

**Université Claude Bernard - Lyon 1**

**Département de Biologie Humaine**

**Maîtrise de Sciences Biologiques et Médicales**

**Certificat**

**Anthropologie, Ethnologie et Sociologie de la Santé**

**Année universitaire 2005-2006**

**Mémoire présenté par : Jean-Guillaume WEBER**

**Soutenu le 14 septembre 2006**

**ETUDE D'UN CAS INEDIT DE  
« LEONTIASIS OSSEA » :  
LE CRÂNE D'OMS**

**Sous la responsabilité de : Dr Michel BILLARD**

*Laboratoire d'Anthropologie Anatomique et de Paléopathologie  
Site web : <http://anthropologie-et-paleopathologie.univ-lyon1.fr>*

# REMERCIEMENTS

*Au **Professeur Robert BOURGAT**, conservateur du Muséum d'Histoire naturelle de Perpignan, pour la confiance qu'il nous a témoigné en nous confiant pour étude cette pièce dont il a la responsabilité.*

*Au **Docteur Jack WEBER**, pharmacien, initiateur et coordinateur de l'étude, pour tout les documents qu'il nous a fourni.*

*Au **Docteur David ROBERT**, stomatologiste, pour ses conseils éclairés en matière d'anatomie maxillo-faciale, ainsi que pour la qualité des clichés photographiques qu'il a réalisé sur le crâne d'Oms.*

*Au **Docteur Yves ROULLAUD**, radiologue, qui s'est chargé de la réalisation des clichés radiographiques, d'une part au C.H.G. d'Annonay (service de radiologie du Docteur M. ANNWEILER) et d'autre part au C.H.U. de Saint-Etienne (Hôpital Bellevue, service de radiologie du Pr. BARRAL).*

*Au **Docteur François DUBOEUF**, qui a pratiqué l'examen ostéodensitométrie dans le service de rhumatologie de l'Hôpital Edouard-Herriot de Lyon (service du Pr. MEUNIER).*

*Au **Docteur Georges BOIVIN**, directeur de recherche I.N.S.E.R.M. U. 403, qui s'est chargé de l'étude histologique du crâne.*

*Au **Docteur Michel BILLARD**, chercheur-enseignant en paléopathologie qui a accepter de diriger notre travail.*

*Au **Docteur Raoul PERROT**, directeur du Laboratoire d'anthropologie anatomique et de paléopathologie (Lyon I) et responsable du certificat Anthropologie, Ethnologie et Sociologie de la Santé.*

# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>1 – HISTOIRE NATURELLE DE LA LEONTIASIS OSSEA</b> .....	4.
1.1 - Antiquité.....	5
1.2 - Moyen-âge.....	6
1.3 - Renaissance.....	6
1.4 - XIX <sup>e</sup> siècle.....	7
1.5 - XX <sup>e</sup> siècle.....	9
<b>2 – ETUDE DU CRÂNE D’OMS</b> .....	21
2.1 - Anatomie descriptive et fonctionnelle.....	22
2.2 - Crâniométrie.....	51
2.3 - Examens complémentaires.....	60
<b>3 – FORMES ETIOLOGIQUES DE LA LEONTIASIS OSSEA : DISCUSSION</b>	
<b>AUTOUR DU CRÂNE D’OMS</b> .....	66
3.1 – La maladie de Paget.....	68
3.2 – La dysplasie fibreuse des os.....	81
3.3 – L’ostéose parathyroïdienne.....	88
3.4 – L’ostéopétrose.....	92
3.5 – Les autres ostéopathies condensantes.....	97
3.6 – Discussion.....	101
<b>CONCLUSION</b> .....	105
<b>INDEX DES FIGURES</b> .....	107
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	110
<b>TABLE DES MATIERES</b> .....	114



# INTRODUCTION

C'est au cours d'une visite au Muséum d'Histoire naturelle de Perpignan que nous avons remarqué dans une vitrine un crâne particulièrement intéressant. Sur l'étiquette qui l'accompagnait, on pouvait lire "Leontiasis ossea" ainsi que le nom de l'inventeur, le Docteur Massina, la date d'entrée de la pièce au Muséum, 1848 et sa provenance, Oms, petit village pittoresque des Aspres, à cheval sur la ligne de partage du Roussillon et du Vallespir. (Houry-Pasotti, 1992).

Il aura fallu attendre 1991 -143 ans- pour que ce crâne sorte de l'oubli grâce au Professeur Robert Bourgat, conservateur du Muséum. Après enquête sur place, à Oms, il s'est avéré que la famille Massina a profondément marqué la vie de ce village: quatre générations, tous médecins de père en fils et dont deux furent maires. Mais lequel des quatre est en rapport avec notre étude? On peut hésiter entre François, Isidore qui, né à Camélas le 5 avril 1796, avait 52 ans et François, Abdon, son fils, qui, né à Oms le 5 janvier 1819, en avait 29. Difficile de choisir entre l'expérience de l'âge et l'enthousiasme de la jeunesse...

Aucune personne âgée d'Oms n'a entendu parler de ce crâne. Journaux de l'époque, archives, documents de la famille Massina, nous n'en avons retrouvé aucune trace. Nous ne pouvons donc faire que des suppositions. L'ancien cimetière d'Oms était petit et souvent, à l'occasion du creusement d'une tombe, on a déterré des ossements anciens. Effrayé par l'énormité et l'aspect léonin de ce crâne, le fossoyeur l'aura sans doute signalé ou même apporté au médecin du village. Quant à la personne propriétaire de ce crâne, nous pouvons imaginer, sans toutefois l'affirmer, qu'elle vivait au siècle des Lumières et peut-être a-t-elle connu la Révolution Française et s'est éteinte à l'aube du XIX<sup>e</sup> siècle.

Affection rarissime, la « leontiasis ossea » est une ostéopathie hypertrophiante, diffuse, bilatérale, symétrique et progressive des os de la face et du crâne affectant particulièrement les maxillaires supérieurs : un véritable mufle se trouve ainsi constitué donnant au faciès du patient un aspect léonin.

Si pour certains pathologistes, cette affection est une entité nosologique à part entière, bien caractérisée et individualisée, pour d'autres, elle n'est qu'un symptôme dont la pathologie sous-jacente est à rechercher. En effet, il faut savoir que certaines maladies peuvent provoquer des hypertrophies des os avec parfois des atteintes de la face et du crâne, réalisant des tableaux cliniques proches de celui observé dans la "leontiasis ossea". Bien que son étiologie soit aujourd'hui encore méconnue, il n'est pas rare rencontrer le terme de "léontiasis ossea" en compulsant des ouvrages de rhumatologie, radiologie ou neurologie.

Dans la première partie de ce mémoire, nous tenterons de dresser une histoire naturelle, depuis l'antiquité jusqu'à nos jours, de la maladie "leontiasis ossea" et de comprendre l'évolution des mentalités scientifiques vis à vis de cette affection.

La deuxième partie sera consacrée à l'étude du crâne d'Oms: la paléopathologie, par le biais de cette pièce muséologique, peut nous aider à mieux comprendre cette affection. C'est pour cette raison que nous avons sollicité le concours de plusieurs spécialistes qui ont accepté de se pencher sur ce problème. Devant ce crâne original, présentant une affection rarissime, une étude pluridisciplinaire utilisant des méthodes modernes d'investigation clinique peut faire progresser nos connaissances sur la "leontiasis ossea". L'approche retenue est à la fois macroscopique ( anatomie descriptive, craniométrie, imagerie médicale ) et microscopique ( examen du tissu osseux au microscope photonique et électronique, ostéodensitométrie ).

Enfin dans une troisième partie, nous discuterons de ces résultats obtenus pour le crâne d'Oms, résultats que nous nous garderons bien de généraliser à l'ensemble des pièces regroupées sous le nom « leontiasis ossea » et qui peuvent refléter l'expression de nombreuses maladies. Nous proposerons alors un diagnostic étiologique, pour le crâne d'Oms, que nous rechercherons au sein des ostéochondrodysplasies, plus particulièrement en rapports avec des pathologies proches comme, la maladie de Paget, la dysplasie fibreuse et les ostéopathies condensantes (dysplasie cranio-diaphysaire, maladie de Pyle ou dysplasie cranio-métaphysaire et ostéopétrose).

# **1 - HISTOIRE NATURELLE DE LA LEONTIASIS OSSEA**

La mythologie greco-latine est peuplée de créatures inquiétantes, au corps constitué d'organes disparates. Leur apparition suscitait la terreur, aussi bien chez les dieux que parmi les hommes: on leur prêtait des pouvoirs redoutables et elles se livraient en effet à des actes d'une cruauté infâme.

Le terme Leontiasis est connu depuis l'Antiquité. Il était employé pour décrire les déformations grotesques de la face et du crâne chez les lépreux où l'épaississement de la peau et des tissus mous sous-cutanés contribuait à l'élaboration d'un véritable muflle rappelant le museau du lion. (*Fig. 1a et 1b*).

## **1.1 - ANTIQUITE**

Le docteur Grmek (Grmek,1983), professeur à la Sorbonne, cite, dans son ouvrage, un passage du traité de Rufus d'Éphèse, médecin du II<sup>e</sup> siècle après J.C., où il est question de l'ancienneté de l'affection lépreuse. Ce dernier attribue à Straton, disciple du fameux Érasistrate, praticien alexandrin du III<sup>e</sup> siècle avant J.C., la plus ancienne description de cette affection qu'il nomme « cacochymé » et que certains autres médecins, je cite : « appelèrent à son début leontiasis parce que les malades prennent une mauvaise odeur, que leurs joues se relâchent, que leurs lèvres s'épaississent, que leurs sourcils se gonflent et que leurs pommettes rougissent... ». Dans le traité pseudo-galénique “ *Introductio seu medicus*” ( Kühn, XIV, 757) , la leontiasis est une des six formes ou maladies particulières incluses dans le terme éléphantiasis, utilisée dans son sens le plus générique.

## **1.2 - MOYEN AGE**

Au Xè siècle une saga islandaise mentionne un viking aux traits particuliers et menaçants, et dont le crâne aurait résisté aux coups d'une hache. Selon la Saga d'Egill, le héros viking fut d'abord enterré sous un tumulus, à l'endroit où il passa les dernières années de sa vie non loin de la capitale actuelle, Reykjavik. Ses ossements furent déplacés à deux reprises, passant d'église en église. À propos de la seconde exhumation, soit 150 ans après sa mort, les dernières pages de la Saga d'Egill rapportent une bien curieuse histoire :

« Sous l'autel, on trouva des ossements humains bien plus gros que des ossements normaux. [...] Le prêtre Skapti [un descendant d'Egill] ramassa le crâne d'Egill et le mit dans le cimetière. Ce crâne était étonnamment gros, mais, surtout d'un poids incroyable. Ce crâne était tout ondulé, comme une coquille Saint-Jacques. Skapti voulut alors se rendre compte de l'épaisseur de ce crâne : il prit une hache assez grande et la brandit d'une main, le plus rudement possible, et frappa du talon de la hache le crâne, voulant le briser ; toute fois, à l'endroit où le coup arriva, l'os blanchit, mais ne fut pas endommagé, et l'on peut comprendre à cela qu'il ne devait pas être facile d'endommager ce crâne sous les coups de personnes insignifiantes, quand le cuir chevelu et la chair allaient avec. Les ossements d'Egill furent placés à l'extérieur du cimetière de Mosfell ». ( Saga d'Egill, fils de Grimr le Chauve, 1987).

## **1.3 - RENAISSANCE**

Nous lisons dans les oeuvres posthumes de Malpighi (Malpighi,1700), peu après la mort de ce célèbre anatomiste et médecin italien, le récit d'une tête remarquable, appartenant à la

collection du Duc de Modène. Ce crâne, d'un poids considérable (3,5 kg), sans la mandibule ni l'hémimaxillaire droit, extrêmement déformé et dont les sutures avaient disparues, se composait d'une substance éburnée réunissant dans une seule masse homogène les deux tables et la diploë. Les altérations, loin de se borner au neurocrâne envahissait aussi le massif facial dont le développement, marqué surtout au niveau des maxillaires, réduisait à un faible degré les orifices naturels qu'on y rencontre. Baptisée "craniosclérose" par Malpighi et bien que la description, en latin, soit difficile à suivre, il semble clair qu'il s'agisse d'un cas de "leontiasis ossea" .

## **1.4- XIX<sup>e</sup> SIECLE**

### **1.4.1 - Virchow (1864)**

Il faudra cependant attendre 1864 pour que le célèbre pathologiste allemand Virchow, dans son traité (Virchow, 1864), fasse la distinction entre le leontiasis des gréco-romains dû à la lèpre qui n'est autre qu'un grossissement de la face consécutive à un "éléphantiasis" (épaississement) de la peau et des tissus sous-cutanés et la leontiasis ossea, hypertrophie bilatérale, diffuse et progressive des os de la face et du crâne qui n'a rien à voir avec la lèpre. Ainsi dans son traité, il écrit : " Les dessins de ces pièces pathologiques, vues à une certaine distance, font l'effet d'une léontiasis moulée en plâtre. Aussi, j'hésite d'autant moins, à leur appliquer le nom de léontiasis osséa, que d'après moi, le développement de la maladie répond exactement à ce que nous appelons éléphantiasis dans les parties molles."

Si Virchow conserva le terme Leontiasis auquel il ajouta ossea (au féminin), c'est qu'il pensait que l'hypertrophie des os correspondait exactement à un éléphantiasis des parties molles alors qu'en réalité c'est l'hyperostose elle-même qui est responsable du faciès léonin que l'on

observe. Pour lui, la leontiasis ossea est une entité clinique et pathologique, causée par une hyperostose probablement inflammatoire des os de la face, débutant dès le jeune âge et à évolution lente. La lésion initiale siège habituellement sur la branche montante du maxillaire supérieur, à son union avec le front, et l'hypertrophie s'étend progressivement aux os de la face et à la partie antérieure de la voûte du crâne. L'envahissement des malaïres, des sphénoïdes, le comblement de la fosse canine et l'augmentation du volume du maxillaire supérieur donnent au faciès un aspect léonin caractéristique. L'intensité considérable de l'hypertrophie qu'elle provoque, son évolution très lente mais progressive et inexorable sont les traits habituels les plus frappants. Des signes fonctionnels apparaissent, par probable phénomène compressif : les dents s'ébranlent et tombent, les fosses nasales s'oblitérent, l'atteinte des nerfs crâniens provoque des troubles oculaires, pouvant aller jusqu'à la cécité, des troubles olfactifs, auditifs et parfois même des signes de compression cérébrale ou cérébelleuse dans ses formes sévères. L'hypertrophie semble gagner plus volontiers la face antérieure du massif facial, qui offre moins de résistance que sa face postérieure.

L'examen du reste du corps ne met pas d'anomalie en évidence. Très peu d'exams histologiques sont réalisés, mais Virchow émet l'hypothèse d'une irritation chronique, inflammatoire et/ou infectieuse, de la couche périostée des os de la face, entraînant une hyperplasie du tissu osseux. La déformation s'accroît par paliers, au rythme des récurrences inflammatoires qui stimulent l'hyperostose. Il conçoit la leontiasis ossea comme due à des phénomènes d'ostéite fibreuse, avec des foyers de calcifications. C'est une maladie sans espoir à échéance fatale à long terme, quinze à trente ans environ. Dès lors, le terme Leontiasis ossea a été employé comme terme de diagnostic.

### **1.4.2 - Les autres pathologistes de la fin du XIX<sup>e</sup>.**

Depuis le mémoire de Le Dentu (Le Dentu, 1879) et l'article du Dictionnaire encyclopédique des Sciences Médicales rédigé par Guyon et Monod (Guyon et Monod, 1872), les travaux d'ensemble sur la question jusqu'à la fin du XIX<sup>e</sup> siècle se limitèrent à peu près en France, à la thèse de Laherre (1886), à la revue de Poisson (1890) et aux thèses de Baumgarten et de Millat (Millat, 1892). La léontiasis osséa était déjà une affection rare puisque Baumgarten en réunit à peine une douzaine d'observations et Millat n'en admettait même qu'une dizaine d'authentiques. Horsley publia, en 1895, une nouvelle série de cinq cas dans lesquels le traitement chirurgical des néoformations osseuses lui avait donné trois succès.

Dans le tome II de leur imposant traité de chirurgie de 1897, Duplay et Reclus (Duplay et Reclus, 1897) consacrent cinq pages à l'étude de la leontiasis ossea où, après un bref historique, ils proposent une synthèse des connaissances de leur époque.

## **1.5 - XX<sup>e</sup> SIECLE**

### **1.5.1 - Knaggs (1924)**

L'étude la plus complète, mais aujourd'hui dépassée, reste celle, de Lawford Knaggs (Knaggs, 1924) parue dans le « British journal of Surgery ». Ce chirurgien travaille sur une série de 31 pièces crâniennes sèches d'hôpitaux et du Royal College of Surgeon, ce qui lui permet de définir deux formes de Leontiasis ossea:

- une forme qui touche l'enveloppe externe de l'os ; c'est la forme périostéique ou “périostite rampante” avec un os à la surface bosselée et irrégulière (creeping periostitis) ;
- une forme ostéitique où l'hyperostose se traduit par un aspect régulier et lisse de la

surface osseuse (diffuse osteitis).

Dans tous les cas, la maladie, d'étiologie inconnue, débute au cours de la première ou deuxième décennie de la vie. Son évolution est très lente et la durée de survie peut atteindre plusieurs dizaines d'années.

La lésion initiale siège sur la partie montante du maxillaire supérieur à son union avec l'os frontal. Puis l'hypertrophie gagne la face externe du maxillaire supérieur, l'os malaire, l'arcade zygomatique, comble la fosse canine et augmente le volume de tout le maxillaire supérieur. Dès lors, le nez a perdu son enclature, les sillons naso-labiaux sont comblés, la région vestibulaire proémine : un véritable mufle se trouve ainsi constitué donnant au faciès un aspect léonin. La mandibule est également épaissie, créant un prognathisme qui s'accompagne de la chute des dents. L'évolution, lente, est grevée de complications : obstruction des cavités de la face (sinus et fosses nasales, sinus frontaux), des canaux qui livrent passage aux nerfs crâniens et des trous de la base du crâne.

- **La forme périostéique**

Le cas le plus représentatif de cette forme définie par Knaggs est sans nul doute le cas Fourcade. Dès 1767, Anthelme Jourdain, premier stomatologiste chirurgien, en propose une représentation dans son traité (Jourdain, 1778), réalisant ainsi la première iconographie de cette maladie (*Fig. 2a*) et reprise par Lebert dans son *Traité d'anatomie pathologique* (*Fig. 2b*). Ce cas est très intéressant puisqu'il a une histoire clinique que nous rapporte Virchow. Fourcade, chirurgien à Perpignan au XVIIIe, avait un fils en excellente santé du moins jusqu'à l'âge de 12 ans où son père remarqua une suppuration persistante du canal lacrymal de l'oeil droit. Au même moment, apparut une petite tumeur de la taille d'une amande qui se détachait de la partie

moyenne de l'apophyse nasale de l'os maxillaire droit qui se développa jusqu'à l'âge de 15 ans, comprimant le cartilage nasal de façon que le jeune garçon éprouvait de grande difficulté à respirer, excepté par la bouche. Puis la maladie gagna la mandibule et envahit tout le maxillaire supérieur, les fosses nasales, les orbites, le palais et l'os malaire si bien qu'à l'âge de 20 ans, la face était monstrueuse. Il mourut à 45 ans à la suite d'un rhume de poitrine, aveugle, phthisique et ne pouvant plus parler.

Le Maître en chirurgie Ribell procéda à l'autopsie, et après avoir détaché la tête du tronc il l'examina minutieusement. Il ne lui fut pas possible de trouver aucun muscles de la face, la peau était littéralement collée sur le périoste et les muscles s'insérant sur la mandibule étaient moins charnus qu'ils ne le sont dans l'état naturel. Le crâne et la face étaient entièrement exostosés avec des éminences considérables qui se détachaient de la face et de la mandibule. Toutes les exostoses observées étaient aussi dures que le marbre. La face et le crâne pesaient cinq livres, la mâchoire inférieure seule, trois livres et trois onces.

Ainsi la périostite rampante, phénomène chronique, d'évolution lente, s'accompagne de troubles visuels (exophtalmie, ulcération, compression, parfois cécité, voire rupture traumatique des globes oculaires) et auditifs. Dans certains cas, des complications neurologiques et même psychiatriques peuvent apparaître, qui selon Knaggs, sont la conséquence d'une hypervascularisation osseuse, interrompant l'activité normale des lobes frontaux: le patient présente alors des hallucinations visuelles ou auditives, une syncope mortelle pouvant même survenir durant l'effort.

Histologiquement, il apparaît que l'os normal est occupé par un nouveau tissu spongieux qui s'étend de part et d'autre de la couche périostée, et ses limites en sont très floues et peu visualisables.

Sans en avoir toutefois de preuve formelle, Knaggs évoque un probable microorganisme

comme responsable de la pathogénie de ces lésions: l'infection est de faible virulence, mais prolongée et ne cause pas de suppuration. Il s'agit vraisemblablement d'un staphylocoque peu virulent, même si le mécanisme exact, lui, est encore inconnu; ou encore un type particulier d'idiosyncrasie de la part du tissu osseux, face à une infection inhabituelle pour l'homme.

- **La forme ostéïque**

Pour illustrer cette deuxième forme qui nous intéresse plus particulièrement puisque le crâne d'Oms peut y être rattaché, tournons-nous vers un crâne tout aussi célèbre que le précédent, car maintes fois étudié, et connu sous le nom de crâne de Sacy (*Fig. 3*). On retrouve sa trace depuis 1745. Originaire de Sacy, village proche de Reims, il fut figuré pour la première fois par Dargenville en 1775 ( Dargenville, 1775) sur une planche intitulée « Parties du corps humain pétrifiées » (*Fig. 4*). Cette tête ainsi que les ossements qui lui ont été associés, décrit par Dargenville comme étant les restes osseux pétrifiés d'un géant anté-diluvien ( l'Homo Diluvii Testis), ont servi de preuves attestant la véracité du mythe de la Génèse. Il fallut attendre les travaux de Cuvier (Cuvier, 1824) et de Jadelot (Jadelot, 1799) pour prouver que ces ossements étaient les restes d'une salamandre géante, des vertèbres d'ichthyosaure ainsi qu'un crâne humain contemporain de nature pathologique. Jadelot, par l'examen des dents, conclut qu'il s'agissait du crâne d'«un enfant d'environ 6 ans ayant souffert de ce que quelques-uns nomment la maladie éburnée » (*Fig. 5*).

L'étude de ce même crâne fut reprise par Gervais en 1875 (Gervais, 1875). Les dessins qui accompagnent son article (*Fig. 6*) montrent que l'extérieur du crâne présente une surface lisse mais la face endocranienne offre un aspect cotonneux avec des orifices de la base,

particulièrement le foramen magnum, très remaniés. Une section horizontale de la boîte crânienne montre des parois très épaissies pouvant atteindre jusqu'à 35 mm d'épaisseur.

Dans son article, Knaggs décrit un autre cas digne d'intérêt, conservé au Muséum de Bristol, celui d'une femme de 21 ans décédée des suites d'une diphtérie, la nuit de son admission à l'hôpital. A la différence du crâne de Fourcade, le crâne de Bristol est d'aspect éburné, au contours lisses et réguliers, il présente un front extrêmement proéminent ainsi qu'une mandibule hypertrophique (*Fig. 7*). L'épaississement remarquable de la voûte et de la base de ce crâne prédomine dans la région cérébelleuse (76mm). Le crâne de Bristol présente à la section une structure hétérogène avec d'une part une surabondance d'os compact en certains points et d'autre part une raréfaction déterminant de petites lacunes. Malgré l'âge de la patiente, la mandibule porte encore quelques dents de lait dans les loges alvéolaires à sa surface supérieure. Force est de constater que la présence de vestiges d'une denture lactéale ne peut permettre à elle seule de déterminer l'âge au décès. Ainsi la diagnose de l'âge réalisée par Jadelot sur le crâne de Sacy reste discutable.

Cette première ébauche de classification, élaborée par Knaggs sur des pièces sèches, sera remise en cause par d'autres auteurs, aidés par des techniques médicales affinées et plus performantes. On s'achemine ainsi vers une nouvelle conception de la leontiasis ossea, dépassant la définition désormais trop imprécise de Virchow: il ne s'agit plus d'une entité nosologique à part entière, mais d'un symptôme répondant à de multiples étiologies possibles, comme le laisse déjà entendre Knaggs.

### **1.5.2 - Kienbock (1940)**

Kienbock (Kienbock, 1940), propose une autre classification de la leontiasis ossea en trois groupes :

- un premier groupe correspondant au type "Virchow", dû à une hyperostose des os de la face par phénomène inflammatoire.

- un second groupe correspondant au type Paget, où l'atteinte n'est que l'aboutissement d'une maladie généralisée du squelette, avec une hyperostose particulièrement intense.

- un troisième groupe de déformations faciales par ostéose hyperparathyroïdienne, ou ostéodystrophie fibrokystique généralisée, et correspondant à la maladie de Von Recklinghausen.

### **1.5.3 - Windholtz et Cutting (1945)**

Windholtz et Cutting (Windholtz et Cutting, 1945), complète cette classification en y ajoutant deux autres groupes :

- le groupe des fibrodysplasies, où les déformations osseuses sont souvent associées à une pigmentation cutanée, à un développement prématuré des caractères sexuels chez la femme. Ces auteurs constatent trop de différences radiologiques ou histologiques pour assimiler leurs cas à des maladies de von Recklinghausen. Lichtenstein et Jaffe (Lichtenstein et Jaffe, 1942), avaient déjà suggéré le nom de dysplasie fibreuse polyosseuse pour cette entité, indiquant bien la transformation conjonctive du tissu osseux atteint, et son extension plus ou moins importante à l'ensemble du squelette.

- le dernier groupe est beaucoup plus flou, sans identification nosologique, et se caractérise par une hyperostose progressive de la face et du squelette, d'une densité particulièrement intense et homogène. Les aspects radiologiques sont différents des autres cas, et ces auteurs pressentent qu'il pourrait peut-être s'agir de formes apparentées à la maladie des os de marbre, maladie d'Albers Schönberg's (ostéopétrose).

#### 1.5.4 - Evans (1953)

Evans (Evans, 1953) remet en cause les travaux précédents, proposant, après étude rétrospective de 149 dossiers, de ne plus différencier que deux groupes de malades : ceux présentant une vraie leontiasis ossea, et ceux n'en présentant que des symptômes, ou groupe des fausses leontiasis ossea.

- Les vraies leontiasis ossea se classent elles-même en deux sous-groupes distincts

- les types "Virchow", où l'on trouve le plus souvent une notion traumatique ou infectieuse, notamment dacryocystite et infections dentaires, où il est possible de trouver une notion familiale et où l'histologie montre le développement d'un nouveau tissu osseux périosté fibreux et une hyperplasie ostéoïde de la medulla. Les malades sont le plus souvent des femmes jeunes.

- les types fibrodysplasiques, parmi lesquels se trouvent les dysplasies fibreuses mono ou polyosseuses, le syndrome d'Albright et la maladie des kystes multiples des mâchoires. Il semble que ce groupe hétérogène soit lié à des anomalies endocriniennes, neurologiques, parfois congénitales. L'aspect histologique montre un élargissement considérable de la medulla, fait de fibroblastes de tissu ostéoïde et de cellules géantes. L'âge de survenue est plus précoce, dans l'enfance, sans prédominance d'un sexe sur l'autre.

Radiologiquement, les aspects sont proches les uns des autres, avec des condensations osseuses plus ou moins étendues, débutant aux maxillaires, s'étendant aux os frontaux et affectant parfois même les vertèbres, pour le premier type. Le second type présente plutôt des aspects d'ostéite fibreuse avec kystes et trabéculations, atteignant parfois la base du crâne et s'associant souvent à une ostéoporose circonscrite.

Quoique qu'il en soit, l'oblitération nasale et l'aspect "enflé" de la face débutant dès le jeune âge doit faire évoquer le diagnostic. L'étude du squelette entier et des biopsies reste fondamentale, surtout pour éliminer une ostéite déformante ou un ostéoclastome.

- Les fausses léontiasis ossea comprennent un vaste ensemble de pathologies, que les auteurs considèrent comme autant de diagnostics différentiels, et qui évoluent le plus souvent sans déformations faciales. On y trouve :

- La maladie de Paget, pour laquelle les éventuelles localisations à la face sont beaucoup plus tardives et Evans ne reconnaît pas de complications visuelles à cette maladie, alors qu'elles sont fréquemment associées à la leontiasis.

- Le gigantisme congénital qui ne peut être considéré comme une leontiasis ossea puisqu'il n'affecte qu'une hémiface, et est souvent associé à tout un cortège de symptômes inhabituels, tels qu'une hyperémie, une pigmentation anormale des tissus ou un épaissement cutané.

- Les anomalies congénitales de la face telles que la brachycéphalie, la dysostose crânio-faciale, ou l'hypertélorisme.

- L'ostéite syphilitique dont le signe le plus fréquent à la face est l'obstruction nasale. Le diagnostic différentiel est délicat, mais les stigmates cutanés et l'histoire clinique aident à trancher.

- Les dysfonctionnements pituitaires chez lesquels une acromégalie ou un gigantisme étaient suffisants pour écarter le diagnostic de leontiasis.

- Les tumeurs primitives du maxillaire ou du nasopharynx. Dans ces cas, l'histologie et l'anatomopathologie font les preuves de la malignité de ces atteintes et l'évolution clinique confirme le diagnostic différentiel.

- Enfin, toute une série de pathologies, telles que la chondrodysplasie, les méningiomes, hyperostose frontale interne, l'anémie érythroblastique, la neurofibromatose ou la myelosclérose, qui ne prêtent qu'exceptionnellement à confusion.

### **1.5.5 - Lievre et Epiney (1949)**

La classification d'Evans sera également contestée et remise en cause, notamment par Lievre et Epiney (Lievre et Epiney, 1949), qui refusent de distinguer vraie ou fausse leontiasis ossea, ne voyant en elle qu'un symptôme descriptif répondant à de multiples étiologies possibles. De plus, ils acceptent la possibilité d'une atteinte hémifaciale, étendant la définition un peu trop limitée de Virchow. Dans cette première publication, les auteurs considèrent que la maladie de Paget et la leontiasis ossea sont indiscernables, tout au moins dans notre pays ; la leontiasis est une maladie de Paget à localisation cranio-faciale. Les autres étiologies connues, comme l'ostéose parathyroïdienne, la dysplasie fibreuse des os ou la maladie d'Albers Schönberg's ne donnent que des aspects leontiasiques. Il semble que la leontiasis ossea s'observe particulièrement dans les maladies de Paget ayant débuté tôt. Par ailleurs, la fréquence de la leontiasis ossea est remarquable au cours de l'ostéoporose circonscrite, elle même notablement associée aux maladies de Paget à début précoce. Lievre émet alors l'hypothèse d'une altération vasculaire qui serait localisée à la base du crâne et qui pourrait être à l'origine de l'ostéoporose circonscrite du crâne, et peut-être de la leontiasis ossea.

### **1.5.6 - Lievre et Fishgold (1956)**

Toutefois, en 1956, travaillant avec Fishgold (Lievre et Fishgold, 1956), Lievre présente

une observation de leontiasis ossea chez l'enfant, et étend les étiologies possibles à cette affection. Certes, l'ostéite déformante de Paget demeure le diagnostic essentiellement rencontré, mais il convient de ne pas ignorer les autres causes, plus rares, de déformations analogues.

En fait, la leontiasis ossea est véritablement devenue un "syndrome" et l'on retrouve les étiologies précédemment citées comme autant de diagnostics différentiels :

- l'ostéose parathyroïdienne,
- la dysplasie fibreuse,
- le syndrome d'Albright,
- les ostéomes,
- les kystes multiples des mâchoires,
- les hypertrophies congénitales,

- l'ostéopétrose, ou maladie des os de marbre, dont l'auteur nous présente ici un cas d'atteinte partielle, uniquement localisée à la face et au crâne chez un jeune garçon de 8 ans.

- l'ostéite de la face, d'origine syphilitique et également le "goundou", bien décrit par Byers et Norman Jones (Byers et Norman Jones, 1969) : "goundou" est le nom donné par une tribu de Côte d'Ivoire aux déformations spectaculaires des os de la face, avec élargissement massif des maxillaires. Cette pathologie atteint de nombreuses tribus d'Afrique de l'Est, et porte de nombreuses autres appellations, mais goundou est celle qui a été adoptée internationalement. Il est dû aux atteintes pianiques et les premières descriptions remontent à 1882. Botreau-Roussel, chirurgien du service colonial français en répertorie 115 cas, tous atteints de diverses manifestations osseuses liées au pian. Toutefois si le goundou ne survient que lorsqu'il y a atteinte pianique, l'inverse ne l'est pas toujours et curieusement, les déformations typiques ne se voient que dans les régions africaines limitées.

