même agent et nous retombons dans la même obscurité, puisque l'étiologie n'est pas univoque.

Nous ne sommes pas plus avancés que pour le rachitisme, à propos duquel les auteurs se partagent encore entre deux opinions : celle de Marfan (1) qui pense à une origine infectieuse ou toxique chronique du rachitisme et

(1) *Marfan*. — Quatre leçons sur le rachitisme.

celle des auteurs américains qui concluent à un trouble du métabolisme du phosphore ou du calcium. Cette perturbation peut s'expliquer soit par carence, soit par une acidose provoquant une élimination calcique excessive, soit par absence d'assimilation (manque de lumière solaire notamment).

Théorie tumorale. — Contre la théorie tumorale, nous trouvons des arguments cliniques et anatomiques. L'ostéite fibreuse diffère des tumeurs malignes par la diffusion des lésions, l'absence de troubles de l'état général et de métastases, la lenteur de l'évolution et anatomiquement, par l'absence d'atypie cellulaire.

Elle se distingue aussi des tumeurs bénignes par la diffusion de ses hyperostoses. En outre, sa formule histologique indiquent un processus métaplasique et non néoplasique.

Théorie nerveuse. — Nous ne connaissons pas encore assez le rôle des nerfs sur le fonctionnement de la moelle osseuse (1) pour pouvoir discuter de l'origine nerveuse de la maladie.

Dans notre cas de maladie de Reklinghausen, nous avons relevé le début probable après une longue affection fébrile à caractère cérébro-méningé. Comme des hémicrânioses et nombre d'ostéomes du crâne ont été trouvés consécutifs à des endothéliomes méningés, que deux cas de dysostoses cléido-crâniennes s'accompagnaient de grosses lésions cérébro-méningées anciennes, on peut se demander si certaines lésions du cerveau et des méninges ne sont pas susceptibles de jouer un rôle dans l'apparition de cette maladie.

Ce n'est là qu'une hypothèse qu'il faudrait vérifier. Nous ajoutons que dans les autres observations d'ostéite fibreuse, nous n'avons pas retrouvé d'antécédent cérébro-méningé.

---

(1) *Ribadeau Dumas* et *Roussy*. — Influences des lésions nerveuses expérimentales sur la prolifération de la moelle osseuse (*Société de Biologie*, p. 333, 24 Octobre 1908.)

L'exposé de toutes ces théories nous montre trop clairement combien nous sommes ignorants de la pathogénie de cette maladie. Aucune théorie ne peut nous séduire complètement. Des travaux ultérieurs aboutiront, nous l'espérons, à éclaircir cette importante question.

RAPPORTS DE L'OSTÉITE FIBREUSE AVEC LE RACHITISME ET L'OSTÉOMALACIE

Faut-il à l'exemple de Reklinghausen rapprocher l'ostéite fibreuse du rachitisme et de l'ostéomalacie ? Nous ne le croyons pas, puisque les aspects anatomiques diffèrent eux-mêmes.

Le rachitisme a, en effet, des lésions de début très spéciales. C'est une prolifération médullaire aberrante avec des cellules hématogènes ne subissant pas une métaplasie complète, s'arrêtant au contraire, à mi-chemin, dans leur évolution morphologique. Le processus destructeur est réduit au minimum. On ne voit s'installer la fibrose médullaire, sous forme de tissu spongoïde, qu'à la période d'état de la maladie.

Ultérieurement, le rachitisme est susceptible de guérison. L'ossification reprend normale et la moelle fibroïde est envahie à nouveau par des cellules médullaires et des vésicules graisseuses. Pareille évolution n'a jamais été constatée dans l'ostéite fibreuse.

Dans l'ostéomalacie (1), il y a une véritable réaction irritative qui ronge et décalcifie l'os compact, élargit les cavités médullaires ou les alvéoles des épiphyses, diminue ainsi la résistance des pièces du squelette. Dans les cavités médullaires ainsi agrandies, la moelle subit des modifications variables et capricieuses, revêtant tous les stades ; avec aspect de moelle fœtale, graisseuse et fibreuse. Dans

(1) *Hutinel.* — Glandes endocrines et dystrophies osseuses (*Archives des maladies des enfants*, Oct., Nov., Déc. 1918.)

l'ensemble, l'agent irritatif causal atteint surtout la cellule osseuse, engendre de l'atrophie osseuse par halistérèse, mais il fait très peu proliférer les éléments médullaires.

Pour toutes ces raisons, nous croyons qu'il n'est guère légitime de placer dans une même famille pathologique l'ostéite fibreuse, le rachitisme et l'ostéomalacie.

CHAPITRE XII

OBSERVATION I

Cas de Cunéo et Ruppe

Observation inédite

Madame M..., 61 ans.

La malade ne présente aucun antécédent important à signaler. Elle a eu trois enfants, n'a pas fait de fausse couche. Son Wassermann est négatif.

Elle accuse avoir eu des céphalées il y a 4 ans avec douleurs assez vives au niveau du vertex et état d'obnubilation, mais sans aucun autre trouble nerveux, ni vertiges, ni bourdonnements d'oreille, ni troubles de la vue. Ces phénomènes ont d'ailleurs disparu spontanément.

Le début de la maladie osseuse remonte assez loin. Déjà il y a 11 ans, le dentiste avait fait remarquer à la malade que son maxillaire supérieur droit était plus volumineux que le gauche. Mais ne souffrant pas, elle n'avait attaché aucune importance à cette réflexion.

En 1920, elle fait une fluxion et le dentiste lui extrait sa première grosse molaire, mais remarquant la tuméfaction osseuse, il l'engage à consulter un spécialiste. Le chirurgien conclut à l'existence d'une tumeur et décide l'intervention. Il pratique la résection de l'infrastructure du maxillaire supérieur droit, en arrière de la canine et respecte la tubérosité maxillaire.

Après l'intervention, la malade fait remarquer au chirurgien que le vestibule dans la région canine, bombe considérablement. Elle va à diverses reprises le consulter à ce sujet, puis elle se décide à venir trouver le Professeur Cunéo.

Examen de Décembre 1922. — Le facies de la malade est modifié sans être par trop disgracieux. La lèvre supérieure est surtout proéminente, étalée et les sillons naso-géniens sont effacés. Les

branches montantes des maxillaires supérieurs sont un peu plus saillantes que normalement. Rien au niveau du crâne.

Par l'examen intra-buccal, on constate à droite que la région vestibulaire est saillante dans la région incisive et canine, en arrière existe une dépression en rapport avec l'exérèse pratiquée. La tubérosité maxillaire est globuleuse.

A gauche, la voussure de la région vestibulaire est beaucoup moins importante et n'existe que dans la région incisive et canine.

Rien au niveau du palais.

Nous pratiquons la radiographie, par plaque intra-buccale du maxillaire supérieur droit, et nous obtenons une image floconneuse que nous n'avions encore jamais rencontrée. Nous nous reportons sur la ligne médiane, puis au niveau du maxillaire supérieur gauche dans une région non encore hypertrophiée et nous sommes surpris d'y retrouver la même image radiographique.

Une biopsie pratiquée, nous a donné les figures histologiques qui ont servi à notre description anatomo-pathologique. Cette biopsie a été facile. Le tissu se coupait facilement au couteau et il n'a pas été nécessaire de décalcifier pour faire les préparations.

Examen de Novembre 1923. — La malade a été revue un an après le premier examen. Le facies est un peu plus déformé, surtout au niveau du malaire droit qui est nettement hypertrophié. Les branches montantes des maxillaires sont un peu saillantes, sans être modifiées dans leur forme. La région vestibulaire supérieure fait une assez forte voussure, refoulant la lèvre supérieure et l'étalant Quant au front et la voûte crânienne, ils paraissent normaux. Partout les téguments sont sains.

L'hypertrophie du maxillaire supérieur droit s'est peut-être accentuée, mais l'hyperostose s'est surtout étendue à gauche. Elle est presqu'uniquement vestibulaire, car le palais reste intact.

La muqueuse est normale. Le palper permet de sentir que dans l'ensemble cette hypertrophie est lisse, légèrement bosselée et de consistance dure. Elle est absolument indolore.

Rien au niveau du maxillaire inférieur.

Par l'examen rhinoscopique antérieur, on se rend compte que la filière nasale est suffisante et normale.

Par la transillumination des sinus maxillaires, on voit que le côté droit s'éclaire mal, alors que le côté gauche est parfaitement lumineux.

Il n'existe pas de troubles de la sensibilité dans le domaine du sous-orbitaire.

Le palper du crâne ne permet pas de déceler la moindre bosselure pathologique. La forme et le volume de la calotte crânienne sont normaux.

Pour complément d'examen, nous faisons pratiquer une radiographie des sinus. Elle montre que l'infrastructure des maxillaires

supérieurs est seule atteinte, car les sinus maxillaires sont tout à fait clairs.

La radiographie du crâne de profil, que le Dr Surrel a bien voulu nous faire, nous a tout à fait surprise.

Nous l'avions, en effet, demandée par esprit de système bien que rien n'attira notre attention de ce côté. Or, toute la voûte crânienne est complètement remaniée dans son architecture osseuse puisqu'elle offre une image floconneuse comparable à celle des maxillaires. Nous retrouvons là cette dissociation curieuse entre les signes radiographiques et cliniques.

En résumé, notre malade présente des lésions de l'infrastructure des maxillaires, du malaire droit et de toute la voûte crânienne. Ces dernières n'étant pas décelables cliniquement. Les cavités sinusales ne sont pas comblées.

OBSERVATION II

Cas nº 3 de Bockenheimer, nº 23 de sa statistique générale.

Femme de 51 ans, sans antécédents. La saillie de son os malaire gauche commença, il y a 14 ans. Mais ses parents avaient déjà remarqué depuis quelques années que sa joue gauche était plus forte. La patiente n'en a éprouvé d'ailleurs aucune gêne. Dans ses dernières années, l'épaississement reprit et s'étendit jusqu'à l'oreille. Simultanément, la patiente remarqua que la partie sus-alvéolaire du maxillaire était plus épaisse. Devant l'indolence de ces phénomènes, elle n'y attacha aucune importance et vint à la clinique consulter pour une toute autre affection.

On constate que les téguments sont normaux. Le gonflement osseux intéresse toute l'arcade zygomatique. La base du nez est élargie. La déformation du facies lui donne ainsi une expression un peu stupide.

Le développement du côté gauche de la région alvéolaire est le double de sa grosseur naturelle dans toute la région postérieure à la canine. Cette hypertrophie est nettement osseuse, la gencive est intacte. Les dents manquent. Pour la partie alvéolaire supérieure droite, le gonflement s'étend à la région molaire. Il est moins prononcé qu'à gauche.

Le maxillaire inférieur ne présente pas de modifications.

La marge infra et supra-orbitaire gauche est fortement développée, mais les mouvements du globe oculaire sont normaux. Le temporal et le pariétal gauche sont plus fortement bombés.

La transillumination montre que le sinus maxillaire gauche est sombre.

La radiographie montre que les sinus maxillaire et frontal gau-

che sont opaques. Il existe une opacité nette de la partie temporo-pariétale gauche du crâne.

Dans la suite de son mémoire, Bockenheimer range ce cas dans l'ostéite fibreuse.

OBSERVATION III

Cas 5 de Bockenheimer, nº 25 de sa statistique.

Tourneur de 25 ans. La mère du patient a eu dans son enfance un épaississement du maxillaire supérieur qui ne lui a déterminé aucune gêne.

Depuis sa plus tendre enfance, le patient a eu un épaississement notable du maxillaire supérieur au niveau de la région incisive. Dans les premières années, il n'attacha aucune importance à cette déformation. Mais l'hypertrophie de cette région en s'accentuant, le gêne de plus en plus pour fermer la bouche. Depuis un an, l'hypertrophie de la région alvéolaire des maxillaires supérieurs et du maxillaire inférieur est telle qu'elle gêne la mastication et la parole et le pousse à consulter.

A l'examen : téguments normaux, pas de troubles de la sensibilité.

Hypertrophie de la région alvéolaire, aussi bien externe qu'interne, supérieure qu'inférieure, d'un bon centimètre. Les dents sont englobées dans cette masse tuméfiée et ne laissent apparaître que leurs cuspes. L'épaississement se continue en arrière des dents de sagesse supérieures. Le palais osseux est presqu'entièrement caché. Les masses hypertrophiées alvéolaires ne sont plus séparées dans leur partie interne que par un centimètre au niveau des dents de sagesse. En dehors, le sillon gingivo-jugal est comblé. Ce gonflement des parties alvéolaires est osseux. Cependant les gencives sont également un peu épaissies à l'endroit où l'hypertrophie osseuse est la plus caractérisée. Dans la région molaire, elle a un aspect chiffonné et est fibreuse.

