

## MALADIE DE RECKLINGHAUSEN SUR UN CRANE PRECOLOMBIEN

P.L. THILLAUD \*, P. SOTO-HEIM, J.L. HEIM

### RESUME

A partir de deux photographies d'un crâne précolombien provenant du Musée Gustavo le Paige de San Pedro de Atacama (Chili) et par comparaison avec un sujet africain contemporain présentant une hypertrophie molle monstrueuse de la face droite, les auteurs discutent du diagnostic rétrospectif de remaniement osseux lié à un myxogliome gélatiniforme dans le cadre d'une maladie de von Recklinghausen.

A l'occasion d'un séjour au Chili, P. SOTO-HEIM et J.L. HEIM, ont photographié un crâne des collections du Musée Gustavo le Paige de San Pedro de Atacama dans le nord du Chili. Ce crâne, qui n'a pas de numéro d'inventaire (en réalité il est effacé du côté gauche), est également dépourvu d'indication d'origine. Il est probable malgré tout, qu'il s'agisse d'un crâne provenant d'une des nombreuses nécropoles précolombiennes de la région avoisinante, constituant l'ensemble des collections de ce Musée.

C'est donc sur deux photographies que nous examinerons cette pièce (fig. 1 et 2).

Il s'agit d'un crâne totalement édenté d'un adulte qui présente à gauche, une portion verticale du frontal et un maxillaire considérablement remaniés par un processus pathologique à l'évidence non traumatique.

Le désordre ostéologique constaté est de type mixte, mais à prépondérance ostéoplastique. Grossièrement centré sur l'arcade sourcilière et le sinus frontal gauche, ce remaniement présente la forme d'une cavité essentiellement constituée par une monstrueuse prolifération d'os compact hypervascularisé. Cette néoformation ostéoïde offre un aspect hétérogène mis en évidence par l'existence de lacunes complètes ou incomplètes siégeant au sein de l'ostéome ou sur ses berges. L'orbite gauche déformée, est abaissée. Cet affaissement de la cavité orbitaire s'est en partie produit aux dépens de la fosse canine du maxillaire supérieur, entraînant la disparition de l'orbite.

Les dimensions spectaculaires de cette néoformation osseuse et l'aspect macroscopique de sa surface, nous autorisent à rejeter toute étiologie : infectieuse, spécifique ou non, hématologique, métabolique et néoplasique, primitive ou secondaire (sarcome et méningiome en particulier). Ces mêmes caractères doivent nous faire admettre également que nous sommes en présence d'un processus morbide d'évolution lente et bien toléré, du moins en ce qui concerne le pronostic vital.

\* 9, parc de la Bérengère, 92210 Saint-Cloud

L'interprétation étiologique de cette lésion nous semble possible si l'on se réfère à ce cadre nosologique bien imprécis que l'on regroupe actuellement, non sans difficulté d'ailleurs, sous la rubrique des dysplasies fibro-osseuses. Ces fibro-blastoses médullaires ou ostéofibroses congénitales seraient représentées par deux variétés : la maladie d'Albright et la maladie de Jaffé-Lichtenstein. Mais avec cet ensemble, il convient aussi de considérer, pour notre cas présent et en regard des stigmates osseux qu'elle entraîne, une entité nosologique appartenant au groupe des phacomatoses et voisine des dysplasies fibro-osseuses : la maladie de von Recklinghausen ou neurofibromatose kystique.

La localisation faciale haute, la distribution unilatérale centrée sur un sinus frontal, le type évolutif ainsi que l'aspect macroscopique de cette néoformation constituée d'os compact hypervascularisé mais présentant des lacunes, plaident en faveur de ces trois ostéopathies dysplasiques.

L'importance de ces lésions osseuses crânio-faciales intéressant l'orbite et le maxillaire, associant lyse osseuse, néoformation anarchique et géodes, nous oriente toutefois vers la présence d'un neurofibrome de voisinage, du type de ceux que l'on rencontre dans le tableau d'une "tumeur royale".