### **1.5.7 - Jaffe (1972)**

Jaffe (Jaffe, 1972) , reprenant tous les arguments de Knaggs, conserve les deux formes de leontiasis ossea. qu'il différencie néanmoins par la nature de la réponse osseuse alors que Knaggs fondait plutôt ses observations sur des critères essentiellement topographiques et évolutifs.

Naturellement on ne voit plus de nos jours de telles déformations infectieuses, et il est vrai que les leontiasis ossea seront de plus en plus rarement observées. Les quelques cas rencontrés après les années 1970 ont souvent été l'objet de travaux convergeant généralement vers une même conception "récente" de ce symptôme.

Nous nous proposons d'étudier d'une manière plus approfondie dans la troisième partie de ce mémoire les étiologies les plus fréquemment rencontrées désormais, face à une léontiasis ossea.

### **1.5.8 - « Leontiasis ossea » et paléopathologistes**

Depuis l'étude de Knaggs, les paléopathologistes se sont eux aussi intéressés à la Leontiasis ossea puisque quelques cas ont été découverts parmi d'autres vestiges osseux lors de fouilles archéologiques. Zimmerman et Kelley en 1982 puis Ortner et Putschar en 1985 (Zimmerman et Kelley, 1982 ;Ortner et Putschar, 1985) reprennent l'étude d'un cas de "leontiasis ossea" d'origine péruvienne (*fig. 8*), dont Knaggs signalait déjà tout l'intérêt pour la description facile de l'évolution de la pathologie. En 1989, Luigi Capasso (Capasso, 1989) décrit un cas de léontiasis ossea affectant un adulte de sexe indéterminé. N'ayant pu travaillé que sur un moulage, son diagnostic ne repose que sur les caractères morphologiques du crâne et de la mandibule (*fig. 9*). Cependant cette étude lui a permis de discuter des différentes étiologies d'hyperostoses cranio-faciales. Prim et Campillo (Prim et Campillo, 1993) décrivent le crâne d'un adolescent

exhumé de la nécropole de La Olmeda (Espagne) qui présente un épaissement osseux important mais limité à la voûte crânienne dont les sutures étaient ouvertes et le foramen magnum si sténosé que les auteurs pensèrent que la compression du tronc cérébral fut à l'origine du décès.

Stephen Webb (Webb, 1994) expose le cas énigmatique d'un enfant mort à l'âge de quatre ans présentant un épaissement et une déformation du crâne avec synostose de toutes les sutures. L'auteur retient finalement le diagnostic d'une leontiasis ossea associée ou initiée par une scaphocéphalie.

### **1.5.9 - Le crâne d'Oms**

L'étude que nous présentons dans le cadre de ce mémoire est inédite. Toutefois, par le passé, le crâne d'Oms a fait l'objet:

- d'une conférence des Docteurs Jack Weber et David Robert, à Oms, organisée par la municipalité de ce petit village le 11 août 1993.
- d'une étude très préliminaire, de quelques pages, publiée, à la demande de Monsieur le Conservateur, dans les Annales du Muséum d'Histoire naturelle de Perpignan. ( Weber et Robert, 1995 ).

De plus le crâne d'Oms est représenté dans l'Encyclopédie de Paléopathologie Humaine de Cambridge (Aufderheide et Rodriguez-Martin, 1998) par deux clichés photographiques (p. 417), fournis aux auteurs par le Docteur Campillo, et accompagnée d'une légende comportant une erreur typographique sur le nom du lieu de la découverte ( Ohms pour Oms ?? ).

## **2 - ETUDE DU CRANE D' OMS**

## **2.1 - ANATOMIE DESCRIPTIVE ET FONCTIONNELLE**

Pour mieux cerner l'expression de la maladie à travers les modifications de la boîte crânienne dans son ensemble et les remaniements des os qui la composent, nous avons procédé à une description anatomique minutieuse. Puis, à partir de là, nous avons essayé d'en tirer des conclusions d'ordre fonctionnel en étudiant plus particulièrement la base du crâne avec les trous et les insertions musculaires, ligamentaires et aponévrotiques qui s'y rapportent. Cette étude utilise la « nomenclature internationale francisée », traduction française de la « Parisiensa nomina Acta » (P.N.A., 1955), dont les termes latins suivent entre parenthèse et en italique.

Au premier abord, ce crâne (*Fig. 10*) est remarquable par :

- Son état de conservation exceptionnel consécutif à la très forte densité de l'os qui le met à l'abri de toutes dégradations naturelles .
- Sa masse considérable : une simple comparaison avec n'importe quel crâne "normal" se passe de tout commentaire ( masse du calvarium= 2566 g; masse de la mandibule= 263 g)
- Son faciès léonin caractéristique de la maladie.
- Son aspect ivoirin, déjà remarqué par les anciens qui qualifièrent cette affection de "maladie éburnée".

De plus, ce crâne présente une forte asymétrie:

- Globalement le coté gauche est le plus projeté en avant et en dehors.
- Des zones très hypertrophiées débordent sur les régions voisines moins hyperostosées, voire conservées ou même disparues.

### **2.1.1 - La voûte du crâne (*Calvaria*) (norma verticalis) (Fig. 11a)**

La surface de la voûte crânienne, parfaitement lisse et d'aspect ébourné comme l'ensemble de la pièce, est criblée d'une multitude de petits orifices vasculaires (Fig 11b). Les sutures, noyées dans la masse osseuse, sont totalement invisibles sauf en ce qui concerne la suture sphéno-pariéto-temporale marquée par un profond sillon, n'excluant pas la possible calcification de celle-ci.

Les longueurs et les hauteurs de la boîte crânienne sont augmentées plus ou moins harmonieusement. La plus grande largeur se retrouve dans la région malaire près de la suture pariéto-temporale matérialisée par une importante boursoufflure traduisant le débordement de l'os pariétal sur l'os temporal. Cette morphologie générale est responsable de l'aspect en « pain de sucre » du crâne.

Dans la région glabellaire (*Glabella*), on note le départ d'une zone en « V », dont les branches délimitent un angle d'une centaine de degrés et dans laquelle se dessinent des arborescences en creux colorées ou non (phénomène post-mortem ou traduction d'une circulation diplôïque intense?). Sur l'os frontal (*Os frontale*), près d'un relief calcifié (ostéome?) (Fig. 11c), on observe six petites entailles triangulaires, parallèles et peu profondes (2mm de long sur 1mm de profondeur) : peut-être s'agit-il du souvenir du canif de l'inventeur éprouvant la dureté de l'os au moment de cette insolite découverte !!?

### **2.1.2 - Les parois latérales du crâne (norma lateralis) (Fig. 12a,12b,12c,12d)**

Pour simplifier l'étude des parois latérales du crâne, on définira arbitrairement deux régions, l'une antérieure ou temporo-zygomatique et l'autre postérieure ou mastôidienne.

### 2.1.2.1 - La région temporo-zygomatique

#### 2.1.2.1.1 - A droite (Fig. 12e)

C'est là que l'hypertrophie est la plus importante, réalisant une énorme boursouffure de l'os zygomatique (*Os zygomaticum*) qui toutefois conserve sa forme quadrangulaire (hyperplasie homogène dans toutes les directions? ).

On note à plusieurs cm du bord externe de l'orbite, un foramen zygomatiko-facial (*Foramen zygomaticofaciale*) dont l'orifice est dilaté, mais paraît obstrué dans le fond.

Le bord massétérien (postéro-inférieur), très épaissi, a perdu sa rugosité et les reliefs d'insertion du muscle masséter (*Musculus masseter*) sont peu marqués, ce qui laisse supposer une certaine atrophie de ce muscle élévateur de la mandibule. Le bord postéro-supérieur de l'os zygomatique (*Os zygomaticum*) est devenu une masse convexe et totalement mousse, contrairement au bord tranchant qu'il propose habituellement.

Le processus zygomatique de l'os temporal (*Processus zygomaticus*), très boursoufflé et comprimée d'avant en arrière, délimite avec l'écaïlle du temporal (*pars squamosa, o. temporal*) une fosse infratemporale (*Fossa infratemporalis*) très rétrécie, laissant passage à un muscle temporal (*Musculus temporalis*) réduit à sa plus simple expression (c'est aussi un muscle élévateur de la mandibule). Qui plus est, par le foramen zygomatiko-facial (*Foramen zygomaticofaciale*) passent aussi le rameau facial du nerf zygomatique (*Nervus zygomaticus*) et le rameau zygomatique de l'artère lacrymale (*Arteria lacrymalis*). La compression de ces derniers devait générer des problèmes de vascularisation et d'innervation du muscle masseter, favorisant son atrophie.

Les sutures de la région soulèvent certaines remarques: alors qu'elles ont pratiquement disparues entre l'os zygomatique, la grande aile du sphénoïde (*Ala major ossis sphenoidalis*) et le pariétal (*Os parietale*), toutes les sutures en rapport avec l'écaïlle du temporal sont accentuées et

forment un profond sillon qui disparaît en arrière, traduisant le débordement de l'os pariétal sur l'os temporal.

#### **2.1.2.1.2 - A gauche (Fig. 12f)**

Les mêmes déformations se retrouvent de façon plus ou moins exagérées étant donnée l'hypertrophie plus marquée de ce côté. Comme à droite, on remarque les profondes empreintes de l'artère temporale superficielle (*Arteria temporalis superficialis*) qui traversent l'écaille du temporal.

### **2.1.2.2 - La région mastoïdienne**

#### **2.1.2.2.1 - A droite (Fig. 12g)**

La région mastoïdienne, allongée dans le sens antéro-postérieur, est délimitée, à son contact avec le méat acoustique externe (*Meatus acusticus externus*), par une scissure tympano-temporale bien développée. L'épine sus-méatique (*Spina supra-meatum*) (Fig 12i), très hypertrophiée, précède une zone criblée rétro-méatique, par contre, peu marquée. En arrière, le foramen mastoïdien est évasé. Sur la face externe du processus mastoïde (*Processus mastoideus*), on reconnaît les reliefs d'insertion du muscle sterno-cléido-mastoïdien (*Musculus sterno-cleido-mastoideus*). La face interne du processus mastoïde, très remaniée, est intéressante : la gouttière d'insertion du muscle digastrique (*Musculus digastricus*) s'est transformée en une large surface quadrangulaire limitée en dedans par une éminence juxta-mastoïdienne réalisant un véritable surplomb sous lequel vient s'insinuer l'artère occipitale (*Arteria occipitalis*).

#### **2 1.2.2.2 - A gauche (Fig. 12h)**

On retrouve la même évolution avec toutefois une zone criblée plus appréciable. Les mêmes remarques concernant l'insertion du muscle digastrique sont à faire. On observe un foramen mastoïdien un peu moins volumineux qu'à droite mais dédoublé en un point qui pourrait

être le passage de la scissure temporo-occipitale (versant temporal). Malgré ces profonds remaniements, la distance inter-mastoïdienne semble conservée.

### **2.1.3 - Le massif facial (norma facialis) (Fig. 13a, 13b)**

Par commodité, nous avons là encore subdivisé le massif facial en deux étages : l'un supérieur avec à l'extérieur les cavités orbitaires et au milieu la région naso-frontale, l'autre inférieur avec la région maxillaire en avant, l'arcade dentaire (*Arcus dentalis*) en-dessous et la voûte palatine (*Palatum osseum*) en arrière et en-dessous.

#### **2.1.3.1 - La région orbitaire (Fig. 14a, 14b)**

Très remaniée, la cavité orbitaire, à droite comme à gauche, peut être assimilée à une pyramide dont la base est en avant (ouverture) et le sommet en arrière (canal optique). L'ouverture de l'orbite est légèrement augmentée (plus à gauche qu'à droite), l'intervalle inter-orbitaire de Broca, normalement de 25mm, est ici de 49 mm. La longueur du grand axe de cette pyramide est doublée chez notre sujet ( 70-80 mm au lieu de 40-45mm selon Testut). Les parois internes des orbites forment un angle ouvert à l'avant de 30°-35° au lieu de 0° à -10°. L'angle naso-malaire de Flower de 110° , inférieur à la norme 130°-145°, est le signe d'une propulsion relative du nasion à laquelle on pouvait s'attendre.

La base, de forme losangique (très caractéristique car résultant de la prédominance de l'hypertrophie osseuse malaire), comprend quatre bords:

- le bord supérieur (arcade sourcilière (*Arcus superciliaris*)) est très horizontal et présente un orifice dilaté à gauche et une échancrure sus-orbitaire (*Incisura frontalis*) à droite ; l'ensemble

de cette région sourcillaire forme un épais relief sur toute sa longueur, accentuée à son extrémité interne par la saillie du sinus frontal (*Sinus frontalis*).

- le bord externe est très arrondi et évasé : essentiellement constitué par l'apophyse orbitaire de l'os zygomatique (*Processus frontalis zygomatici*) qui, nous l'avons vu, est particulièrement hypertrophié. Il semble être comme “attiré vers l’arrière” ou plus simplement laissé sur place par la croissance antérieure de la partie médiane de la face, donnant ainsi une orientation externe plus marquée à l’ouverture orbitaire.

- le bord inférieur est si hyperostosé qu'il absorbe en arrière une grande partie du plancher de l'orbite (*Paries inferior orbitae*) formant ainsi une large corniche qui surplombe la fosse canine (*Fossa canina*) de 10 à 20mm. Le foramen infra-orbitaire (*Foramen infraorbitalis*) est dilaté en un vaste entonnoir dont l’ouverture profonde est quasi-inexistante.

- le bord interne, formé par l'apophyse montante du maxillaire supérieur (*Processus frontalis maxillae*), contribue largement à l'agrandissement de la région médiane, et donc à l'aspect léonin de la face.

Les parois, normalement papyracées, sont ici très épaissies, denses et éburnées selon l’aspect caractéristique de l’ensemble du crâne.

La paroi supérieure, nettement moins concave que sur un crâne de référence du fait de la disparition de la fossette lacrymale (*Fossa glandulae lacrimalis*), présente quelques trous témoignant de la vascularisation osseuse.

Sur la paroi externe, la fissure orbitaire inférieure (*Fissura orbitalis inferior*) est déportée vers l'arrière sous l'action de la poussée de l'os zygomatique. Contrairement à la face orbitaire de la grande aile du sphénoïde qui n'a pratiquement pas varié, la face orbitaire de l'os zygomatique s'est vue multipliée par trois ou quatre. L'orifice postérieur du conduit zygomatico-faciale normalement punctiforme, lorsqu'il est visible, est ici bien développé et se poursuit même par un profond sillon qui rejoint l'extrémité antérieure de la fissure orbitaire inférieure dans l'angle dièdre inféro-externe de l'orbite, contrairement à ce que l'on observe normalement.

La paroi interne contraste avec le cas habituel d'une part par sa matière épaisse et dense au lieu d'être mince et papyracée et d'autre part par son obliquité en bas et en dehors, diminuant d'autant la face inférieure, réduite à un petit triangle antérieur. Ce dernier se prolonge en arrière par la fissure orbitaire inférieure, presque virtuelle, faisant ainsi se rejoindre les bords inférieurs des faces externes et internes de l'orbite en arrière. En avant le sillon lacrymo-nasal très élargi, s'encastre profondément entre l'os lacrymal (*Os lacrimale*) et l'os maxillaire, débouchant en bas sur un canal nasal à direction postérieure et non verticale. Dans l'angle dièdre supéro-interne, on retrouve de volumineux conduits orbitaires interne, postérieur et antérieur (ce dernier étant dédoublé). Au voisinage du sommet de la pyramide orbitaire on note l'abouchement de quelques conduits osseux probablement nourriciers.

La face inférieure constituée par le plancher orbitaire est, comme évoqué précédemment, "absorbée" par la paroi interne de l'orbite. On relève aussi la réduction de la surface de cette paroi inférieure, due au développement particulier du rebord sous-orbitaire dont on peut situer la limite par la position du foramen infraorbitaire, minuscule, à 15 ou 30 mm en arrière du bord de l'orbite (contre 5 à 10mm habituellement). Outre la considérable diminution de volume de ce foramen, la disparition de la gouttière sous orbitaire laisse supposer que son contenu ( à savoir la branche maxillaire du nerf trijumeau: V2 ) devait être réduit à l'état de vestige.

Le sommet de la pyramide orbitaire est occupée par la convergence du canal optique (*Canalis opticus*) (nerf optique et artère ophtalmique), de la fissure orbitaire supérieure (avec son contenu) et de la fissure orbitaire inférieure (*Fig. 14c, 14d*). Tous ces orifices sont plus ou moins diminués ou réduits à de simples fissures : on peut aisément en déduire les conséquences cliniques éventuelles pour le patient.

Le canal optique, dont la section est diminuée de 2/3 à 3/4, présente à droite un petit canal de 1mm de diamètre, qui le double par en dessous, vraisemblablement pour le passage de l'artère ophtalmique (*Arteria ophtalmica*). De plus, l'écartement de ces deux orifices (30 à 35mm) est à peine supérieur à la norme.

La fissure orbitaire inférieure n'est plus ici qu'une simple fissure, prolongée en avant, par une gouttière inhabituelle, issue de l'orifice interne du canal infraorbitaire, parcourant toute la longueur de l'arrête inféro-externe de la pyramide. A son extrémité postérieure, cette fissure rejoint sans transition nette une fissure orbitaire supérieure vestigiale.

### **2.1.3.2 - La région médiane**

Elle comprend la région glabellaire, naso-frontale et les fosses nasales.

#### **2.1.3.2.1 - La région naso frontale et glabellaire**

Remarquable au premier abord par un hypertélorisme (X2), cette région médiane, en haut, est caractérisée par la perte de l'ensellure nasale consécutive à la boursouffure des os propres du nez (*Os nasale*). La suture médio-nasale a disparu ainsi que celle qui unit les os propres au vomer (*Vomer*). Cependant, on retrouve les sutures naso-maxillaire et naso-ethmoidale. La suture naso-frontale est soulignée par quatre à cinq stries horizontales de 10 à 15 mm, se pressant sur quelques millimètres, tandis que d'autres plus courtes et moins serrées remontent un peu sur l'écaille .

### **2.1.3.2.2 - Les fosses nasales (*Cavum nasi*)**

Le plancher des fosses revêt ici la forme d'un étroit sillon, un peu plus bas à gauche. La cloison repose sur une large base d'implantation, constituant un vomer épaissi, précédant une forte lame ethmoïdale, fracturée à sa partie antérieure. L'hypertrophie de la cloison et des cornets, peu visibles, réduit la lumière des fosses nasales à une étroite fissure qui lorsqu'elle était recouverte de sa muqueuse, devait rendre difficile voire impossible toute fonction respiratoire nasale.

Les bords de l'orifice piriforme comme ceux du pourtour orbitaire ont subis un épaississement considérable qui accentue la réduction des fosses nasales. Contrairement aux cavités orbitaires où l'hyperostose s'est développée de manière centrifuge, devant la résistance du contenu de l'orbite, pour les fosses nasales le développement osseux s'est réalisé de manière centripète.

L'épine nasale antérieure (*Spina nasalis anterior*) est totalement effacée, avec pour conséquence la disparition de la concavité du sillon naso-génien. On note la hauteur exceptionnelle de la suture intermaxillaire, très bien marquée, convexe et orientée obliquement en bas et à droite.

### **2.1.3.2.3 - La région maxillaire (*Fig. 15*)**

#### **2.1.3.2.3.1 - Face antéro-latérale ou jugale**

Très fortement développée en bas et en dehors, elle a perdu sa concavité myrtiforme et sa symétrie, contribuant ainsi à élargir la face au niveau des pommettes (diamètre maximum malaire droit-malaire gauche= 160 mm). Les foramen infraorbitaires sont bien visibles (20-25 mm du rebord sous orbitaire contre 5 mm dans le cas normal). Sur la face externe de l'os maxillaire, près

de l'arcade dentaire, on trouve à droite comme à gauche une dent incluse très superficiellement sous la corticale perforée, à direction oblique, en bas, en dedans et en avant. A droite, l'apex de la dent est contourné en dehors par une sorte de gouttière, qui va du canal infraorbitaire à la racine inférieure de l'apophyse pyramidale du maxillaire (*Processus zygomaticus maxillae*). Apparemment monoradiculée, cette dent pourrait bien être une deuxième prémolaire dont l'apex oblitéré signe la maturité. A gauche et symétriquement on retrouve dans les mêmes conditions une dent que l'on peut supposer être aussi une deuxième prémolaire mais dont la couronne visible au voisinage de l'arcade, présente quelques foyers dysplasiques de l'émail (stries horizontales). Cette dent est courte, trapue, avec une face vestibulaire bombée.

#### **2.1.3.2.3.2 - L'arcade dentaire supérieure**

Assymétrique dans sa partie antérieure, l'arcade n'offre plus que des alvéoles dentaires vides : il n'y a plus de dents en place. A droite comme à gauche, on reconnaît les alvéoles de I1 (11) ; de I2 (12) ; de cd (53) ? ; absence des alvéoles de Pm1 et Pm2 (14 et 15: les molaires lactéales ont disparues du vivant du sujet, absence congénitale peu probable, chute naturelle possible, perte par destruction carieuse à discuter) et les alvéoles vides de M1 (16) , M2 (17), M3 (18 avec en arrière l'extrémité de l'alvéole en os spongieux fragile, fracturé post-mortem).

L'étude de ces alvéoles peut nous aider à mieux comprendre la chronologie de la maladie. On peut supposer que la maladie a débuté entre les âges de sept et dix ans après l'éruption de la dent de six ans (M1). Puis le processus s'est accéléré dans la région antérieure prémolo-canine où l'hyperostose a pris « de vitesse » la mise en place des prémolaires qui seraient ainsi restées incluses dans la masse osseuse. Par contre, dans la région molaire, le processus hypertrophique, plus lent et plus tardif, n'a pas empêché la mise en place des molaires M2 et même M3 dans des alvéoles deshabitées post-mortem mais ayant abritées des racines in vivo. L'hypertrophie

transversale de l'arcade est ici plus marquée à gauche dans la région des dents 23; 24; 25, surtout si l'on s'en réfère à la suture intermaxillaire palatine. A droite seule la région des dents 24; 25, très comprimée, montre une amorce de mouvements vestibulaires.

Le diamètre de l'arcade est maximum au niveau de la première molaire; au contraire dans les régions tubérositaires le diamètre transversal est conservé.

#### **2.1.3.2.3.3 - La voûte palatine (Fig. 16):**

Comblée par l'hyperostose et très aplatie, la voûte palatine est particulièrement rugueuse et bien vascularisée. Le canal palatin antérieur (*Canalis incisivus*), marqué par une dépression triangulaire à pointe postérieure, présente un orifice buccal aveugle. Dans la partie postérieure de la voûte palatine, la lame horizontale du palatin, considérablement épaissie et synostosée avec le vomer est perforée par un canal grand palatin (*Canalis palatinus major*) de volume normal ainsi que par un canal palatin accessoire bien visible. Le large sillon palatin, double à droite est délimité par des crêtes proéminentes. Les épines nasales antérieure et postérieure ont disparu, noyées dans la masse osseuse.

#### **2.1.4 - La base du crâne ( norma basilaris ) (Fig. 17a, 17b)**

Comme le préconise L. Testut (Testut, 1899), nous diviserons par commodité la base du crâne en trois zones:

- une portion antérieure ou zone faciale limitée en arrière par la ligne bizygomatique avec une partie médiane comprise entre les apophyses ptérygoïdes (*Processus pterygoïdus*) et, en dehors, une partie correspondante aux fosses ptérygo-maxillaires et zygomatiques.
- une portion moyenne ou zone jugulaire comprise entre la ligne bizygomatique et la ligne bimastoïdienne avec en dedans la surface basilaire de l'os occipital (*Os occipitale*) et en dehors

deux surfaces quadrilatères dont les quatre angles sont matérialisés par quatre saillies osseuses importantes : le tubercule zygomatique, l'apophyse ptérygoïde, le condyle de l'occipital (*Condylus occipitalis*) et l'apophyse mastoïde ; chacun de ces quadrilatères peut être divisé à son tour en deux triangles (l'un antéro-externe et l'autre postéro-interne) par une diagonale qui s'étend de l'apophyse mastoïde à l'apophyse ptérygoïde ;

- une portion postérieure ou zone occipitale comprenant toute la région située en arrière de la ligne bimastoïdienne. La limite antérieure comprend le bord antérieur du trou occipital (*Foramen magnum*), le condyle occipital, l'apophyse jugulaire (*Processus jugularis*) et l'apophyse mastoïde. Le trajet de la ligne occipitale supérieure limite sa partie postéro-externe.

#### **2.1.4.1 - La région faciale de la base du crâne (Fig. 18a)**

##### **2.1.4.1.1 - La région inter-ptérygoïdienne (Fig. 18b)**

Le bord postérieur du vomer qui sépare les orifices postérieurs des fosses nasales est très épaissi transversalement (10 mm au plus étroit) réduisant ainsi les choanes (*Choana*), une fois revêtues de leur muqueuse, à des orifices quasi virtuels totalement inadaptés à une fonction respiratoire normale.

Les apophyses ptérygoïdes sont particulièrement remaniées:

En dedans, l'aile interne, noyée dans l'ensemble, est à peine marquée par le relief de son bord postérieur qui se termine par la surface de fracture de son crochet. À sa base, la fossette scaphoïde (insertion du muscle péristaphylin externe (*Musculus tensor veli palatini*)) n'est plus reconnaissable et les pertuis qui criblent normalement cette zone ont disparus à droite et sont insignifiants à gauche.

L'aile externe, massive, très hypertrophiée (*Fig. 18c*), surtout à son contact avec la tubérosité maxillaire est largement évasée et donne à l'ensemble une ampleur peu commune. Dans l'épaisseur de sa face interne, on note un orifice large et profond difficilement interprétable et plus en dedans, une gouttière peu profonde, en contact avec l'aile interne, qui semble constituer le seul vestige de la fosse ptérygoïde (insertion du muscle ptérygoïdien médial (*Musculus pterygoideus medialis*)) et de l'incisure ptérygoïdienne totalement comblée par une apophyse pyramidale du palatin hyperostosée (*Processus pyramidalis o. palatini*). Sa face externe, convexe à droite et légèrement concave à gauche présente d'épais reliefs d'insertion pour le muscle ptérygoïdien latéral (*Musculus pterygoideus lateralis*). Quant à son bord postérieur, très convexe et totalement mousse, il ne laisse plus percevoir aucun de ses reliefs caractéristiques, en particulier le processus ptérygo-épineux (*Processus pterygo spinosus ou épine de civinini*) qui a complètement disparu.

En arrière et en dedans, le foramen déchiré (*Foramen lacerum*) n'est plus marqué que par une invagination de l'os entre la base des apophyses ptérygoïdes et le sommet des pyramides pétreuses (*Pars petrosa ossis temporalis*) (on voit à droite un minuscule orifice de 1 mm de diamètre).

#### **2.1.4.1.2. La région des fosses zygomatiques et ptérygo-maxillaires**

**(Fig. 19)**

La partie horizontale de cette région, qui constitue la paroi supérieure de la fosse infratemporale, est bien limitée en dehors par une crête sphéno-temporale (*Crista infratemporalis*) particulièrement saillante avec un tubercule sphénoïdal bien individualisé.

Le sillon, déjà décrit, qui contourne l'écaille du temporal se retrouve ici et même au-delà du condyle temporal réalisant en avant de ce dernier et en dehors de la crête sphéno-temporale

une véritable apophyse osseuse sans équivalent sur un crâne « normal ». Et avant, la fissure orbitaire inférieure est réduite à une simple fissure entre les os maxillaire et malaire et à son extrémité interne la fosse ptérygo-maxillaire est quasi inexistante (10-12 mm) car le bord antéro-externe de l'apophyse ptérygoïde reste, sur presque toute sa hauteur, intimement appliquée à la tubérosité maxillaire.

#### **2.1.4.2 - La région jugulaire de la base du crâne (Fig. 20)**

##### **2.1.4.2.1- La surface basilaire de l'os occipital (*Pars basilaris o. occipitale*)**

La surface basilaire de l'os occipital, littéralement « ratatinée », de forme triangulaire à pointe vomérienne, a basculé vers le haut entraînant une véritable cassure de la base du crâne. Elle est parcourue par deux saillies osseuses qui semblent correspondre d'une part au tubercule pharyngien (*Tuberculum pharyngeum*) (insertion de l'aponévrose du pharynx) et d'autre part aux crêtes synostotique et musculaire. Plus en arrière, à la partie antérieure et médiane du trou occipital, on note la présence de deux petits tubercules basilaires.

##### **2.1.4.2.2 - Les surfaces quadrilatères de la région jugale**

Là encore, les surfaces quadrilatères ont subi d'importantes modifications. La diagonale, qui s'étend de l'apophyse mastoïde à l'apophyse ptérygoïde et sur laquelle s'insère l'aponévrose ptérygo-temporo-maxillaire, s'est transformée en une véritable barre osseuse. On y reconnaît, d'arrière en avant, l'apophyse mastoïde puis l'apophyse styloïde, vestigiale et fracturée, doublée extérieurement par une apophyse vaginale épaissie et limitée par un bord mousse. Plus en avant, un relief, boursoufflé et allongé, qui n'existe pas chez le sujet « normal », vient cacher en dehors,

avec l'aide de l'aile externe de l'apophyse ptérygoïde, le trou ovale (*Foramen ovale*).

Le triangle postéro-interne présente un condyle occipital aplati qui vient s'arrondir au contact de la surface basilaire. La fossette condylienne antérieure a disparu. Par contre, on note la présence, en dehors du condyle gauche, d'une variation connue sous le nom d'apophyse paramastoïde et qui pourrait s'articuler avec l'apophyse transverse de l'atlas.

La face exocranienne de la pyramide pétreuse qui constitue normalement la majeure partie de ce triangle est réduite à un simple sillon irrégulier coincé en dedans entre le condyle occipital et la surface basilaire et en dehors entre la crête vaginale et l'épine du sphénoïde (*Spina ossis sphenoidalis*). Les différents trous, orifices et fosses particulièrement nombreux dans cette région de la base du crâne sont difficilement repérables. Certains sont invisibles (trou stylo-mastoïdien (*Foramen stylo-mastoideum*), orifice inférieur du canalicule tympanique, canalicule de la cochlée (*Canaliculus cochleae*), orifice exocranien de la trompe d'Eustache (*Tuba auditiva*), foramen déchiré, orifice postérieur du canal ptérygoïdien (*Canalis pterygoideus*)) et d'autres plus ou moins rétrécis (foramen jugulaire (*Foramen jugulare*), trou condylien antérieur, fosse jugulaire (*Fossa jugularis*)). Le canal carotidien est, quant à lui, à peine réduit de moitié.

Le triangle antéro-externe a conservé ses dimensions mais ses nombreux reliefs sont très hypertrophiés. La fissure pétro-tympanique (*Fissura tympanosquamosa*) est raccourcie, le foramen épineux (*Foramen spinosum*), de diamètre normal, est visible à droite mais caché à gauche. Les cavités glénoïdes ont gardé leur forme et leurs dimensions mais présentent des bords plus grossiers surtout au niveau de la face antérieure du tympanal et près de la fissure pétro-tympanique. Le conduit auditif externe semble légèrement dilaté avec une hypertrophie de l'épine supraméatique.

#### **2.1.4.3 - La région occipitale de la base du crâne (Fig. 21a)**

Cette région, limitée en avant par les condyles occipitaux, les apophyses jugulaires et apophyses mastoïdes, dévoile sur la ligne médiane le foramen magnum remarquable par son extrême rétrécissement surtout à sa partie antérieure, entre les condyles occipitaux (*Fig. 21b*). En arrière de ces derniers, la fosse condyloïde dorsale (*Fossa condylaris*) a totalement disparu ainsi que le trou condylien postérieur qu'elle abrite.

la crête occipital externe (*Crista occipitalis externa*), les lignes nuchales (*Lineae nuchae*) inférieure et supérieure sont très hypertrophiées comme d'ailleurs tous les reliefs d'insertion musculaires de la région à l'exception de la protubérance occipitale externe qui a complètement disparu. L'écaïlle occipitale (*Squama occipitalis*) se présente dans un plan très horizontal voire même déclive en arrière par rapport au plan de Francfort avec comme conséquence une rencontre à angle droit avec la partie postérieure de la voûte, au niveau de la ligne nuchale supérieure.

#### **2.1.4.4 - Remarques**

Si d'une manière générale on observe un rétrécissement de la plupart des orifices de la base du crâne, l'expression de la maladie est extrêmement variable, allant de l'obstruction complète à une dilatation de certains pertuis. C'est pourquoi une réflexion s'impose afin de mieux appréhender la sémiologie et la pathogénie de ce cas.