Au niveau du maxillaire inférieur, le gonflement est réduit au minimum jusqu'à la première prémolaire. A partir de celle-ci, commence un épaississement osseux analogue à celui du maxillaire supérieur et atteint 2 cm 6 dans la région de la dent de sagesse. L'hypertrophie frappe également le triangle rétro-molaire. Ce gonflement comble la région vestibule. Mais le rétrécissement le plus ennuyeux se trouve dans la région linguale, de sorte que la largeur de la cavité buccale, au niveau des canines, n'a plus que 29 millimètres et 19 millimètres seulement au niveau des dents de sagesse. Aussi la langue n'a plus assez de place pour s'étaler sur le plancher

de la bouche et doit se replier. Les gencives inférieures sont tout à fait normales.

Sinus frontaux et maxillaires opaques à la radiographie, épaississement anormal des os du crâne au niveau de l'orbite.

Hypertrophie des cornets. Aucun trouble oculaire. Pas de céphalée. Des troubles fonctionnels en rapport avec la diminution de la cavité buccale : voix nasillarde, difficulté de mastication.

Intervention. Sous anesthésie locale, résection de la portion alvéolaire, incisive et canine supérieures. Dans un second temps, sous anesthésie générale, résection des parties alvéolaires latérales du maxillaire supérieur.

Sous un pansement iodoformé, les plaies guérirent vite. La cavité avait récupéré une place suffisante et le patient fut ultérieurement appareillé et supporta bien sa prothèse. L'amélioration se maintint par la suite.

Les coupes en série qui furent faites, colorées par la méthode von Gieson ont montré des images semblables à celles observées dans l'ostéite fibreuse déformante des os longs.

OBSERVATION IV

Troisième cas de Langenskiold

(*Acta Chirurgica Scandinavica*, p. 30, 1920)

E. K..., 19 ans, fille d'un cordonnier d'Helsingfors.

Parents et trois collatéraux sains, pas de tuberculose dans la famille. La malade n'a pas fait de troubles de rachitisme. Sa première dent a fait son éruption vers 10-11 mois, elle a appris à marcher vers le commencement de sa deuxième année.

A 2 ans, elle aurait eu une affection cutanée ; à 7 ans, la varicelle ; à 9 ans, la rougeole.

A 12 ans, l'enfant se plaint de douleurs dans la région maxillaire supérieure droite. Les parents remarquent que la joue droite est enflée. Cette tuméfaction augmente lentement et finit par devenir importante.

En 1910, elle est reçue à l'hôpital Marie. A ce moment, on constate une proéminence de la joue droite, d'origine osseuse. Les téguments sont en effet normaux. La deuxième grosse molaire supérieure droite est cariée. Toutes les autres dents sont saines. Le rebord alvéolaire sur son versant vestibulaire est tuméfié et cette tuméfaction se continue directement avec celle du corps du maxillaire. La face palatine est normale, Les cornets sont hypertrophiés. Il n'y a pas d'écoulement purulent par le nez.

A titre d'essai, on donne pendant trois semaines 3 grammes

d'iodure de potassium par jour sans aucun résultat. Le diagnostic provisoire est ostéo-sarcome, puis ostéome.

Le 9 février, intervention. Incision de la muqueuse, dans la partie supérieure du sillon gingivo-jugal. Le périoste se laisse facilement détacher. L'os est mou, mais a bon aspect. On en resèque une quantité importante. On n'ouvre pas le sinus. On extrait deux dents.

Trois mois plus tard, la malade est réhospitalisée. La mâchoire supérieure a repris son premier aspect. Elle est œdématiée, sensible à la pression. Les douleurs accusées par la malade sont vives. On pratique une nouvelle opération analogue à la première. Avec la curette, on enlève toute la substance osseuse molle jusqu'au contact de l'os dur. On a enlevé ainsi une quantité importante d'os. Le maxillaire supérieur droit présentait une cavité de la grosseur d'un œuf de poule, limitée en haut par le plancher de l'orbite, en bas par le palais osseux, La paroi interne confinait à la paroi externe de la fosse nasale droite. La cavité s'est épithélialisée peu à peu, malgré une suppuration abondante.

Après cette deuxième opération, la malade a cessé de souffrir pendant quelques mois, puis les douleurs ont réapparu. La cavité s'est comblée peu à peu, puis le maxillaire s'est retuméfié.

En février 1912, les douleurs augmentèrent et devinrent intolérables, au point que la malade fut hospitalisée dans la clinique oto-rhino-laryngologique de l'Université.

On porta le diagnostic d'ostéome et l'on opéra comme précédemment. Après cette intervention, les douleurs s'atténuèrent quelque temps, puis réapparurent avec leur violence primitive.

Depuis, la malade a souffert avec des périodes d'accalmie et de recrudescence. Au cours de la dernière année, les douleurs ne sont pas restées rigoureusement localisées dans le maxillaire supérieur droit, mais irridiaient vers le nez et le front, ainsi que dans l'hémimaxillaire inférieur droit.

Parfois, elle s'est plainte de céphalée d'une autre espèce, siégeant à la nuque, s'accompagnant de nausées, mais sans vomissements.

Dernièrement, la malade a eu de la diplopie.

28 Novembre 1913. Elle a été réhospitalisée dans l'établissement où elle avait été reçue la première fois.

C'est une jeune fille pâle, maigre. L'examen médical est négatif, le Wassermann négatif.

A l'examen de la face, on trouve la joue droite nettement enflée, mais n'atteignant pas le volume de la tuméfaction du début. L'œil droit est dévié en dehors. La fosse canine est comblée par une masse dure de consistance osseuse. Le malaire droit paraît épaissi. L'arcade alvéolaire est doublée d'épaisseur, incurvée sur sa partie vestibulaire et aussi un peu en dedans au niveau du palais. Le gonflement s'étend de la canine jusqu'à l'extrémité postérieure de l'arcade alvéolaire. La muqueuse est d'apparence normale, les deux

grosses molaires manquent. Au milieu de la branche droite du maxillaire inférieur, on sent un gonflement de la grosseur d'un œuf de pigeon, à surface plane.

6 Décembre, intervention, incision de la muqueuse dans le sillon gingivo-jugal. L'os est dur et ne se laisse pas attaquer à la curette. Quelques parties saillantes sont enlevées à la gouge.

Incision dans le sillon gingivo-jugal inférieur droit au-dessus de la tumeur. La couche osseuse superficielle est assez dure et est enlevée au maillet et à la gouge. Au-dessous, on trouve des masses consistantes se laissant enlever à la curette. La cavité est tamponnée et au bout de dix jours, la malade est libérée.

2 Mars 1914. Réhospitalisée, parce que les douleurs dans le maxillaire supérieur droit n'ont pas été supprimées par l'opération. A celles-ci se sont associées subitement, il y a trois semaines, des douleurs dans le maxillaire supérieur gauche. Cet os était si sensible à la pression que la malade ne pouvait dormir sur le côté gauche. Les douleurs duraient deux heures après lesquelles la malade remarquait un léger gonflement qui augmenta ensuite progressivement.

Même état du maxillaire supérieur droit. Au milieu de la moitié droite du maxillaire inférieur, un gonflement fusiforme dur et lisse, plus gros qu'avant la première opération. Dans la fosse canine gauche, une tuméfaction dure comme de l'os, ovalaire, de la grosseur d'un haricot.

On intervient. Après libération de la muqueuse et du périoste, on enlève le gonflement à la gouge et au maillet. Une partie de la masse est molle et peut être enlevée à la curette. Les débris d'os enlevés correspondent à peu près au volume d'une noisette. Suture de la muqueuse.

En Janvier 1915, la malade revient. Pendant un an, la malade a continué à souffrir de la même manière, surtout dans le maxillaire supérieur, avec irradiation dans tout l'hémicrâne droit. Elle se plaint à nouveau de diplopie. Le visage paraît élargi. L'œil droit est dévié en dehors. L'apophyse nasale droite est nettement épaissie. Le gonflement du maxillaire inférieur semble ne pas avoir évolué.

En 1916, nouvelle intervention à l'hôpital Marie.

En Février 1919, la malade vient me voir. Elle avait éprouvé une sédation de ses douleurs depuis dix-huit mois. Sa figure était asymétrique. Le maxillaire supérieur droit et le malaire étaient considérablement tuméfiés. L'œil était dévié en avant et en dehors.

Recherches microscopiques. — Même aspect que le cas n° 2, au niveau du maxillaire inférieur, mais pas de lésions inflammatoires.

Tout à fait en dehors existe une couche de tissu compact, mince par endroits, épaisse par ailleurs, dans laquelle les cavités médullaires sont de plus en plus allongées vers l'intérieur, jusqu'à ce que le tissu spongieux se compose de tissu spongieux à grosses mailles,

mailles remplies de tissu conjonctif dont la richesse en cellules varie d'un endroit à un autre. On voit aussi des régions pseudo-sarcomateuses, avec des travées osseuses disséminées. Dans ces zones, les cellules et les fibrilles conjonctives sont disposées concentriquement autour des vaisseaux, en sorte que des images en tourbillons apparaissent sur les coupes.

Dans les zones de transformation où les cavités médullaires sont en voie d'accroissement, se trouvent des ostéoclastes en plus grand nombre que dans le cas nº 2. Dans la région la plus éloignée de la face superficielle, il y a des différences fondamentales avec le cas nº 2. On voit au centre des jeunes travées osseuses des masses granuleuses de structure plexiforme, se colorant en bleu à l'hématoxyline, alors que les régions périphériques des travées apparaissent en rouge dans les préparations H Van Giesen. Dans la région des bords de ces masses granuleuses, on voit des formations analogues à des corpuscules osseux. Dans les préparations C, les bords des travées restent incolores, tandis que les masses granuleuses apparaissent en rouge foncé.

De telles formations n'existent pas dans les deux premiers cas. Il s'agit d'une formation osseuse très primitive par calcification du tissu conjonctif, pouvant être comparée à l'existence de concréments et ne peut être considérée comme identique à une formation d'os plexiforme.

Dans les tissus fibreux, on trouve du pigment jaune très abondant, en amas extra-cellulaires, dans lequel la réaction du bleu de Berlin montre du fer. Les morceaux reséqués du maxillaire supérieur sont formés de tissu spongieux de structure lamelleuse ou plexiforme. Les mailles sont remplies de tissu conjonctif à fibres assez épaisses, un peu plus riche en cellules. En dehors des fibroblastes, on y voit des mastzellen, des cellules migratices au repos et des lymphocytes.

Il y a à peine lieu de douter que le cas précité appartient au groupe Paget Recklinghausen, mais il se laisse encore moins que le précédent cataloguer sans difficulté dans l'un ou l'autre cas. Cliniquement, il pouvait être décrit comme hyperostose du maxillaire, ou *léontiasis ossea,* mais il se distingue histologiquement de façon très nette de cette dernière affection.

Le cas constitue à mon avis, un type particulier voisin de la maladie de Paget et auquel deux de mes cas appartiennent.

Cette disposition concentrique du tissu conjonctif autour des vaisseaux a été vue par Frangenheim dans un cas d'ostéite fibreuse du crâne.

OBSERVATION V

Premier cas d'Uyeno

Klinische chir. T. 65, 1909.

1° Paysanne de 20 ans, porte depuis 10 ans, une tumeur s'accroissant lentement dans le maxillaire, accompagnée de douleurs dentaires. Résection totale de la mâchoire. Tout le maxillaire supérieur est plein d'une masse osseuse. Il n'existe plus de sinus maxillaire. La tumeur est plus molle que de l'os normal. Elle renferme des travées osseuses, un peu plus minces que dans les os normaux, avec de grandes cavités médullaires. Les mailles sont remplies de tissu conjonctif, à fibres fines remplaçant complètement la moelle. Des parties entières de la néoformation sont constituées par du tissu fibreux. Aux environs des travées osseuses, on voit des ostéoblastes. Ses travées ont une disposition osseuse, sans disposition amelleuse.

OBSERVATION VI

Deuxième cas d'Uyeno.

2° Domestique de 20 ans, porte depuis six ans à la face externe du maxillaire supérieur gauche, une tumeur lisse, dure comme de l'os, indolore, à accroissement lent, stationnaire depuis 3 ans. La tumeur lisse est englobée dans du tissu osseux très dur. Elle est formée de tissu mou qui étudié au microscope se présente comme un ostéome avec des régions fibreuses donc ostéofibrome.

Langenskiol affirme que ces deux cas doivent être comptés parmi ceux d'ostéite fibreuse que ce soit une forme Paget ou une forme Reklinghausen (1).

OBSERVATION VII

Cas 5 de Langenskiold

(*Loco citato*, p. 37, 1920)

Femme de 30 ans. Père mort de tuberculose.

Mère morte vraisemblablement de tuberculose. Les dix dernières années de sa vie, elle a porté au niveau de la branche droite du maxillaire inférieur, une tumeur qui s'est accrue d'une façon lente

(1) Langenskiold, *loco citato*, p. 35, 1920.

et continue. Deux ans avant sa mort, la tumeur aurait augmenté brusquement de volume et se serait fistulisée. Après l'écoulement de pus, la figure serait redevenue symétrique.