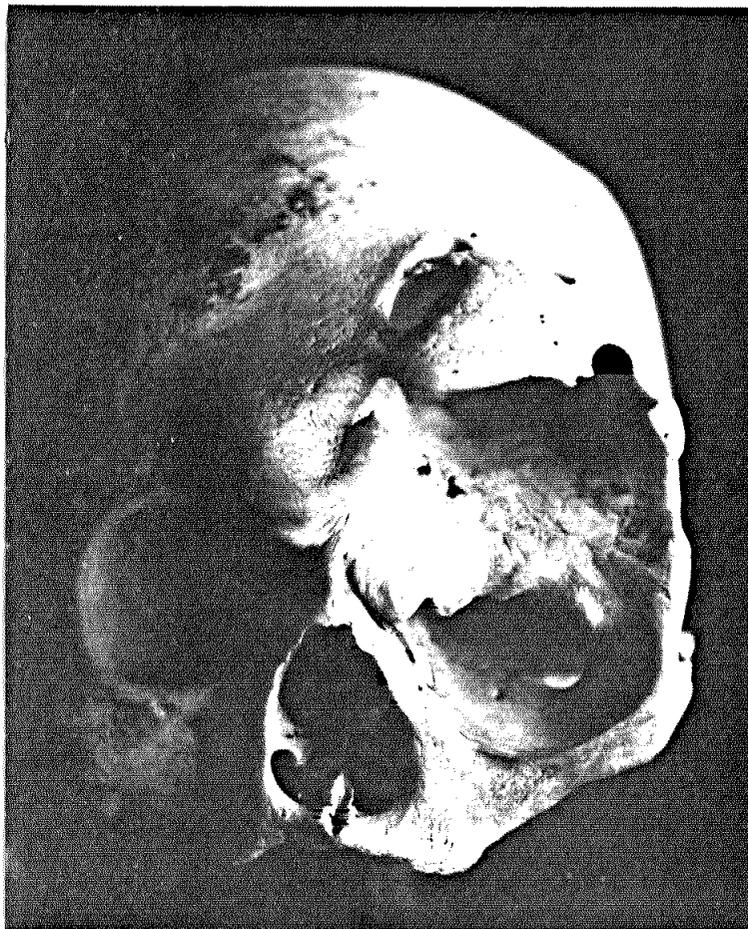
En 1980, J.C. Debrie et coll. ont publié un cas étonnamment comparable au notre, affectant un noir africain âgé de 27 ans. Ce malade, en bon état général, était atteint d'une "monstrueuse hypertrophie des tissus de la moitié droite du visage, où, depuis le front jusqu'au cou, l'ensemble des parties molles sont complètement remaniées, tuméfiées et abaissées, en partie recouvertes par une volumineuse dermatolyse retombant jusqu'au niveau de l'épaule". La radiographie du massif crânio-facial révélait "des lacunes du diploé en zone frontale, un élargissement de l'orbite droite dans toutes ses dimensions, une déformation du maxillaire inférieur". Le Docteur Debrie nous a confié récemment quelques clichés de maladie de Recklinghausen intéressant la face. Deux de ces clichés (fig. 3 et 4), montrant le caractère monstrueux de la déformation des parties molles où siège la tumeur, présentent une réelle analogie avec la tête osseuse de san Pedro de Atacama.

Au terme de ce bref exposé (1) nous vous proposerons donc comme diagnostic rétrospectif probable pour ce spécimen assez spectaculaire, celui de remaniement osseux de voisinage consécutif au développement d'un myxogliome gélatiniforme dans le cadre d'une maladie de von Recklinghausen.

#### BIBLIOGRAPHIE

Debrie (J.C.) et coll., 1980. Lésions tumorales de la face dans la maladie de von Recklinghausen. Med. et Armées, Paris 8, 205-210.

1. L'essentiel de ce texte a fait l'objet d'une communication lors de la Deuxième Réunion des Paléopathologistes de langue française (Paris, 1983).



1	2
3	4

1. Norma facialis
  2. Norma lateralis gauche
  3. Maladie de Recklinghausen ; tumeur royale ayant pour point de départ la paupière droite (Cliché J.C. DEBRIE)
  4. Maladie de Recklinghausen ; tumeur royale couvrant l'hémi-face droite et la portion pariéto-temporale droite du cuir chevelu (Cliché J.C. DEBRIE)
- Cette vue de profil offre une saisissante analogie avec la vue en norma lateralis de la tête osseuse de San Pedro de Atacama