Les conduits à contenu exclusivement ou majoritairement veineux (trou pariétal (*Foramen parietale*), trou condylien postérieur et foramen jugulaire) sont réduits à néant ou presque. De même, les orifices et fentes à contenu cérébro-spinal sont notablement rétrécis (fissure orbitaire supérieure (*Fissura orbitalis superior*), foramen magnum et trou condylien antérieur). On peut ainsi supposer que l'hypertrophie osseuse au fur et à mesure de sa progression à d'abord

comprimé les organes les plus dépressibles tels que les veines et les enveloppes cérébro-spinales, entraînant d'une part une hypertension intracrânienne sévère par stase du sang veineux et d'autre part, une probable hydrocéphalie non communicante par stase du liquide céphalo-rachidien.

Au contraire les orifices à contenu mécaniquement plus résistants ont pu s'opposer à la poussée ossifiante (canal carotidien), probablement au dépend du plexus veineux céphalique péri-carotidien.

Force est de constater le cas particulier des foramen mastoïdiens, vecteurs d'une anastomose veineuse entre le sinus latéral et le réseau veineux de la nuque, qui se trouvent hypertrophiés (peut être dernière voie de retour veineux possible ou plus vraisemblablement, une adaptation à la demande accrue de drainage d'une diploë ici hypertrophiée).

Les orifices traversés par les nerfs crâniens sont variablement touchés par la diminution de leur diamètre. Ainsi, ces orifices sont d'autant moins rétréci que la section du nerf les traversant est importante (le canal optique, le foramen rond (*Foramen rotundum*) et le foramen ovale ont un diamètre moins rétréci que la fissure orbitaire supérieure, le canal des nerfs petits pétreux, le foramen déchiré, le trou condylien antérieur, le foramen jugulaire, le foramen stylo-mastoidien, le canal de la corde du tympan, le canalicule tympanique et l'orifice externe de la fosse jugulaire). Paradoxalement, d'autres trous ou canaux à contenu nerveux, situés non plus sur la base du crâne mais dans la région médiane de la face, ont conservés à peu près leur diamètre (les trous orbitaires internes, le conduit infraorbitaire, le foramen dentaire postérieur et les orifices inférieurs des canaux grand et petit palatins). Parmi les trous ayant peu variés, on trouve également le canal lacrymo-nasal, le conduit auditif externe et le foramen épineux.

Il n'est évidemment pas possible de dresser un tableau clinique neurologique précis, mais devant l'étendue des lésions anatomiques, on peut évoquer, avec bien entendu toutes les réserves

qui s'imposent, la plupart des grands syndromes neurologiques de la face (paralysie faciale, oculaire et cécité...).

### **2.1.5 – La mandibule (*Mandibula*). (Fig. 22a,22b)**

L'aspect général de la mandibule est massif, soufflé avec effacement des reliefs.

#### **2.1.5.1 - Le corps de la mandibule (*Corpus mandibulae*)**

La face antérieure du corps de la mandibule est lisse, élargie et convexe avec une protubérance mentonnière (*Protuberantia mentalis*) arrondie. La symphyse mandibulaire (*Symphysis mandibulae*) et la ligne oblique externe (*Linea obliqua mandibulae*) ont disparu. Le foramen mentonnier (*Foramen mentale*), rétréci, est bien à sa place.

Le bord inférieur est très épaissi (plus de 3 cm) et propose à sa partie médiane une surface tourmentée qui pourrait correspondre à l'insertion du muscle digastrique (Fig. 22c).

La face postérieure forme un « V » très étroit, ne laissant que peu de place à la langue, avec des apophyses géniennes très développées (Fig. 22d) d'où naissent des lignes mylo-hyoïdiennes (*Linea mylohyoidea*) plus que discrètes dans sa moitié postérieure.

Le bord supérieur, moins large que le bord inférieur, supporte une arcade dentaire incomplète mais aux proportions parfaitement normales (Fig. 22e). Aucune dent n'est en place mais on reconnaît les alvéoles deshabitées post-mortem des I1 (31 et 41) de m2d (75) avec deux racines, des M1 et M2 (36-37 et 46-47).

### 2.1.5.2 - Les branches montantes (*Ramus mandibulae*) (Fig. 22f)

Les branches montantes sont symétriques malgré quelques modifications post-mortem à droite : perte de la moitié externe du condyle et abrasion du processus coronoïde (*Processus coronoideus*).

La face externe, volumineuse et boursoufflée, est quasiment lisse, ne présentant que peu de surface rugueuse pour l'insertion inférieure du muscle masséter (Fig. 22g).

La face interne fait suite à une fossette submandibulaire (*Fovea submandibularis*) bien marquée. Une encoche au voisinage du bord postérieur à mi-hauteur pourrait marquer le passage du ventre postérieur du muscle digastrique. La lingula mandibulaire (*Lingula mandibulae*), volumineuse et saillante, est soulignée par un profond sillon mylo-hyoïdien: elle masque l'entrée d'un gros canal mandibulaire (*Canalis mandibulae*) (Fig. 22h,22i). Le trigone rétro-molaire n'est qu'une vaste surface concave surplombée par une crête temporale à peine reconnaissable.

Le bord inférieur, moins large que celui du corps, forme en arrière un angle particulièrement ouvert. Il est traversé à gauche par un sillon transversal (empreinte de l'artère faciale ?). A ce niveau, l'angle est particulièrement obtu. Le bord postérieur dont l'hyperostose a comblé l'étranglement du col de la mandibule (*Collum mandibulae*) est pratiquement rectiligne.

Le bord supérieur est occupé par un condyle peu remanié où l'on reconnaît le contour habituel de la capsule articulaire avec ses tubercules interne et externe et tout laisse supposer un fonctionnement normal de l'articulation (Fig. 22j). Par contre, la fossette d'insertion du muscle ptérygoïde latéral est totalement comblée. L'incisure mandibulaire (*Incisura mandibularis*) est très retrécie surtout en avant par le développement excessif de l'apophyse coronoïde, épaisse et mousse. Le bord antérieur, à peine individualisé, va se perdre en avant et en bas dans une boursoufflure, seul vestige de la ligne oblique externe.

## 2.1.6 - Muscles et insertions musculaires

Les nombreuses particularités, visibles au niveau des zones d'insertions musculaires, traduisent certains aspects cliniques de la maladie. Leur interprétation fait intervenir de nombreux facteurs: mécaniques (centre de gravité céphalique, excès pondéral résultant des forces en présence), neurologiques en rapport avec les compressions diverses (parésies, paralysies, contractures, névralgies), anatomiques ou biologiques (obstruction des voies aériennes nasales par exemple).

### 2.1.6.1 - Les muscles de la nuque

En arrière du foramen magnum et entre les insertions du ventre postérieur du muscle digastrique, on observe une plage particulièrement tourmentée qui correspond aux insertions des muscles de la nuque dont le développement a été rendu nécessaire par le basculement vers l'avant du centre de gravité céphalique autant que par l'excès pondéral du massif facial. Ce basculement laisse supposer, dans sa phase initiale et pendant une durée suffisamment longue, une adaptation progressive de la musculature de la nuque aux nouvelles contraintes mécaniques. Néanmoins dans les stades les plus avancés de la maladie, il est plausible de supposer qu'une fonte musculaire ait pu survenir suite aux compressions des nerfs dans des orifices réduits, cela sans que les reliefs d'insertion déjà existants n'en soient affectés. On peut citer ainsi:

- Le muscle trapèze (*Musculus trapezius*), innervé par le nerf spinal, passant par le foramen jugulaire
- Le muscle splénius (*Musculus splenius*)
- Le muscle semi-épineux de la tête (*Musculus semispinalis*)
- Le muscle longissimus de la tête (*Musculus longissimus*)

- Le muscle grand droit postérieur de la tête (*Musculus rectus capitis posterior major*)
- Le muscle petit droit postérieur de la tête (*Musculus rectus capitis posterior minor*)
- Le muscle oblique supérieur de la tête (*Musculus obliquus capitis superior*)

Tout ces muscles innervés par des nerfs cervicaux contribuent à l'extension de la tête.

#### **2.1.6.2 - Le muscle digastrique**

Ce muscle semble avoir joué un rôle prédominant si l'on en juge l'importance de ses insertions tant mandibulaires que temporales. Son puissant ventre postérieur, prenant appui sur l'os hyoïde (*Os hyoideum*) devait renforcer l'action des muscles de la nuque dans la statique de la tête. Le développement particulier du ventre antérieur de ce muscle agissant comme abaisseur de la mandibule n'est sans doute pas sans rapport avec une respiration buccale imposée par l'obstruction des fosses nasales.

#### **2.1.6.3 - Le muscle sterno-cleïdo-mastoidien**

Ce muscle présente d'importants reliefs d'insertions dans lesquels il ne faut voir probablement que la conséquence de l'augmentation de la masse céphalique à équilibrer. Son innervation est en partie assurée par la neuvième paire crânienne, plus ou moins comprimée, dans le foramen jugulaire.

#### **2.1.6.4 - Les muscles sus-hyoidien et styliens**

Si l'on en juge par l'extrême minceur de l'apophyse styloïde, les muscles qui s'y insèrent, stylo-hyoidien (*Musculus stylo-hyoideus*), stylo-glosse (*Musculus stylo-glossus*) et stylo-pharyngien (*Musculus stylo-pharyngeus*) devaient être, à son image, extrêmement réduits. Le

muscle mylo-hyoïdien à laissé une trace d'insertion à peu près normal sur la face interne de la mandibule. Le muscle génio-hyoïdien (*Musculus geniohyoideus*) à lui par contre, développé de volumineuses épines mentonnières (*Spina mentalis*), témoins de son hypertrophie superposable à celle des autres muscles abaisseurs de la mandibule.

#### **2.1.6.5 - Les muscles masticateurs (élevateurs de la mandibule)**

Il s'agit de quatre muscles (Masseter, Ptérygoïdien médial, Temporal, Ptérygoïdien latéral), dont les insertions ont assez peu marqué la mandibule (exception faite du dernier, dont l'empreinte sur la face antéro-interne du col condylien, normalement développée, s'explique par l'importance de la propulsion du condyle mandibulaire, primordiale pour le mouvement d'ouverture de la bouche).

Cependant, au niveau du crâne, les témoignages laissés par l'insertion de ces muscles sont loin d'être négligeables:

Le muscle temporal s'insère sur une écaille réduite, par une surface à peine plus grande que son volumineux voisin, le muscle sterno-cleïdo-mastoidien. De là, son faisceau postérieur s'insinue dans une mince et profonde gouttière, au dessus du zygoma, empruntant un canal sphéno-zygomato-malaire presque virtuel, témoignant ainsi d'une fonctionnalité pratiquement nulle de ce muscle.

Les surfaces crâniennes d'insertion du muscle masseter sont elles aussi très peu marquées, laissant ainsi présager de son hypotrophie.

Le muscle ptérygoïdien médial, s'insérant normalement dans la fosse ptérygoïde, voit sa surface d'insertion réduite à la face interne de l'aile externe de la ptérygoïde (disparition de l'aile interne, réduite à l'état d'une simple proéminence, en dedans d'une fossette pharyngienne

hypertrophique), signe une hypotrophie de ce muscle, à l'instar des autres muscles élévateurs de la mandibule.

En revanche, le muscle ptérygoïdien externe dispose d'une surface d'insertion augmentée, d'une part sur la face externe de l'aile externe de la ptérygoïde et d'autre part, sur la tubérosité du maxillaire.

Cette disposition des différents muscles corrobore l'observation faite plus haut quant aux insertions mandibulaires, à savoir:

- L'atrophie des muscles élévateurs de la mandibule.
- L'hypertrophie des muscles ayant une action habituellement indirecte sur l'ouverture buccale.
- Ces muscles sont tous innervés par des branches du V<sub>3</sub> (nerf mandibulaire), lui-même issu du crâne par un trou ovale peu rétréci, rendant ainsi peu probable une origine neurogène de la fonte musculaire, mais confortant au contraire l'hypothèse d'une atrophie ou d'une hypertrophie respectivement par non fonctionnement ou par hypersollicitation musculaire. Cette remarque peut d'ailleurs s'étendre à d'autres muscles abaisseurs de la mandibule (comme par exemple le muscle digastrique).

#### **2.1.6.6 - Les muscles peauciers**

L'étude et l'analyse de leurs traces est trop hasardeuse pour être entreprise ici, malgré l'intérêt qu'elles présenteraient dans la connaissance de la physiologie du sujet.

#### **2.1.6.7 - Les muscles des viscères du carrefour oro-pharyngé**

Les insertions supérieures du muscle constricteur supérieur du pharynx, tendu entre les deux reliquats des ailes internes des apophyses ptérygoïdes, très rapprochées, et le tubercule

pharyngien du corps de l'occipital, très raccourci, délimitent un carrefour rhino-pharyngien extrêmement exigü.

Il est très difficile de tirer des conclusions précises au sujet de l'observation des insertions craniennes des muscles du voile. On remarque toutefois que la fosse scaphoïde où s'insère le muscle tenseur du voile du palais est particulièrement étendue et que l'épine nasale postérieure (*Spina nasalis posterior*), point d'insertion du muscle uvulaire de la luette (*Musculus uvulae*), est revêtue de nombreuses rugosités. Ne peut-on pas rapprocher ces observations de toutes celles qui concordent à laisser supposer une respiration, presque, ou exclusivement buccale?

Les insertions de deux muscles de la langue sont visibles:

- Le muscle stylo-glosse qui élargit et tire la langue vers l'arrière devrait être peut fonctionnel à en juger par la petitesse de l'apophyse styloïde.
- Le muscle génio-glosse, au contraire, présente d'importantes rugosités d'insertion, témoin d'une sollicitation excessive.

La propulsion plus ou moins permanente de la langue (par contraction habituelle du seul faisceau moyen) est improbable car elle aurait laissé des traces à type de vestibulo-version incisive mandibulaire par exemple. La traction postérieure avec abaissement en masse de la langue (par contraction globale de tous les faisceaux) est plus plausible compte tenu des signes déjà observés, en faveur d'une respiration buccale.

#### **2. 1.6.8 - Discussion**

Un certain nombre de remarques sont à faire, concernant l'étude des insertions musculaires.

- De nombreux muscles étaient atrophiés comme le laissent prévoir:
  - \* Les zones d'insertions diminuées

- \* Des signes mettant directement en évidence leur diminution de volume
  - \* Des signes indirects, déduits de l'observation des muscles antagonistes hypertrophiés et agonistes hypotrophiés.
- Plusieurs hypothèses pathogéniques peuvent être évoquées:
- \* Trouble trophique neurogène lié à la compression du neurone central.
  - \* Atrophie dite de "non fonctionnement" par paralysie périphérique du nerf moteur (compression).
  - \* Cachexie terminale chez un sujet dont l'alimentation était devenue impossible.

Toutes ces causes peuvent être évoquées, isolément ou associées, simultanément ou successivement.

D'autres muscles étaient hypertrophiés comme le laisse supposer leurs traces d'insertion (muscles de la nuque...). Toutefois on ne doit pas négliger le fait que, si certains groupes musculaires, hypertrophiés par sollicitation mécanique à un certain stade de la maladie, ont parfaitement pu, à un stade plus avancé de la maladie, régresser sans pour autant que les témoins de leur développement initial ne disparaissent.

Quant à la valeur fonctionnelle de la fibre musculaire proprement dite, et compte tenu des observations ci-dessous concernant les aponévroses, il n'est pas trop hasardeux de penser que certains muscles pouvaient présenter une sclérose plus ou moins importante, interdisant ainsi tout mouvement actif, voire même passif en bloquant les pièces squelettiques mobiles.

En résumé on note dans l'ensemble une hypertrophie des muscles sustentateurs de la tête (muscle sterno-cleido-mastoïdien et muscles de la nuque), une atrophie des muscles éleveurs de la mandibule, associée à une hypertrophie des muscles abaisseurs de la mandibule. Il semble

néanmoins, que ces anomalies de l'appareil musculaire soient secondaires, consécutives à des modifications de l'environnement anatomique, engendrées par la maladie.

## **2.1.7 - Les aponévroses (*Aponeurosis ou Fascia*)**

### **2.1.7.1. - Les aponévroses masticatrices**

#### **2.1.7.1.1 - L'aponévrose temporale (*Fascia temporalis*)**

Tendue entre le bord postérieur de l'os zygomatique et de l'apophyse orbitaire externe jusqu'à la crête temporale, elle ferme par sa bifurcation la loge infratemporale et se termine sur le bord supérieur du processus zygomatique. Cette aponévrose, normalement très résistante, s'est opposée à la poussée hypertrophique du crâne, préservant ainsi les dimensions habituelles de la fosse temporale. On peut ainsi, sous toutes réserves, expliquer d'une part ce replis si caractéristique qui contourne l'écaille du temporal et d'autre part ce relief si particulier qui porte en dehors le bord inférieur de l'os pariétal.

#### **2.1.7.2.2 - Aponévroses inter-ptérygoïdienne et pterygo-temporo-maxillaire**

Ces aponévroses revêtent, chez le sujet sain, une importance spéciale, car situées dans un carrefour particulièrement stratégique de la base du crâne. Elles limitent des régions très différentes et sont avec la lame vasculaire qui les séparent, un lieu de passage d'éléments vasculo-nerveux de tout premier plan. C'est pourquoi l'étude de leurs insertions très modifiées chez ce sujet peut nous fournir des informations précieuses dans la connaissance de la maladie. D'une manière générale, les zones d'insertions aponévrotiques ou ligamentaires ont pris un aspect épaissi et boursoufflé, envahissant les éléments fibreux qu'elles supportent, contrairement

à l'aspect habituel, mince et papyracé qui caractérise ces lames osseuses.

L'aponévrose interptérygoïdienne a perdu une grande partie de sa surface. Le processus ptérygo-épineux et l'épine du sphénoïde ne sont séparées que par un espace virtuel, aussi bien à gauche qu'à droite, réduisant ainsi le ligament ptérygo-épineux (de Civinnini) (*Ligamentum pterygospinale*) à sa plus simple expression. Le ligament supraptérygo-épineux (de Hyrtl), ossifié au niveau de son insertion, entre en contact avec le processus ptérygoïde externe à gauche. Ces reliefs délimitent de profonds sillons, aménagés par les éléments vasculo-nerveux de la région: les nerfs temporal profond (*Nervus temporalis profundus*) en avant, et en dehors le nerf auriculo-temporal (*Nervus auriculo temporalis*), rejoignant l'artère méningée moyenne (*Arteria meningea media*) en direction du foramen épineux. Enfin, le long du bord postérieur de l'aile externe du processus ptérygoïde, on devine l'empreinte des éléments issus du nerf mandibulaire (*Nervus mandibularis*), en direction de la lingula mandibulaire.

Toutefois, si l'on compare le crâne d' Oms (monté avec sa mandibule) avec un crâne non pathologique de référence, force est de constater que la mandibule étant en occlusion, le plan contenant la lingula mandibulaire et celui contenant l'aile externe du processus ptérygoïde ne se confondent pas, ce dernier étant de plusieurs millimètres en dedans. Cependant si l'on place la mandibule en position "bouche ouverte" (deux travers de doigt), ces deux plans se confondent, contrairement au crâne de référence. Cette observation vient ajouter un argument supplémentaire en faveur d'une posture habituelle "bouche ouverte" de ce respirateur buccal.

L' aponévrose ptérygo-temporo-maxillaire double normalement, en dehors, la précédente, ménageant entre elles la lame vasculaire, espace cellulaire accueillant les nerfs alvéolaires, lingual (*Nervus lingualis*), auriculo-temporal, les artères méningée moyenne et le rameau méningé accessoire (*Ramus meningeus accessorius*). Cette aponévrose dont les insertions antérieures se confondent normalement avec celles de l'aponévrose interptérygoïdienne, devait,

dans le cas de l'éburné d'Oms, s'insérer plus antérieurement si l'on s'en réfère aux reliefs marquant le pourtour du trajet des nerfs auriculo-temporal (en arrière), et des nerfs temporaux profond en avant. Ce relief qui d'une part cache le foramen ovale, se prolonge d'autre part en arrière par une crête se prolongeant jusqu'à l'extrémité interne du tegmen tympani.

#### **2.1.7.2 - Aponévroses du cou et des espaces cervicaux de la base du crâne**

En arrière et parallèlement aux insertions supérieures de la barrière ostéo-aponévrotique inter-pterygoidienne, serpente la crête vaginale (bord inférieur de l'os tympanal) qui fortement boursoufflée, enserme par en dehors un processus styloïde atrophique. Cette dernière est séparée de l'épine sphénoïde par une profonde incisure délimitant les régions parotidienne et para-amygdalienne.

En dedans, bordant le condyle occipital, une série de tubérosités marque l'insertion de l'aponévrose para-vertébrale, limitant d'une part l'espace rétro-pharyngien en arrière et en dedans, et d'autre part l'espace sous parotidien postérieur en arrière et en dehors.

Une volumineuse barre osseuse transversale témoigne sur le basi-occipital de la vigueur de l'insertion de cette aponévrose. Immédiatement en arrière de cette dernière, on note l'existence d'une seconde barre osseuse, vraisemblablement lieu d'insertion de la paroi postérieure du nasopharynx.

#### **2.1.7.3 - Aponévroses de la nuque**

Il est difficile ici de distinguer les insertions aponévrotiques parmi les volumineuses insertions musculaires. On note toutefois un large sillon légèrement concave au dessus du processus mastoïde, correspondant à la ligne occipitale supérieure qui pourrait être l'insertion du muscle splénius, précisément sur la ligne d'inflexion marquant l'angulation à 90° si

caractéristique de l'écaille de l'occipital chez ce sujet.

La crête occipitale externe, particulièrement développée est le témoin de l'importance du ligament cervical postérieur.

La membrane atlanto-occipitale marque ici d'un angle aigu le bord postérieur du foramen magnum.

La complexité des remaniements anatomiques de la région ne permet pas d'identifier l'insertion du ligament atlanto-occipital (*Membrana atlantooccipitalis*) latéral, ni celle du faisceau latéral de la membrana tectoria (*Membrana tectoria, art. atlantoaxialis mediana*) ou celle des ligaments alaires (*Ligamenta alaria*).

#### 2.1.7.4 - Discussion

L'observation des insertions aponévrotiques entraîne un certain nombre de remarques:

- Le développement extrême et la robustesse de ces aponévroses.
- La rétraction aponévrotique qui les caractérise, en particulier:
  - L'aponévrose temporale comme abordée plus haut
  - L'aponévrose interptérygoïdienne, presque complètement rétractée sur elle-même
  - Les aponévroses des espaces cervicaux de la base du crâne comme le montre en particulier la diminution de la surface de la zone médiane de la région jugulaire de la base du crâne: plus de 1500 mm<sup>2</sup> sur notre crâne de référence contre 1000 mm<sup>2</sup> pour le crâne étudié (mesure effectuée entre la base des deux processus styloïdes et l'émergence de l'aile interne du processus ptérygoïde droite et gauche)

On retrouve en effet dans tous les cas, non seulement un arrêt de la poussée expansive des éléments squelettiques, mais aussi une véritable inversion de tendance qui rapproche les formations anatomiques soumises à la traction aponévrotique.

Une autre conséquence de cette traction est le remodelage monstrueux des insertions aponévrotiques, visibles sur l'ensemble du crâne, en particulier au niveau de l'aponévrose interpterygoïdienne qui a pratiquement disparue au dépend de ses lignes d'insertions osseuses.

C' est aussi le cas de certains reliefs normalement d'envergure modeste et peu marquée (épines...), que l'on retrouve ici sous la forme de véritables apophyses. Plus remarquable, on relève en certains points, l'existence de "néo-apophyses", créées de toutes pièces, ne correspondant à aucun autre reliefs observables sur le crâne de référence. C 'est le cas notamment de cette "apophyse" que l'on peut observer en dehors du foramen ovale.

Le problème des modifications subies par les tissus fibro-aponévrotiques dans ce cas est particulièrement intéressant à approfondir. En effet, contrairement à l'impression que l'on a en ce qui concerne la composante musculaire qui semble bien s'être modifiée secondairement au cours de la maladie, on ne retrouve aucune cause évidente expliquant l'évolution particulière des aponévroses. Il est donc envisageable qu'il s'agisse dans ce cas d'une involution primitive du tissu fibreux au même titre que les modifications du tissu osseux .

## **2.2 - CRÂNIOMETRIE**

### **2.2.1 - Généralités.**

L'étude crâniométrique du crâne d'Oms, bien qu'en excellent état de conservation, est difficile : la localisation de la plupart des points craniométriques est imprécise du fait du développement monstrueux de cette tête osseuse et de la disparition de la quasi-totalité des sutures. Les résultats qui en découlent resteront donc aléatoires.

De plus nous pouvons nous interroger sur l'intérêt d'une telle étude sachant qu'elle n'apportera rien en ce qui concerne la détermination de l'âge au décès, du sexe et du phénotype cutané de cet individu.

Toutefois nous présenterons les résultats obtenus de façon à quantifier les déformations de ce crâne et éventuellement à donner, pour l'avenir, quelques paramètres de comparaison pour d'autres pièces osseuses présentant des déformations analogues chez des sujets atteints de pathologies identiques ou voisines. Les indices sont difficilement interprétables et peuvent varier en fonction des mesures retenues pour leur calcul : ils ne reflètent qu'imparfaitement la place du crâne au sein des trois classes traditionnelles et n'ont qu'une valeur intrinsèque.

Les mensurations sont données en millimètre (mm) pour les longueurs, largeurs, hauteurs, épaisseurs, courbes et circonférences ; en millimètre cube (mm<sup>3</sup>) pour la capacité crânienne ; en degré pour les angles et en gramme (g) pour les masses.

Les nombres entre parenthèses et en gras sont ceux de la nomenclature de Martin, rééditée par R. Knussmann ( Knussmann 1988 ), repris et augmentée des travaux de G. Olivier (Olivier 1960) par P.A. Janssens et R. Perrot ( Internet 1)

## **2.2.2 - Le neurocrâne.**

### **2.2.2.1 - Dimensions et indices**

Les résultats sont présentés dans le Tableau I pour les dimensions et dans le Tableau V pour les indices. Le crâne est plus long que large (mésocrânie). Sa voûte moyenne (métriocrânie) est plutôt haute (hypsocrânie). Le foramen magnum, très rétréci, est plus large que long.

### **2.2.2.2 - Capacité crânienne.**

La capacité crânienne (38) est mesurée par cubage du crâne, en méthode directe, selon la technique de Broca en utilisant des graines de coriandre. La valeur retenue, faible, est de l'ordre de 1085 cm<sup>3</sup>. Cette microcéphalie observée n'a sans doute pas de valeur discriminatoire sexuelle mais reflète plutôt la réduction volumique due à l'épaississement considérable des parois du crâne : nous pouvons alors nous interroger sur une éventuelle compression de l'encéphale et de ses conséquences neurologiques en phase terminale.

### **2.2.2.3 - Epaisseurs des parois crâniennes.**

Les valeurs mesurées pour les épaisseurs de la voûte du crâne en divers points sont conformes à celles rapportées dans la littérature relative à la « leontiasis ossea » :

- région astérionique : 29 mm
- région opisthocranionique : 27.4 mm ( scanographie )
- région euryonique : 33 mm

Ces valeurs sont considérables en comparaison avec celles données pour des crânes « normaux » par Twiesselmann ( in Olivier 1960 ) : de 3.9 mm à 5.8 mm.

### **2.2.2.4 - Masse du crâne.**

La masse du crâne (39) est considérable : 2829.8 g. Sans sa mandibule ( cranium ) (39a), elle accuse 2566.6 g et la comparaison avec les valeurs données par G. Olivier ( Olivier 1960 )

pour des crania « normaux » se passe de tout commentaire : entre 600 g et 800 g selon le sexe.

La masse de la mandibule (39-1) est de 263.7 g et l'indice cranio-mandibulaire ( rapport de la masse de la mandibule à la masse du cranium ) est de 10.27 soit une valeur proche de celle donnée par Olivier pour des crânes « normaux » ( entre 8.5 et 10.6 selon le sexe ).

Nous pouvons conclure que la gravité du phénomène hyperostotique présente la même intensité sur le cranium et sur la mandibule.

#### **2.2.2.5 - Dimensions endocrâniennes.**

Par la scanographie, nous disposons de quelques dimensions endocrâniennes rassemblées dans le Tableau IV. Nous remarquons plus particulièrement :

- Un rétrécissement important de la fissure orbitaire supérieure ( fente sphénoïdale ) : 4.1 mm du coté gauche et 3.8 mm du coté droit contre une valeur moyenne de 8 mm chez un sujet sain.
- Une selle turcique aux dimensions conservées.
- Un angle de Welcker de 133 degrés, identique à la valeur mesurée par Topinard ( in Testut 1899 ) : 133.1 degrés pour des sujets « parisiens » et traduisant l'absence de platybasie.

#### **2.2.3 - Le splanchnocrâne.**

##### **2.2.3.1 - Dimensions et indices du splanchnocrâne**

Les résultats sont présentés dans le Tableau II pour les dimensions et dans le Tableau VI pour les indices. Malgré une face totale moyenne (mésoprosopie), la face supérieure est plutôt étroite (lepténie) avec un front très large (eurymétopie). Les indices orbitaires confirment la

dissymétrie : à droite la cavité orbitaire est mésoconque, à gauche hypsiconque. L'ouverture nasale est moyenne (mésorhinie). Un palais étroit (leptostaphilinie) supporte une arcade alvéolaire très étroite (dolichuranie).

#### **2.2.3.2 - Le prognathisme facial supérieur.**

La longueur mesurée de la face (**40**) est de 92.4 mm. A partir de ce paramètre, nous pouvons calculer l'indice gnathique de Flower (**40/5**) : 76.36 et conclure que le crâne d'Oms est orthognathe.

La mesure de l'angle de Weisbach (**72-5**) par la méthode du triangle de Rivet donne une valeur de 82 degrés et confirme l'orthognathisme de la face.

#### **2.2.4 - La mandibule.**

##### **2.2.4.1 - Dimensions et indices de la mandibule.**

Les résultats sont présentés dans le Tableau III pour les dimensions et dans le Tableau VII pour les indices. La mandibule est large et courte ( brachygnathie ). Les branches montantes, larges, sont peu divergentes.

##### **2.2.4.2 - Les angles de la mandibule.**

- La valeur de l'angle mandibulaire ou goniale (**79**) est de 117 degrés : il est compris dans la fourchette des valeurs humaines « normales » ( entre 115 et 125 degrés suivant le phénotype cutané de l'individu ).
- La valeur de l'angle symphysien ou mentonnier (**79c**), de l'ordre de 30 degrés, très inférieure aux valeurs « normales » ( de 65 à 80 degrés suivant le phénotype cutané ), traduit un menton très saillant avec le pogonion projeté très en avant.

##### **2.2.4.3 - Robustesse de la mandibule.**

La robustesse du corps mandibulaire au niveau du trou mentonnier est la plus courante :

c'est celle que nous retiendrons. Son indice (**I 66**) est le rapport de 100 fois l'épaisseur du corps mandibulaire (**69-3**) (34.8 mm) à la hauteur au même niveau (**69-1**) (48.9 mm). Chez notre individu, la valeur de cet indice est très élevée : 71.1, presque le double de celle donnée par Olivier (40 à 45).