Antécédents. — A quatre ans, affection de la hanche gauche rendant la marche impossible, avec contracture immobilisant le genou et qui n'a pu être réduite que quelques années plus tard. Règles à 17 ans, devinrent ensuite plus abondantes et plus douloureuses. Hystérectomie à 20 ans.

En 1907, la malade se plaint de ses dents en bas et à droite. Après l'extraction, tuméfaction de la branche droite du maxillaire inférieur. Fistulisation. Libération ultérieure d'un séquestre et guérison, mais il persiste un gonflement qui reste stationnaire.

En Janvier 1908, la malade accuse de l'anesthésie dans la région mentonnière gauche. Aucune douleur, mais le maxillaire inférieur commence à grossir. La tuméfaction progresse sur les deux branches du maxillaire, en même temps que s'installe un gonflement douloureux du maxillaire supérieur gauche, dans la région prémolaire. En outre, il existe une suppuration abondante de plusieurs alvéoles. L'extraction de plusieurs dents fait rétrocéder la douleur et les phénomènes inflammatoires.

Ensuite, phénomènes douloureux intermittents au niveau du maxillaire supérieur gauche, non soulagés par les avulsions dentaires qui ont été pratiquées.

En 1911, apparition d'une bosselure dure, non douloureuse au niveau de la tubérosité frontale gauche.

En automne 1912, le médecin traitant pratique une biopsie, sur le maxillaire supérieur gauche et sur le maxillaire inférieur droit. Il porte le diagnostic de sarcome à cellules fusiformes et la malade est envoyée à la clinique pour une cure radicale. En même temps, on fait un Wassermann qui est négatif.

En Janvier 1913, mauvais état général, mais rien à noter de particulier.

Membre inférieur gauche raccourci, en flexion, adduction et ratation externe.

Toute la moitié gauche de la figure est enflée, en particulier la région du maxillaire inférieur, en sorte que la commissure labiale gauche est déviée à gauche. Sur la tubérosité frontale gauche : petite saillie osseuse dure, de la grosseur d'un pois.

La tuméfaction de la branche gauche du maxillaire inférieur est bosselée, dure, bien limitée, fusiforme, atteignant presque la grosseur d'un œuf d'oie. Elle commence à quelques centimètres en avant de l'angle du maxillaire pour s'étendre jusqu'à la deuxième incisive droite. La peau et la muqueuse sont normales. La branche droite est également très tuméfiée surtout au niveau de l'angle. Les dents qui subsistent (incisives et molaires gauches), sont enchâssées dans la masse tumorale.

La région maxillaire supérieure gauche fait légèrement saillie.

Le bord alvéolaire est notablement épaissi au maximum dans la région de la première molaire. La fosse canine est remplie par une masse dure comme de l'os.

Etude radiographique. — Sur le négatif fait de face, le maxillaire inférieur droit se montre tuméfié. Deux champs sombres et ronds apparaissent séparés l'un de l'autre par une couche marbrée et entourée par une mince écorce claire.

Sur la branche gauche du maxillaire inférieur, on peut aussi distinguer une écorce claire, un peu plus épaisse et une zone médiane qui paraît tomenteuse. Elle est claire aussi, mais elle est séparée de l'écorce par un trait sombre.

Le sinus maxillaire droit est nettement visible, mais le gauche est opaque.

30 Janvier. Première opération. Incision le long du bord gauche du maxillaire inférieur. On libère ce bord qui n'est pas épaissi, mais à la surface de l'os apparaît une tumeur faisant saillie dans la cavité buccale. A coups de gouge, on fait sauter une écorce osseuse mince comme une feuille de papier et on met à jour une masse bosselée dure, ayant l'apparence d'une tumeur. Cette masse forme en avant et en arrière des tubercules indépendants de l'os et faciles à isoler de leur loge. Mais la masse de la tumeur se prolonge en dedans et en bas d'une façon continue avec l'os. La masse de la tumeur est extraite à la curette ainsi que les parties d'os ramolli. Extraction des incisives noyées dans la tumeur. On tamponne la cavité qui en résulte avec de la gaze iodoformée par la bouche.

11 Février. Radiothérapie sur le maxillaire supérieur gauche et sur la région frontale gauche (deux séances par semaine).

3 Mars. Deuxième opération, incision cutanée sous le bord inférieur du maxillaire inférieur droit. Le bord basilaire de l'os est épaissi. Le périoste qui n'est pas sensiblement altéré est décollé et la partie antérieure du maxillaire est mise à nu. On voit ici un tronc nerveux qui sort par un orifice osseux pour rentrer à nouveau par un autre orifice. Il s'agit vraisemblablement du nerf dentaire inférieur qui a été mis à jour par l'expulsion d'un séquestre ainsi que nous en avertit l'anamnèse. On excise la face antérieure de l'os qui est mince comme une feuille de papier, mais complètement intacte.

Il apparaît alors une masse tumorale, identique à celle qui a été découverte à gauche. Cette masse est bien limitée en avant et en arrière et forme des tubercules arrondis de la grosseur d'une noix. Ces tubercules se laissent facilement énucléer, mais vers son milieu, la tumeur s'enfonce insensiblement en bas et en dedans vers la profondeur de l'os ramolli. On enlève toutes les parties molles à la curette. Il en résulte une grande cavité limitée en dedans par une lame osseuse dure, qui semble être la couche osseuse compacte de l'os.

La plaie du maxillaire inférieur gauche est bien guérie. La cavité

osseuse est devenue plus libre et en partie bourgeonne. L'os est un peu épaissi du côté de la ligne médiane. La radiothérapie n'a pas eu une influence remarquable sur la tumeur frontale et le sinus maxillaire.

16 Mai, quatrième opération.

Incision à travers la muqueuse buccale tout à fait saine dans le pli gingivo-labial gauche. La fosse canine est ouverte. Le périoste peu altéré est décollé. Sous celui-ci, la lamelle osseuse, mince comme une feuille de papier à cigarette est enlevée à la gouge. Il apparaît alors une tumeur tomenteuse, analogue à celle du maxillaire inférieur. Par endroits, les tubercules se laissent facilement énucléer. En d'autres endroits, la limite entre l'os et la tumeur est impossible à préciser. A la curette, on enlève par morceaux cette néoformation qui a le volume d'un œuf de poule. Le sinus maxillaire transformé en une fente étroite est séparé de la tumeur par une mince lamelle osseuse et la muqueuse sinusienne n'est pas sensiblement altérée. Au cours de l'énucléation de la tumeur, dans sa partie antérieure, on ouvre la cavité nasale. En avant, il n'est pas possible d'enlever complètement la tumeur.

3 Juillet 1913. La malade sort de l'hôpital, considérée comme guérie des suites opératoires.

8 Mars 1915. Elle revient à la clinique. La bosse du frontal gauche a grossi. Le maxillaire inférieur est dans le même état où il se trouvait à l'exéat de la malade. Les excavations opératoires s'étant revêtues de muqueuse saine.

Elle n'a pas souffert du maxillaire inférieur, mais par contre a éprouvé de temps en temps des douleurs sourdes dans le maxillaire supérieur gauche. A ce niveau, au-dessus de l'extrémité postérieure du bord alvéolaire, on voit une ouverture de la dimension d'un pois, cerclée d'une muqueuse rouge, veloutée, c'est évidemment l'épithélium de l'antre d'Higmore. Cet orifice laisse apercevoir dans la profondeur, une formation en grappe molle, de la grosseur d'un œuf de pigeon, que l'on peut saisir à la pince et qui a l'apparence des polypes muqueux ordinaires. Lorsque la malade se rince la bouche, l'eau ressort par le nez.

On pratique l'ablation des polypes.

Recherches microscopiques. — Les résultats microscopiques ont été identiques pour les trois os examinés.

La mince lamelle osseuse qui ne mesure pas plus d'un millimètre par places, montre à sa face externe, partout une couche d'ostéoblastes et des indices de néoformation osseuse. Elle consiste en os lamelleux, très riche par places en vraies fibres de Sharpey. La couche la plus externe est médiocrement calcifiée. L'écorce est traversée de canaux de Volkman et de Havers serrés et est formée de couches superposées, séparées les unes des autres par des lignes sinueuses cimentaires. Par ailleurs, les systèmes lamellaires s'entrecroisent confusément.

A sa face interne, l'écorce aux endroits où elle est contiguë aux masses tomenteuses de la tumeur est tout unie, exception faite de quelques lacunes dans lesquelles se trouvent quelques ostéoclastes à cinq ou six noyaux. Là, pas de bordure d'ostéoblastes.

Par places, existe entre la tumeur et la coque osseuse du sang. Aux endroits où la limite entre la tumeur et l'écorce osseuse n'apparaît nettement macroscopiquement, on s'aperçoit des saillies cunéiformes, traversées par des canaux de Havers, qui partant de l'os pénètrent dans la tumeur. Ces saillies sont construites en os lamelleux et entourées d'ostéoclastes semblables à ceux de la face interne de l'écorce osseuse, mais en nombre beaucoup plus élevé. Dans quelques canaux, existe une couche d'ostéoclastes.

Une des incisives arrachées, ainsi que le tissu environnant, ont été débités en coupes. On constate sur celles-ci que les masses tumorales juxtaposées ont en grande partie détruit la paroi alvéolaire et sont même parvenues jusqu'à la racine de la dent, laquelle montre également des excavations lacunaires.

Les masses tumorales consistent en un tissu conjonctif très riche en cellules et à fibres moyennement fines. Ce tissu montre partout une disposition en tourbillon ; les vaisseaux formant le centre du tourbillon. Dans les coupes externes, les vaisseaux sont assez développés. Mais en dehors de cela, ils sont tout petits et paraissent être constitués dans une partie de la tumeur par un simple fourreau endothélial. Dans d'autres coupes, particulièrement dans celles de la face superficielle, le revêtement endothélial est entouré d'une gaine sans structure, colorée en rouge par l'éosine.

Dans les coupes où les sections des vaisseaux sont visibles, on trouve des formations rondes ou oblongues très abondantes, quelquefois disposées en couches concentriques. Avec l'hématoxyline éosine, elles ont un centre bleuâtre et une périphérie rouge : avec le carmin, elles sont colorées faiblement en rose, et enclavent parfois des cellules comparables à des corpuscules osseux, mais qui n'auraient pas de prolongements visibles. Ces formations ne peuvent être envisagées autrement que comme des concrétions calcaires. Elles siègent dans la règle, au centre des tourbillons, parfois près du vaisseau, mais le plus souvent on ne peut découvrir ce dernier. Ce n'est pas d'ailleurs accidentellement que ces concrétions se trouvent en grand nombre dans les coupes où les gaines des vaisseaux sont visibles, car une étude plus approfondie, montre qu'elles sont élaborées en grande partie dans l'épaisseur de ces gaines. Elles siègent dans le revêtement vasculaire dépourvu de structure, parfois même, elles entourent la lumière vasculaire, mais la plupart du temps, leur forme est celle d'une plaque ou d'une sphère. Les concrétions où l'on ne peut découvrir les vaisseaux sont entourées d'une couche amorphe ressemblant à de la tunique vasculaire. Là, on ne retrouve pas de vaisseaux ayant la signification d'ostéoblastes. On conclut de ce fait que les concrétions ne se développent pas seulement dans les parois vasculaires, mais qu'il

existe aussi une substance similaire à la face superficielle des saillies osseuses pénétrant dans la tumeur. Ces concrétions ne témoignent donc pas simplement d'un foyer de calcification, mais représentent au contraire le produit d'une ossification primitive. En second lieu, elles sont détruites par les ostéoclastes. Mais cette destruction ne se produit pas exactement de la même façon que celle que l'on voit ordinairement dans l'os. Les concrétions ne sont pas en effet rongées de tous les côtés, mais d'un seul, de sorte qu'elle est détruite par son intérieur jusqu'à ce qu'il ne reste plus qu'une mince écorce. Ces écorces de concrétion s'observent surtout dans la zone de transformation où la destruction semble avoir lieu de façon exclusive, mais en grande abondance. Il est évident que les couches périphériques des concrétions offrent une plus grande résistance aux ostéoclastes que les couches profondes. Ces ostéoclastes sont plus grands que ceux de la vieille substance osseuse, ils contiennent fréquemment de dix à quinze noyaux.

Dans les zones externes, les concrétions sont en amas serrés et autour d'elles se trouve du tissu osseux typique et plexiforme.

Dans ce tissu intriqué, on voit pénétrer comme toujours des fibres conjonctives provenant du tissu avoisinant, ce qui ne se produit pas pour les concrétions elles-mêmes. Certaines de ces dernières sont isolées et incluses dans du tissu osseux lamelleux.