<b>PARAMETRES</b>	<b>VALEURS</b>
Longueur maximum du crâne (1)	213 mm
Largeur maximum du crâne (8)	164 mm
Longueur de la base du crâne (5)	121 mm
Largeur de la base du crâne (11)	112 mm
Hauteur basio- bregmatique (17)	155 mm
Hauteur poro- bregmatique (20)	138 mm
Longueur du foramen magnum (7)	23,5 mm
Largeur du foramen magnum (16)	26,8 mm
Longueur de l'apophyse mastoïde (4c)	30,8 mm(D) 28,7 mm(G)
Hauteur de l'apophyse mastoïde (19a)	28,6 mm(D) 27,2 mm(G)
Circonférence horizontale du crâne (23)	588 mm
Courbe médiane-sagittale (25)	360 mm

**Tableau I DIMENSIONS DU NEUROCRÂNE**

<b>PARAMETRES</b>	<b>VALEURS</b>
Largeur bizygomatique (45)	161,1 mm
Hauteur totale de la face (47)	143,5 mm
Hauteur supérieure de la face (48)	92,5 mm
Largeur frontale minimum (9)	135,2 mm
Largeur frontale maximum (10)	151 mm
Largeur de l'orbite (51)	39,6 mm (D) 42,3 mm (G)
Hauteur de l'orbite (52)	33,2 mm (D) 42,8 mm (G)
Largeur bi-orbitaire (44)	119 mm
Largeur antérieure interorbitaire (50)	55,2 mm
Largeur nasale (54)	28,8 mm
Hauteur nasale (55)	57 mm
Largeur du palais (63)	29,5 mm
Longueur du palais (62)	60,8 mm
Longueur de l'arcade alvéolaire supérieure (60)	52,5 mm
Largeur de l'arcade alvéolaire supérieure (61)	23,6 mm

**Tableau II DIMENSIONS DU SPLANCHNOCRÂNE**  
( D: droite; G: gauche; mm: millimètre )

PARAMETRES	VALEURS
Longueur totale (68-1)	134,4 mm
Largeur bicondylienne (65)	120,1 mm
Largeur bigoniaque (66)	109 mm
Hauteur de la branche montante (70)	78,8 mm (D) 77,6 mm (G)
Largeur de la branche montante (71a)	51,3 mm (D) 54 mm (G)

### **Tableau III DIMENSIONS DE LA MANDIBULE**

PARAMETRES	VALEURS
<i>COUPE CORONALE</i>	
Largeur ( euryon-euryon )	103,8 mm
<i>COUPE HORIZONTALE</i>	
Largeur de la fissure orbitaire supérieure	3,8 mm (D) 4,1 mm (G)
<i>COUPE SAGITTALE</i>	
Hauteur endodasion-bregma	120,5 mm
Longueur glabelle-opisthocranion	156,6 mm
Longueur du foramen magnum	20,6 mm
Longueur rhinion-selle turçique	89 mm
Longueur selle turçique-basion	46,1 mm
Hauteur de la selle turçique	8,2 mm
Longueur de la selle turçique	10,4 mm
Epaisseur de la voûte à l'opisthocranion	27,4 mm
Angle de Welcker (A36) (mesuré sur le cliché)	133 degrés

### **Tableau IV DIMENSIONS ENDOCRANIENNES**

**( SCANOGRAPHIE )**

**( D: droite; G: gauche; mm: millimètre )**

INDICES	VALEURS
Indice crânien horizontal (I 1) (8/1)	77
Indice de hauteur-largeur au basion (I 3) (17/8)	94,5
Indice de hauteur-largeur au porion (I 5) (20/8)	84,1
Indice de hauteur-longueur au basion (I 2) (17/1)	72,8
Indice de hauteur-longueur au porion (I 4) (20/1)	64,7
Indice moyen de hauteur au basion (OL1) $17/(\frac{1}{2}\sum(1+8))$	82,2
Indice moyen de hauteur au porion (OL2) $20/(\frac{1}{2}\sum(1+8))$	73,2

**Tableau V INDICES DU NEUROCRÂNE**

INDICES	VALEURS
Indice facial total (I 38) (47/45)	89,1
Indice facial supérieur (I 39) (48/45)	57,4
Indice cranio-facial transverse (I 71) (45/8)	98,23
Indice fronto-pariétal transverse (I 13) (9/8)	82,43
Indice fronto-zygomatique (I 73a) (9/45)	83,92
Indice fronto-frontal (9/10)	89,53
Indice orbitaire (I 42) (52/51)	83,9 (D) 1,01 (G)
Indice nasal (I 48) (54/55)	50,52
Indice palatin (I 58) (63/62)	48,5
Indice de l'arcade alvéolaire (I 54) (61/60)	45,06

**Tableau VI INDICES DU SPLANCHNOCRÂNE**

<b>INDICES</b>	<b>VALEURS</b>
Indice mandibulaire ( <b>I 62</b> ) ( <b>68-1/65</b> )	112
Indice goniocondylien ( <b>I 64</b> ) ( <b>66/65</b> )	90,82
Indice de la branche montante ( <b>I 63</b> ) ( <b>71-a/70</b> )	65,10 (D) 69,58 (G)

**Tableau VII INDICES DE LA MANDIBULE**

## **2.3 - EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

### **2.3.1 - Interprétation des clichés radiographiques**

Les scanners TDM ont été réalisés en fenêtre osseuse afin d'aborder au mieux la macrostructure du crâne ainsi que ses variations (*Fig. 23*).

On observe globalement un épaissement pariétal diffus du squelette crânien, ainsi qu'une dédifférenciation cortico-spongieuse hétérogène du calvaria (*Fig. 24*). Le rapport cortico-spongieux est variable selon la zone du crâne considérée. Néanmoins on note deux tendances, la première concerne le neurocrâne, au niveau de ce dernier, le rapport cortico-spongieux est supérieur à la normale, le cortex (composé des tables internes et externes) se développe au dépens de la diplôe (moelle hématogène) bien que cette dernière soit encore visible en certains endroits. La voûte crânienne gagne ainsi en robustesse (ce qui explique la dureté et la résistance du crâne), mais perd sa capacité à amortir les chocs. La deuxième tendance concerne principalement la base du crâne, en effet, au niveau de celle-ci, le rapport cortico-spongieux est abaissé; l'os spongieux prédomine sur l'os cortical.

Qui plus est, d'un point de vue plus qualitatif, la voûte du crâne est visiblement remaniée, elle adopte un aspect floconneux, hétérogène au niveau du calvaria (*Fig. 25*). Nous reviendrons sur ce point lorsque nous évoquerons l'endoscopie.

A présent, si l'on examine plus en détail les clichés, on constate que les sinus et en particulier les sinus sphénoïdal (*Sinus sphenoidalis*) et maxillaire (*Sinus maxillaris*) sont comblés(*Fig. 26*), il en va de même pour les cellules ethmoïdales (*Cellulae ethmoidales*) qui sont normalement pneumatisées(*Fig. 27*). Cette constatation nous amène à nous demander s'il s'agit d'une non pneumatisation ou alors d'un comblement secondaire de ces cavités sous la poussée de

l'hyperostose.

Afin d'apporter un élément de réponse à cette question, force est de constater que bien que les sutures fronto-pariétales et longitudinales soient totalement estompées, il n'en va pas de même en ce qui concerne les sutures pariéto-squameuse (*Fig. 28*) et zygomatoco-maxillaire (*Fig. 29*) censées disparaître pendant l'enfance. Ceci peut nous amener à formuler deux hypothèses: il s'agit soit d'une pathologie de la petite enfance, d'âge de survenue d'à peu près 5-7 ans ayant entraîné rapidement la mort de l'individu, soit d'une pathologie touchant les cellules servant à l'élaboration du tissu osseux et plus particulièrement des ostéoclastes (cellules responsables de la résorption de l'os). Cette dernière hypothèse pourrait alors nous permettre d'expliquer la non pneumatisation des cellules ethmoïdales. Afin de vérifier cette dernière hypothèse, nous nous intéresserons à l'état d'avancement de la dentition ainsi qu'à la denture de l'individu. On observe sur les clichés de la mandibule et du maxillaire, des dents incluses, encore à l'état de germe dentaire d'une part, mais on relève d'autre part la présence d'alvéoles vides sur l'arcade dentaire, il s'agissait donc bien d'un adulte (*Fig. 30*). Ce travail d'investigation nous amène donc à penser que la pathologie à l'origine des troubles morpho-anatomiques de ce crâne est une atteinte des ostéoclastes, ou un non fonctionnement de ces derniers. Ceci nous permet ainsi d'expliquer d'autres particularités comme par exemple l'extrême proéminence de la crista galli, en continuité avec la partie antérieure de la faux du cerveau (*Falx cerebri*) (calcifiée) (*Fig. 31*). D'autres pathologies hyperostosantes du crâne associent une diminution de l'activité ostéoclastique et l'augmentation de la taille de la crista galli, par exemple le syndrome de Morgagni-Morel (hyperostose frontale interne).

L'étude des clichés peut aussi nous renseigner sur certains aspects cliniques de la maladie, on relève en effet un hypertélorisme ainsi qu'une bivergence des orbites pouvant être la cause d'un strabisme et/ou d'une amblyopie (*Fig. 32*). De plus, les canaux optiques (*Canalis opticus*) ainsi

que le foramen magnum de diamètre très diminués(*Fig. 33*), devaient être la causes d'autres troubles de la clinique de l'individu.

### **2.3.2 - Interprétation des clichés endocrâniens.**

De peur d'endommager le crâne, nous n'avons pas eu l'autorisation de le scier. Seule une exploration endoscopique, en passant par le foramen magnum, nous a permis d'appréhender les structures internes de la boîte crânienne et de juger de leurs éventuelles modifications.

#### **2.3.2.1 - La voûte du crâne. (fig. 34)**

La face interne de la voûte crânienne, bien que relativement régulière n'est pas lisse : elle est tapissée de micro exostoses plus ou moins étendues. (fig. 35). Le sillon du sinus sagittal supérieur est visible ainsi que les sillons de l'artère méningée moyenne, bien marqués.

#### **2.3.2.2 - La base du crâne.**

##### **2.3.2.2.1 - La fosse crânienne postérieure.**

La partie postérieure de la fosse crânienne postérieure, située en arrière du foramen magnum, est limitée en arrière par les sillons des sinus transverses dont les lèvres sont bien visibles (*fig. 36*). Plus en avant, dans la région médiane, nous reconnaissons la partie basilaire de l'os occipital (*fig. 37*) encadrée, de chaque côté, par la face postéro-supérieure du rocher, sur laquelle nous notons la trace du pore acoustique interne, prolongé en avant par un sillon. De part et d'autre du foramen magnum, les bords latéraux des parties latérales de l'os occipital limitent, avec les bords postérieurs des rochers, un foramen jugulaire très rétréci.

##### **2.3.2.2.2 - La fosse crânienne moyenne.**

Malgré une forte hyperostose qui donne à l'ensemble un aspect boursouflé, on reconnaît aisément :

- Dans sa partie médiane, d'arrière en avant, le dos de la selle turcique (*Dorsum sellae*), avec de chaque côté, les processus clinoides postérieurs (*Processus clinoides posterior*) ; la dépression de la selle turcique et la crête synostotique avec les processus clinoides moyens (*Processus clinoides medius*). (fig.38)
- Sur les côtés, les sillons carotidiens de l'os sphénoïde, situés de part et d'autre de la selle turcique et en dehors de ceux-ci, la fosse sphéno-temporale creusée par plusieurs orifices encore déterminables avec d'arrière en avant : le foramen épineux, le foramen déchiré et le foramen ovale . (fig. 39) (fig. 40).

#### 2.3.2.2.3 - La fosse crânienne antérieure. (fig. 41)

- Dans sa partie moyenne, nous reconnaissons, malgré un « gonflement » des structures, d'arrière en avant : le tubercule de la selle (*Tuberculum sellae*) ; le sillon chiasmatique ; le limbus sphénoïdal (*Limbus sphenoidalis*) et enfin le jugum sphénoïdal (*Jugum sphenoidale*), prolongé par le processus ethmoïdal. Plus en avant, la crista galli, fortement hyperostotée, fait saillie sur la lame criblée et surmonte une lame perpendiculaire bien visible qui se prolonge vers l'avant.

Sur les côtés, de l'arrière vers l'avant, nous rencontrons tout d'abord la face supérieure des petites ailes de l'os sphénoïde, prolongée en arrière par le processus clinoides antérieur (*Processus clinoides anterior*) puis le canal optique, à chacune des extrémités du sillon chiasmatique et enfin de part et d'autre du rostre sphénoïdal (*Rostrum sphenoidale*), les cornets sphénoïdaux.

### **2.2.3 - Ostéodensitométrie**

L'examen densitométrique du crâne d'Oms, réalisé par le Docteur F. Duboeuf à l'Hôpital Edouard Herriot de Lyon ( Unité INSERM 403 ), utilise un appareil de mesure de marque Lunar, à mono détecteur, et qui fonctionne sur le principe de l'absorption d'un rayonnement X à double énergie ( DEXA ).

Les résultats de l'absorptiométrie DEXA (Dual Energy X Absorptiometry), pour le crâne d'Oms et pour un crâne « témoin » sont présentés figure 42. Les valeurs du contenu minéral osseux (CMO) sont exprimées en grammes ; celles de la densité minérale osseuse (DMO) en grammes par cm<sup>2</sup> (densité surfacique).

La masse minérale globale du crâne d'Oms (1775.9 g) est presque quatre fois supérieure à celle du crâne « témoin » (467.8 g) et sa densité surfacique (5.41 g/cm<sup>2</sup>) est environ le double de celle du crâne « témoin » (2.62 g/cm<sup>2</sup>). De plus cet examen nous permet de constater, pour le crâne d'Oms, une certaine homogénéité des valeurs de la densité surfacique sur les quatre zones craniennes retenues ; zone pariétale, occipitale, naso-frontale et mandibulaire avec des valeurs qui s'échelonnent de 5.24 g/cm<sup>2</sup> à 6.68 g/cm<sup>2</sup>. Par contre ces valeurs sont très supérieures (rapport de trois à quatre) à celles mesurées sur le crâne « témoin » pour les mêmes zones. Toutes ces mesures confirment, sans surprise, la très forte densité minérale du tissu osseux du crâne d'Oms.

### **2.3.4 - Histologie**

L'étude microscopique du tissu osseux, a été réalisée à Lyon (Faculté de médecine Lyon RTH Laënnec) par l'équipe du Docteur G. Boivin, directeur de recherche (Unité INSERM 403). Nous avons procédé au prélèvement d'un cylindre osseux de 7,5 mm de diamètre dans la région occipitale du crâne à l'aide d'un classique trocart de Meunier.

Après traitement et inclusion de la biopsie, des coupes minces ont été réalisées puis colorées. L'observation au microscope en lumière polarisée a montré que la texture du tissu osseux du crâne d'Oms présentait la classique structure lamellaire de l'os compact sain sans anomalie notable.

La microscopie électronique a confirmé ces tous premiers résultats et permis de visualiser quelques molécules de collagène parfaitement reconnaissable à leur conformation spatiale en triple hélice. (*Communication personnelle du Docteur Boivin*).

**3 - FORMES ETIOLOGIQUES DE LA  
LEONTIASIS OSSEA: DISCUSSION  
AUTOUR DU CRANE D' OMS**

A l'heure actuelle, les auteurs s'accordent pour dire que la leontiasis ossea n'est pas une entité nosologique mais qu'il s'agit d'un syndrome clinique de différentes maladies des os.

Si du point de vue clinique on peut décrire la leontiasis ossea en tant qu'entité, il n'en est pas de même en ce qui concerne la radiologie et l'histologie. En effet, le polymorphisme radiologique, biologique et histologique ne permet pas de mettre en évidence des aspects spécifiques à la maladie, ces différents aspects étant essentiellement fonction de l'étiologie.

Les ostéopathies les plus fréquentes dans lesquelles on constate une localisation aux os du maxillaire supérieur sont principalement les ostéodystrophies où le tissu osseux normalement prédominant est remplacé par du tissu fibreux normalement latent, c'est-à-dire la maladie de Paget et la dysplasie fibreuse de l'os. D'autres affections des os, telles l'ostéite parathyroïdienne, l'ostéopétrose et les ostéopathies condensantes peuvent également, quoique plus rarement, réaliser une leontiasis ossea.

Diverses autres étiologies ont été invoquées par certains auteurs : le fibrome ostéogénique, les ostéomes multiples de la face, l'anémie et l'ostéite chronique hyperostosante. Le goundou, lésion secondario-tertiaire faciale du pian pourrait, selon certains auteurs, réaliser une sorte de leontiasis ossea.

Notre propos se limitera à l'étude des maladies osseuses les plus fréquentes dans lesquelles l'aspect léonin peut revêtir une forme caractéristique, c'est-à-dire la maladie de Paget, la dysplasie fibreuse, qu'elle soit monoosseuse ou polyosseuse, l'ostéopétrose ou maladie des os de marbre et les ostéopathies condensantes (dysplasie cranio-métaphysaire et dysplasie diaphysaire) ainsi que l'ostéose parathyroïdienne.

### **3.1. LA MALADIE DE PAGET**

La maladie de Paget, deuxième désordre osseux en fréquence après l'ostéoporose, est une ostéodystrophie focalisée liée à une stimulation du remodelage osseux. Elle peut être monostotique ou polyostotique (tous les os du squelette peuvent être atteints) mais aucun cas généralisé à l'ensemble du squelette n'a jamais été décrit. Le tissu osseux normal adulte est progressivement remplacé par un tissu anormal, mosaïque désorganisée de tissu tissé et de tissu lamellaire, synthétisé en excès par les ostéoblastes mais ce sont les ostéoclastes qui sont anormaux en possédant des inclusions nucléaires qui pourraient être virales. Ce tissu richement vascularisé, bien qu'augmenté de volume perd ses capacités élastiques, ce qui conduit à une résistance diminuée rendant compte de bon nombre de signes cliniques et de complications mais les formes asymptomatiques restent les plus fréquentes. C'est une affection habituellement rencontrée chez les sujets âgés, même si des formes juvéniles existent et même si actuellement son incidence paraît diminuée de par le monde. (Alexandre, 2006)

#### **3.1.1 – Prévalence, incidence et étiologie.**

La maladie de Paget est une maladie fréquente, en particulier chez les sujets âgés.

##### **3.1.1.1 - Prévalence**

Une enquête épidémiologique anglaise récente (in Alexandre, 2006) démontre une prévalence de 2,5 % chez les hommes et de 1,6 % chez les femmes de plus de 55 ans qui atteint 6,9 et 5,8 % respectivement après 85 ans. Plus intéressante est la constatation que cette prévalence décline avec le temps ce qui laisse présager des facteurs pathogéniques environnementaux non encore définis mais évolutifs: dans une étude néo-zélandaise récente (in Alexandre, 2006), la prévalence a diminué de près de 50 % en 10 ans et les malades hospitalisés

sont plus âgés, ont une maladie moins étendue et des phosphatases alcalines plus basses que les malades hospitalisés 20 ans auparavant

#### **3.1.1.2 - Âge et sexe**

Même si d'authentiques cas cliniques ont été reconnus dès l'âge de 20 ans, la maladie de Paget touche les sujets de plus de 40 ans et sa fréquence augmente avec l'âge. Toutefois, l'étude de la progression des lésions osseuses sur des radiographies successives laisse penser que le début radiologique de l'affection pourrait être plus précoce. En outre, elle serait en France plus rare chez la femme.

#### **3.1.1.3 - Distribution squelettique**

Que les travaux soient basés sur des analyses radiographiques ou scintigraphiques, les localisations les plus fréquentes sont le bassin et le rachis lombaire qui sont touchés ensemble chez 91 % des malades, puis viennent le crâne (fig4), le sacrum, le fémur et le rachis dorsal qui sont atteints dans 50 % des cas environ.

#### **3.1.1.4 - Étiologie**

De nombreuses étiologies ont été proposées depuis la description initiale mais nombreuses sont celles qui ne conservent qu'un intérêt historique. Il n'en demeure pas moins que l'étiologie de la maladie de Paget reste encore discutée. Les lésions vasculaires observées sont plus la conséquence de la maladie que la cause. Les troubles hormonaux comme l'hyperparathyroïdie sont la conséquence de l'hyper remodelage à bilan positif. Les désordres immunologiques tels que la thyroïdite d'Hashimoto ou le myélome relèvent vraisemblablement d'une association liée à l'âge. Un antécédent traumatique est parfois discuté mais jamais prouvé. L'hypothèse virale a été suggérée par la mise en évidence dans la plupart des noyaux des

ostéoclastes seulement et à un moindre degré dans leur cytoplasme, d'inclusions constituées de microfilaments cylindriques d'un diamètre de 12 à 15 nm, constitués en coupe transversale d'une zone centrale arrondie entourée de 5 à 6 amas denses, regroupés en formes variables arrondies ou en faisceaux ou dispersés et similaires aux nucléocapsides des paramyxovirus. Elles ont aussi été décrites dans des cellules géantes observées en cas de dégénérescence sarcomateuse d'origine pagétique. D'ailleurs, l'un des effets cytopathogènes de ce virus sur les cellules infectées réside dans la constitution de véritables syncytia multinucléés tout à fait comparables aux ostéoclastes pagétiques. L'hypothèse cytokinique enfin cherche à expliquer la stimulation de la résorption ostéoclastique mais des résultats contradictoires apparaissent dans la littérature.

### **3.1.2 - Physiopathologie et histopathologie**

De nombreuses inconnues ou questions demeurent dans la pathogénie de l'affection. Toutefois depuis une quinzaine d'années, un regain d'informations nous permet de mieux comprendre la place respective des divers facteurs physiopathologiques décrits et de mieux expliquer les variations du remodelage observées à l'échelle tissulaire.

#### **3.1.2.1 - Facteurs physiopathologiques**

##### **3.1.2.1.1 - Anomalies génétiques**

Il est désormais évident qu'il existe deux formes de maladie pagétique : une forme dite «sporadique» et une forme familiale. Cette dernière n'est pas rare et retrouvée habituellement dans 15 à 30 % des cas. La maladie de Paget se transmet le plus souvent sur un mode autosomique dominant à pénétrance incomplète. Le risque de développer l'affection chez un parent du premier degré d'un malade pagétique est 7 fois plus élevé que chez un individu normal et le risque cumulé (âge et facteur génétique) à 90 ans est de 9 % par rapport à la population

témoin. Il existe une hétérogénéité génétique dans la maladie de Paget et huit régions portées par différents chromosomes ont été décrites comme potentiellement porteuses du gène de l'affection.

#### **3.1.2.1.2 - Rôle des virus**

Si les caractéristiques morphologiques des inclusions virales décrites plus haut évoquent un paramyxovirus, l'unanimité n'est pas faite sur le type de virus présent. Mais par ailleurs, le gène du nucléocapside du virus de la rougeole a été séquencé dans une moelle osseuse prélevée en site pagétique et l'ARN viral de la rougeole a été retrouvé dans les précurseurs ostéoclastiques médullaires et les monocytes circulants de malades pagétiques. En outre, la transfection par le virus de la rougeole de précurseurs ostéoclastiques chez la souris provoque l'apparition d'ostéoclastes possédant de nombreuses caractéristiques des ostéoclastes pagétiques. Enfin, un troisième virus, le virus syncytial respiratoire a été suspecté sur la présence d'un taux d'anticorps élevé chez certains malades. Cependant, tous ces résultats n'ont pas été retrouvés par tous les auteurs et un doute subsiste sur l'existence même de cette origine virale.

#### **3.1.2.2 - Conséquences histopathologiques**

##### **3.1.2.2.1 - Macroscopiquement**

L'os pagétique est augmenté de volume et condensé. Les surfaces osseuses sont irrégulières et sillonnées d'empreintes vasculaires. Cet aspect relève d'un bilan tissulaire anormalement excédentaire provoquant aux os longs un allongement responsable de déformations et aux vertèbres une hypertrophie des lignes de forces responsables de leur aspect aplati et élargi. L'évolution des lésions anatomiques se fait en trois temps : la phase ostéolytique est reconnue comme la lésion initiale, due à l'augmentation de la résorption osseuse. Une phase mixte lytique et condensante lui fait suite, témoin de la persistance du couplage ostéoclaste ostéoblaste. Cette phase peut durer plusieurs années mais peut évoluer vers la phase quiescente,

condensante au cours de laquelle on observe un ralentissement, voire un arrêt de l'hyperremodelage pagétique. Cette évolution cyclique peut se répéter plusieurs fois dans la vie.

### 3.1.2.2.2 - Microscopiquement

L'os pagétique est caractérisé par des anomalies de structure et de texture. La matrice osseuse est grossière, les travées souvent élargies et épaisses conférant à cet os une architecture très anormale ce qui explique le risque fracturaire élevé malgré son hypertrophie. En lumière polarisée, les lignes cémentantes apparaissent tourmentées et délimitent des ostéons irréguliers et intriqués « en mosaïque ». Le tissu osseux a par ailleurs perdu sa disposition lamellaire et prend un « aspect tissé ». C'est le « *woven bone* » des Anglo-Saxons. Mais à côté de ces zones que l'on rencontre dans tous les états d'hyperremodelage (réparation fracturaire, métaplasie métastatique), d'autres zones paraissent avoir conservé une disposition lamellaire témoin d'un remodelage normal. La proportion de ces deux types de tissu osseux varie d'un os à l'autre et d'un sujet à l'autre : toutefois, en territoire pagétique, l'os tissé est le plus souvent majoritaire. Les espaces médullaires sont réduits et remplis d'une fibrose collagène plus ou moins dense. La vascularisation y est très développée ce qui explique l'élévation locale de la température de l'os pagétique. Enfin, les cellules osseuses sont anormales : les ostéoblastes sont volontiers volumineux et possèdent un large appareil de Golgi témoin de leur hyperactivité synthétique. En territoire pagétique, ils perdent leur disposition régulière le long des travées osseuses et sont plus ou moins séparés autour et entre les faisceaux de collagène qu'ils fabriquent. Toutefois, ce dernier garde une périodicité normale de 67 nm, identique à celle du collagène de type I et le cristal osseux se présente sous forme d'apatite comme dans l'os normal même si des amas irrégulièrement dispersés ont été décrits. Les ostéoclastes sont très nombreux, souvent regroupés en foyers ostéoclastiques creusant les surfaces osseuses de lacunes de Howship profondes, étendues et polycycliques ; ils sont volumineux et multinucléés .

### **3.1.2.2.3 - Histomorphométrie osseuse**

Les travaux de Meunier confirment les anomalies structurales de la matrice pagétique : le volume trabéculaire osseux est largement augmenté avec un ratio de 2,2 par rapport à un groupe témoin apparié ; l'activité de résorption ostéoclastique est fortement accrue (augmentation du nombre d'ostéoclastes et élargissement des surfaces de résorption ostéoclastique plus important que dans l'hyperparathyroïdie) ; enfin, l'activité ostéoblastique est très fortement stimulée tant dans sa synthèse protéique que dans sa vitesse de minéralisation.

### **3.1.3 - Signes cliniques et évolution**

La maladie de Paget doit être considérée comme une maladie silencieuse dont la fréquence diminue avec le temps. En effet, la transformation de l'os normal en os pagétique est habituellement asymptomatique, ce qui explique une reconnaissance volontiers tardive (10 à 20 ans après le début théorique) dans des circonstances variables :

- la découverte est fortuite devant une élévation de la phosphatase alcaline (5 à 10 % des cas) ou lors d'une radiographie faite pour toute autre affection (30 % des cas) ;
- la maladie de Paget est symptomatique : lorsque l'os est largement atteint, le malade peut consulter pour une déformation ou une sensation hyperthermique ; lorsque les localisations sont particulières dites « à risque », le malade peut rentrer dans la maladie par une complication mécanique, circulatoire ou métabolique. Surtout, la douleur reste le maître symptôme. En somme, la maladie de Paget est une affection silencieuse certes, mais il faut la diagnostiquer car sa transformation maligne bien qu'exceptionnelle est toujours à craindre.

#### **3.1.3.1 - Signes généraux**

Le plus souvent, il n'y a pas d'atteinte de l'état général. Lorsqu'ils existent, les troubles

vasomoteurs provoquent des phénomènes d'hyperhydrose et d'hyperthermie. Ce n'est que dans les formes très étendues que l'affection peut donner lieu à une asthénie importante.

### **3.1.3.2 - Signes fonctionnels**

Les douleurs sont peu intenses, chroniques, rebelles, évoluant par poussées. Elles peuvent être pulsatiles et accentuées par la position tête basse. Elles s'accompagnent parfois de gêne à la mastication ou de sensation de tête pleine plus ou moins douloureuse lorsque le malade penche la tête en avant.

Les céphalées d'effort s'observent le plus souvent lors d'une maladie de PAGET à un stade avancé et peuvent à elles seules justifier la nécessité d'un examen radiographique du crâne. Assez fréquentes, elles peuvent revêtir le type de céphalées d'effort de Tinel. Elles sont considérées comme un signe classique de la maladie.

Les autres troubles fonctionnels sont plutôt le fait des complications que de la maladie de Paget elle-même.

### **3.1.3.3 - Signes physiques**

Cliniquement, on peut distinguer une forme généralisée et des formes localisées. Pour M. Dechaume, (Dechaume et alii, 1963) entre ces deux formes n'existe qu'une différence de stade évolutif.

#### **3.1.3.3.1 formes généralisées**

L'aspect du malade pagétique est assez typique. L'examen clinique révèle

- une dysmorphie des membres inférieurs, le plus souvent asymétrique. Ceux-ci sont arqués, "en parenthèse". Le tibia prend une courbure à convexité antérieure en lame de sabre,

le processus hypertrophiant se localise de façon élective à son niveau. L'atteinte du fémur se révèle volontiers par une incurvation en crosse à convexité antéro-externe. La courbure est due à l'épaississement et au ramollissement des os, ceux-ci s'incurvent en fonction des pressions qu'ils subissent et du sens des forces de tension musculo-tendineuse maxima. Le bassin peut paraître évasé et les crêtes iliaques épaissies.

- une cyphose dorsale qui donne au malade un aspect voûté. - un aplatissement du thorax.

- des clavicules saillantes et des membres supérieurs déformés en anses.

- une augmentation du périmètre crânien avec saillie des bosses pariétales. Le signe du "chapeau trop petit" est caractéristique de la maladie de Paget. La tête est souvent énorme, en demi-flexion. La déformation faciale au début unilatérale se bilatéralise généralement mais de façon inégale. L'atteinte de la totalité de la mandibule peut provoquer une prognathie. Les troubles esthétiques se généralisent au fur et à mesure de l'évolution de la maladie.

Les os les plus souvent atteints sont les os plats (crâne), les os courts (vertèbres) et les diaphyses des os longs. L'examen clinique du malade doit également rechercher les troubles vasomoteurs associés, notamment en regard du tibia: augmentation de la température cutanée, dilatation veineuse superficielle, parfois coloration rosée des téguments, oedème superficiel, hyperidrose, pigmentation cutanée localisée. Ces signes sont le reflet du retentissement de la dystrophie osseuse sur la circulation sanguine.

### 3.1.3.3.2 Formes localisées

Pour J.A. Lievre, (Lièvre, 1969) la leontiasis ossea est une forme de Paget localisée au niveau du crâne. De son étude portant sur 135 observations, il ressort que 40 lésions pagétiques étaient de type leontiasique, 38 fois la localisation maxillo-faciale était associée à d'autres localisations osseuses (mandibule, crâne ou autres os) et 2 fois la leontiasis ossea était la seule manifestation de la maladie.

Quant la maladie de Paget est révélée par une localisation maxillaire exclusive, elle peut demeurer plus ou moins longtemps monosymptomatique.

Lorsque la leontiasis ossea est due à une ostéite déformante de Paget, la déformation reste en général modérée et c'est à un stade avancé de la maladie qu'il y a atteinte des os de la face, en particulier des maxillaires supérieurs.

La leontiasis ossea s'observe plus fréquemment dans la maladie de Paget avec ostéoporose circonscrite du crâne que sans ostéoporose. Or l'ostéoporose circonscrite du crâne est une lésion qui apparaît souvent comme un aspect de début de la maladie de Paget. Elle se traduit par une vague de résorption ostéoclastique responsable d'un aspect d'hyperclarté à limite précise et convexe vers l'os sain. Mais rapidement ces zones vont se combler du fait de l'hyperactivité réactionnelle ostéoblastique et l'os prend un aspect mixte de zones condensées et lytiques, à l'aspect pseudo-kystique. Il se pourrait donc que la leontiasis ossea soit dans une grande partie des cas, le premier signe morphologique externe d'une maladie de Paget, avant la généralisation du processus.

Cette ostéopathie qui ne pose guère de problèmes diagnostiques sur le plan général peut en poser sur le plan local, en particulier lorsque les lésions restent limitées.

Les signes révélateurs de la maladie de Paget peuvent être nombreux et variés mais l'affection peut également évoluer à bas-bruit. Selon G. Manigand, ( Manigand, 1969 ) 20% environ des maladies de Paget évolueraient sans donner lieu à aucun symptôme.

### **3.1.4- Examens complémentaires**

Les examens radiologiques et biologiques sont indispensables pour affirmer le diagnostic.

#### **3.1.4.1 - Signes radiologiques**

Les radiographies de la voûte et de la base du crâne montrent un aspect ouaté avec alternance de zones d'ostéolyse et d'ostéosclérose dû au remaniement pagétique des os.

Au niveau de la voûte, la lésion se présente sous forme d'opacités plus ou moins arrondies parfois confluentes dont les limites sont floues, en juxtaposition avec des images claires, à limites nettes possédant des images de structure osseuse en leur sein. Les densifications osseuses traduisent des phénomènes de reconstruction importante tandis que les lacunes révèlent des processus de résorption osseuse.

On peut également observer une disparition des limites nettes entre les tables interne et externe et la diploë. Le contour de la table externe devient flou, irrégulier, d'aspect cotonneux. Le signe du "chapeau trop petit" observé fréquemment lors de la maladie de Paget est dû à l'hypertrophie des os de la voûte qui peut atteindre 3 à 4 fois l'épaisseur normale. Les bosses frontales bombent en avant et les bosses pariétales se développent. Au niveau de la base, l'hypertrophie osseuse touche les rebords et les voûtes orbitaires, avec opacification des sinus frontaux qui diminuent de diamètre, ainsi que le corps du sphénoïde, le malaire et les maxillaires. Les rochers sont fréquemment atteints et à ce niveau ce sont les images de destruction osseuse qui prédominent. Au niveau de l'étage postérieur de la base du crâne se

produit souvent une invagination du pourtour du trou occipital. Il peut s'y associer un soulèvement du clivus avec ouverture de l'angle basal. Les orifices de la base du crâne sont souvent rétrécis, provoquant des compressions des nerfs crâniens.

Dans les cas avancés, du fait du ramollissement des os, on observe sur le cliché de profil, une platybasie avec horizontalité de la base et aplatissement de la selle turcique.

### **3.1.4.2- Bilan biologique**

Le signe le plus caractéristique et le plus constant est l'augmentation des phosphatases alcalines. Leur valeur peut être de 5 à 20 fois supérieure à la normale, le taux normal étant de 13 UKA. Le taux des phosphatases acides est en général normal. Il n'est augmenté que lorsque les phosphatases alcalines sont elles-mêmes très élevées. Il ne faut jamais étudier ces enzymes séparément. La calcémie et la phosphatémie sont en général normales. Le bilan calcique varie en fonction du stade évolutif de la maladie. La calciurie est parfois augmentée en particulier lorsque la destruction prédomine. L'hydroxyprolinurie est augmentée dans la majorité des cas. Elle peut atteindre des valeurs de 10 à 20 fois supérieures à la normale. L'élimination de l'hydroxyproline, acide aminé qui représente 13% du collagène et 2% de l'élastine, paraît surtout élevée dans les formes avec atteinte crânienne.

### **3.1.5- Diagnostic**

#### **3.1.5.1. Diagnostic positif**

Ce diagnostic peut être évoqué d'après les signes cliniques mais il n'est définitivement posé

qu'après l'étude des clichés radiographiques et le résultat des examens sanguins et urinaires. On peut poser le diagnostic de maladie de Paget lorsque l'on constate une élévation importante des phosphatases alcalines et de l'hydroxyprolinurie, accompagnant un aspect cotonneux avec taches radioopaques inégales, lisible sur les clichés radiographiques du crâne. La structure en mosaïque révélée par l'examen histologique après biopsie osseuse est caractéristique d'atteinte pagétique. L'hypercémentose localisée à l'apex des dents vivantes est un signe pathognomonique.

Le diagnostic peut être confirmé par angiographie sélective de la carotide externe qui permet de mettre en évidence le gigantisme de tout le système médullaire de l'os d'une part et d'autre part une augmentation du nombre de ses vaisseaux. Ces constatations angiographiques fournissent une explication à la céphalée d'effort et à l'hyperthermie cutanée en regard de l'os malade.

#### **3.1.5.2 - Diagnostics différentiels**

Lors de leontiasis ossea pagétique, on doit éliminer les affections osseuses suivantes :

- les ostéites tropicales et subtropicales (goundou)
- les métastases osseuses des cancers en particulier le cancer de la prostate.
- l'ostéofibrome
- l'ostéomyélite subaigue et l'ostéomyélite sclérosante chronique.

#### **3.1.6 - Complications neurosensorielles**

Elles représentent un risque majeur dans l'évolution de la maladie de Paget. Elles sont la conséquence des localisations céphaliques ou vertébrales de l'affection. Elles sont dues à différents mécanismes d'apparition : soit compression directe de la structure nerveuse par l'os hypertrophié, soit trouble vasculaire par détournement de l'apport sanguin vers le tissu osseux aux dépens des tissus mous sous-jacents.

### **3.1.6.1 - Atteintes des nerfs crâniens**

La surdité est fréquente, progressive de type mixte et touche 50 % des patients qui présentent une atteinte de la base du crâne. Elle semble surtout en rapport avec une diminution de la densité osseuse et le développement de microfractures de la cochlée. En même temps, des modifications de forme et de masse des ossicules gênant la motilité de l'oreille moyenne et interne, sont observées. Cela explique certainement qu'elle soit inaccessible aux traitements médicamenteux, contrairement aux autres complications neurologiques. Tout au plus peut-on ralentir son évolution. Les complications ophtalmologiques incluent avec des fréquences diverses mais faibles l'exophtalmie, l'obstruction des canaux nasolacrymaux, les anomalies des champs visuels, la névrite optique, l'atrophie optique, l'œdème papillaire, etc. La cécité par compression du nerf optique dans le trou optique rétréci est heureusement une éventualité rarissime. Diverses atteintes d'autres nerfs crâniens ont été décrites se compliquant d'anosmie, de névralgie trigéminal, de paralysie faciale ou de ptose oculaire.

### **3.1.6.2 - Atteintes cérébrales**

La platybasie peut se compliquer d'hydrocéphalie par obstacle à la circulation du liquide céphalorachidien ou de syringomyélie cervicale. Vont s'associer à des degrés divers : troubles pyramidaux, sphinctériens, cérébelleux, psychiques, troubles de la marche, chutes, peu accessibles aux thérapeutiques. En revanche, les troubles analogues qui résultent du vol vasculaire de la carotide externe aux dépens de la carotide interne, sont en partie réversibles. Une souffrance cérébrale chronique avec somnolence et apathie, et de véritables états de démence ont pu être rapportés à la même origine. Enfin, des signes d'hypertension intracrânienne peuvent apparaître par hématome épidural plus ou moins spontané.

## **3.2. LA DYSPLASIE FIBREUSE DES OS**

La dysplasie fibreuse est une maladie qui correspond à une prolifération hamartomateuse de tissu fibreux au sein de la médullaire osseuse, avec une métaplasie osseuse secondaire produisant un os néo-formé faiblement calcifié. La lésion peut être monostotique ou polyostotique.

- Sur le plan macroscopique, l'os atteint est augmenté de volume avec un trouble de la tubulation et une éventuelle incurvation. La cavité médullaire est occupée par un tissu blanc ou gris clair grumeleux, avec parfois des formations kystiques, pleines d'un liquide clair, qui peuvent atteindre plusieurs centimètres.
- Sur le plan histologique certaines anomalies sont constantes, d'autres variables :

L'anomalie histologique de base correspond à une métaplasie fibro-osseuse avec un tissu fibroblastique dense, contenant des spicules osseux curvilignes ou en forme de Y qui ne sont pas bordés d'ostéoblastes.

Les anomalies inconstantes sont : des spicules osseux spiralés, des foyers de dégénérescence kystique, des foyers de cartilage hyalin situés en général dans les zones métaphysaires près des cartilages de conjugaison, des corps calcifiés amorphes évoquant des « cémentomes » au niveau du crâne et des maxillaires.

La proportion entre le tissu fibreux et l'os néoformé est très variable d'un cas à l'autre et d'un os par rapport à un autre, conditionnant des aspects radiologiques lytiques (tissu fibreux) condensants (os néoformé) ou mixtes (juxtaposition de tissu fibreux, d'os, de kystes et parfois de tissu cartilagineux).

### 3.2.1 - Manifestations cliniques

La dysplasie fibreuse peut se rencontrer à tout âge mais 75 % des patients se situent pendant les trois premières décennies. L'âge de découverte dépend bien sûr de la sévérité de l'atteinte. Les femmes sont plus atteintes que les hommes avec un sexe ratio de 1,2 à 1. La fréquence est faible, la dysplasie fibreuse représentant 0,8 % de l'ensemble des tumeurs primitives. La forme monostotique est beaucoup plus fréquente que la forme polyostotique (de 6 fois plus pour les examens anatomo-pathologiques, à 20 fois plus pour les examens radiologiques).

La maladie peut toucher tous les os. Les localisations les plus fréquentes sont le fémur (36 %), le tibia (19 %), le crâne (17 %) et les côtes (10 %). Une des particularités de la dysplasie fibreuse est d'avoir, comme la maladie d'Ollier, une répartition volontiers unilatérale, avec pour le crâne un respect souvent très strict de la ligne médiane. La taille des lésions est extrêmement variable pouvant aller de lésions très localisées ne dépassant pas 1 cm jusqu'à des lésions touchant la totalité d'un os. Les lésions des formes polyostotiques sont plutôt étendues alors que celles des formes monostotiques plutôt plus petites.

La symptomatologie clinique dépend beaucoup du caractère mono ou polyostotique :

- Formes monostotiques : Beaucoup de lésions sont asymptomatiques et méconnues ou découvertes à l'occasion d'un examen radiologique pratiqué pour une autre raison (traumatique).

Si la lésion grandit une tuméfaction dure ou une déformation peuvent apparaître. Les douleurs spontanées sont rares et doivent faire rechercher une fissure de stress. La fracture pathologique est possible en cas de fragilisation importante de l'os. Les taches « café au lait » sont rares dans

les formes monostotiques.

- Formes polyostotiques : Nettement moins fréquentes, l'atteinte plurifocale est en général beaucoup plus étendue et de découverte plus précoce. Elle peut provoquer :

. des déformations crânio-faciales à prédominance unilatérale avec bosse frontale, exophtalmie, tuméfaction dure du maxillaire supérieur et de la mandibule, diversement associées.

. des déformations des membres qui sont secondaires aux augmentations de volume et aux incurvations souvent aggravées par des fractures pathologiques récidivantes avec défaut secondaire d'alignement.

Cette atteinte osseuse est souvent associée à :

- Des taches pigmentaires, café au lait, dont les bords sont irréguliers, déchiquetés, contrairement aux taches de la neurofibromatose dont les bords sont plutôt lisses et réguliers. Ces taches sont souvent étendues, régionales et prédominent habituellement en regard des atteintes osseuses mais ceci n'est pas absolu. En cas de tache étendue du tronc, celle-ci est volontiers unilatérale, respectant la ligne médiane.

- Un Syndrome d'Albright : Dans sa description initiale, en 1937, ce syndrome associait une puberté précoce, des taches café au lait et une dysplasie fibreuse appelée alors « osteitis fibrosa disseminata ». Aujourd'hui ce syndrome correspond à l'association :

. D'une dysplasie fibreuse,

. De troubles endocriniens,

. De taches café au lait qui ne sont plus considérées comme indispensables pour l'intégration dans le syndrome.

Les troubles endocriniens rencontrés sont la puberté précoce, anomalie la plus fréquente présente chez 20 % de filles et dans 65 % des formes polyostotiques, l'hyperthyroïdie (30 %), l'acromégalie, l'hyperprolactinémie, le syndrome de Cushing, l'hyperparathyroïdie. Tous ces désordres endocriniens sont secondaires à une autonomisation des glandes périphériques sans stimulation centrale par l'axe hypothalamo-hypophysaire.

### **3.2.2 - Etio-physiopathologie**

La dysplasie fibreuse a longtemps été considérée comme une maladie d'étiologie indéterminée. Les développements de la génétique moléculaire, pendant la dernière décennie, ont permis d'identifier une mutation d'abord sur les tissus des glandes endocrines pathologiques (1990-1995) puis sur des lésions osseuses polyostotiques et monostotiques au niveau des ostéoblastes (1995-1996).

### **3.2.3 - Manifestations biologiques**

Le calcium et le phosphore sont normaux. Les phosphatases alcalines peuvent être discrètement élevées. Si cette élévation est très importante il faut rechercher une hyperparathyroïdie associée. Chaque endocrinopathie associée est susceptible d'induire des troubles biologiques spécifiques.

### **3.2.4 - Manifestations radiologiques**

La plupart des os peuvent être touchés, soit isolément dans le cadre d'une forme

monostotique, soit en association dans le cadre d'une forme polyostotique.

Localisations au crâne et à la face :

Elles surviennent dans 10 à 25 % des formes monostotiques et 50 % des formes polyostotiques. Les localisations les plus fréquentes sont le frontal, le sphénoïde, l'éthmoïde et le Maxillaire; occipital et temporal sont plus rarement atteints. Habituellement asymptomatique elles se manifestent le plus souvent par des déformations de la tête et du visage et par une grande variété de désordres neurologiques. L'hypertélorisme, l'exophtalmie, la diplopie, la baisse de l'acuité visuelle qui peut évoluer progressivement vers la cécité par compression des nerfs optiques, sont associées à des lésions orbitaires ou périorbitaires. L'atteinte du temporal peut s'accompagner de vertiges et de surdité progressive. L'atteinte de la lame criblée peut provoquer hyposmie ou anosmie. Ces anomalies sont parfaitement explorées par des clichés simples et un examen tomодensitométrique. En fonction de la répartition entre le tissu fibreux, et l'os néoformé la lésion peut être lytique, (20 à 30 %) condensante (20 à 30 %) ou mixte (40 à 50 %).

- Dans les formes condensantes, l'os dysplasique présente une sclérose et un épaississement. La densité de l'os est très élevée mais peut être hétérogène.

- Dans les formes lytiques l'aspect est en général celui d'une lacune osseuse bien limitée par un liseré d'ostéocondensation avec une augmentation du volume de l'os et un développement en général externe pour la voûte du crâne soulevant la table externe, la densité est tissulaire.

- L'aspect mixte est le plus fréquent avec toujours un os épaissi qui contient en proportion variable des zones ossifiées, des zones kystiques radiotransparentes et des zones d'os néoformé de densité inférieure à l'os compact donnant des plages « en verre dépoli ».

- Les lésions ont volontiers une répartition hémicrânienne et hémifaciale mais les atteintes de la base peuvent être strictement médianes avec une extension bilatérale symétrique.

Au niveau de la voûte la lésion est le plus souvent unilatérale, rarement condensante. Il s'agit le plus souvent d'une forme lytique à bords nets souvent soulignés par un liseré de condensation, élargissant la diploé et soulevant la table externe en respectant la table interne. Au niveau de la base la lésion est presque toujours condensante, parfois mixte. La topographie est le plus souvent médiobasale intéressant le corps du sphénoïde et débordant plus ou moins sur les petites et les grandes ailes et les apophyses ptérygoïdes. Cette localisation rétrécit les canaux optiques et les fentes sphénoïdales. Quand cette lésion s'étend, son développement est volontiers unilatéral et asymétrique intéressant une masse latérale de l'éthmoïde, les faces supérieure et externe de l'orbite, l'apophyse ptérygoïde et la grande aile du sphénoïde. Elle peut s'étendre à l'écaille frontale homolatérale réalisant une dysplasie fronto-basale.

Au niveau du massif facial, la localisation au niveau du maxillaire supérieur est la plus fréquente : le sinus maxillaire est opaque avec une opacité hétérogène au sein de laquelle on note des zones ossifiées. La tomodynamométrie montre très bien un processus expansif endosinusal mixte augmentant le volume du sinus dont les parois sont respectées mais bombantes et épaissies. L'atteinte d'une fosse nasale s'inscrit en général dans le cadre d'une atteinte de la base. L'atteinte du maxillaire inférieur est mixte ou condensante avec augmentation du volume d'une hémimandibule et avec déplacement des dents. Toutes ces atteintes peuvent être diversement associées.

### **3.2.5 - Evolution**

Le pronostic dépend de l'importance de l'atteinte du squelette et des manifestations extra-

squelettiques. Une forme monostotique n'évolue pas en général vers une forme polyostotique. Dans la plupart des cas la taille et le nombre des lésions ne changent pas par rapport à celles découvertes dans le bilan initial, mais des exceptions à cette règle existent.

Les deux formes deviennent quiescentes à partir de la puberté et restent stables pendant le reste de la vie.

En règle générale, les formes limitées ont un bon pronostic indépendamment de l'âge de découverte. A l'opposé, les formes très étendues, survenant tôt dans la vie, entraînent des fractures et des déformations se poursuivant à l'âge adulte, avec un mauvais pronostic fonctionnel.

### **3.2.6 - Diagnostic différentiel des atteintes crâniennes**

- La Maladie de Paget : L'âge de l'atteinte n'est pas le même : la dysplasie fibreuse s'installe pendant les deux premières décennies, alors que la Maladie de Paget survient après 50 ans. Cependant une lésion de dysplasie fibreuse méconnue peut être découverte tardivement.

- La dysplasie fibreuse respecte le plus souvent la ligne médiane alors que l'atteinte pagétique est diffuse, mais il y a des rares formes diffuses de dysplasie fibreuse.

Dans les cas difficiles il faut noter :

- que dans la maladie de Paget l'atteinte se développe surtout à partir de la table interne avec une table externe amincie.

- alors que c'est l'opposé dans la dysplasie fibreuse.

Ainsi la table interne est très épaissie dans la Maladie de Paget tandis qu'elle reste normale dans la dysplasie fibreuse.

- Le méningiome en plaque : Le méningiome qui infiltre l'os au niveau de la base ou de la voûte provoque une réaction ostéoblastique hyperostosante qui simule la dysplasie fibreuse mais l'os reste en général de calibre normal sans épaississement, ni expansion marquée comme dans la dysplasie fibreuse. La lésion peut être perméative et provoquer une réaction périostée avec spiculation qui ne se voit pas dans la dysplasie fibreuse.

Dans les deux cas la tomodensitométrie et l'IRM sont d'un grand secours en montrant dans le cas du méningiome des tumeurs rondes ou étalées au contact de la condensation et qui se réhaussent fortement après injection de produit de contraste, alors qu'il n'y a aucune prise de contraste en regard des lésions osseuses de la dysplasie fibreuse.

### **3.3 – L' ostéose parathyroïdienne**

Dans certains cas les déformations réalisées par l'ostéose parathyroïdienne ou maladie de Recklinghausen au niveau de la face, créent le syndrome clinique de la leontiasis ossea. Cependant, il est très rare qu'une hyperparathyroïdie s'exprime uniquement par une leontiasis ossea.

#### **3.3.1 - Etude clinique**

##### **3.3.1.1 - Etiopathogénie**

L'ostéose parathyroïdienne est une fibrose secondaire d'origine endocrinienne à type d'hyperparathyroïdie. On distingue deux formes d'hyperparathyroïdie :

- l'hyperparathyroïdie primitive qui résulte dans la plupart des cas d'un adénome unique.
- l'hyperparathyroïdie secondaire qui accompagne souvent une insuffisance rénale.

### **3.3.1.2 - Sémiologie**

Les altérations osseuses consistent en hypertrophies, incurvations, tassements et fractures. Bien qu'elles soient rares, les formes à début maxillaire peuvent évoluer pendant plusieurs années comme une tumeur à myéloplaxes du corps du maxillaire.

Le point commun des deux formes d'hyperparathyroïdie est une tendance à l'ostéoporose généralisée et des changements ostéolytiques avec tendance à la confluence (ostéite fibrokystique de Von Recklinghausen)

Les signes cliniques de l'hyperparathyroïdie primitive sont les suivants :

- crâne "poivre et sel" (juxtaposition de petites zones condensantes et lytiques), sujet à une ostéoporose granuleuse.
- hyperremaniement osseux à prédominance d'hyperrésorption
- manifestations extraosseuses dépendant de l'importance de l'hypercalcémie. La plus fréquente est une lithiase rénale calcique
- manifestations générales, fatigue, parésie, soif, dyspepsie, troubles cardiovasculaires et douleurs diffuses.

### **3.3.2 - Examens complémentaires**

#### **3.3.2.1 - Signes radiologiques**

Sur les clichés radiographiques de la face et surtout sur les tomographies, on note une

tendance à l'ostéoporose généralisée. Cependant, la région frontomaxillaire peut aussi présenter une tendance ostéosclérotique à limites imprécises.

L'os prend un aspect vermoulu dû à l'existence de plages géodiques, isolées les unes des autres; le contour de l'os paraît soufflé car ces lacunes multiples sont souvent séparées par des cloisons. Selon Eugenedis, (Eugenedis, 1972) c'est surtout au niveau du crâne que l'on observe des processus d'ostéosclérose.

### **3.3.2.2 - Bilan biologique**

Lors d'hyperparathyroïdie, on note une hypercalcémie, une hypophosphatémie, une hypercalciurie et une augmentation des phosphatases sanguines. De plus, le taux d'excrétion urinaire de l'hydroxyproline est plus élevé que normalement.

### **3.3.3. Anatomopathologie**

Le signe histologique caractéristique est la production de tumeurs brunes, parfois à cellules géantes. La prolifération des ostéoclastes induit la formation de cavités kystiques. De plus, l'examen anatomopathologique révèle des précipitations calciques tissulaires par trouble du métabolisme phosphocalcique.

### **3.3.4 - Diagnostic**

#### **3.3.4.1 - Diagnostic positif**

Le syndrome humoral constitue un apport fondamental pour le diagnostic. L'hypercalcémie est constante. La calciurie est augmentée : c'est un "diabète calcique".

Un aspect pseudo-pagetoïde à été noté dans certaines hyperparathyroïdies sévères, sans doute due à la stimulation de l'ostéoformation qu'entraîne l'hypersécrétion d'hormones parathyroïdiennes. L'hypertrophie osseuse intéresse alors le crâne, le bassin, les corticales des os longs. Elle est diffuse et non oligo-ostotique, comme dans la maladie de Paget.

#### **3.3.4.2 - Diagnostic différentiel**

La présence de cellules géantes rend le diagnostic difficile car on les retrouve dans un nombre assez important de lésions osseuses d'origines diverses comme, entre autres :

- le fibrome non ossifiant,
- le granulome réparateur à cellules géantes des os maxillaires,
- la tumeur brune de l'hyperparathyroïdie,
- le chondroblastome,
- les tumeurs à cellules géantes proprement dites.

Le problème de ce diagnostic différentiel est très délicat puisque même les techniques histochimiques ou de microscopie électronique n'apportent pas d'éléments suffisants pour établir le diagnostic véritable. L'interprétation de la biopsie dans le cadre des données cliniques et de laboratoire devient donc indispensable pour aboutir au diagnostic exact.

#### **3.3.5 - Evolution et complications**

Lorsque l'hyperparathyroïdie résulte d'un adénome parathyroïdien, l'intervention chirurgicale fait régresser les lésions. Cependant, il peut s'agir d'épithéliomas parathyroïdiens méconnus qui récidivent.

Lorsque des complications générales surviennent (cardiaques, pulmonaires) elles assombrissent le pronostic.

### **3.4 – L’ostéopétrose**

L’ostéopétrose est une affection héréditaire, conséquence d’une déficience de la résorption osseuse par les ostéoclastes. Décrite pour la première fois par Albers-Schönberg il y a un siècle, à partir des clichés radiologiques d’un patient atteint d’une maladie ostéocondensante. Depuis, de nombreuses formes d’ostéopétrose ont été identifiées. Néanmoins il s’agit d’une maladie rare : à peine plus de 300 cas ont été rapportés dans la littérature.

#### **3.4.1 - Etiopathogénie**

Avant que les facteurs génétiques responsables de l’altération de la fonction des ostéoclastes ne soient identifiés, le diagnostic d’ostéopétrose ne pouvait être réalisé uniquement en s’appuyant sur l’aspect clinique des trois cas de références : infantile ou maligne (autosomique récessive), intermédiaire (autosomique récessive) et la troisième forme (autosomique dominante) (*Tabl. VIII*).

Type	Transmission	Greffe de moelle	Ostéoclastes	
			Nombre	Bordure plissée
Maligne	Autos. réces.	Résultats ±	~, ↑, rar' ↓,	oui/non
Bénigne	Autos. domin.			
Type I		Inutile	↓	non
Type II		Inutile	↑	non
Déficit anhydrase carbonique II	Autos. réces.	Inutile	~	oui
Dysplasie cranio-métaphysaire	Autos. réces.(Pyle)	Inutile	~	oui
	Autos. domin.			

### Tableau VIII OSTÉOPETROSES HUMAINES

( ~: inchangé, ↑: augmenté, ↓, diminué, rar': rarement )

Les dernières recherches nous ont permis de déterminer le mécanisme à l'origine de la déficience fonctionnelle des ostéoclastes. En effet, afin de résorber efficacement l'os à remodeler, l'ostéoclaste adhère à la paroi grâce à ses podosomes, contenant des filaments d'actine ainsi que des intégrines. Pour achever l'acidification de la lacune de résorption et commencer le processus de déminéralisation, l'anhydrase carbonique II produit des protons et des bicarbonates à partir de dioxyde de carbone et d'eau. Les protons produits sont activement transportés à travers la membrane de l'ostéoclaste par l'action d'une pompe à proton qui lui est spécifique. Des canaux chlorures disposés au niveau de la membrane, couplés avec les pompes à protons, permettent de réguler l'équilibre des charges de part et d'autre de la membrane. Finalement, l'excès de

bicarbonates est rejeté grâce à un antiport  $\text{HCO}_3^-/\text{Cl}^-$ . La matrice organique de l'os est détruite par action enzymatique, avec l'intervention de cathepsine K jouant un rôle important dans ce processus. ( Tolar et alii, 2004 )

Les mutations génétiques à l'origine de l'ostéopétrose se traduisent phénotypiquement par des déficiences protéiques et notamment de l'anhydrase carbonique II, de la pompe à protons ainsi que des canaux chlorures. Des formes acquises d'ostéopétroses peuvent néanmoins exister, des études ont prouvées que l'utilisation d'agents inhibant le recrutement et la fonction des ostéoclastes, peuvent à long terme aboutir à l'élaboration d'un tableau clinique identique à celui de l'ostéopétrose (c'est le cas des biphosphonates).

### **3.4.2 - Incidence et age de survenu**

La maladie est le plus souvent découverte chez le jeune enfant, avant l'âge de cinq ans. Elle touche surtout les enfants de sexe masculin. L'incidence de l'ostéopétrose autosomique récessive (forme maligne) est de 1 pour 300,000 naissances (10 fois plus élevée au Costa Rica), et entraîne le plus souvent la mort dans la première décennie de la vie. Dans les formes moins sévères d'ostéopétrose, les patients ont une durée de vie normale.

### **3.4.3 - Sémiologie**

Cette ostéopathie génotypique se caractérise par une fragilité osseuse, d'où son nom : maladie des os de marbre. Les bosses frontales et la macrocéphalie sont les conséquences du remodelage anormal de la voûte crânienne (épaissie surtout en arrière), et de l'hydrocéphalie.

Ces modifications morphologiques s'accompagnent d'une petite taille et de diverses déformations osseuses : lorsque les os de la face sont touchés par l'hypertrophie. Les apophyses clinoides postérieures sont souvent hypertrophiées (rétrécissant ainsi la selle turcique) ; les

métaphyses des os longs sont déformées en massue. Ces modifications sont à l'origine, dans certains cas, d'un retard de la marche.

Dans les formes les plus sévères, la moelle osseuse, insuffisante, ne peut produire une hématopoïèse adéquate. Il se met alors en place une hématopoïèse extramédullaire, à l'origine d'une hépatosplénomégalie. Les enfants atteints peuvent souffrir d'une atteinte des nerfs crâniens par rétrécissement des trous de la base du crâne, à l'origine de surdité, de nystagmus, d'œdème papillaire, d'atrophie des nerfs optiques avec cécité et exophtalmie, le déficit visuel est remarquable dès la naissance ou dans les premiers mois de la vie. Une thrombocytopénie, une anémie ainsi que des complications infectieuses sont fréquemment à l'origine de la mort.

Dans les formes moins sévères d'ostéopétrose, les patients sont sujets à de fréquentes fractures, particulièrement dans les formes autosomiques dominantes.

### **3.4.4 - Examens complémentaires**

#### **3.4.4.1 - Signes radiologiques**

La maladie est associée à une augmentation de la masse osseuse du squelette due à une densité osseuse anormale. Une ostéosclérose généralisée est observable sur les scanners, des bandes radio-opaques transversales peuvent être observées (stries de Schmorl), et il peut être difficile de discerner la cavité médullaire. La diminution de l'activité des ostéoclastes affecte aussi la surface ainsi que la structure de l'os en altérant sa capacité à se remodeler pendant l'enfance. Chez de nombreux patients affectés, la cavité médullaire est remplie d'os endochondral nouvellement formé, il ne reste que quelques petits espaces hébergeant des cellules hématopoïétiques.

Les cavités pneumatisées de la face sont très réduites et les sinus maxillaires et frontaux souvent oblitérés. On peut observer un effacement des racines dentaires par le processus sclérosant.

Pour D. Kuntz (Kuntz, 1996), deux formes d'ostéopétrose de transmission autosomique dominante peuvent être distinguées à partir des signes radiologiques. Dans le type I, l'ostéosclérose est diffuse, intéressant uniformément tous les os, et la voûte crânienne est épaissie. Dans le type II, les plateaux vertébraux sont denses, donnant l'aspect de vertèbres en sandwich et au bassin l'aspect d'os dans l'os. Ces deux formes sont asymptomatiques dans la moitié des cas et de découverte fortuite chez l'enfant ou le jeune adulte. Dans quelques cas, des fractures osseuses pathologiques et des paralysies des nerfs crâniens peuvent survenir. Dans le type I, les ostéoclastes sont petits et peu nombreux alors qu'ils sont volumineux, multinucléés et plus nombreux dans le type II, associés à une myélofibrose. Toutefois, qu'il s'agisse de type I ou II, l'ultrastructure de l'ostéoclaste est la même : il est dépourvu de bordure plissée et de zone claire.

#### **3.4.4.2 - Bilan biologique**

Les troubles sanguins sont parfois le signe révélateur de la maladie : anémie hypochrome. La calcémie, la phosphorémie, les phosphatases et l'équilibre lipido-protéique sont normaux.

#### **3.4.5 - Anatomopathologie**

Macroscopiquement, tous les os du squelette sont densifiés et ont un aspect blanchâtre, éburné. Parfois, le canal médullaire disparaît.

Microscopiquement, il existe un accroissement de la zone compacte corticale aux dépens de la zone spongieuse. La moelle est soit normale, soit fibreuse. Les travées osseuses sont irrégulières et anormalement larges. L'activité ostéoblastique est intense. Le périoste n'est pas atteint, ce qui appuie la thèse d'un trouble de l'ossification endochondrale ou endostéale.

## **3.5 - AUTRES OSTÉOPATHIES CONDENSANTES**

En ce qui concerne les atteintes faciales, deux pathologies sont à considérer :

- la dysplasie diaphysaire évolutive ou maladie de Camuratti-Engelmann.
- la dysplasie cranio-métaphysaire ou maladie de Pyle.

### **3.5.1 - La maladie de Camuratti-Engelmann**

C'est une maladie congénitale et héréditaire transmissible selon le mode autosomique dominant. Dans sa forme la plus grave, la maladie se caractérise par :

- la dysplasie diaphysaire symétrique des os longs avec épi et métaphyses normales,
- un sous-développement du système musculaire,
- un retard mental,
- des douleurs inexplicables dans les membres inférieurs.

Bien que tous les os longs puissent être touchés par la maladie, ce sont les fémurs et les tibias qui sont atteints avec prédilection. Les localisations au niveau du bassin, de la mandibule, de la clavicule, des côtes et des phalanges sont plus rares.

Lorsque le crâne est affecté, il s'agit d'une ostéosclérose au niveau de la base. Les os de la face peuvent aussi être atteints et dans ce cas le visage prend un aspect léonin.

### **3.5.2 - La maladie de Pyle**

Bien que dans son ouvrage Kuntz classe la maladie de Pyle ou dysplasie cranio-métaphysaire parmi les ostéopétroses (Tabl. VIII), nous avons choisi de la traiter indépendamment.

#### **3.5.2.1 - Etiopathogénie**

La dysplasie cranio-métaphysaire est une atteinte osseuse qui se transmet selon un mode

autosomique dominant ou récessif selon les formes.

Elle est due à une défectuosité, de cause génique, de la résorption modelante qui assure normalement la tubulation des métaphyses c'est-à-dire leur transformation en diaphyse.

### **3.5.2.2 - Sémiologie**

Pour K. Graf, (Graf, 1965) le syndrome de Pyle serait, après l'ostéite déformante de Paget, la cause la plus commune de leontiasis ossea. C'est dans les formes récessives que les symptômes sont les plus importants.

La dysplasie cranio-métaphysaire est une maladie primaire de l'os qui consiste en un élargissement métaphysaire des os longs et une croissance exagérée des os de la face et des maxillaires, spécialement évidente dans la région para-nasale. Gorlin (Gorlin, 1970) la décrit comme une erreur de modelage des os crâniens.

La tête est grande avec un nez large et déformé. L'hypertélorisme oculaire et la bouche ouverte résultant de l'obstruction nasale contribuent à donner une apparence grotesque au malade. Le maxillaire supérieur est souvent rétrusif. L'intelligence est normale.

De plus, la maladie de Pyle se signale par un retard de croissance, des déformations osseuses (en particulier genu valgum) et des douleurs vagues dans les membres inférieurs.