Les cellules de la tumeur sont des fibroblastes. Elles possèdent des noyaux assez grands, parfois ovales, parfois plus allongés et dans ce cas un peu incurvés. Ces cellules prennent faiblement et irrégulièrement la substance colorante, si bien que dans les préparations May Grunwald Giemsa, il est presqu'impossible de distinguer les noyaux du protoplasma qui est très faiblement basophile. Mais une très courte coloration préparatoire au lithion carmin fait apparaître le noyau sans modifier sensiblement la coloration du protoplasma. Dans chaque noyau on voit le plus souvent deux, quelquefois un nucléole, pas très grand. La chromatine est répartie en tout petits grains dans tout le noyau. Pas d'hyperchromatose, ni de polymorphisme, de rares mitoses. Quelques cellules migratrices, pas de cellules plasmatiques, pas de matzellen.

Le diagnostic de sarcome, préalablement porté, devait être rejetté par la multiplicité de l'affection, sa longue existence et la lenteur de son développement. Le manque absolu de polymorphisme cellulaire l'infirmait également. L'évolution ultérieure a montré la véracité de cette opinion, puisque malgré une opération qui n'a pas été radicale, il n'y a pas eu de récidive.

Il élimine le diagnostic de tumeur bénigne pour les raisons suivantes :

1° La tumeur, si elle est limitée en certains points, diffuse en d'autres dans le tissu voisin.

2° Les lésions sont multiples.

3° Par contre la forme noduleuse de la tumeur, l'ossification atypique, la composition presqu'exclusive de la tumeur en fibro-

blastes, sans que les autres formations cellulaires du tissu conjonctif ne se présentent en quantité anormale pourraient faire croire au contraire à la présence d'une néoplasie bénigne. Mais une étude plus attentive des faits prouve qu'il existe des cas d'ostéite fibreuse non douteuse qui étaient limités et énucléables. La présence exclusive de fibroblastes, sans modification des éléments figurés avoisinants n'a pas encore donné lieu à des recherches permettant de juger de ces cas. D'autre part, la disposition en tourbillon des fibres conjonctives a été retrouvée par Kritz dans son cas et par Frangenheim dans un cas d'ostéite fibreuse du crâne.

Se basant sur toutes ces considérations, l'auteur pense qu'il doit s'agir d'une forme nouvelle d'ostéite fibreuse.

OBSERVATION VIII

Cas de Kritz

(*Rapporté par Langenskiol*, p. 48) (1)

Femme de 34 ans qui porte depuis cinq ans une tumeur qui s'est développée très lentement, de la grosseur d'un œuf de pigeon, indolore, sur le bord alvéolaire du maxillaire supérieur droit. Elle porte également sur la région correspondante du maxillaire inférieur, une tumeur de la grosseur d'une cerise. Ces deux tumeurs ont été réséquées ainsi que la région environnante du rebord alvéolaire.

Dans les préparations microscopiques de la tumeur du maxillaire supérieur, on trouve presque partout des dispositions fibrillaires concentriques constituant souvent des images en tourbillons. Mais ici les vaisseaux ne passent pas au centre des tourbillons, ce qui est le contraire, au niveau de la tumeur du maxillaire inférieur.

On trouve partout des dépôts calcaires, mais nulle part de traces d'ossification. Aux endroits où les dépôts calcaires sont isolés, ils sont irrégulièrement arrondis, qu'ils soient au contraire sous forme de gros amas, ils forment alors des images déchiquetées, confluentes entre elles.

A la tumeur inférieure, le bord alvéolaire qui a été intéressé par la coupe, se montre par beaucoup d'endroits rongé et même fracturé. Des cellules géantes typiques (ostéoclastes) font reconnaître qu'il s'agit réellement d'un processus de résorption osseuse.

---

(1) *Kritz.* — Uber das gleichzeitige symmetrische Auftreten von fibro men am uber eud eunterkiefer Inaug dissert, Leipzig 1902.

OBSERVATION IX

Cas de Le Dentu

(*Revue Mensuelle de Médecine et de Chirurgie*, 1879, p. 871).

Une jeune fille de dix-huit ans, entre à l'hôpital, le 1er Mai 1879. Il y a huit mois, on lui arracha la première grosse molaire inférieure droite dont elle souffrait. Au début de Février, une légère tuméfaction de la gencive est apparue au même point et s'est étendue en largeur et en épaisseur, sans douleur ni fièvre. Un mois après, une tuméfaction analogue se développe sur la gencive du maxillaire supérieur droit. Enfin, il y a six semaines, on note un soulèvement analogue à la face externe du maxillaire inférieur et au maxillaire supérieur à gauche, sans souffrance.

Examen au 1er *Mai.* — Les joues sont soulevées et arrondies, celle de droite est la plus volumineuse. L'examen buccal montre une altération du squelette facial portant sur les deux maxillaires supérieurs et le maxillaire inférieur. Les deux faces du maxillaire inférieur dans sa moitié droite sont soulevées par une tumeur allongée parallèlement à l'axe de l'os, commençant en arrière de la canine et se prolongeant jusqu'à l'angle de la branche montante. La tumeur est plus grosse en dehors qu'en dedans. Sur la moitié gauche les lésions sont moins développées. Sous les incisives, à la face externe de l'os, on voit deux petits soulèvements dont le relief dépasse de deux ou trois millimètres la surface des gencives. Sur le maxillaire supérieur droit, on note des altérations analogues et égales. La partie correspondante de la voûte palatine est soulevée, d'avant en arrière, au voisinage de l'arcade alvéolaire. Les mêmes productions existent au maxillaire supérieur gauche, mais moins avancées. Les lésions sont donc d'une symétrie parfaite, mais on voit à leur développement anormal inégal à gauche et à droite, qu'elles ont dû commencer à droite. Les dents sont fichées au milieu d'un tissu mou, mais non fongueux, qui entoure toute la couronne, elles semblent près de tomber spontanément. Le tissu élastique qui les enveloppe, non saignant a une consistance élastique. Toutes ces productions sont d'un rouge violacé d'intensité variable. Leur consistance est d'une dureté élastique par places, d'une dureté absolue par d'autres, comme si l'on se trouvait en présence, tantôt de tissu osseux, tantôt de tissu fibreux. Les masses morbides sont nettement divisées en lobules séparés par des sillons très peu accentués. Aucune douleur spontanée ni provoquée.

Les antécédents héréditaires et personnels sont sans intérêt.

Au premier examen histologique on porte le diagnostic de sarcome.

Thermocautérisations profondes sur les deux productions de la voûte palatine. Réaction intense, puis au bout de quinze jours, le tissu morbide a repris sa première apparence.

Ultérieurement, propagation aux os du crâne. Légère protrusion de l'œil gauche, tempe plus bombée à droite. Peu à peu, les productions morbides changent de consistance. Elles deviennent dures, de consistance osseuse. En même temps le tissu en changeant de nature semble se rétracter un peu.

Examen histologique. — Les coupes se montrent formées par une charpente osseuse très irrégulière, dessinant une série de lames remplies par du tissu conjonctif. Le tissu osseux a une extension sensiblement moins considérable que le tissu conjonctif. Il est constitué par des travées allongées, disposées sans ordre. Elles renferment des ostéoblastes, mais on n'y découvre ni couches régulièrement ordonnancées, ni canaux de Havers. Le tissu conjonctif est formé de fibres denses, contenant un certain nombre de noyaux et de cellules embryonnaires. Au voisinage des ilôts osseux, on observe des éléments polyédriques comparables aux cellules médullaires des os, en voie d'ossification. En outre, de place en place, à proximité des travées osseuses, on remarque des cellules géantes renfermant quatre à six noyaux.

OBSERVATION X

Cas Le Dentu

(*Clinique Chirurgicale*, 1904)

Une femme de trente-cinq ans entre à Beaujon, le 15 Juin 1890. A l'examen le front est bombé, les os malaires et maxillaires supérieurs sont très saillants, surtout à gauche. La face est considérablement élargie. Le maxillaire inférieur fait un relief extraordinaire qui repousse la lèvre et forme dans l'orifice buccal une saillie monstrueuse. On enlève le maxillaire inférieur dans sa presque totalité. La malade meurt quelques jours après l'opération.

La coupe de la tumeur enlevée, montre qu'elle est formée par un tissu hétérogène, disposé en masses arrondies en amas demi durs et parsemés de substance osseuse. Il est évident qu'il y a là à première vue autre chose que de l'os. Or, cette pièce provient d'un malade chez qui l'affection avait débuté vingt-sept ans auparavant. Après avoir commencé par les maxillaires supérieurs, elle avait atteint le maxillaire inférieur, mais c'est depuis trois ans seulement que la partie moyenne de cet os dépassait en avant le niveau de la rangée dentaire supérieure. Depuis six mois surtout,

le développement s'était beaucoup accru et depuis deux mois la marche du mal était devenue aiguë, avec hémorragies abondantes de la muqueuse buccale fongueuse.

Même description anatomique que la précédente.

OBSERVATION XI

Cas de Bardeuheuer

Fallvon leontiasis (*Deulsche medicinische Wochenschrift* 1905, p. 525)
(*Analysé par Bockenheimer* (*loco citato*)

Malade de dix-sept ans, chez qui le maxillaire supérieur gauche a été très développé depuis sa plus tendre enfance. Peu à peu, il se produisit une hypertrophie des cornets et de l'arcade zygomatique. Cure iodurée inutile. Ablation du maxillaire, qui est dur et presqu'entièrement sclérosé. Dans les parties alvéolaires, les dents sont comme emmurées. La voûte palatine est très épaissie. Le sinus est comblé. Peu de temps après, le maxillaire inférieur s'épaissît, ce qui amena à pratiquer une hémi-résection. La patiente supporta bien les deux opérations. Une coupe montra que les os étaient en partie formés par une substance de consistance analogue à de la pierre ponce et en partie analogue à de l'ivoire. La branche ascendante du maxillaire inférieur et le processus coronoïdien sont très peu épaissis.

A l'examen microscopique on trouvait toute une série de travées osseuses, disposées irrégulièrement. Les plus récentes consistaient en tissu osseux bien calcifié. Autour des travées osseuses se trouvait une rangée de multiples cellules fusiformes qui représentent des ostéoblastes. Les intervalles intertrabéculaires sont remplis de tissu conjonctif, tantôt pauvre, tantôt riche en cellules conjonctives et qui ressemble à du tissu conjonctif jeune, se colorant bien. De nombreux vaisseaux y sont contenus, tandis qu'il est rare d'y trouver des cellules lymphoïdes.

Aussi pour Bockenheimer, cet examen microscopique lui permet de conclure à l'ostéite fibreuse. Nous nous demandons étant donné qu'il existait des zones dures comme de l'ivoire, au sein d'un tissu plus mou, s'il ne s'agit pas d'un cas de léontiasis ossea.

OBSERVATION XII

Cas de Paquet

(*Archives de la Société de Chirurgie*)
1881, p. 329.

Jeune fille de vingt-deux ans.

Depuis l'âge de trois ans, elle avait une légère enflure du maxillaire supérieur gauche qui grossit lentement jusqu'à l'âge de vingt ans, puis jusqu'à vingt-deux ans, l'hypertrophie devint plus rapide, ce qui amena l'occlusion complète de la narine gauche. Il fut procédé à l'extirpation de tout le maxillaire. Il était très épaissi et très dur. A une place seulement, au niveau du sinus maxillaire existait une dégénérescence sarcomateuse.

Bockenheimer analysant ce cas, en fait une hyperostose avec production sarcomateuse comme on en voit dans l'ostéite fibreuse.

Nous faisons des réserves sur ce cas.

L'expression « épaissi et très dur » est dans le plan de la leontiasis. Le manque de renseignements plus précis rend toute conclusion impossible.

OBSERVATION XIII

Cas Philip, *de Bordeaux*

(*Annales des maladies de l'oreille*, p. 575, 1911)

Jeune homme de dix-neuf ans, se présentant avec une asymétrie de la face et de l'obstruction nasale. Le rebord alvéolaire gauche est plus large. La pommette gauche est saillante, il y a abaissement du palais et nivellement de tous les reliefs osseux. La paroi nasale rejoint la cloison. Pas de signe fonctionnel.

A l'intervention, bloc de tissu spongieux, pas de plan de clivage.

A l'examen histologique, on trouve du tissu de soutènement fibreux, mais présentant en de très rares points une structure muqueuse. Travées avec ostéoblastes englobés au milieu de lamelles osseuses stratifiées. Cavités médullaires avec leur contenu habituel. Ce tissu se présente à des étapes variables de son développement et la présence d'ostéoblastes et d'une sorte de polycaromatophilie fait pressentir un stade peu éloigné de la période préosseuse. De très rares myéloplaxes épars dans le tissu conjonctif témoignent d'un effort de résorption peu accusé.