### **3.5.2.3 - Examens complémentaires**

#### **3.5.2.3.1 - Signes radiologiques**

Les clichés radiographiques de la voûte et de la base du crâne révèlent :

- une condensation des os de la base, de la voûte crânienne et de la mandibule,
- une condensation inconstante des maxillaires et des os de la face,

- une condensation du pourtour interne du trou obturateur et de l'apophyse odontoïde.

Entre les tables osseuses interne et externe, la diploë disparaît, en particulier au niveau des os du crâne. Les sinus et les mastoïdes ne sont pas pneumatisés.

#### **3.5.2.3.2 - Bilan biologique**

L'hémogramme est normal, il n'y a pas d'anémie. Le bilan biologique sanguin et urinaire est négatif.

#### **3.5.2.4 - Anatomopathologie**

La biopsie osseuse révèle un épaississement des canaux haversiens. Les ostéoblastes sont normaux.

#### **3.5.2.5 - Diagnostic différentiel**

La dysplasie cranio-métaphysaire doit être différenciée des troubles osseux suivants :

- la dysplasie diaphysaire,
- la maladie de Van Buchen dans laquelle les phosphatases alcalines sont augmentées,
- la sclérostéose où l'ostéosclérose généralisée s'accompagne de malformations des doigts,
- le syndrome de Schwarz - Lelek qui associe un élargissement du crâne à un genu varum sévère.

### **3.5.2.6 - Evolution et complications**

Le plus souvent, la maladie de Pyle évolue pendant de nombreuses années, sans affecter le pronostic vital de l'individu atteint. L'évolution vers la leontiasis ossea est surtout le fait des formes récessives. Dans la forme dominante, l'atteinte du massif facial reste modérée.

De plus, cette évolution dépend essentiellement des pertes fonctionnelles des nerfs crâniens, en particulier du II, du VII et du VIII.

La complication la plus fréquente est la perte d'acuité auditive qui va de la simple hypoacousie dans les formes mineures à la surdité complète dans les cas les plus graves.

K. Graf (Graf, 1965) rapporte les résultats d'un examen otologique chez un malade atteint de maladie de Pyle. Il en déduit que la surdité bilatérale grave est due à l'altération de la capsule labyrinthique et à l'ankylose de la platine de l'étrier.

Pour N. Laurian et Zohar (Laurian et Zohar, 1980) la surdité qui est souvent mixte, est présumée être provoquée par l'hyperostose dans le conduit auditif interne et par la fixation des ossicules.

La paralysie faciale est la deuxième complication par sa fréquence. Parfois survient une cécité qui résulte de l'atrophie optique.

## **3.6 - DISCUSSION**

### **3.6.1 - Place de la léontiasis ossea dans les diverses pathologies hyperostosantes cranio-faciales**

Notre propos insiste sur le fait généralement admis mais parfois oublié que cette terminologie ne désigne qu'un symptôme dont la pathologie sous-jacente doit être recherchée.

Selon l'ordre de fréquence, H.M. Opdebeeck et M. Bossuyt (H.M. Opdebeeck et M. Bossuyt, 1975) classent la pathologie sous-jacente à la leontiasis ossea ainsi :

- La maladie de Paget ;
- La dysplasie fibreuse ;
- Les ostéopathies condensantes ;
- L'hyperparatyroïdie

#### **3.6.1.1 - La maladie de Paget**

Pour Opdebeeck, l'atteinte des os de la face et principalement des maxillaires supérieurs se rencontre dans les stades les plus avancés de la maladie. Lièvre a montré en 1969 que sur 135 observations, 49 cas de lésions pagétiques reproduisent des lésions de type léontiasique. Dans 2 cas la léontiasis était la seule manifestation de la maladie et dans 38 cas la localisation maxillo-faciale s'accompagnait d'autres localisations osseuses.

#### **3.6.1.2 - La dysplasie fibreuse**

Dans sa forme mono-osseuse, selon Schlumberger, ce sont les côtes qui sont affectées en priorité, suivent le maxillaire et en tout dernier lieu la mandibule (seulement 2 cas sur 67 ont été

observés). Henry ajoute en 1969 que la localisation au niveau des os du massif facial se fait de préférence chez l'adulte.

Dans la forme poly-osseuse, sur 86 cas, Pritchard (Pritchard, 1951) rapporte 52 cas avec affection des crânes et 31 cas avec affection de la mandibule. Windholtz (Windholtz, 1949) après avoir étudié 147 cas, note que dans l'atteinte poly-osseuse, le crâne ou les maxillaires sont toujours atteints. D'autres communiquent des expériences contradictoires. C'est surtout dans la forme de dysplasie fibreuse limitée aux os du crâne et de la face que l'aspect léonin peut être marquant. Ce sont Daves et Yardley (Daves et Yardley, 1957) qui ont introduit le terme de « dysplasie fibreuse cranio-faciale ».

### **3.6.1.3 – Les autres ostéopathies condensantes**

En ce qui concerne la maladie de Camuratti-Engelmann, celle-ci n'intéresse que rarement la mandibule, et de plus, si le crâne est atteint, il s'agit alors d'une ostéosclérose au niveau de la base. L'absence d'atteinte des os de la face est une caractéristique constante, tout au moins selon Sparkes et Graham (Sparkes et Graham, 1972). Cependant, certains auteurs tels que Jouve (Jouve et alii, 1970) prétendent que les os de la face peuvent également être atteints et présenter un aspect léonin, on parle alors de dysplasie cranio-diaphysaire.

Dans la maladie de Pyle, et contrairement à la précédente, les condensations osseuses se situent au niveau des métaphyses des os longs. Ici l'atteinte des os du massif facial est indiscutable. Cette localisation maxillo-faciale n'est pas seulement fréquente (sur 39 cas publiés, 29 présentent une atteinte de la face), mais elle peut aussi donner lieu à des déformations

grotesques du visage (leontiasis ossea.). K.Graf en 1965, va jusqu'à affirmer que la cause la plus fréquente de léontiasis ossea après la maladie de Paget est le syndrome de Pyle. Au niveau du crâne, cette affection débute le plus souvent par un épaissement des os propres du nez, entraînant ainsi une obturation des fosses nasales et par conséquent des difficultés à respirer.

Cette dernière ostéopathie est, pour Kuntz, (Kuntz, 1996) une forme particulière d'ostéopétrose ; pathologie pour laquelle l'apparence mongoloïde des malades atteints peut dans certains cas être suffisamment accusée pour justifier l'appellation de leontiasis ossea.

#### **3.6.1.4 - L'hyperparathyroïdie**

C'est peut être surtout dans le cas où l'hyperparathyroïdie est la cause d'une leontiasis ossea que la biopsie peut donner lieu à des erreurs de diagnostic, notamment par la présence de cellules géantes, qui peuvent être rencontrées dans de nombreuses lésions osseuses, d'origines très diverses comme dans le fibrome non ossifiant, le « fibrous cortical defect », l'« aneurysmal bone cyst », la tumeur brune de l'hyperparathyroïdie, le granulome réparateur à cellules géantes des os maxillaires, le chondro-blastome et évidemment dans les tumeurs à cellules géantes proprement dites. Dans les différentes formes d'hyperthyroïdie les lésions osseuses seraient les mêmes c'est-à-dire une tendance à l'ostéoporose généralisée, des changements ostéolytiques avec tendance à la confluence, la résorption osseuse sub-périostale surtout au niveau des phalanges, et le crâne poivre et sel dit typique pour l'hyperparathyroïdie dite primaire. Cependant des changements ostéosclérotiques peuvent être rencontrés, surtout dans les insuffisances rénales avec hyperparathyroïdie secondaire. Dans les hyperparathyroïdies primaires l'ostéosclérose se rencontre surtout au niveau du crâne. Ce phénomène reste encore incompris. Certains auteurs pensent que l'accumulation de tissus ostéoïde ou la déposition de matériaux amorphes peut être

responsables des images ostéosclérotiques sur les radiographies. En tout cas il est extrêmement rare qu'une hyperparathyroïdie s'exprime uniquement par une léontiasis ossea.

### **3.6.2 - Le crâne d'Oms, hypothèses diagnostiques**

Il s'agit ici d'un exercice difficile puisque ne disposant que du crâne, on ne peut se prononcer sur le caractère mono ou poly-ostotique de la maladie. De plus les données biologiques concernant cet individu de son vivant nous sont inconnues.

Néanmoins, force est de constater que dans ce type d'ostéopathie, le diagnostic repose en grande partie sur les données radiologiques et histologiques. L'exploration radiologique nous apprend qu'il s'agit d'une hyperostose qui s'est installée dès le plus jeune âge de l'individu, qui a sans doute vécu plusieurs dizaines d'années. Qui plus est, le remodelage particulier des os du crâne évoque une pathologie des ostéoclastes. Cette observation nous permet de retenir parmi toutes les pathologies évoquées précédemment : la maladie de Paget et l'ostéopétrose. L'examen histologique ne montrant aucun remaniement, de type pagétique, de la microstructure de l'os haversien, on orientera alors le diagnostic vers l'une des formes d'ostéopétrose.

En effet, dans le cas du crâne d'Oms, les investigations tant anatomiques que radiologiques, nous amène à penser qu'en raison du degré d'obturation des fosses nasales, l'individu avait développé une respiration buccale compensatoire. En ce qui concerne les radiographies, on constate la non pneumatisation de certains sinus, une ankylose de la platine de l'étrier ainsi qu'une diploë inconstante au niveau de la voûte crânienne. L'ensemble de ces données nous oriente donc vers une ostéopathie condensante et plus particulièrement une ostéopétrose de type dysplasie cranio-métaphysaire ou maladie de Pyle.

## CONCLUSION

De notre étude, nous pouvons conclure que la leontiasis ossea, affection osseuse rare caractérisée par une hypertrophie intéressant surtout les maxillaires supérieurs, n'est en fait que l'aspect morphologique externe localisé au massif facial de diverses ostéopathies. Les déformations du visage sont variables selon les étiologies mais aussi selon le stade évolutif de la maladie ; allant de la discrète hypertrophie maxillaire dans les formes mineures au remaniement complet de l'architecture osseuse du massif crânio-facial dans les formes très étendues (comme c'est le cas pour le crâne d'Oms).

Afin de cerner aux mieux l'étiologie d'une leontiasis ossea, force est de constater que des diverses ostéopathies, c'est la maladie de Paget qui se révèle être, dans la grande majorité des cas, responsable de ce type de syndrome. Les complications, fréquentes, règlent le pronostic vital de l'individu. Le traitement, s'il permet une régression des symptômes fonctionnels, ne parvient cependant pas à stopper la maladie.

La dysplasie fibreuse des os, quelque en soit la forme, est aussi une étiologie fréquente de la leontiasis ossea. C'est surtout dans cette affection osseuse que la leontiasis ossea peut prendre un aspect « monstrueux ». Les complications résultent de l'obstruction des cavités de la face et du rétrécissement des orifices de la base du crâne.

L'ostéopétrose est une pathologie qui se caractérise par une fragilité très importante des os accompagnée de troubles sanguins graves. Le crâne est souvent volumineux. L'évolution est le plus souvent mortelle à cause des complications fréquentes et gravissimes. Le traitement est purement symptomatique.

Le diagnostic d'ostéose parathyroïdienne se fait essentiellement grâce au bilan biologique qui révèle une hypercalcémie, une hypophosphatémie et une hypercalciurie.

Enfin, la maladie de Camurati-Engelmann et la maladie de Pyle constituent deux formes particulières d'ostéopétrose. La maladie de Pyle, caractérisée par une croissance exagérée des os de la face et des maxillaires, est considérée par certains auteurs comme étant, de par sa fréquence, la deuxième ostéopathie donnant lieu à des déformations de type léontiasiques. L'évolution de cette maladie est lente et le traitement chirurgical souvent aléatoire.

En ce qui concerne le crâne d'Oms, le degré d'avancement de la maladie ainsi que de sa sémiologie, devait se traduire physionomiquement par un déficit esthétique considérable et justifiant alors l'appellation de muflé léonin. Néanmoins, outre l'aspect esthétique, il nous faut prendre en compte les répercussions fonctionnelles de cette pathologie, afin de mieux imaginer ce que pouvait être la vie de cet individu. En effet, la manière dont il percevait l'environnement dans lequel il vivait, ainsi que ses relations avec le reste de la société devaient être extrêmement limitées, étant donné l'avancement de sa maladie, grandement invalidante. Qui plus est, les moyens thérapeutiques de l'époque étaient inefficaces et inadaptés face à cette pathologie. Même de nos jours il est difficile, que ce soit chirurgicalement ou médicalement, de traiter cette maladie, sans qu'il n'y ait de récurrences.

## INDEX DES FIGURES

Fig. 1a - Scène mythologique: satyre à faciès léonin

Fig. 1b – Détail du satyre

Fig. 2a - Première iconographie du cas Fourcade par Jourdain, 1767

Fig. 2b - Le cas Fourcade d'après Lebert (Traité d'anatomie pathologique)

Fig. 3 - Le crâne de Sacy

Fig. 4 - Planche du traité d' Oryctologie de Dargenville (1775)

Fig. 5 - Gravure publiée par Jadelot pour illustrer sa "Description d'une tête humaine extraordinaire"

Fig. 6 - Le crâne de Sacy d'après Gervais

Fig. 7 - Le crâne de Bristol (coupe sagittale)

Fig. 8 - Le crâne du "Péruvien"

Fig. 9 - Moulage du crâne exposé au musée d'anthropologie de Florence, étude de L. Capasso

Fig. 10 - Le crâne d'Oms

Fig. 11a - La voûte du crâne : norma verticalis

Fig. 11b - Détail du calvaria, zone criblée

Fig. 11c - Détail du calvaria, ostéome éburné et lenticulaire

Fig. 12a - Norma lateralis, profil gauche

Fig. 12b - Norma lateralis, profil droit

Fig. 12c - Le crâne d' Oms, comparaison en vue de 3/4, profil gauche

Fig. 12d - Le crâne d' Oms, comparaison en vue de 3/4, profil droit

Fig. 12e - Norma latéralis, région temporo-zygomatique, profil droit.

Fig. 12f - Norma latéralis, région temporo-zygomatique, profil gauche.

Fig. 12g - Norma lateralis, région mastoïdienne, profil droit.

Fig. 12h - Norma lateralis, région mastoïdienne, profil gauche.

Fig. 12i - Norma lateralis, détail de l'orifice du conduit auditif externe.

Fig. 13a - Norma facialis, comparaison

Fig. 13b - Norma facialis.

Fig. 14a - Norma facialis, région orbitaire

Fig. 14b - Norma facialis, région orbitaire, profil droit.

Fig. 14c - Norma facialis, détail de l'orbite droite.

Fig. 14d - Norma facialis, détail de l'orbite droite.

Fig. 15 - Norma facialis, région maxillaire.

Fig. 16 - Voûte palatine et arcade dentaire supérieure.

Fig. 17a - Norma basilaris.

Fig. 17b - Norma basilaris comparaison.

Fig. 18a - Région faciale de la base du crâne.

Fig. 18b - Région faciale de la base du crâne, détail de la région interptérygoïdienne.

Fig. 18c - Détail de la région ptérygoïdienne.

Fig. 19 - Région des fosses zygomatiques et pterygo-maxillaires

Fig. 20 - Région jugulaire de la base du crâne.

Fig. 21a - Région occipitale de la base du crâne.

Fig. 21b - Détail de la région occipitale de la base du crâne, condyles occipitaux.

Fig. 22a - Mandibule en norma facialis.

Fig. 22b - Mandibule en norma latéralis, profil gauche.

Fig. 22c - Bord inférieur de la mandibule.

Fig. 22d - Face postérieure de la mandibule.

Fig. 22e - Bord supérieur du corps de la mandibule.

Fig. 22f - Branche montante de la mandibule, face antérieure.

Fig. 22g - Face externe de la mandibule, profil droit.

Fig. 22h - Face interne de la branche montante droite de la mandibule.

Fig. 22i - Détail de la face interne de la branche montante gauche de la mandibule.

Fig. 22j - Détail face interne de la branche montante gauche de la mandibule.

Fig. 23 - Coupes TDM frontales.

Fig. 24 - Fenêtre osseuse. (TDM)

Fig. 25 - Aspect floconneux de la voûte crânienne. (TDM)

Fig. 26 - Sinus maxillaire comblé. (TDM)

Fig. 27 - Comblement des cellules ethmoïdales. (TDM)

Fig. 28 - Sutures temporo-pariétales. (TDM)

Fig. 29 - Suture maxillo-malaire ou zygomatoco-malaire. (TDM)

Fig. 30 - Germes dentaires. (TDM)

Fig. 31 - Cristagali hypertrophique et faux du cerveau. (TDM)

Fig. 32 - Bivergence des orbites. (TDM)

Fig. 33 - Foramen magnum de diamètre diminué. (TDM)

Fig. 34 - Vue endocranienne de la voûte.

Fig. 35 - Vue endocranienne de la voûte.

Fig. 36 - Vue endocranienne de la fosse postérieure.

Fig. 37 - Vue endocranienne de la fosse postérieure.

Fig. 38 - Vue endocranienne de la fosse moyenne.

Fig. 39 - Vue endocranienne de la fosse moyenne.

Fig. 40 - Vue endocranienne de la fosse moyenne.

Fig. 41 - Vue endocranienne de la fosse antérieure.

Fig. 42 - Ostéodensitométrie. Résultats comparés.

© Crédits photographiques : Docteur David ROBERT, 1 rue Montgolfier 07100 ANNONAY.

## BIBLIOGRAPHIE

Alexandre ( C ), 2006. Maladie osseuse de Paget. *Encyclopédie.Médico-Chirurgicale Appareil locomoteur* (14-023-R-10). Elsevier. Paris

Aufderheide ( A.C. ) et Rodriguez-Martin ( C. ), 1998. *The Cambridge Encyclopedia of Human Paleopathology*. Cambridge University Press. pp 417-418.

Byers ( P.D.) et Norman-Jones ( A.), 1969. Leontiasis ossea. *Brit. J. Surg.*, 56, 4 : pp 262-267

Capasso ( L. ) 1989. A paleopathological case of leontiasis ossea. *Journal of Paleopathology*, 2, 2 : pp 85-88

Cuvier ( G ), 1824. Nouvelles observations sur une altération singulière de quelques têtes humaines. *Mémoires du Museum*. Tome XI.

Dargenville ( A.J. ), 1775. *L'histoire naturelle éclaircie dans une de ses parties principales, l'Oryctologie, qui traite des terres, des pierres, des métaux, des minéraux et autres fossiles*. De Bure éditeur, Paris.

Daves ( M.L. ) et Yardley ( J.H. ), 1957. Fibrous dysplasia of bone. *Amer. J. Med. Sci.*, 234, pp 590.

Dechaume ( M ), Commissionat ( Y. ), Bonneau ( M. ), Payen ( J. ) et Ceria ( C. ), 1963. Maxillaires et dents dans la maladie osseuse de Paget. *Presse Med.* 71, pp 2693-2696.

Duplay ( S. ) et Reclus ( P. ), 1897. *Traité de Chirurgie*. Seconde édition. Masson et C<sup>o</sup> éditeurs, Paris. Tome II, pp 887-892.

Eugenidis ( N. ), Olah ( A.J. ) et Haas (G.H. ), 1972. Osteosclerosis in hyperparathyroidism. *Radiology* 105 pp 265;

Evans ( J. ), 1953. Leontiasis ossea: a critical review with reports of four original cases. *J. Bone Joint Surg. (AM)* 35, pp 229-243.

Gervais ( P. ) L'hyperostose chez l'homme et les animaux. *Journal de Zoologie*, IV, pp 272.

Gorlin ( R.J. ), Spranger ( J. ) et Koskalka ( M.F. ), 1970. Pyle's disease ( Familial metaphyseal Dysplasia. *J. Bone Joint Surg. (AM)* 52, 2 : pp 347-352.

Graf ( K. ), 1965. The significance of the PYLE syndrome (leontiasis ossea ) for otorhinolaryngology. *Laryngol. Rhinol. Otol.*, 44, 7: pp 438-445.

Grmek ( M.D. ), 1983. *Les maladies à l'aube de la civilisation occidentale*. Payot pp 249-251.

Guyon ( M. ) et Monod ( ), 1872. Maxillaires. In *Dictionnaire Encyclopédique des Sciences Médicales*. 2° Série, Tome V : pp 344.

Houri-Pasotti ( M. ), 1992. *Oms, cité des Aspres*. Editions Massana. Argelès-sur-mer. pp 96-97

Jadelot ( J.F.N. ), 1799 ( An VII ). *Description anatomique d'une tête extraordinaire*. J.J. Fuchs éditeur. Paris.

Jaffe ( H.L. ), 1972. *Metabolic, degenerative, and inflammatory Diseases of Bones and Joints*. Lea & Febiger. Philadelphia. pp 276-281.

Jourdan ( A. ), 1778. *Traité des maladies chirurgicales et de la bouche*. Paris. Tome I pl.3.

Jouve ( P. ), Bernard ( R. ), Giraud ( F. ) et Debaene ( A. ), 1970. Ostéose condensante familiale avec leontiasis ossea. *J. Radiol. Electrol. Med. Nucl.* 51, 11 : pp 699-704.

Kienbock ( R. ), 1940. Leontiasis ossea faciei Virchow. *Beitr. Klin. Chir.* 171, pp 25-52.

Knaggs ( L.R. ), 1923-1924. Leontiasis ossea. *Brit. J. Surg.* 11, pp 347-379.

Knussmann ( R. ), 1988. *Anthropologie, Handbuch der vergleichendenbiologie des menschen. Band I. Wesen und methoden der anthropologie. Teil I Wissenschaftstheorie, geschichte, morphologische methoden*. *Kraniometrie*. pp 160-192.

Kuntz ( D. ), 1996. *Maladies métaboliques osseuses de l'adulte*. Médecine-Sciences. Flammarion. pp 364-370.

Laurian ( N. ) et Zohar ( Y. ), 1980. Correction of maxillary retrognathia in a case of craniometaphyseal dysplasia. *J. Oral. Surg.* 38, 8 : pp 609-612.

Le Dentu ( ), 1879. Périostose diffuse non syphilitique des os de la face et du crâne. *Revue mensuelle de Médecine et de Chirurgie*. p 871.

Lichtenstein ( L. ) et Jaffe ( H.L. ), 1942. Fibrous dysplasia of bone. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 33, p 777.

Lièvre ( J.A. ), 1969. Formes localisées de la maladie osseuse de Paget et remaniement pagétoïde post traumatique. *Revue du Praticien*. 19, 7 : pp 919-930.

Lièvre ( J.A. ) et Epiney ( J. ), 1949. L'ostéoporose circonscrite du crâne. Ses rapports avec la maladie de Paget, la leontiasis ossea et le remaniement pagétoïde post traumatique. *Bull. Soc. Med. Hop. Paris.* 17, pp 705-712.

Lièvre ( J.A. ) et Fishgold ( H. ), 1956. Leontiasis ossea chez l'enfant. Ostéopétrose partielle probable. *Presse Med.* 64, 33 : pp 763-765.

Malpighi ( ), 1700. *Opera posthuma.*

Manigand ( G. ), 1969. Etude clinique, radiologique et thérapeutique de la maladie de Paget. *Revue du Praticien.* 19, 7 : pp 863-880.

Millat ( E. ), 1892. *De la leontiasis ossea. Hyperostose diffuse des maxillaires supérieurs et du crâne.* Thèse pour le Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine de Paris. 97 pages.

Olivier ( G. ), 1960. *Pratique anthropologique.* Vigot frères, éditeurs. Paris. pp 115-170.

Opdebeeck ( H.M. ) et Bossuyt ( M. ), 1975. Leontiasis ossea : un symptôme... ! *Revue de Stomatologie,* Paris. 76, 3 : pp 251-262.

Ortner ( D.J. ) et Putschar ( W.G.J. ), 1985. *Identification of pathological conditions in human skeletal remains.* Smithsonian contributions to anthropology N° 28. Smithsonian Institution Press. City of Washington. pp 294-295.

Prim ( J. ) et Campillo ( D. ), 1993. Bone leontiasis in individual n°24 of the paleochristian necropolis at "La Olmeda", Pedrosa de la Vega ( Palencia, Spain ). *Journal of Paleopathology* 4, 2 : pp 115.

Pritchard ( J.E. ), 1951. Fibrous dysplasia of the bones. *Amer. J. Med. Sci.* 222, pp 313.

Saga d'Egill, fils de Grimr le Chauve. 1987. In *Sagas islandaises.* Textes traduits, présentés et annotés par R. Boyer. La Pléiade. Gallimard. pp 4-203.

Sparkes ( R.S. ) et Graham ( C.B. ), 1972. Camurati-Engelmann disease, genetics and clinical manifestations with a review of literature. *J. Med. Gen.* 9, pp73.

Testut ( L. ), 1899. *Traité d'anatomie humaine.* 4° édition. Tome I. Ostéologie-Arthrologie-Myologie. Doin éditeur Paris 1000 pages.

Tolar ( J. ), Teitelbaum ( S.T. ) et Orchard ( P.J. ), 2004. Osteopetrosis. *N. Engl. J. Med.* 351, 27 : pp 2839-2849.

Virchow ( ), 1864. *Pathologie des tumeurs.* Traduction française.

Webb ( S. ), 1994. *The paleopathology of arborigineal australians. Health and disease across a*

*hunter-gathered continent*. Social Sciences.

Weber (J.) et Robert (D.), 1995. Etude préliminaire d'un cas de leontiasis ossea conservé au Museum d'Histoire Naturelle de Perpignan. *Annls. Mus. Hist. Nat. Perpignan* 5, pp 22-32.

Windholz (F.), 1949. Cranial manifestations of fibrous dysplasia of bone. Their relation to leontiasis ossea and to simple bone cyst of the vault. *Amer. J. Roentgen*. 58, pp 51.

Windholz (J.) et Cutting (W.C.), 1945. Leontiasis ossea. *Stan. Med. Bull.* 3, 3 : pp 69-81.

Zimmerman (M.R.) et Kelley (M.A.), 1982. *Atlas of human paleopathology*. Praeger. New York. pp 133-135.

### **Référence Internet :**

1 – Janssens (P.A) et Perrot (R), Lyon 2006. Précis d'anthropobiologie descriptive et métrique du squelette.

<http://anthropologie-et-paleopathologie.univ-lyon1.fr>

# TABLE DES MATIERES

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>1 – HISTOIRE NATURELLE DE LA LEONTIASIS OSSEA</b> .....	4
<b>1.1 - Antiquité</b> .....	5
<b>1.2 - Moyen-âge</b> .....	6
<b>1.3 - Renaissance</b> .....	6
<b>1.4 - XIXè siècle</b> .....	7
1.4.1 – Virchow (1864).....	7
1.4.2 – Les autres pathologistes de la fin du XIXè siècle.....	9
<b>1.5 - XXè siècle</b> .....	9
1.5.1 – Knaggs (1924).....	9
1.5.2 – Kienbock (1940).....	13
1.5.3 – Windholtz et Cutting (1945).....	14
1.5.4 – Evans (1953).....	15
1.5.5 – Lievre et Epiney (1949).....	17
1.5.6 – Lievre et Fishgold (1956).....	17
1.5.7. – Jaffe (1972).....	19
1.5.8 – Leontiasis ossea et paléopathologistes.....	19
1.5.9. – Le crâne d’Oms.....	20
<b>2 – ETUDE DU CRÂNE D’OMS</b> .....	21
<b>2.1 - Anatomie descriptive et fonctionnelle</b> .....	22
2.1.1 – La voûte du crâne ( <i>norma verticalis</i> ).....	23
2.1.2 – Les parois latérales du crâne ( <i>norma lateralis</i> ).....	23



2.1.6.3 – Le muscle sterno-cleïdo-mastoïdien.....	41
2.1.6.4 – Les muscles sus-hyoïdien et styliens.....	41
2.1.6.5 – Les muscles masticateurs élévateurs de la mandibule.....	42
2.1.6.6 – Les muscles peauciers.....	43
2.1.6.7 – Les muscles des viscères du carrefour oro-pharyngé.....	43
2.1.6.8 – Discussion.....	44
2.1.7 – Les aponévroses.....	46
2.1.7.1 – Les aponévroses masticatrices.....	46
2.1.7.1.1 – L’aponévrose temporale.....	46
2.1.7.1.2 – Les aponévroses inter-ptérygoïdienne et ptérygo-temporo-maxillaire.....	46
2.1.7.2 – Les aponévroses du cou et des espaces cervicaux de la base du crâne.....	48
2.1.7.3 – Les aponévroses de la nuque.....	48
2.1.7.4 – Discussion.....	49
<b>2.2 - Crâniométrie.....</b>	<b>51</b>
2.2.1 – Généralités.....	51
2.2.2 – Le neurocrâne.....	52
2.2.2.1 – Dimensions et indices du neurocrâne.....	52
2.2.2.2 – Capacité crânienne.....	52
2.2.2.3 – Epaisseurs des parois crâniennes.....	52
2.2.2.4 – Masses du crâne.....	52
2.2.2.5 – Dimensions endocraniennes.....	53
2.2.3 – Le splanchnocrâne.....	53
2.2.3.1 – Dimensions et indices du splanchnocrâne.....	53
2.2.3.2 – Le prognathisme facial supérieur.....	54
2.2.4 – La mandibule.....	54
2.2.4.1 – Dimensions et indices de la mandibule.....	54
2.2.4.2 – Les angles de la mandibule.....	54
2.2.4.3 – Robustesse de la mandibule.....	54
<b>2.3 - Examens complémentaires.....</b>	<b>60</b>

2.3.1 – Interprétation des clichés radiographiques.....	60
2.3.2 – Interprétation des clichés endocrâniens.....	62
2.3.2.1 – La voûte du crâne.....	62
2.3.2.2 – La base du crâne.....	62
2.3.2.2.1 – La fosse crânienne postérieure.....	62
2.3.2.2.2 – La fosse crânienne moyenne.....	63
2.3.2.2.3 – La fosse crânienne antérieure.....	63
2.3.3 – Ostéodensitométrie.....	64
2.3.4 – Histologie.....	64

### **3 – FORMES ETIOLOGIQUES DE LA LEONTIASIS OSSEA : DISCUSSION**

#### **AUTOUR DU CRÂNE D’OMS.....66**

##### **3.1 – La maladie de Paget.....68**

3.1.1 – Prévalence, incidence et étiologie.....	68
3.1.1.1 – Prévalence.....	68
3.1.1.2 – Age et sexe.....	69
3.1.1.3 – Distribution squelettique.....	69
3.1.1.4 – Etiologie.....	69
3.1.2 – Physiopathologie et histopathologie.....	70
3.1.2.1 – Facteurs physiopathologiques.....	70
3.1.2.1.1 – Anomalies génétiques.....	70
3.1.2.1.2 – Rôle des virus.....	71
3.1.2.2 – Conséquences histopathologiques.....	71
3.1.2.2.1 – Macroscopiquement.....	71
3.1.2.2.2 – Microscopiquement.....	72
3.1.2.2.3 – Histomorphométrie osseuse.....	73
3.1.3 – Signes cliniques et évolution.....	73
3.1.3.1 – Signes généraux.....	73
3.1.3.2 – Signes fonctionnels.....	74
3.1.3.3 – Signes physiques.....	74
3.1.3.3.1 – Formes généralisées.....	74

3.1.3.3.2 – Formes localisées.....	76
3.1.4. – Examens complémentaires.....	77
3.1.4.1 – Signes radiologiques.....	77
3.1.4.2 – Bilan biologique.....	78
3.1.5 – Diagnostic.....	78
3.1.5.1 – Diagnostic positif.....	78
3.1.5.2 – Diagnostics différentiels.....	79
3.1.6 – Complications neurosensorielles.....	79
3.1.6.1 – Atteintes des nerfs crâniens.....	80
3.1.6.2 – Atteintes cérébrales.....	80
<b>3.2 – La dysplasie fibreuse des os.....</b>	<b>81</b>
3.2.1 – Manifestations cliniques.....	82
3.2.2 – Etio-physiopathologie.....	84
3.2.3 – Manifestations biologiques.....	84
3.2.4 – Manifestations radiologiques.....	84
3.2.5 – Evolution.....	86
3.2.6 – Diagnostic différentiel des atteintes crâniennes.....	87
<b>3.3 – L’ostéose parathyroïdienne.....</b>	<b>88</b>
3.3.1 – Etude clinique.....	88
3.3.1.1 – Etio-pathologie.....	88
3.3.1.2 – Sémiologie.....	89
3.3.2 – Examens complémentaires.....	89
3.3.2.1 – Signes radiologiques.....	89
3.3.2.2 – Bilan biologique.....	90
3.3.3 – Anatomopathologie.....	90
3.3.4 – Diagnostic.....	90
3.3.4.1 – Diagnostic positif.....	90
3.3.4.2 – Diagnostic différentiel.....	91
3.3.5 – Evolution et complications.....	91
<b>3.4 – L’ostéopétrose.....</b>	<b>92</b>
3.4.1 – Etiopathogénie.....	92

3.4.2 – Incidence et âge de survenu.....	94
3.4.3 – Sémiologie.....	94
3.4.4 – Examens complémentaires.....	95
3.4.4.1 – Signes radiologiques.....	95
3.4.4.2 –Bilan biologique.....	96
3.4.5 – Anatomopathologie.....	96
<b>3.5 – Les autres ostéopathies condensantes.....</b>	<b>97</b>
3.5.1 – La maladie de Camurati-Engelmann.....	97
3.5.2 – La maladie de Pyle.....	97
3.5.2.1 – Etiopathogénie.....	97
3.5.2.2 – Sémiologie.....	98
3.5.2.3 - Examens complémentaires.....	98
3.5.2.3.1 – Signes radiologiques.....	98
3.5.2.3.2 – Bilan biologique.....	99
3.5.2.4 – Anatomopathologie.....	99
3.5.2.5 – Diagnostic différentiel.....	99
3.5.2.6 – Evolution et complications.....	100
<b>3.6 – Discussion.....</b>	<b>101</b>
3.6.1 – Place de la leontiasis ossea dans les diverses pathologies hyperostosantes crânio-faciales.....	101
3.6.1.1 – La maladie de Paget.....	101
3.6.1.2 – La dysplasie fibreuse des os.....	101
3.6.1.3 – Les autres ostéopathies condensantes.....	102
3.6.1.4 – L’hyperparathyroïdie.....	103
3.6.2 – Le crâne d’Oms : hypothèses diagnostiques.....	104
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>105</b>
<b>INDEX DES FIGURES.....</b>	<b>107</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>110</b>

**TABLE DES MATIERES.....114**









Fig. 1a - Scène mythologique: satyre à faciès léonin



Fig 1b - Détail

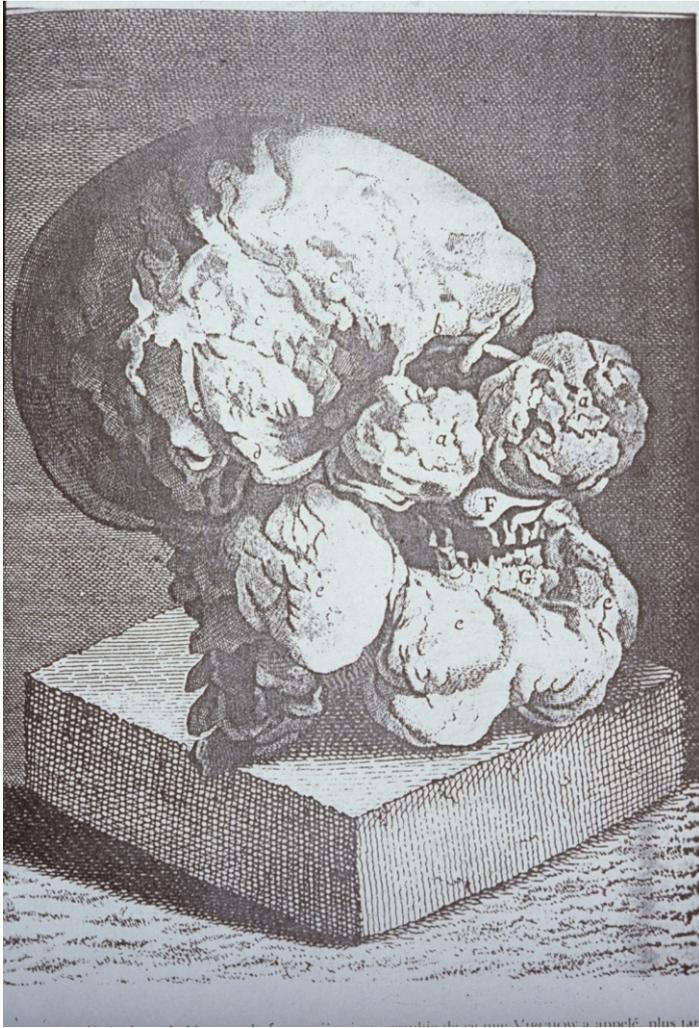


Fig. 2a - Première iconographie du cas Fourcade par Jourdain, 1767.