OBSERVATION XIV

Cas de Max Koch

Boit rapporte (*Arch für klinische chir.*, 14 Mars 1922, tome XCVII f. 3), le cas de Max Koch, d'une hyperostose du crâne et du maxillaire supérieur, dans lequel ses observations microscopiques concordaient parfaitement avec celles relevées dans la maladie de Paget.

Boit ajoute que l'observation histologique de ce cas ne diffère en rien avec celui dont il rapporte l'observation. Or ce dernier était en tout point comparable à ceux que Reklinghausen a décrit dans l'ostéite fibreuse.

OBSERVATION XV

Cas II (*résumé*)

De Langenskiold, Acta Chirurgica Scandinavica, p. 20, 1920.

Jeune fille de vingt-neuf ans.

Lobe droit du thyroïde moyennement hypertrophié, dur, noueux. Wassermann négatif. Dans son enfance, multiples fractures spontanées. A neuf ans, cuisse gauche. A 11 ans, fémur droit. Deux autres fractures du fémur droit à treize et à quatorze ans. A cette période elle se plaint d'odontalgie et on lui enlève quelques dents.

En Juin 1913, elle accuse des douleurs dans la moitié droite du maxillaire inférieur qui est tuméfiée. Puis les douleurs cessèrent, et l'enflure diminua sans toutefois disparaître complètement, il persistait seulement sur la partie postérieure du bord alvéolaire une tumeur grosse comme un œuf de pigeon, dure, sensible à la pression. Puis, les douleurs ont réapparu par intervalles, accompagnées chaque fois d'augmentation de la tumeur.

A l'examen, on trouve un crâne très agrandi, la moitié gauche de la voûte cranienne est plus élevée que la droite. La fosse temporale gauche est remplie par une masse d'une dureté osseuse, allant se perdre sans démarcation sur la voûte crânienne. L'os malaire et l'arcade zygomatique sont épaissis à gauche. Au milieu de la moitié gauche de la branche horizontale du maxillaire inférieur, on trouve une tumeur dure non sensible, du volume d'une noisette. La branche horizontale droite du maxillaire inférieur est augmentée de volume dans sa totalité, sensible à la pression. Au milieu, existe une zone fluctuante. La deuxième prémolaire et la deuxième mo-

laire sont cariées. Derrière celle-ci, on fait sourdre du pus par pression.

Examen radiographique. — La voûte crânienne est épaissie. Dans la région pariétale, on voit une quantité de taches sombres de la grosseur d'une cerise. Parmi celles-ci, les unes sont très apparentes, tandis que d'autres sont estompées. Une vue de face montre dans le maxillaire inférieur des foyers sombres analogues. L'angle droit du maxillaire inférieur apparaît entièrement sombre sur le négatif.

4 Décembre 1913. Intervention. Incision intrabuccale dans le sillon gingivo-jugal. Plus tard, la première incision ne donnant pas assez de jour, incision cutanée le long du bord inférieur du maxillaire inférieur. La couche osseuse externe est enlevée à la gouge. On ouvre ainsi une cavité contenant du pus. Les parois de cette cavité sont formées par des masses osseuses spongieuses, épaisses, mais assez molles. On les enlève à la gouge. Les racines dentaires n'apparaissent pas. La plaie cutanée est suturée. La cavité tamponnée par la bouche.

7 Février 1914. La cavité est épithélialisée. La tumeur maxillaire a disparu.

8 Février 1915. Par correspondance, on apprend que la mâchoire depuis l'opération n'est plus douloureuse.

Recherches microscopiques. — Epaississement du périoste. Dans les pièces plus éloignées du foyer purulent, la couche externe est très mince, elle peut à peine être appelée couche compacte. La couche compacte est composée d'os lamelleux. Sous elle, on trouve du tissu osseux spongieux dont les mailles sont remplies de tissu conjonctif riche en cellules. Dans les couches plus profondes, les travées osseuses diminuent au profit du tissu conjonctif. Les travées osseuses sont remplies d'ostéoblastes qui ne sont pas rangés régulièrement. Les travées montrent des bordures rose clair, bordures qui par places sont nettement séparées des parties centrales des travées, colorées plus énergiquement. Les travées présentent une structure plexiforme. Dans les lacunes, on voit un assez grand nombre d'ostéoclastes, avec six ou huit noyaux. Entre les travées existe du tissu conjonctif moyennement riche en cellules ; avec, par places, des quantités considérables de cellules pseudo-sarcomateuses, des cellules géantes libres tout à fait isolées. Partout existent des fibrilles conjonctives sous une épaisseur considérable et dans les parties pseudo-sarcomateuses, des amas pigmentaires, brun jaunâtre, extra cellulaires, et j'ai démontré dans ceux-ci par la réaction du bleu de Berlin la présence de fer. Pas de fer dans les travées osseuses. Dans un fragment qui venait de la région de la couche superficielle, j'ai trouvé des quantité énormes de substance cartilagineuse. Celle-ci avait en majeure partie le caractère du cartilage des tissus conjonctifs et se continuait sans

démarcation avec le tissu conjonctif environnant. Avec le cartilage conjonctif se trouvaient plusieurs îlots de cartilage hyalin qui semblaient réunis par un pédicule au cartilage conjonctif. On passait de l'un à l'autre sans transition. Ces îlots étaient entourés d'une capsule conjonctive pseudo-périchondrale. Dans les masses de cartilage conjonctif, il existe quelques débris de substance osseuse lamelleuse dont les bords montraient des lacunes profondes.

Parmi les cellules de tissu fibreux, les fibroblastes constituent la masse prépondérante. On peut y voir les corpuscules centraux au voisinage du noyau, où ils sont au nombre de deux ou trois, parfois quatre. Ils siègent la plupart du temps dans du plasma non différencié, mais sont entourés d'une petite zone claire. Dans quelques cellules, cette zone est grande et se trouve alors éloignée du noyau.

La découverte du foyer cartilagineux à la face externe du maxillaire inférieur est importante, car l'endroit où elle a été découverte permet une opinion précise sur sa genèse. Le maxillaire inférieur est, d'après toutes les déclarations, un os de revêtement. Seul le condyle résulte d'une pièce cartilagineuse antérieure ainsi que la partie interne du maxillaire, provenant du cartilage de Meckel. Mais la partie externe du maxillaire inférieur apparaît sans préformation cartilagineuse.

Le foyer du cartilage trouvé appartenait à la face externe du maxillaire inférieur, très superficiellement puisque des fibres musculaires venaient y prendre attache. Le foyer siégeait donc à une place où pendant aucun stade de la vie intra et extra-utérine, il n'était possible de trouver des inclusions cartilagineuses. Il ne peut, par conséquent, être considéré comme un reliquat de cartilage ancien, mais au contraire, comme néoformé.

Ainsi l'opinion de Bockenheimer se trouve confirmée ici. Les îlots de tissu cartilagineux fréquemment trouvés dans l'ostéite fibreuse ne sont pas des indices d'un rachitisme persistant, mais simplement une manifestation de la capacité du tissu conjonctif périostique et endostal de former toute espèce de tissu mésenchymateux.

D'autre part, notre cas montre combien il est difficile de déterminer convenablement une distinction tranchée entre l'ostéite fibreuse de Recklinghausen et l'ostéite déformante de Paget. Car, tandis que l'épaississement considérable et l'incurvation de la cuisse, les déformations du crâne parlent en faveur de l'ostéite déformante de Paget, le début précoce de l'affection, les nombreuses fractures de cuisse et les foyers qui peuvent être considérés comme des kystes rappellent bien l'ostéite fibreuse.

Malheureusement, la présence des kyste n'a pas été prouvée, car les foyers considérés comme tels n'étaient pas aussi nettement limités qu'on pouvait s'y attendre et la cavité trouvée dans le maxillaire inférieur peut aussi bien être le résultat de la fonte purulente du tissu solide qu'un kyste infecté secondairement.

OBSERVATION XVI

Cas de von Haberer, *cité par Frangenheim*

Beitrage zür klinischen Chirurgie 1914

Garçon de 10 ans. A l'âge de 3 ans, la mère remarqua sur la moitié droite de la face une enflure dans la région de la mâchoire inférieure, qui s'agrandissait lentement et à laquelle elle n'attacha aucune importance ; l'état général de l'enfant n'en étant aucunement modifié. Une autre enflure se produisit bientôt après dans la région temporale droite. A cinq ans, l'enfant se fractura le fémur droit au cours d'une marche. La fracture se consolida avec une légère angulation du fémur. Trois ans plus tard, l'enfant se cassa de nouveau le fémur à la même place, cette fois encore pour un traumatisme relativement insignifiant. La fracture guérit, mais avec une angulation encore plus considérable.

Quant aux tuméfactions pariétale et maxillaire, elles ont augmenté lentement et d'une façon indolore.

A l'examen, on constate, dans la région de l'os pariétal droit, une tumeur hémisphérique, dure comme de l'os, de surface lisse, insensible, sur laquelle les téguments peuvent être déplacés normalement. Immédiatement en avant de cette tumeur et toujours située dans la partie antérieure du pariétal, une voussure plus petite et plus plate, nettement fluctuante en son centre et entourée d'un rempart crénelé. L'orbite droite est fortement enflée. L'œil droit est plus enfoncé que le gauche, mais les mouvements sont libres et il n'y a pas de diplopie. La branche horizontale droite du maxillaire inférieur est fortement augmentée de volume et est sensible à la pression. Les deux fragments du fémur consolidés forment un angle obtus à sommet externe et est très augmenté de volume à ce niveau. Le grand trochanter gauche est également tuméfié.

Examen radiographique. — Tumeur pariétale droite à aspect kystique. Au niveau du maxillaire inférieur, il s'agit aussi d'une formation kystique qui ne se manifeste cependant pas aussi nettement que le kyste pariétal. Dans toute la moitié supérieure du fémur droit, image d'un kyste multiloculaire, surtout marquée dans la région fracturée et déviée. La corticale est, par endroits raréfiée, par ailleurs on voit des néoformations osseuses.

Incision d'épreuve. Après l'incision des téguments de la région pariétale et du périoste, on tombe sur un os bosselé, mais lisse. La très mince couche osseuse cède au ciseau et l'on aperçoit alors des cavités multiples d'où s'écoule du sang.

OBSERVATION XVII

Cas Carl Beck

In thèse Ramijean, page 74

Malade de 37 ans, sans antécédents spécifiques, alcoolique. Se plaint depuis dix-huit mois de névralgies dentaires, puis de douleurs dans le côté droit de la face. Depuis un an, sa face, l'extrémité de ses doigts ont augmenté lentement de volume. C'est une femme de petite taille, à squelette grêle, à peau mince et bronzée. La tête est la partie du corps la plus déformée. La face est proéminente. Les os de la pommette font une saillie comme deux balles. Le nez perdu entre ces deux éminences est seulement indiqué par les narines. Les cavités nasales sont obstruées. Le bord alvéolaire du maxillaire supérieur est très élargi. Les lèvres paraissent trop courtes et la malade ne les ferme que difficilement. Le maxillaire inférieur est également hypertrophié, spécialement au niveau des branches montantes. Les côtes et les clavicules sont déformées comme si elles avaient été fracturées. Aux mains, les phalangettes sont double des autres phalanges. Les jambes sont atrophiées. Pas de lésions viscérales.

A la radiographie, contour des os de la face effacé, sinus maxillaires opaques.

Cure iodurée sans résultat.

Les douleurs faciales devenant plus aiguës, on intervient, non pas tant pour faire disparaître les productions osseuses que pour supprimer la compression des filets nerveux. On se borna à extirper les parties saillantes du maxillaire supérieur. La malade meurt cinq jours après l'opération de pneumonie double.

La structure des prélèvements est celle d'un os embryonnaire aux différents stades de son développement. Des travées osseuses courent irrégulièrement. Un gros stroma de tissu conjonctif et muqueux les entoure, il renferme de nombreux vaisseaux.

OBSERVATION XVIII

Cas de Lexer

Frangenheim (*loco citato*, p. 129) rapporte le cas de Lexer. Il s'agit d'une femme opérée à l'âge de 30 ans, pour une épulis de la mâchoire inférieure. A 40 ans, elle présente un sarcome à myéloplaxes de la mâchoire supérieure, en même temps que dans les autres parties du squelette, les altérations caractéristique de l'ostéite fibreuse.

OBSERVATION XIX

Cas de Castro Freire (*Résumé*)

In Archives des Maladies des Enfants, mai 21, page 289

Le malade a d'abord été vu par le Professeur Salazar, pour une fragilité des os longs reconnaissable à des fractures multiples spontanées ou succédant à des traumas minimes, pour des déformations du bassin, des membres inférieurs, de la colonne dorsale, et pour macrocéphalie. Le début de la maladie remonte à l'âge de seize mois, l'hypertrophie crânienne a commencé à 23 ans.