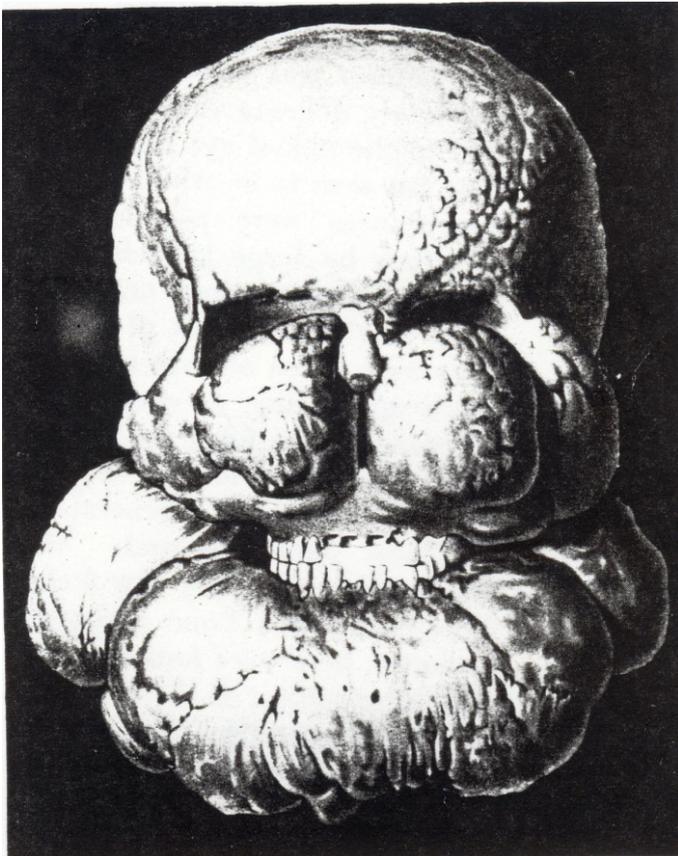


Fig. 2b - Le cas Fourcade d'après Lebert (Traité d'anatomie pathologique)

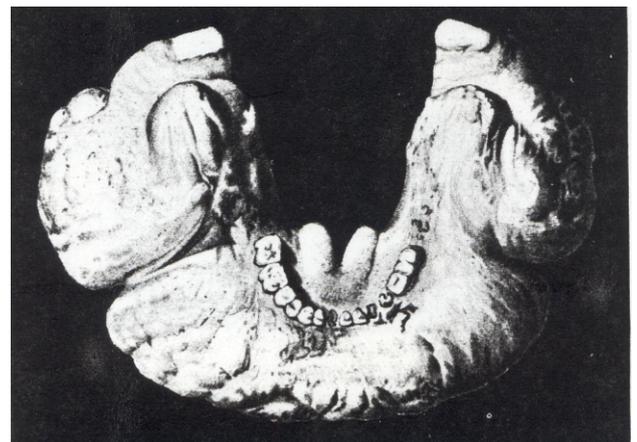




Fig. 3 - Le crâne de Sacy

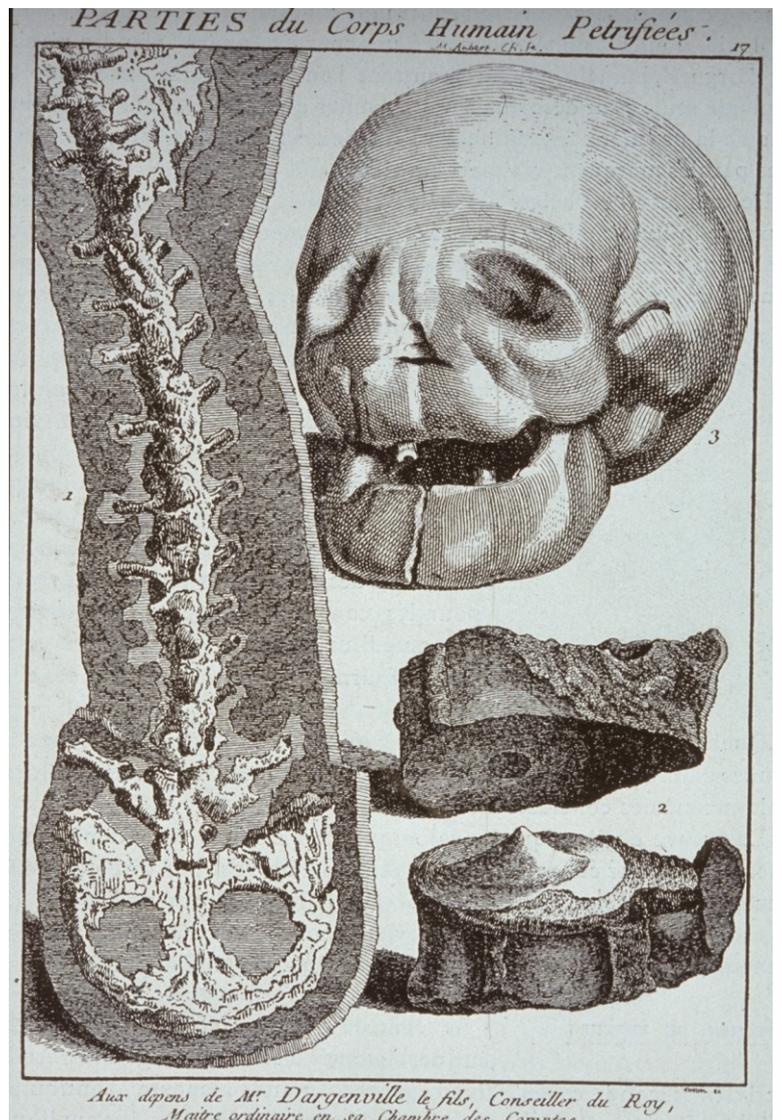


Fig. 4 - Planche du traité d'Oryctologie de Dargenville (1775)

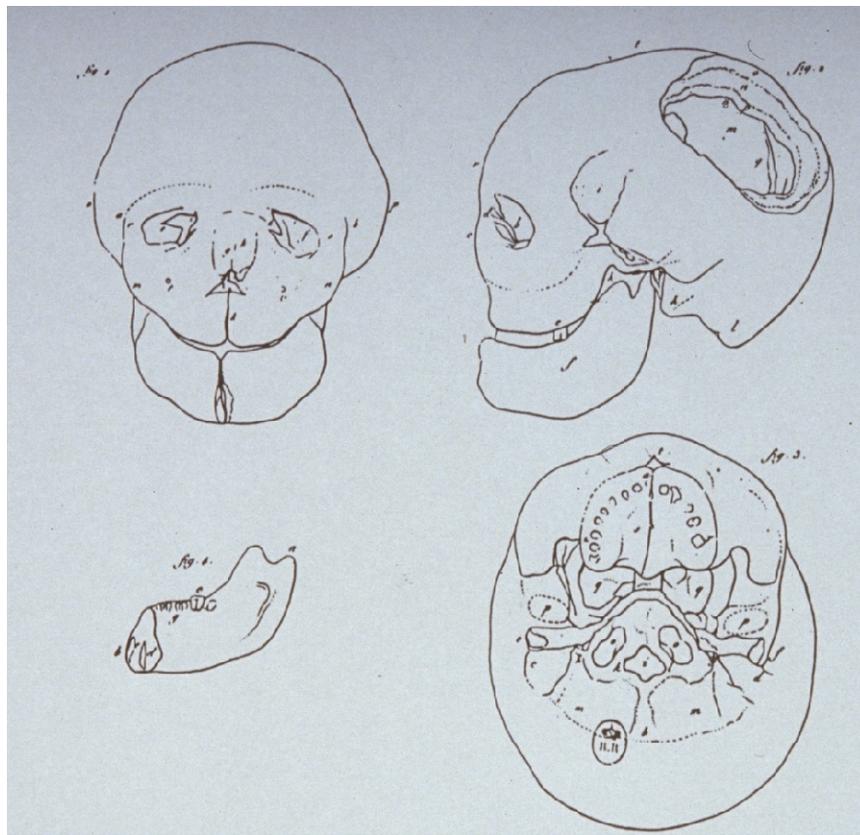


Fig. 5 - Gravure publiée par Jadelot pour illustrer sa "Description d'une tête humaine extraordinaire"

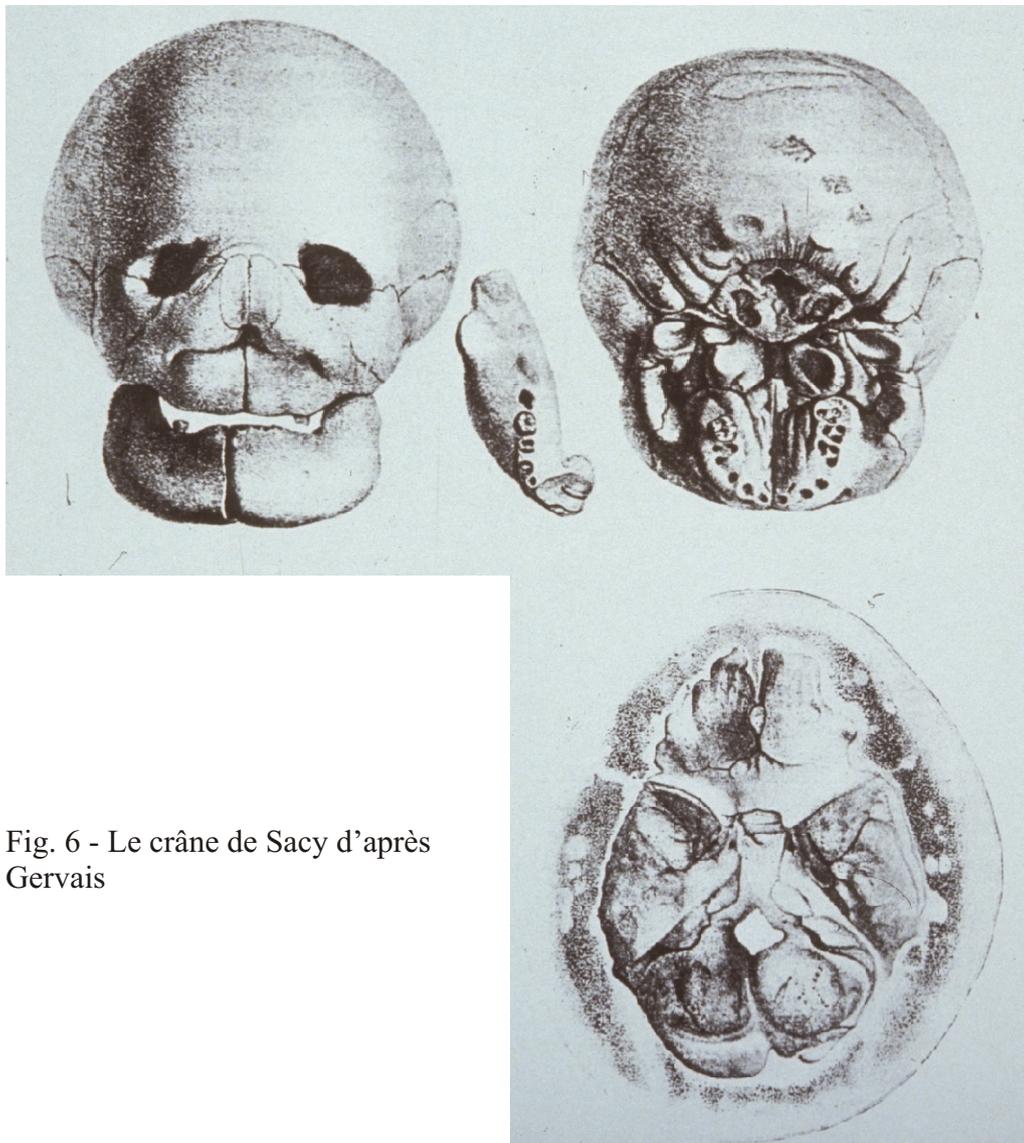


Fig. 6 - Le crâne de Sacy d'après Gervais

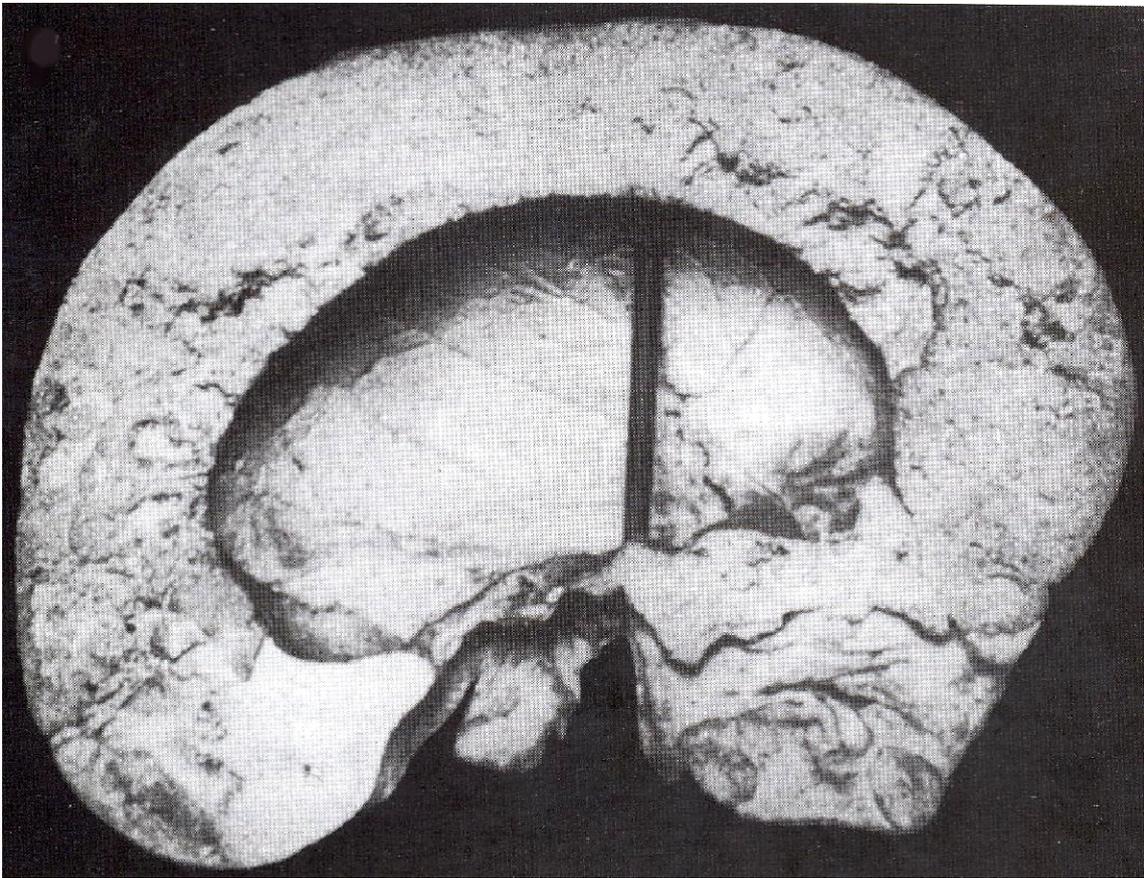


Fig. 7 - Le crâne de Bristol (coupe sagittale)

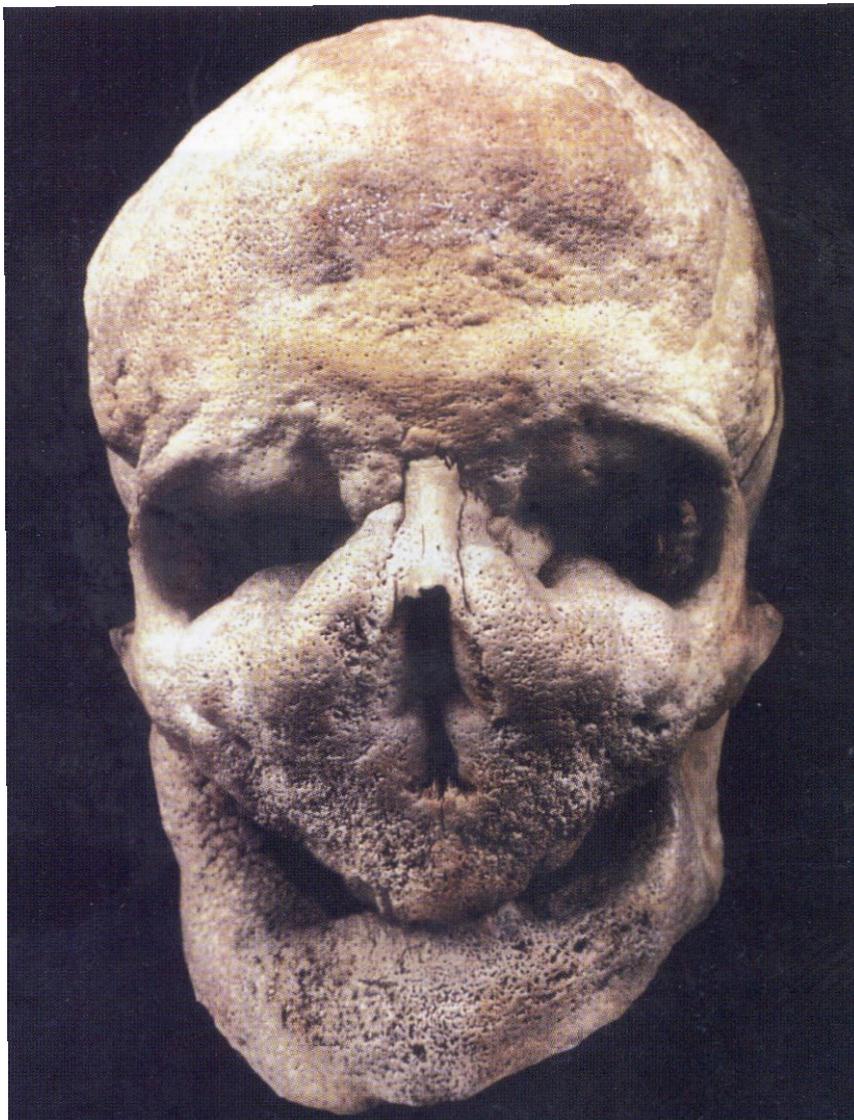


Fig. 8 - Le crâne du  
"Péruvien"

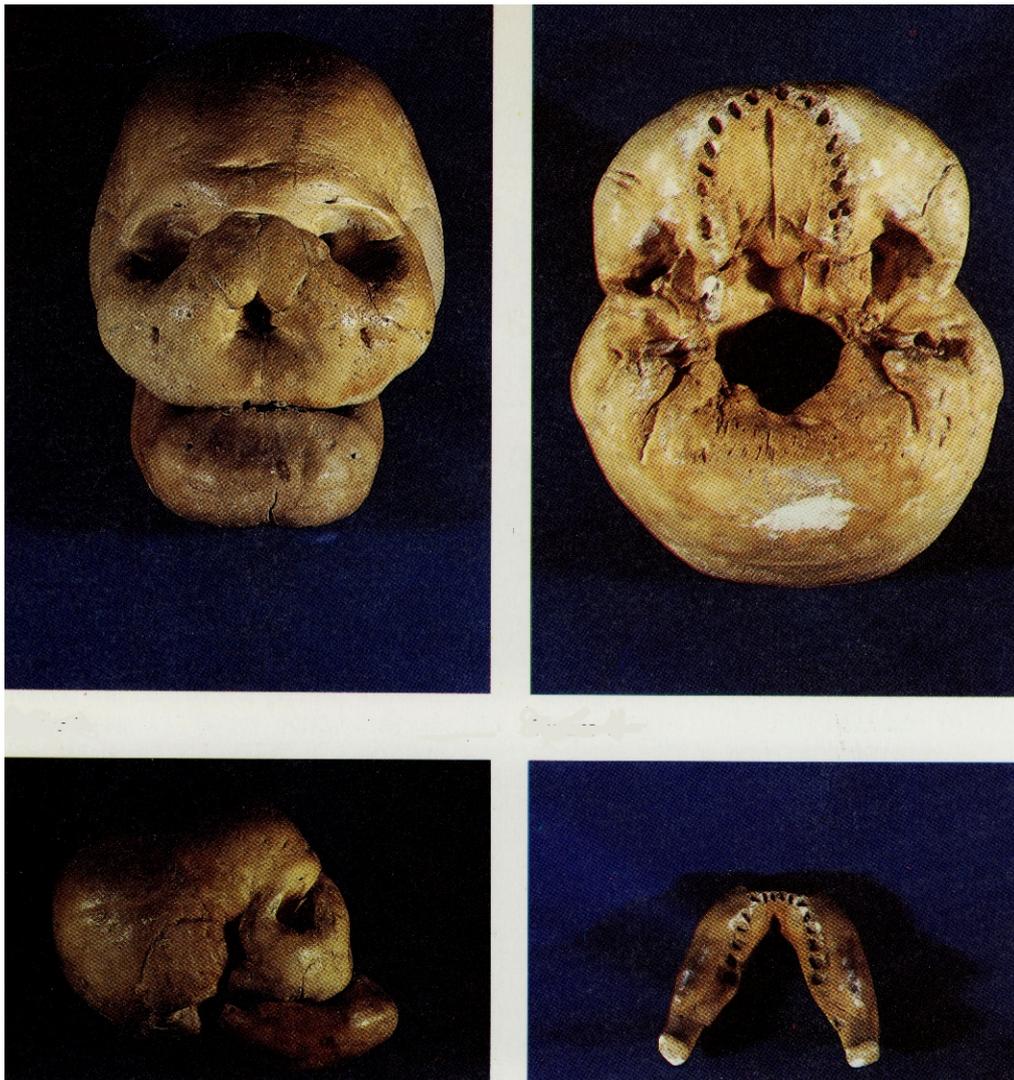


Fig. 9 - Moulage du crâne exposé au musée d'anthropologie de Florence, étude de L. Capasso



Fig. 10 - Le crâne d'Oms



Fig. 11a - La voûte du crâne : norma verticalis

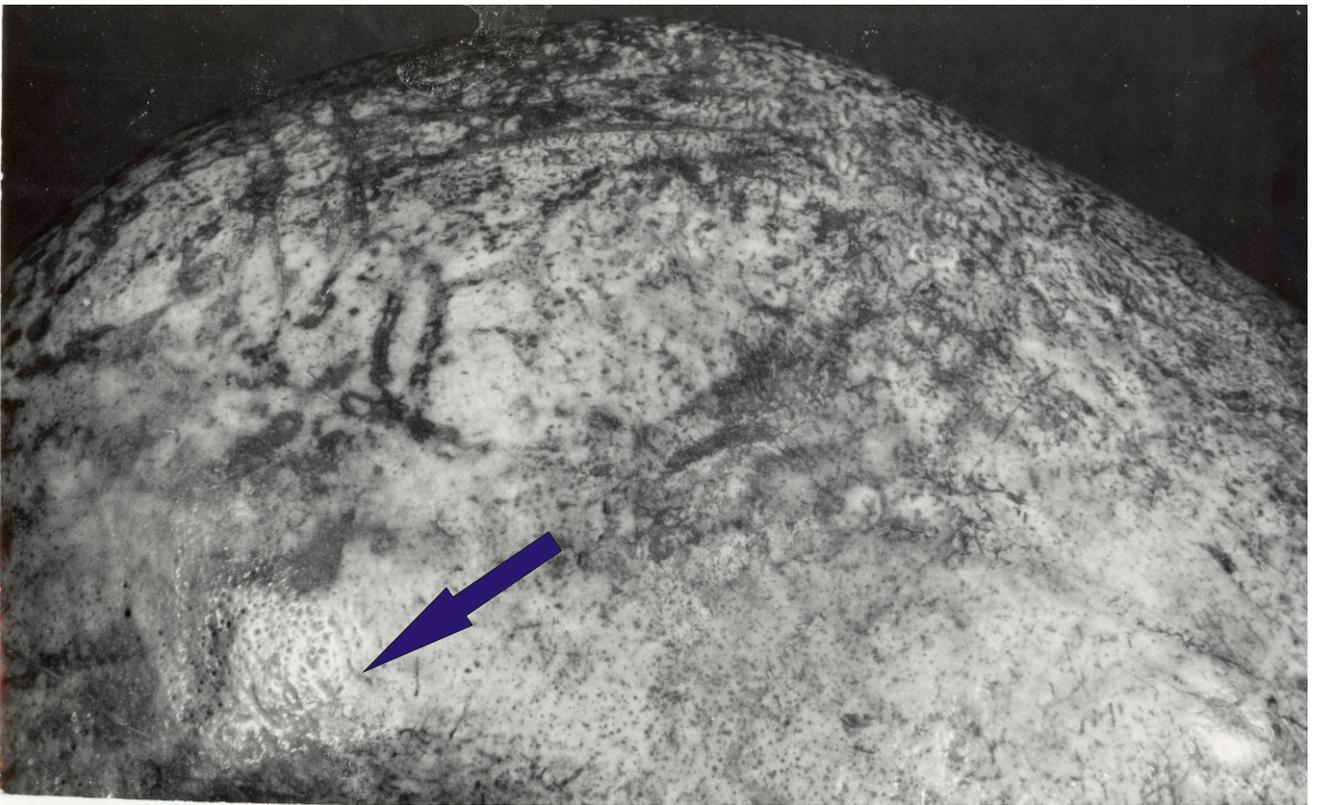


Fig. 11b - Détail du calvaria, zone criblée

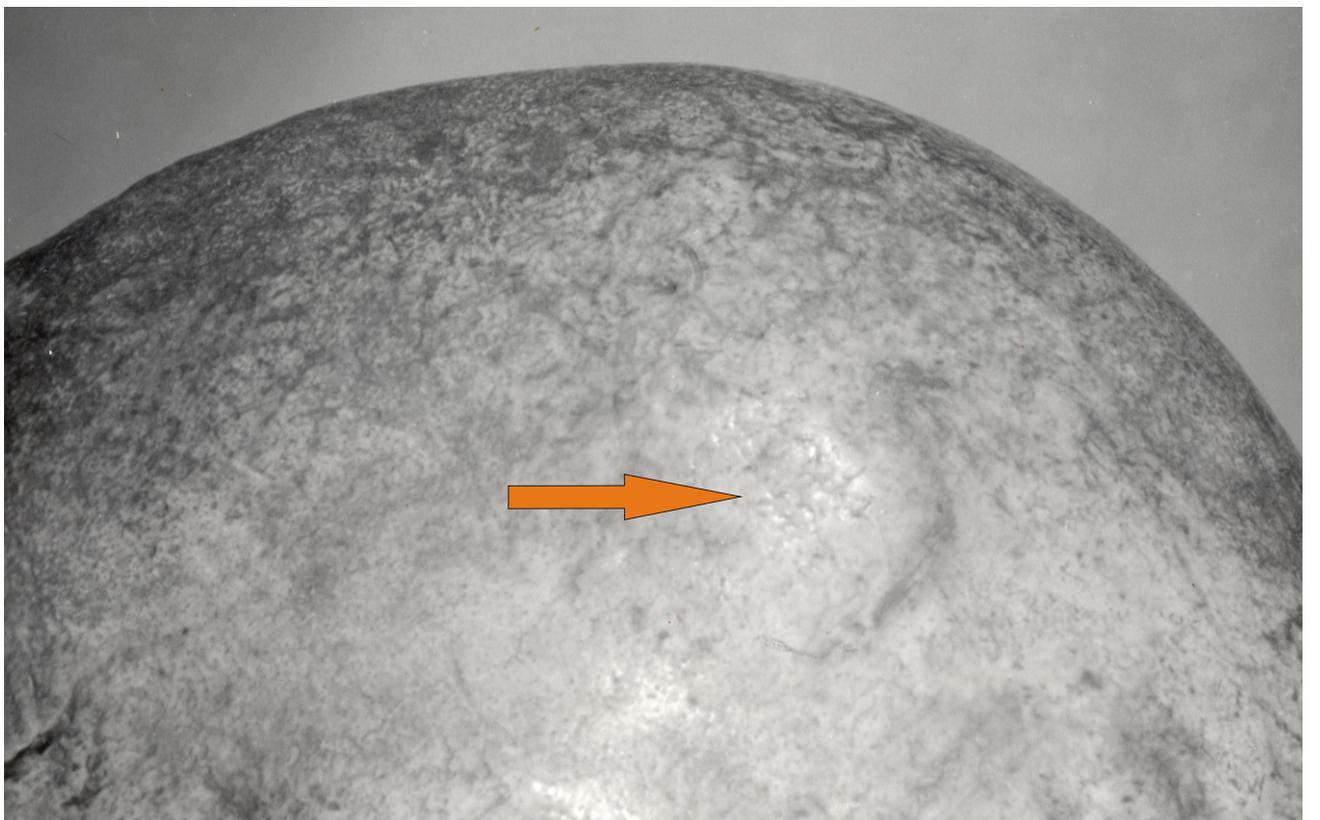


Fig. 11c - Détail du calvaria, ostéome éburné et lenticulaire



Fig. 12a - Norma lateralis, profil gauche



Fig. 12b - Norma lateralis, profil droit



Fig 12c - Le crâne d' Oms, comparaison en vue de 3/4, profil gauche



Fig. 12d - Le crâne d' Oms, comparaison en vue de 3/4, profil droit

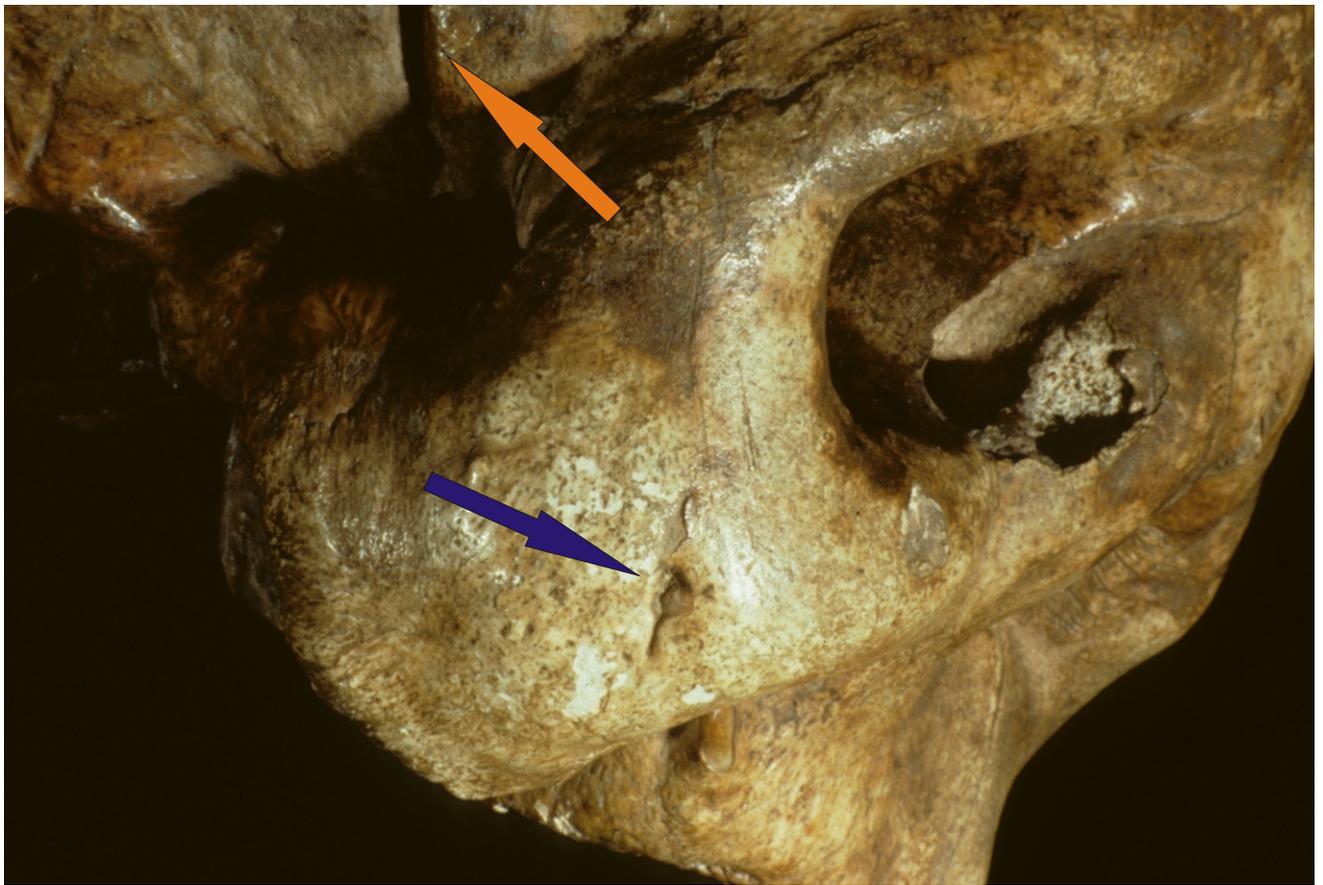


Fig. 12e - Norma lateralis, région temporo-zygomatique, profil droit. On distingue le conduit malaire (bleu) ainsi que la suture pariéto-temporale (orange)