Castro Freire revoit le malade à 27 ans. Il présente une tête plus augmentée de volume que la face. Les cavités sont élargies, l'une par rapport à l'autre, avec l'obliquité des axes oculaires. Le nez est en coup de hache, avec une base élargie. Les narines sont larges et béantes, avec une voûte palatine élargie. Le maxillaire inférieur est très développé, quoique moins que le supérieur. Le front saillant au-dessus des arcades orbitaires devient ensuite fuyant. Les mastoïdes sont hypertrophiées. Le crâne mesure 66 centimètres de circonférence au lieu de 52.

Par ailleurs on note : thorax déformé, ayant la hauteur de celui d'un enfant de dix ans. Côtes irrégulièrement développées. Cyphoscoliose dorsale à convexité droite. Coxa vara bilatérale. Fémurs atrophiés et courbés en dedans. Tibias à courbure irrégulière à convexité antérieure, partie inférieure à convexité externe. Pieds en varus léger. Pas d'épaississement des épiphyses, ni de sensation de ramollissement, ni de flexibilité anormale.

OBSERVATION XX

Cas de Léri, Faure-Beaulieu et Ruppe

Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 25 novembre 1923

Nous sommes en présence d'un homme de 60 ans, dont la tête énorme, irrégulièrement bosselée, paraît disproportionnée avec le corps, d'autant que la taille du sujet est très inférieure à la moyenne. Il mesure $1^{m}47$.

Il est venu nous consulter pour des troubles gastriques, nullement préoccupé des déformations osseuses qu'il porte depuis son enfance. De son histoire nous retenons qu'il aurait fait, vers huit ou neuf ans, une maladie très fébrile, pendant plus d'un an, entraînant une rétraction des jambes, telle que ses talons touchaient ses fesses. Quelque temps après, son crâne se serait déformé, l'hypertrophie

ayant débuté du côté du pariétal gauche. Ces tuméfactions auraient ensuite augmenté progressivement jusqu'à l'âge de 20 ans. Depuis le volume de la tête est resté stationnaire. Mais son histoire est très enrichie par les traumatismes qu'il a subis. A six ans, il s'est fracturé le bras droit à la partie moyenne, la fracture s'étant produite en jouant, par une chute brutale sur le coude. A treize ans, chute d'un arbre et fracture du maxillaire inférieur. A trente-cinq ans, nouvelle chute d'un arbre de grande hauteur et fracture du bras droit au même endroit que la première fois. Au sortir du plâtre, pour un choc insignifiant, il se rebrise le bras. Enfin, à quarante ans, il est victime d'un accident du travail, et se fait une nouvelle fracture de l'humérus droit, cette fois au tiers inférieur.

Actuellement :

Crâne. — Nous sommes frappé par la grosseur du crâne, dont le contour au-dessus des orbites est de 64 centimètres, au lieu de 52. Mais ce n'est pas une hypertrophie diffuse. Le crâne est très irrégulièrement recouvert des deux côtés par des saillies de consistance nettement osseuse, séparées par des sillons très irréguliers. Les masses n'ont aucune symétrie. Elles ne sont aucunement limitées d'un côté ou d'un autre, par la ligne médiane. Une énorme masse passe transversalement d'une fosse temporale à l'autre, en raquette à grosse extrémité gauche. Une seconde occupe la région fronto-pariétale droite et se prolonge jusqu'à l'orbite. Une troisième intéresse la région occipitale médiane et se continue jusqu'à la mastoïde droite. Les deux mastoïdes sont d'ailleurs très mal limitées sur leur bord postérieur. Le malaire droit est aussi manifestement plus gros et les deux arcades sourcillières sont fortement saillantes.

Toutes ces hyperostoses ont une surface à peu près lisse, Elles se perdent insensiblement par leur bord avec l'os voisin. Les téguments qui les recouvrent sont souples. Elles ont une consistance osseuse et sont indolores.

Au niveau de l'angle droit du maxillaire inférieur, on note une saillie du volume d'une très grosse noix. A l'ouverture de la bouche, on est frappé d'apercevoir un orifice de deux centimètres de diamètre, occupant le rebord alvéolaire, au niveau de la région molaire et laissant voir une cavité osseuse spacieuse, recouverte d'un mince exsudat blanchâtre. Par ailleurs, le maxillaire inférieur est sain. Le malade est atteint de pyorrhée et a conservé son incisive centrale et sa canine droite, sa canine, sa deuxième prémolaire et ses deux molaires gauches.

Le maxillaire supérieur est édenté. La voûte palatine présente à droite une forte voussure allongée dans le sens antéro-postérieur et empiétant légèrement sur le côté gauche. Elle est dure, de surface légèrement granitée, recouverte d'une muqueuse normale.

Tronc. — Si nous découvrons maintenant notre malade, nous

constatons que le cou est tronconique, avec chute des épaules. En réalité, la clavicule droite est plus courte que la gauche, entraînant une déformation maxima à droite. Le bassin est évasé et le tronc est rectangulaire. Vu de dos, notre malade présente une scoliose à convexité droite et une accentuation de la lordose lombaire. On sent quelques saillies irrégulières par le palper des crêtes iliaques.

Membres. — On ne note rien d'anormal, au niveau des membres, hormis une déformation légère du bras droit avec angulation à sommet externe et un épaississement du deuxième métacarpien gauche.

L'examen somatique montre que le malade est porteur d'une insuffisance aortique. Les réflexes sont normaux. Son Wassermann est négatif.

Examen radiographique. — Nous ne voulons que résumer ici les renseignements fournis par les épreuves radiographiques.

1° La radiographie du crâne donne une image ouateuse tout à fait comparable à celle d'un crâne pagettique ;

2° Celle du maxillaire supérieur, par plaque intra-buccale montre une zone de raréfaction osseuse limitée par deux remparts osseux, très condensés ;

3° Celle du maxillaire inférieur, fournit une image kystique, mais les parois de cette cavité pseudo-ksytique ne sont pas normales puisqu'elles ont un aspect floconneux qui est celui de l'ostéite fibreuse.

4° L'humérus gauche est légèrement incurvé dans sa moitié supérieure. A ce niveau, la diaphyse est augmentée de largeur ; elle est aussi large que la tête humérale. Toute cette moitié de diaphyse et la tête sont occupées par une cavité, à contours nets, à fond clair homogène.

5° L'humérus droit dans sa totalité présente toute une série de plages claires, plus ou moins larges, entourées par des trabécules plus ou moins épais. La tête humérale et la cavité glénoïde praticipent à ce processus.

6° On retrouve cette même image aréolaire au niveau du 1er métacarpien droit, du 2e métacarpien gauche, ainsi que de la 2e et 3e phalanges du 2e doigt gauche, de la clavicule droite, de la tête de la 3e côte, de la partie moyenne des 8e, 9e et 10e côtes.

7° Il y a un léger épaississement des crêtes tibiales. Rien au fémur. Le bassin est évasé et la 5e vertèbre lombaire vient rétrécir le détroit supérieur.

En résumé, il existe une image floconneuse au niveau des os plats, une image de grand kyste au niveau de l'humérus gauche, par ailleurs des aspects aréolaires, en coupe de grenade, sans que l'on puisse préjuger du contenu de ces zones claires.

CHAPITRE XIII

CONCLUSIONS

1° Il existe des ostéopathies chroniques qui se traduisent anatomiquement par la destruction du tissu osseux ancien, la transformation fibreuse de la moelle osseuse et la production de tissu ostéoïde, mal calcifié. Pour ces raisons, les auteurs étrangers les qualifient de « malacies métaplasiques ».

2° Elles peuvent se présenter sous des formes généralisées : *maladie de Reklinghausen, maladie de Paget, léontiasis ossea* ;

3° Mais elles peuvent revêtir aussi des *formes localisées*. Cette localisation peut être réelle. Dans d'autres cas, elle n'est que le début d'une maladie dont on ne peut prévoir l'évolution ultérieure. Mais le plus souvent, elle n'est qu'apparente. En effet, un examen radiographique systématique permet de découvrir les lésions osseuses parfois étendues, mais latentes.

De toute manière, ces formes localisées ne doivent pas être méconnues, sous peine d'être confondues avec des tumeurs. Cette erreur de diagnostic entraînant des opérations inutilement mutilantes.

4° Les auteurs étrangers groupent ces maladies dans une même famille pathologique pour des raisons purement anatomiques. Elles ont, en effet, même formule histologique et si leurs lésions macroscopiques diffèrent, elles sont néanmoins dûes au même mécanisme anatomique ; tout

dépend de l'intensité respective des deux processus osseux constructeur et destructeur qui les produisent.

Mais cette parenté déjà discutable au point de vue anatomique, puisque le processus de sclérose osseuse est un mode de réaction banale que l'on rencontre dans nombre d'affections osseuses, doit rester uniquement anatomique et être prise dans un sens générique.

Il est possible que l'étiologie de ces ostéopathies ne soit pas en accord avec la division anatomique. Actuellement cette étiologie nous échappe complètement.

Enfin, cliniquement, ces affections sont tout à fait différentes et doivent rester comme des entités cliniques distinctes.

Si bien que dans ce groupe pathologique, que nous serions assez tentés d'appeler « cirrhoses osseuses », on peut décrire quatre affections ;

a) *La maladie de Reklinghausen*, véritable cirrhose atrophique aboutissant à des productions kystiques et à des tumeurs brunes à myéloplaxes ;

b) *La maladie de Paget*, cirrhose hypertrophique, déformant et hypertrophiant les os longs et ceux du crâne ;

c) La *léontiasis ossea*, hyperostose crânio-faciale avec foyers limités de calcification ;

d) *Les formes localisées*, au moins d'après les apparences cliniques, où l'on ne trouve que de l'hypertrophie osseuse avec les signes histologiques de l'ostéite fibreuse. Nous adopterons pour celles-ci, le terme d'attente d' « ostéite fibreuse », terme devenu classique, mais faisant préjuger d'une étiologie que nous ne connaissons pas.

L'ostéite fibreuse peut donc siéger au niveau des maxillaires comme une forme localisée.

1° *Cliniquement*, elle entraîne une hypertrophie lisse, indolore, recouverte par des téguments normaux. Des pseudo-cavités kystiques ont pu être notées au niveau du maxillaire inférieur. Ces hypertrophies n'ont pas d'ordre particulier d'apparition ou d'extension. Elles atteignent rarement un volume comparable à celles de la *léontiasis*

ossea. Les signes de compression qu'elles engendrent sont plus tardifs.

L'état général n'est jamais modifié et il n'y a pas de métastases. Leur évolution est lente, progressive, mais peut s'arrêter et devenir stationnaire. Il n'y a pas de rétrocession. La dégénérescence sarcomateuse a été signalée à titre exceptionnel.

2° *La radiographie* faite avec des rayons aussi mous que le permet l'épaisseur des tissus à traverser, doit être lue en comparant, sur le même cliché, les parties malades avec les parties saines. On appréciera ainsi si les rayons possédaient un degré de pénétration satisfaisant.

Les plaques intrabuccales, la radiographie de l'angle du maxillaire par la méthode Belot, la radiographie de profil du crâne, peuvent seules donner des images osseuses détaillées. L'image de l'ostéite fibreuse est une « image floconneuse » caractéristique.

La radiographie des sinus permet seulement d'apprécier leur envahissement.

S'il y a pseudo-cavité kystique, outre les contours nets du kyste, les parois apparaissent avec un aspect radiographique floconneux.

Dès que l'on soupçonne une pareille ostéopathie, l'examen radiographique doit être systématique et porter non seulement sur les régions voisines de la zone hypertrophiée, mais encore à distance là où aucun signe clinique n'attire l'attention. On sera surpris de découvrir ainsi des lésions typiques d'ostéite fibreuse souvent étendues.

La maladie est donc radiographiquement décelable avant de l'être cliniquement.

Sur les os plats, l'image radiographique de l'ostéite fibreuse est identique à celle de la maladie de Paget et de la léontiasis ossea. Mais la léontiasis est moins fidèle à l'image floconneuse, car elle peut engendrer aussi des zones d'une imperméabilité homogène aux rayons X.

3° *Anatomiquement*, le tissu de l'ostéite fibreuse est mou et se laisse facilement couper au bistouri.

Il est formé par une moelle fibreuse riche en fibroblastes,

en ostéoclastes et ostéoblastes, pauvre en cellules rondes. Il n'y a pas de cellules graisseuses.

Les travées osseuses présentent de nombreuses érosions logeant des ostéoclastes. En certains points, la périphérie des travées est occupée par des ostéoblastes englobés dans une substance fondamentale homogène non calcifiée. Par ailleurs, les travées sont comme effilochées et l'on assiste insensiblement au passage de la fibroglie à la substance fondamentale osseuse.

Les vaisseaux nous ont paru normaux.

Il peut se produire des formations pseudo-kystiques sans revêtement épithélial et des amas pigmentaires.

4° *Le diagnostic de ces formes localisées* présente de grosses difficultés avec les tumeurs. Il faut donc s'aider de la radiographie et de l'anatomie pathologique. Sans l'association de ces symptômes, le diagnostic est impossible.

Dans les formes plus diffuses, on éliminera facilement l'hypertrophie diffuse des gencives et l'acromégalie.

La maladie de Paget est une entité clinique bien distincte, s'accompagnant d'endovascularite. Elle hypertrophie le crâne de façon diffuse et respecte le plus habituellement le massif facial.

La maladie osseuse de Reklinghausen atteint surtout les os longs. Mais elle est aussi susceptible de provoquer au niveau du crâne et de la face des hypertrophies diffuses.

La léontiasis ossea engendre une hypertrophie diffuse qui ressemble comme consistance et structure histologique au tissu de l'ostéite fibreuse, mais au sein de laquelle se trouve des productions qui se calcifient au point de devenir éburnées. Le début par les branches montantes des maxillaires supérieurs, l'extension symétrique, l'intensité des hyperostoses complètent ces différences avec l'ostéite fibreuse. La production des ostéomes éburnés n'est explicable ni par une réaction périostée, ni par un âge différent des lésions ; elle soulève au contraire le problème si obscur de la calcification.

5° *L'intervention* n'est indiquée que s'il y a des troubles de compression ou des signes d'infection surajoutée. Dans tous les cas, elle doit *être modelante et jamais mutilante.*

BIBLIOGRAPHIE

Adami. — « The Principles of Pathology », 1910, vol. I, p. 733.

Allison and Brooks. — « Bone Atrophy ». Arch. Surg., 1922, vol. V, p. 499.

Axhausen. — « Osteo genesis imperfecta. ». Deuts Zeitschr, f. Chir., 1908, BD, XCII S. 42.

Axhausen. — « Arb. aus dem Gebiet der Knochen pathologie ». Arch. f. Klinchir, 1911, Bd. XCIV. S. 241.

Argaud et Testoud. — « Sur l'histogenèse de l'ostéite fibreuse ». Bulletin de la Société de Biologie, nº 13, 1923, p. 1016.

Bancroft. — « The use of small Bone Transplants ». Ann. Surg., 1918, vol. LXVII, p. 457.

Barker. — « Endocrinology and Metabolism ». Vol I, p. 696, London, 1922.

Barrie. — « Cancellous Bone Lesions ». Ann. Surg., 1915, vol. LXI, p. 129.

Barrie. — « The Significance of Giant Cells in Bone Lesions ». Ann. Surg., 1917, vol. LXV, p. 151.

Barrie. — « Fibro-cystic and Cystic Lesions in Bone », Ann. Surg., 1918, vol. LXVII, p. 354.

Barrie. — « Multiple Haemorrhagic Foci in Bone ». Ann. Surg., 1920, vol. LXXI, p. 580.

Barrie and Hillman. — « Haemorrhagie Osteomyelitis ». Surg. Gyn and Obst., 1914, vol. XIX, p. 42.

Barth. — « Ueber histologische Befunde nach Knochenimplantiönen ». Arch. f. Klin Chir., 1895. Bd XLVI. S. 409.

Barth. — « Histol. Untersuchungen über Knochenimplantetiönen ». Ziegler's Beitr. z. pathol. anat. 1895. Bd. XVII S. 65.

Bauer. — « Ueber das Verhalten der Epithelkörperchen bei den Osteomalacie ». Frankf, Zeischr. f. Pathol., 1911, Bd. VII, S. 231.

Beck. — « Osseous Cysts of the Tibia ». Amer. Jpurn. Med. Sci. 1901. vol. CXXI p. 666.

Benjamins. — « Uber die Glandulæ parathyroïdeæ, Ziegler's Beitr. z. pathol. abat., 1902, Bd. XXXI, S. 143.

Berard et Alamartine. — « Les dystrophies osseuses ». Revue de Chir., 1914-15, vol. L., p. 137.

Berg and Thalheimer. — « Regeneration of Bone ». Ann. Surg., 1918, vol. LXVII, 0. 331.

Berkeley and Beere. — « The Physiology of the Parathyroïd Gland ». — Journ. Med. Res., 1909, vol. XX, p. 149.

Bloodgood. — « Benign Bone Cysts, ». Ann. Surg., 1910, vol. LII, p. 145.

Bloodgood. — « The Conservative Treatment of Giant Cell Sarcoma ». — Ann. Surg., 1912, vol. LVI, p. 210.

Bloodgood. — « Bone Tumours ». Ann. Surg., 1919, vol. LXIX, p. 345.

Bloogood. — « Bone Tumours ». — Ann. Surg., 1920, vol. LXXII, p. 712.

Bockenheimer. — « Die Cysten der langen Röhrenknochen ». Arch. f. Klin. Chir., 1906, Bd. LXXXI, S. 236.

Bockenheimer. — « Virchow's Leontiasis ossea ». Arch. f. Klin. Chir., 1908, Bd. LXXXV, S. 511.

Boit. — « Ueber Leontiasis ossea und Ostitis fibrosa ». Arch. f. Klin. Chir., 1912, XCVII, S. 515.

Braun. — « Ueber Cysten in den langen Röhrenknochen ». Beitr. z. Klin. Chir., 1907, Bd. LII, S. 476.

Bronson. — « Fragilitas Ossium and its Association with Blue Sclerotics and Otosclerosis ». Edin. Med. Journ., 1917, vol. XVIII, p. 240.

Brown. — « A case of Solitary Cyst in the Humerus ». Edin. Med. Journ., 1922, vol. XXIX, p. 306.

V. Brunn. — « Coxa vara im Gefolge von Ostitis fibrosa ». Beitr. z. Klin. Chir., 1905, Bd. XLV, S. 344.

V. Brunn. — « Spontenfraktur als Frühsymtom der Ostitis fibrosa ». Beitr. z. Klin. Chir., 1906, Bd. L., S. 70.

Coley. — « Conservative Treatment of Sarcoma of the Long. Bones ». Anat. Surg. 1919, vol. LXX, p. 633.

Cornil et Coudray. — « Du Cal ». Journ. de l'Anat. et de la Physiologie, 1904, vol. XI, p. 113.

Cramer. — « Mode of Action of Vitamino ». Lancet, 1923, vol. I, p. 1046.

Dalyell and Chick. — « Hunger Osteomalacia in Vienna ». Lancet, 1921, vol. II, p. 842.

Davies-Colley. — « Osteomalacia in a girl aged 13 ». Trans. Path. Soc., 1884, vol. XXXV, p. 285.

Delafield and Prudden. — Textbook of Pathology, 1920, p. 1042.

Dobrowolskaja. — « On the Regeneration of Bone ». Brit. Journ. Surg., 1916, vol. IV, p. 382.

Dawson et Struthers. — « Generalised osteitis fibrosa ». Edinburgh Medical Journal, Octobre 1923, p. 422, où l'on retrouvera la plus grande partie de cette bibliographie.

Eiken. — « Ueber Osteogenesis imperfecta ». Ziegler's Beitr. z. Pathol. Anat., Bd. LXV, S. 285.

Elmslie. — « Fibrous and Fibro-cystic Osteitis ». Brit. Mec. Journ., 1912, vol. II, p. 1367.

Elmslie. — « Fibro-cystic Disease of Bones ». Brit. Journ. Surg., 1914, vol. II, p. 17.

Erdheim. — « Ueber den Kalkgehalt deswachsenden Knochens ». Frankf. Zeitschr. f. Pathol., 1911, Bd. VII, S. 175.

Eve. — « Central Fibro-sarcoma of Tibia ». Trans. Path. Soc., 1888. vol. XXXIX, p. 273.

Ewing. — « Bone Sarcomas ». Arch. Surg. 1922, vol. IV, p. 485.

Forbes. — « The Origin and Development of Foreign Body Giant Cells ». Journ. Med. Res. 1909, vol. XX, p. 45.

Fraser and Muir. — « The Pathology of Otosclerosis ». Journ. Laryngol., etc..., 1916, vol. XXXI, N° 11.

Fromme. — « Die Spätrachitis und die Kriagsosteomalacie ». Ergeb. der Chirurg. und Orthopädie, 1922, Bd. XV, S. 1.

Fujii. — « Ostitis Fibrosa ». Deuts, Zeitschr. f. Chir. 1912, Bd CXIV, S. 25.

Frangenheim. — « Familiäre hyperostosen der Kiefer ». Beiträge zür Klinischen Chirurgie, p. 139, 1914.

Frangenheim. — Ostitis fibrosa cystica des Schädels ». Beiträge zür Klinischen Chirurgie, 1914, p. 117.

Freire. — « Sur l'ostéite fibreuse déformante. » Archives des Maladies des Enfants, Mai 21, p. 289.

Garrod. — « Glimpses of the Higher Medicine ». Lancet, 1923, vol. I, p. 1091.

Gaugele. — « Zür Frage des Knochencysten ». Arch. f. Klin. Chir., 1907, Bd. IXXXIII, S. 953.

Gierké. — « Störungen des Mineralstoffwechsels ». Aschoff's. Path. Anatomie, 1923, Bd. I, S. 445.

Gray. — « Otosclerosis », vol. IXVI, Lewis, London, 1917.

Groves. — « Operative Treatment of Fractures ». Brit. Journ. Surg., 1913, vol. I, p. 438.

Groves. — « Methods and Results of Transplantation of Bone ». Brit. Journ. Surg., 1917,18, vol. V, p. 185.

Haberer. — « Zür Casuistik des Knochencysten ». Arch. f. Klin. Chir., 1905, Bd. IXXVI, S. 559.

Harbitz. — « On Tumours of the Parathyroïd Glands ». Journ. Médic. Res., 1915, vol. XXXII, p. 361.

Hart. — « Ein neuer Fall von Osteomalacie ». Ziegler's Beitr. z. Pathol. Anat., 1904, Bd. XXXVI, S. 353.

Hartmann. — « Zur kenntnis der Ostitis fibrosa (deformans) ». Beitr. z. Klin. Chir., 1911, Bd. IXXIII, S. 627.

Higbee and Ellis. — « A Case of Osteitis Deformans ». Journ. Med. Res., 1911, vol. XXIV, p. 43.

Hurwitz. — « Osteitis Deformans ». Johns Hopkins, Hosp. Bull., 1913, vol. XXIV, p. 263.

Hutchison and Patel. — « The Etiology of Osteomalacia, in the City of Bombay ». Glasg. Med. Journ., 1921, vol. XCV, p. 241.

Jefferson. — « A Case of Paget's Disease ». Brit. Journ. Surg., 1915-16, vol. III, p. 219.

Jenkins. — « Osteitis Deformans and Otosclerosis ». Journ. Laryng. and Otol., 1923, vol. XXXVIII, p. 344.

Jordan. — « The Giant Cells of Hæmopoietic and Osteolytic Foci ». Amer. Journ. Anat., 1918, vol. XXIV, p. 247.

Jores. — « Experimentelle Untersuchungen ». Beitr. z. Pathol., Anat. 1920, Bd. IXVI, S. 433.

Katase. — « Experimentelle Verkalkung ». Ziegler's, Beitr. z. Pathol. Anat., 1914, Bd. IVII, S. 516.

Klemperer. — « Parathyroïd Hyperplasia in Carcinomatosis ». Surg. Gyn. and obst., 1923, XXXVI, p. 11.

Knaggs. — « Osteitis Fibrosa ». Brit. Journ. Surg., 1923, vol. X, p. 487.

Knaggs and Grumer. — « Ossification in Sarcomata of Bone ». Brit. Journ. Surg., 1914, vol. II. p. 366.

Korenchevsky. — « The Influence of Parathyroïdectomy ». Journ. Path. and Bact., vol. XXV, 1922, p. 366.

Konjetzny. — Die sogenante « Lokalisierte ostitis fibrosa ». Arch. f. Klin. de Chirurgie, 1922, p. 567.

Landou. — « Ostitis Fibrosa Cystica ». Ann. Surger., 1914, vol. IX, p. 570.

Lane. — « Cases of Mollities Ossium ». Trans. Path. Soc. vol. XXXV, p. 299.

Lexer. — « Ueber die nicht parasitären Cyten denangen Röhrenknochen ». Arch. f. Klin. Chir., 1906, Bd. LXXXI, S. 368.

Lewis. — « Fibrous Osteitis ». Internat. Clinics, series 28, vol. II, p. 74.

Looser. — « Uber Spätrachitis und Osteomalacie ». Deuts, Zeitschr. f. Chir., 1920, Bd. CLII, S. 210.

Lotsch. — « Uebergeneralisierte Ostitis Fibrosa ». Arch. f. Klin. Chir., 1916, Bd. CVII, S. I.

Langenskiöld. — « Uber ostitis fibrosa ». Acta Chirurgica Scandinavica, vol. LII, 1920, p. 1.

Lecène et Lenormant. — « Kystes solitaires non parasitaires des os longs ». Journal de Chirurgie, 1912, p. 604.

Legac. — « Contribution à l'étude des kystes osseux essentiels ». Thèse Paris, 1921.

Léri, Faure-Beaulieu, Ruppe. — « Un cas de Maladie osseuse fibrokystique de Reklinghausen ». Société Médicale des Hôpitaux, 25 Novembre 1923.

MacCallum. — « Tumour of the Parathyroïd Gland ». Johns. Hopkins Hosp. Bull. 1905, vol. XVI, p. 87.

MacCallum and Voegtlin. — « Relation of Tetany to the Parathyroïd Gland ». Journ. Exp. Med., 1909, vol XI, p. 118.

MacCallum and Vogel. — « Experimental Studies in Tetany ». — Journ. Exp. Méd., 1913, vol. XVIII, p. 618.

Mallory. — « Giant Cell Sarcoma ». Journ. Med. Res., 1914, vol. XXIV, p. 463.

Meyer. — « Osteitis Fibrosa ». Frankf. Zeitschr. f. Pathol., 1917, Bd. XX, S. 113.

Milner. — « Ueber Knochencysten ». Deuts. Zeitschr. f. Chir., 1918, Bd. XCIII, S. 328.

Molineus. — « Ueber die Multiplen brannen Tumoren bei Osteomalacie ». Arch. f. Klin. Chir., 1913, Bd. CI, S. 334.

Morel. — « Les Parathyroïdes dans l'Ostéogenèse ». Comptes-rendus de la Soc. Biol., 1909, vol. IXVII, p. 780.

Morpurgo. — « Ueber eine infectiose Form der Osteomalacie, bei weissen Ratten ». Zeigler's Beitr. z. Pathol. An., 1920, Bd. XXVIII, S. 620.

Morton. — « The Generalised Type of Osteitis Fibrosa Cystica ». Arch. Surg., 1922, vol. IV, p. 504.

Mauclaire et Burnier. — « Kystes solitaires des os et ostéite fibreuse ». Archives générales de Chirurgie. T. V, 25 août 1911

Mauclaire. — « A propos des ostéites vacuolaires métatraumatiques. ». Bull. de la Société de Chirurgie, p. 914, 27 juin 1912.

Naumann. — « Ueber Osteomalacie und Ostitis fibrosa ». Deuts, Zeitschr., f. Chir., 1921, Gd. CIXIV, S. 1.

Nicholson. — « The Morbid Histology of Arthritis Deformans ». Bull. of the comm. for the Study of Special Diseases, 1907, I, p. 109.

Nicholson. — « The Formation of Bone ». Journ. Path. and Bact., 1916-17, vol. p. 287.

Niklas. — « Ostéogenesis Imperfecta ». Zeigler, z, Pathol. Anar., 1916, Bd. IXI, S. 101.

Oehme. — « Ueber die Beziehungen des Knochenmarkes ». Ziegler's. Beitr. z. pathol. Anat., 1908, Bd. XIIV, S. 197.

Paget. — « Osteitis Deformans ». Med. Chir. Trans., 1877, vol. IX, p. 37.

Pappenheimer and Minor. — « Parathyroïds in Human Rickets ». Journ. Med. Res., 1920-21, vol. XIII, p. 393.

Parkard, Steele and Kirkbride. — « Osteitis Deformans ». Amer. Journ. Med. Sci., 1901, vol. XCXII, p. 552.

Paton, Findlay and Watson. — « The Parathyroïds ». Quart. Journ. Exp. Phys., 1916, vol. X, p. 203.

Pearce. — « Repair of Kidney Tissue ». Journ. Med. Res., 1909, vol XX, p 53.

Pfeiffer. — « Ueber of Kidney Tissue ». Journ. Med. Res., 1909, vol. XX, p. 53.

Pfeiffer. — Ueber die Ostitis fibrosa ». Beitr. z.Klin. Chir.,1907, Bd. IIII, S. 473.

Platon. — « On Osseous Cysts ». Ann. Surg., 1918, vol. IXVII, p. 312.

Pochhammer. — « Ueber die Enstehung parostalen Callusbildungen ». Arch. f. Klin. Chir., 1911, Bd. XCIV, S. 352.

Pollack. — « Ueber Knochenbildungen in der Lunge ». Virchow's Arch. f. Path. Anat., 1901, Bd. CIXV, S. 129.

Pommer (Axhausen). — « Untersuchungen über Osteomalacie, und Rachitis », Leipzig, 1885.

Pool. — « Tetany Parathyreopriva ». Ann. Surger., 1907, vol. XIVI, p. 507.

Poscharissky. — « Ueber Heteroplastische Knochenbildung ». Ziegler's, Beitr. z Pathol., Anat., 1905, Bd. XXXVIII, S. 135.

Petrow. — « Uber Ostitis fibrosa des Schädels ». Arch. f. Klinische Chirurgie, 15 mars 23, p. 849.

Ponzio. — « Un caso di osteite fibrosa di von Reklinghausen ». Rif. Méd., Napoli, T. XXXVI, p. 193, 1920.

Proust et Darbois. — « Tumeurs multiples à myéloplaxes du type maladie de Reklinghausen ». Bull. Société Radiol. Méd. de France, p. 141, 1921.

Raepke. — « Die solitären Cysten der langen Röhrenknochen ». Arch. f. Klin. Chir., 1910, Bd. XCII, S. 126.

V. Recklinghausen. — « Die fibröse oder deformirende Ostitis ». Festschrift. Virchord Berlfn 1891.

V. Recklinghausen. — « Untersuchungen über Rachitis und Osteomalacie, Jena, 1910.

Rehn. — « Multiple Knochensarkome mit Ostitis Deformans ». Arch. f. Klin. Chir., 1904, Bd. IXXIV, S. 426.

Rehn. — « Die Schnüffelkrankheit des Schweines », Ziegler's, Beitr. z. Pathol. Anat., 1908, Bd. XIIV, S. 274.

Ribbert. — « Zur Kenntnis des Riesenzellensarkoms ». Frankf. Zeitsch. f. Path., 1917, Bd. XX, S. 29.

Ritter. — « Die Epulis und ihre Riesenzellen ». Deuts. Zeitschr. f. Chir., 1899, Bd LIV, S 1

Ritter — « Ueber Epithelkörperchen befande bei Rachitis » Frankf. Zeitsch. f. Path., 1920, Bd. XXIV, S. 137.

Rœderer. — « Les Kystes des Os ». Rapport à la Ve Réunion annuelle de la Société Française d'Orthopédie. Paris, 12 octobre 1923.

Ramifean. — « De la leontiasis ossea ». Thèse Paris, 1921.

Salvesen. — « The Physiology of the Parathyroïds ». Proc. Soc. for. Exp. Biol. and Méd., 1923, vol. XX, p. 204.

Schlange. — « Zur Diagnose der Solitären Cyste ». Arch. f. Klin., Chir., 1893, Bd. XIVI, S. 373.

Schlogenhaufer. — « Uber Wirbelkörper-Schwund ». Beitr. z. Pathol., Anat., 1920, Bd. IXVI, S. 483.

Schmidt. — Aschoff's Path. Anat., 1923, Bd. II, S. 205.

Schönenberger. — « Ueber Osteomalacie ». Virchow's, Arch. f. Path. Anat., 1901, Bd. CIXV, S. 189.

Shennan. — « Multiple Myeloma ». Adin. Med. Journ., vol. I, 1913, p. p. 321.

Stewart J. C. — « The Malignancy of Giant Cell Sarcoma ». Surg. Gyn. and Obst., 1913, vol. XVII, p. 30.

Stewart M. J. — « Observations on Myeloïd Sarcoma ». Lancet, 1904, vol. II, p. 1913.

Stewart M. J. — « Observations on Myeloïd Tumour of tendon Sheaths ». Brit. Journ. Surg., 1915, vol. III, p. 90.

Stewart M. J. — « The Histogenesis of Myeloid Sarcoma ». Lancet, 1922, vol. II, p. 1106.

Stewart M. J. — « Large Myeloïd Sarcoma-White throughout ». Brit. Journ. Surg. 1923, vol. X, p. 322.

Stilling. — « Uber Ostitis Deformans ». Virchow's, Arch. f. Patho. Anat., 1890, Bd. CXIX, S. 542.

Strangeways. — « Cases of Rheumatoïd Arthritis ». Bull. of the Comm. for the Study of Special Diseases, 1907, vol. I, p. 92.

Studeny. — « Zur Casuistik der Knochencysten ». Arch. f. Klin. Chir., 1901, Bd. XCII, S. 1019.

Stumpf. — « Uber die cystische und cystiche-fibrose Umwandlung einzelner Knochenabschnitte ». Deuts Zeitschr. f. Chir., 1912, Bd. CXIV, S. 417.

Swale, Vincent and Jolly. — « The Functions of the Thyroid and Parathyroïd. Glands ». Journ. Phys. 1094, 5 vol. XXXII, p. 65.

Symington and Alexis Thomson. — « Defective Endochondral Ossification in a Human Fœtus ». R. C. P., ed. Lab. Reports, 1892, vol. IV, p. 238.

Symmers. — « Multiple Myelomata ». Ann. Surg., 1918, vol. IXVII, p. 687.

Tanberg. — «The Relation betwen the Thyroïd and Parathyroïd Glands ». Journ. Exp. Med., 1916, vol. XXIV, p. 547.

Thompson. — « Tumour Metastases involving the Parathyroïds ». Journ. Med. Res., 1911, vol. XXIV, p. 291.

Tietze. — « Ueber Knochencysten ». Beitr .z. Klin. Chir., 1907, Bd. III, S. 495.

Todyo. — « Die Epithelkörperchen bei Ostéomalacie ». Frankf. Zeitschr. f. Path., 1912, Bd. X, S. 219.

Testoud. — « Contribution à l'étude de l'ostéite fibro-kystique localisée des os longs ». Thèse, Alger 22.

Verebelly. — « Beitr. Z. Path. der bronchialen Epithelkörperchen ». Virchow's Arch. f. Path. Anat., Bd. CLXXXVII, S. 100.

Versé. — « Ueber Calcinosis Universalis ». Ziegler's, Beitr. z. Pathol. Anat., 1912, Bd. IIII, S. 212.

Wells. — « Calsification and Ossification ». Arch. Int. Med., 1911, vol. VII, p. 721.

Welsh. — « The Parathyroïd Glands ». Journ. Anat. and Phys., 1898, vol. XXXII, p. 383.

Westmacoott. — « Chronic Hyperplasia of the Superior Maxilla ». Int. Med. Cong., 1913. Section XV, p. 243.

Widdos. — « Calcium Content of the Blood during Pregnancy ». Bio. Chem. Journ., 1923, vol. XVII, p. 34.

Wehner. — Klinischer Beitrag zür generalisierten Ostitis fibrosa mit multipler Knockenbildung Fortsch a. d. Rontg. Hambourg., p. 140-1919.

Young. and Cooperman. — « Osteitis Fibrosa ». Ann. Surg., 1922, vol. LXXV, p. 171.

VU, le Doyen: VU le Président de Thèse:

ROGER CUNEO

VU et permis d'imprimer.

LE RECTEUR DE L'ACADEMIE DE PARIS

APPELL

BIBLIOTECA MEDICA ROMA

1168

TABLE DES MATIÈRES

Avant-Propos 3

Généralités 5

Chapitre I. — Historique et démembrement de l'Hypertrophie diffuse des maxillaires 9

Chapitre II. — Etiologie 15

Chapitre III. — Symptomatologie 19

Chapitre IV. — Evolution 23

Chapitre V. — Formes cliniques 25

Chapitre VI. — Examen radiographique 27

Chapitre VII. — Anatomie pathologique 29

Chapitre VIII. — Diagnostic 39

I. De la forme localisée :

A. Tumeurs des maxillaires 40
Fibromes 40
Ostéo-fibromes 41
Chondromes 41
Ostéomes 42
Sarcomes à myéloplaxes 43
Sarcomes 47
Hypertrophie diffuse des gencives 47
Hyperplasie chronique du maxillaire supérieur 48
Tumeurs paradentaires 49
B. Hyperostoses d'origine infectueuse 50
Syphilis des maxillaires 50
Actinomycose 51

II. De la forme à foyers multiples :

Acromégalie 52
Hémicrâniose 52
Léontiasis ossea 53
Maladie de Paget 58
Hyperostoses familiales des maxillaires 60
Goundou 61

Chapitre IX. — Traitement 65

Chapitre X. — Histogénèse de l'ostéite fibreuse 67

Chapitre XI. — Pathogénie 73
Théorie traumatique 73
— inflammatoire 73
— vasculaire 74
— endocrinienne 75
— tumorale 76
— nerveuse 76
Rapports de l'ostéite fibreuse avec le rachitisme et l'ostéomalacie 77

Chapitre XII. — Observations 79

Chapitre XIII. — Conclusions 107

Chapitre XIV. — Bibliographie 111

IMP. M. DURMANN, 19, RUE ST-MARS, TEL.

999000330 02