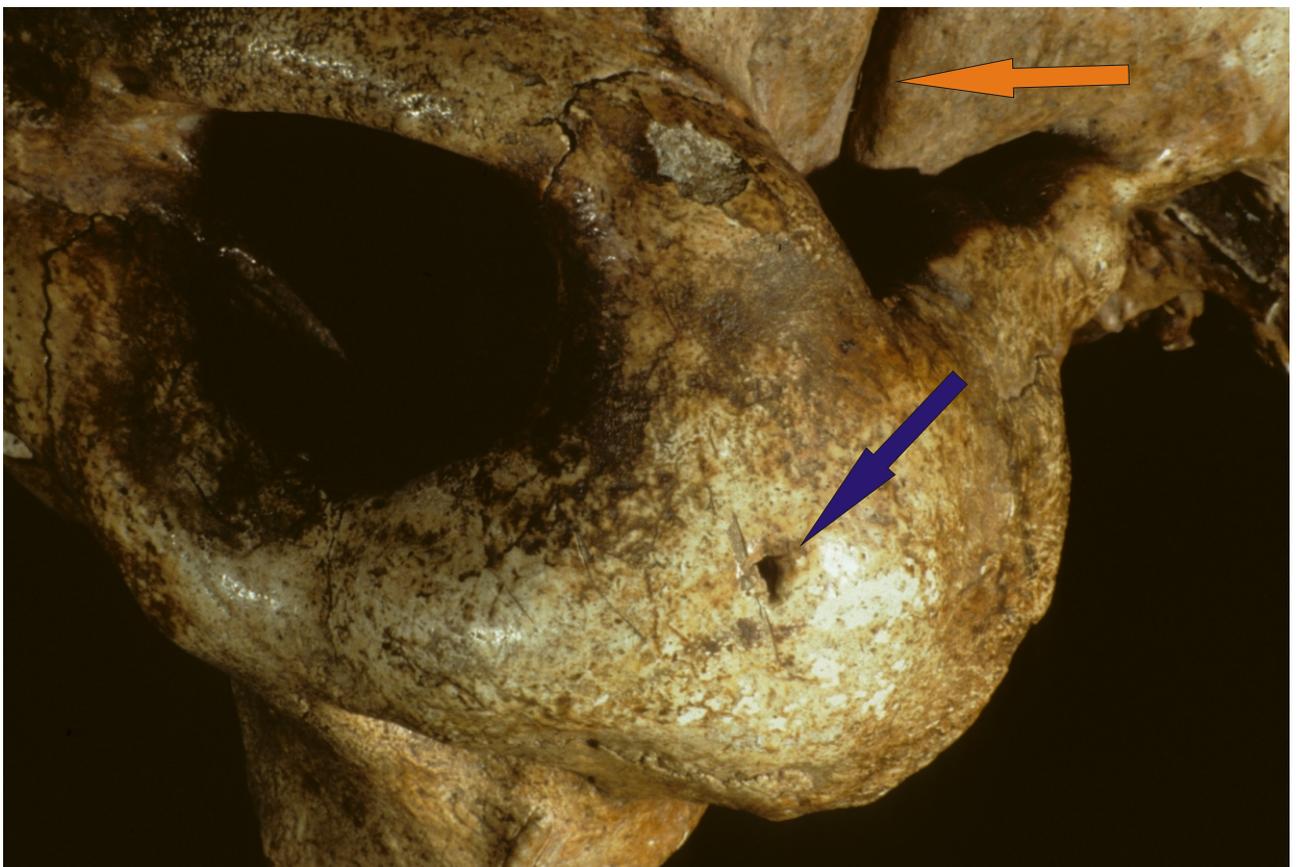


Fig. 12f - Norma lateralis, région temporo-zygomatique, profil gauche. On distingue le conduit malaire (bleu) ainsi que la suture pariéto-temporale (orange)

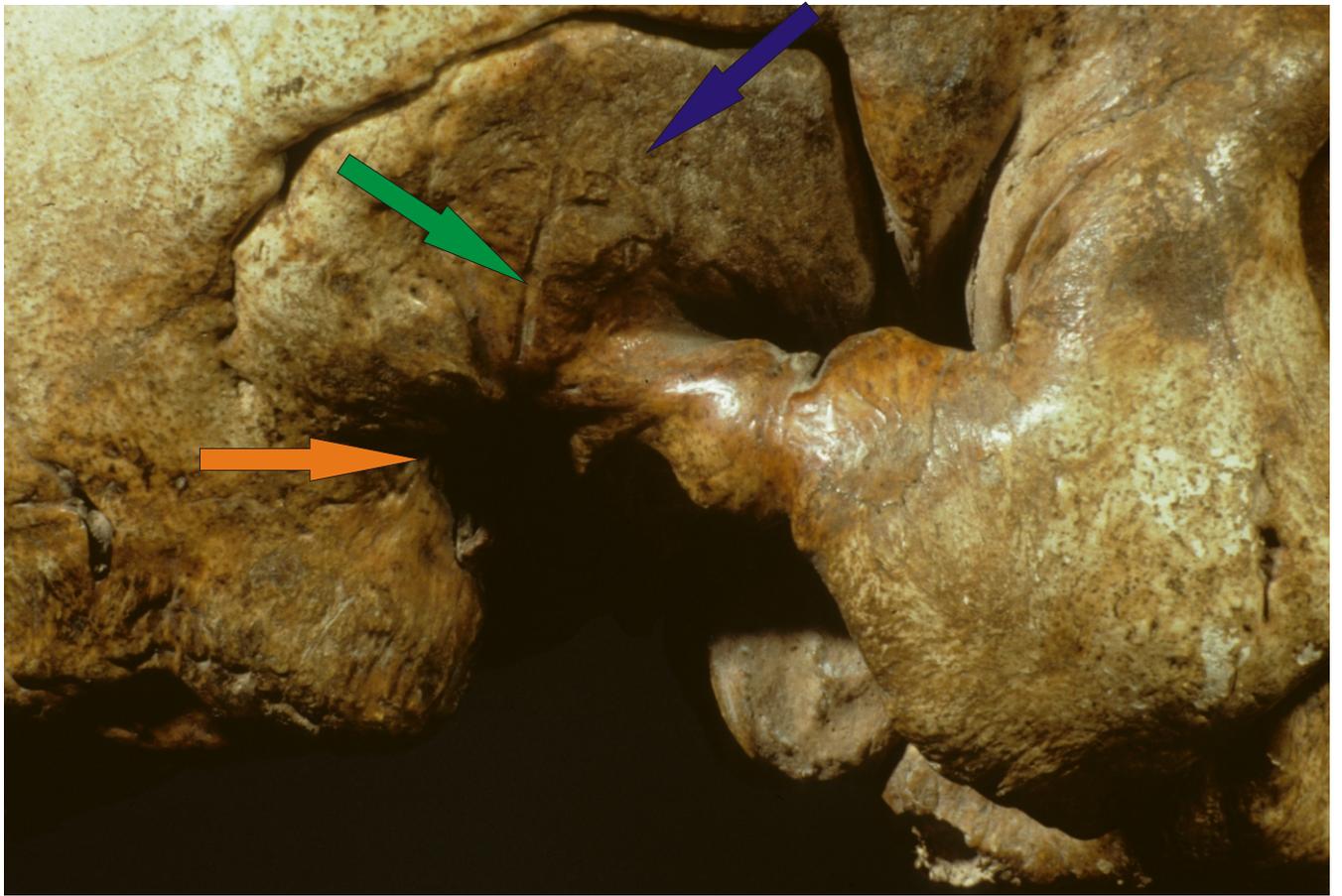


Fig. 12g - Norma lateralis, région mastoïdienne, profil droit, on distingue l'écaille de l'os temporal (bleu), le sillon de l'artère temporal moyenne (vert) et l'orifice du conduit auditif externe (orange)

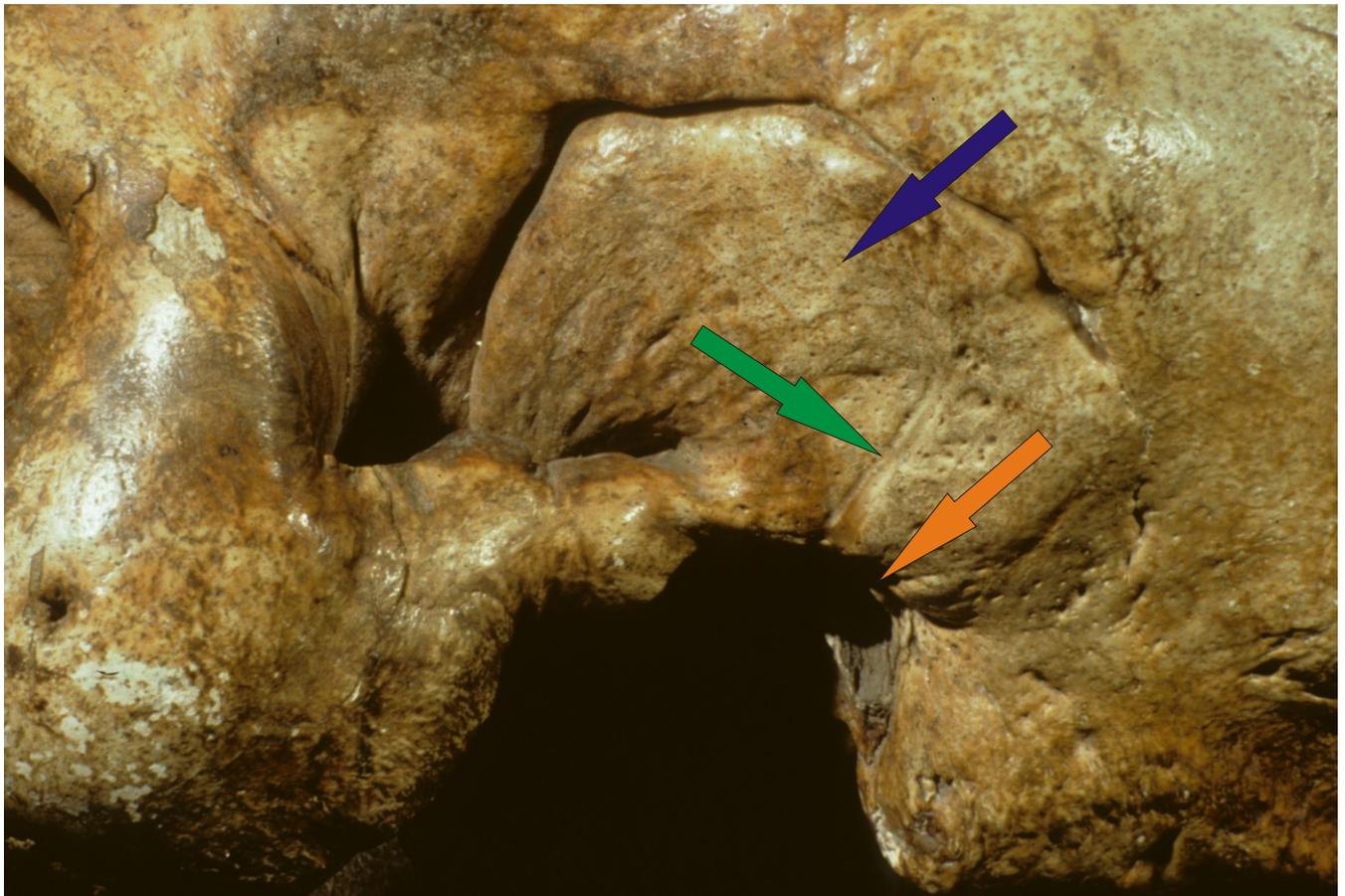


Fig. 12h - Norma lateralis, région mastoïdienne, profil gauche, on distingue l'écaille de l'os temporal (bleu), le sillon de l'artère temporal moyenne (vert) et l'orifice du conduit auditif externe (orange)

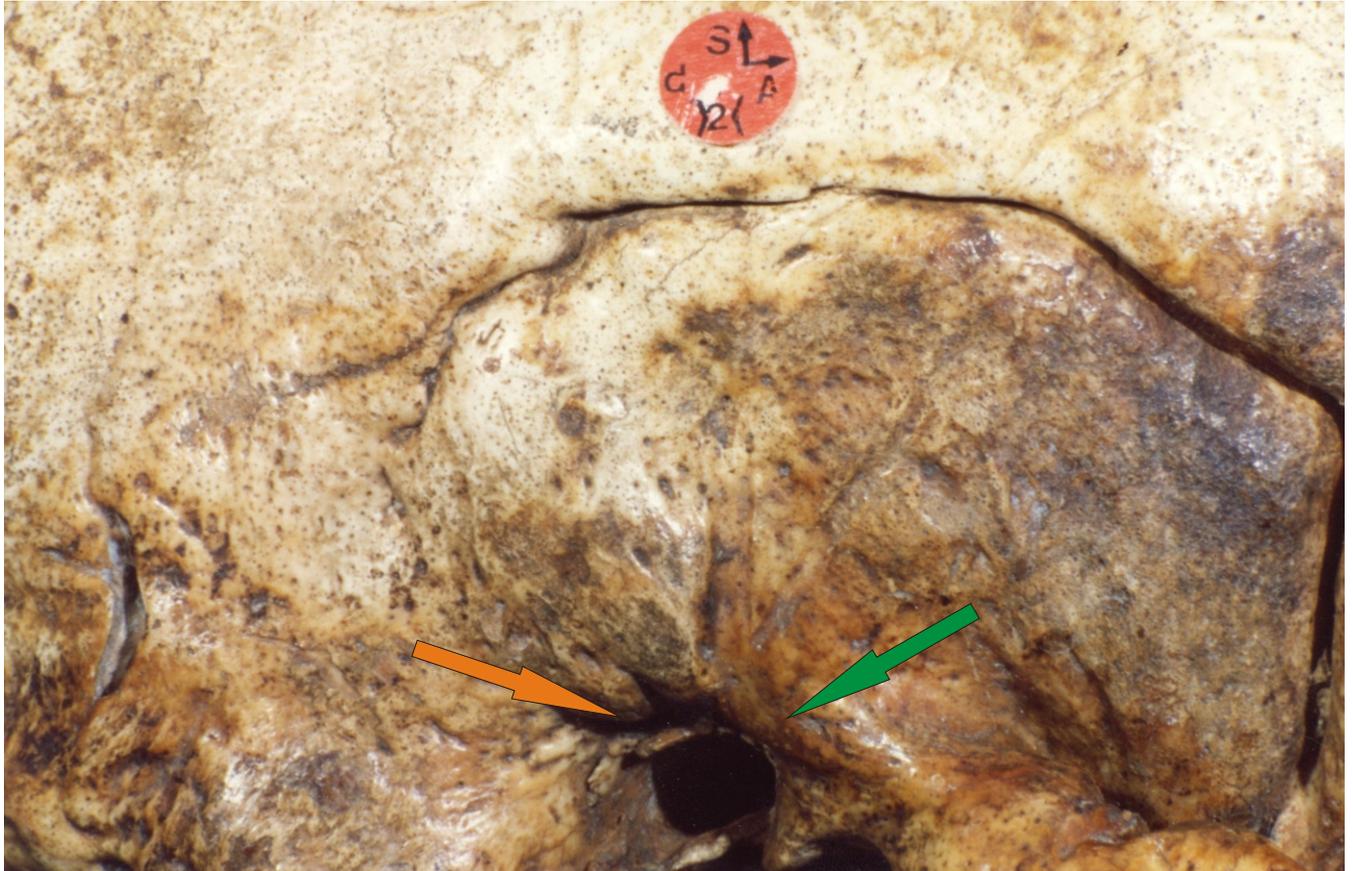


Fig. 12i - Norma lateralis, détail de l'orifice du conduit auditif externe (vert) surmonté de son épine supraméatique (orange)



Fig. 13a - Norma facialis, comparaison



Fig. 13b - Norma facialis



Fig. 14a - Norma facialis, région orbitaire



Fig. 14b - Norma facialis,  
région orbitaire, profil droit



Fig. 14c - Norma facialis, détail de l'orbite droite, les fissures orbitaires supérieure et inférieure se rejoignent



Fig. 14d - Norma facialis, détail de l'orbite droite, le canal optique est doublé d'un canal accessoire (orange)



Fig. 15 - Norma facialis, région maxillaire, on note la présence de dents incluses, probablement des prémolaires (orange)



Fig. 16 - Voûte palatine et arcade dentaire supérieure, canal palatin antérieur (vert), le canal palatin postérieur (bleu) et le sulcus palatin dédoublé (gris)



Fig 17a - Norma basilaris



Fig. 17b - Norma basilaris comparaison



Fig. 18a - Région faciale de la base du crâne



Fig. 18b - Région faciale de la base du crâne, détail de la région interptérygoïdienne

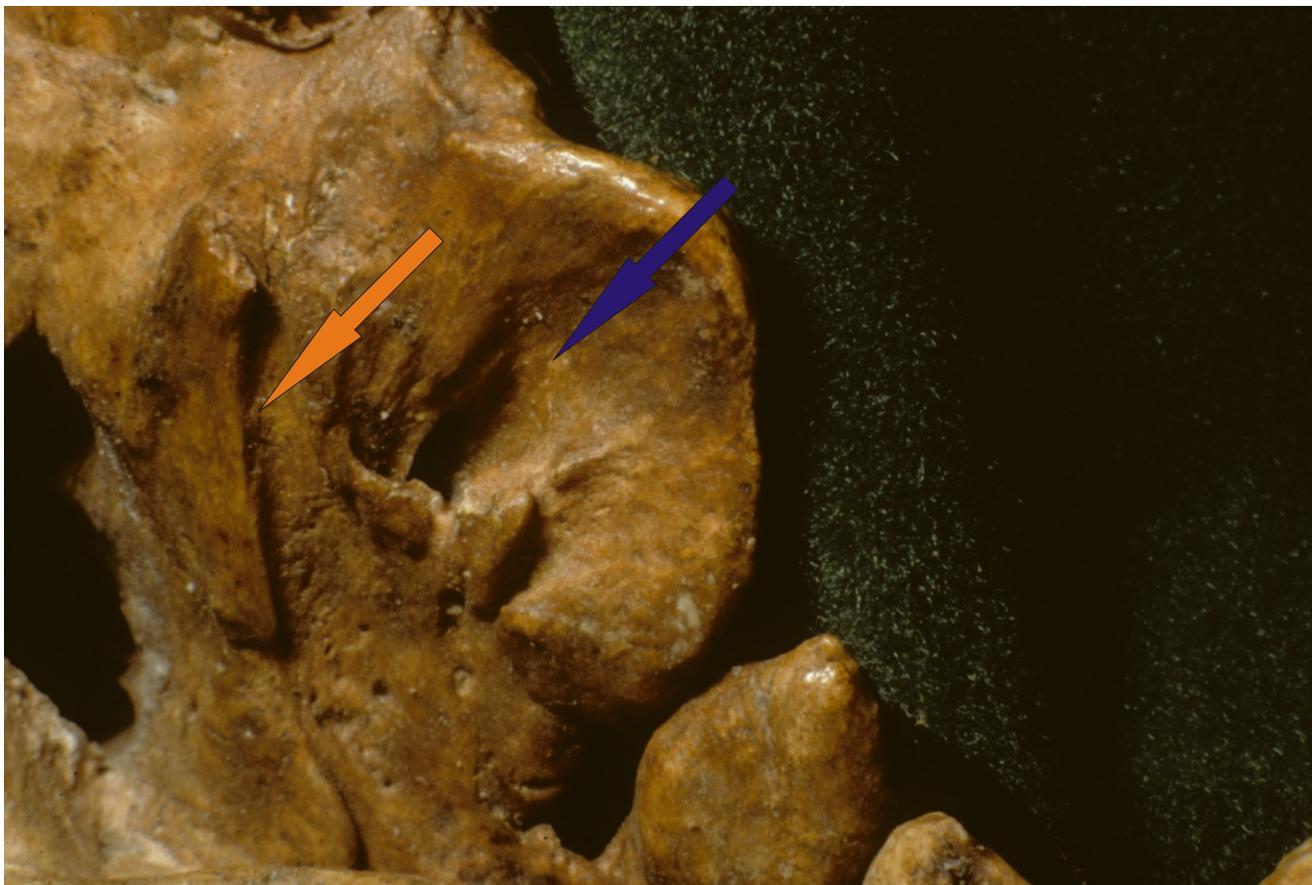


Fig. 18c - Détail de la région ptérygoïdienne, apophyse ptérygoïde hypertrophiée (bleu) et fosse ptérygoïde (orange)



Fig. 19 - Région des fosses zygomatiques et pterygo-maxillaires

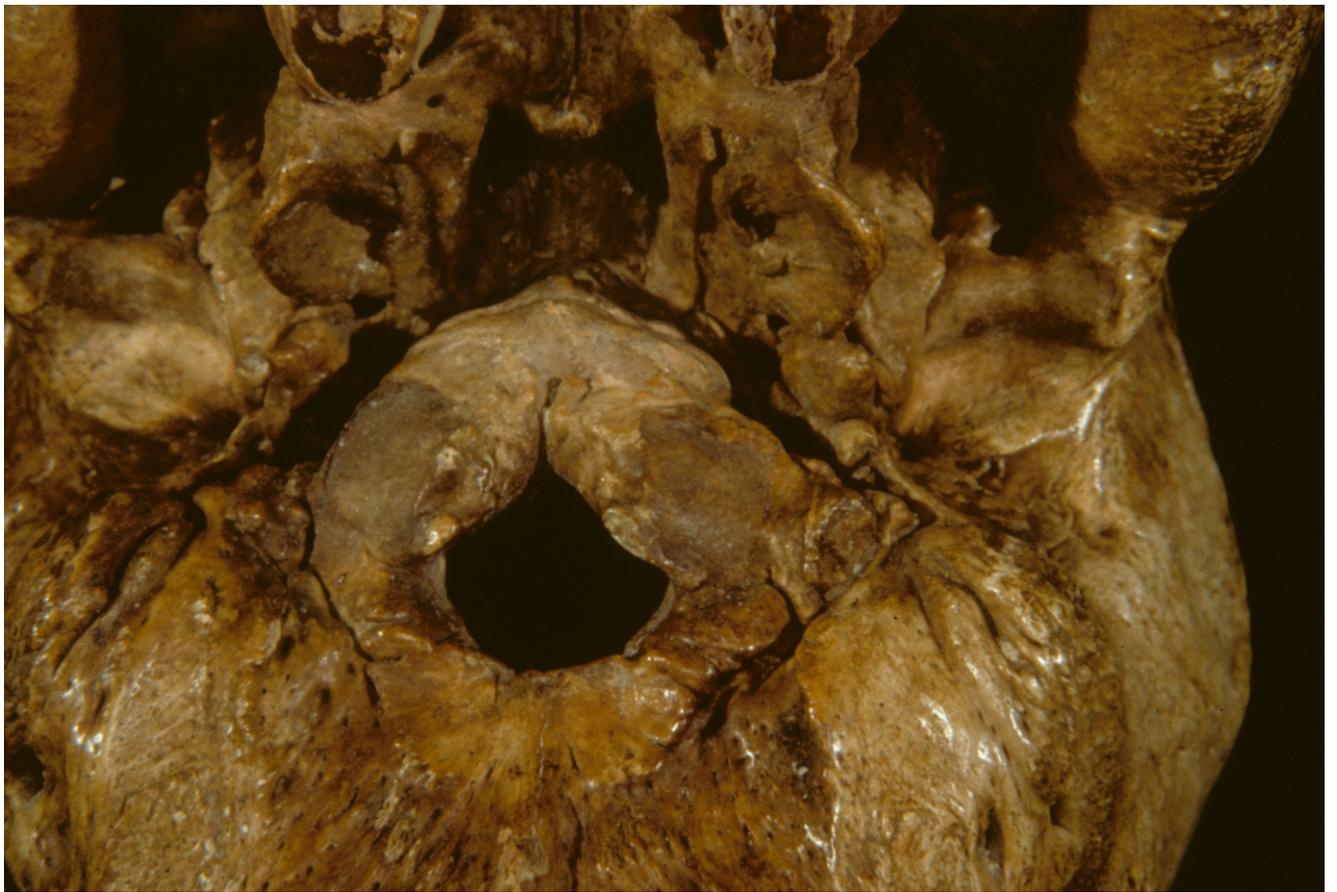


Fig. 20 - Région jugulaire de la base du crâne



Fig. 21a - Région occipitale de la base du crâne

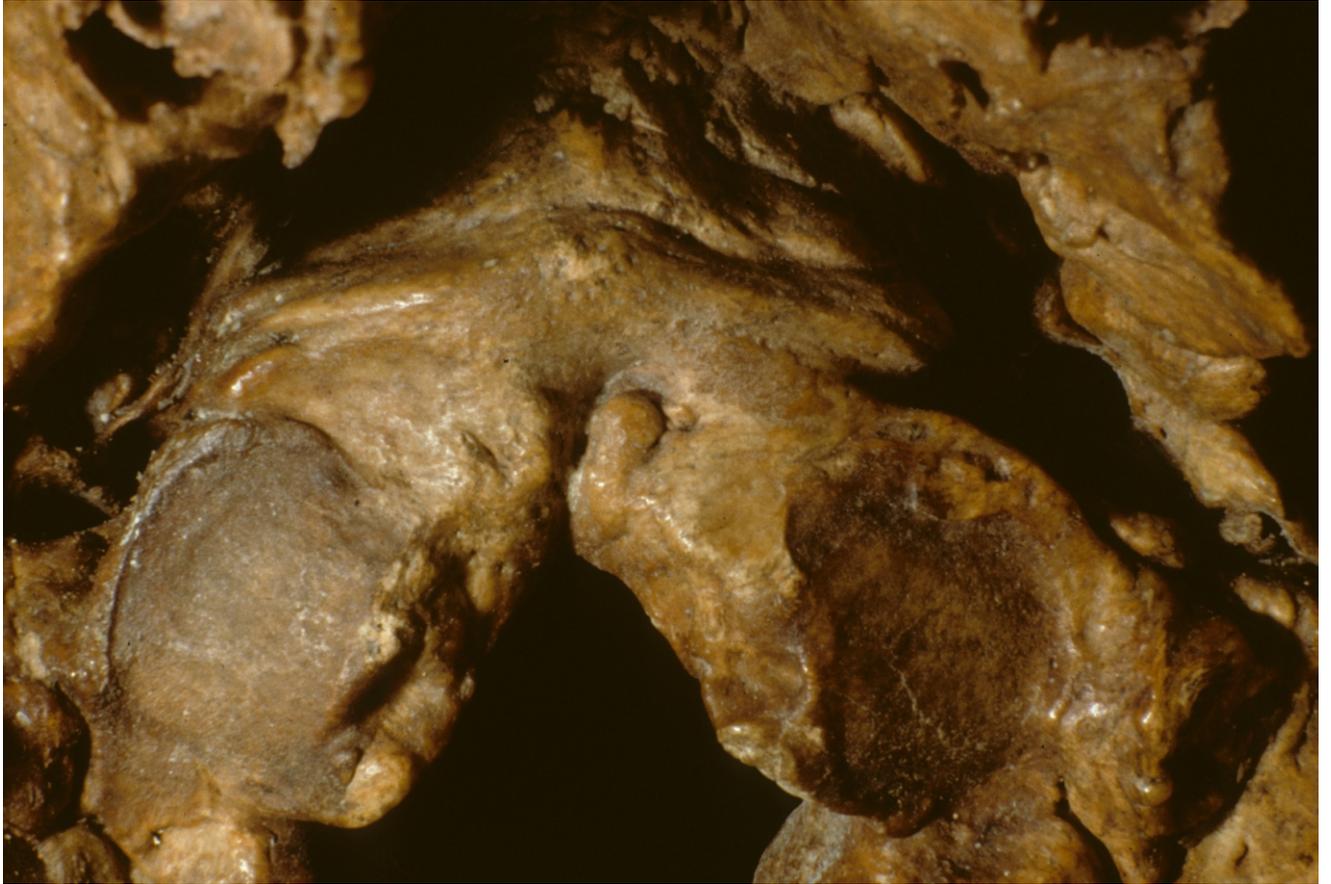


Fig. 21b - Détail de la région occipitale de la base du crâne, condyles occipitaux



Fig. 22a - Mandibule en norma facialis



Fig. 22b - Mandibule en norma lateralis, profil gauche

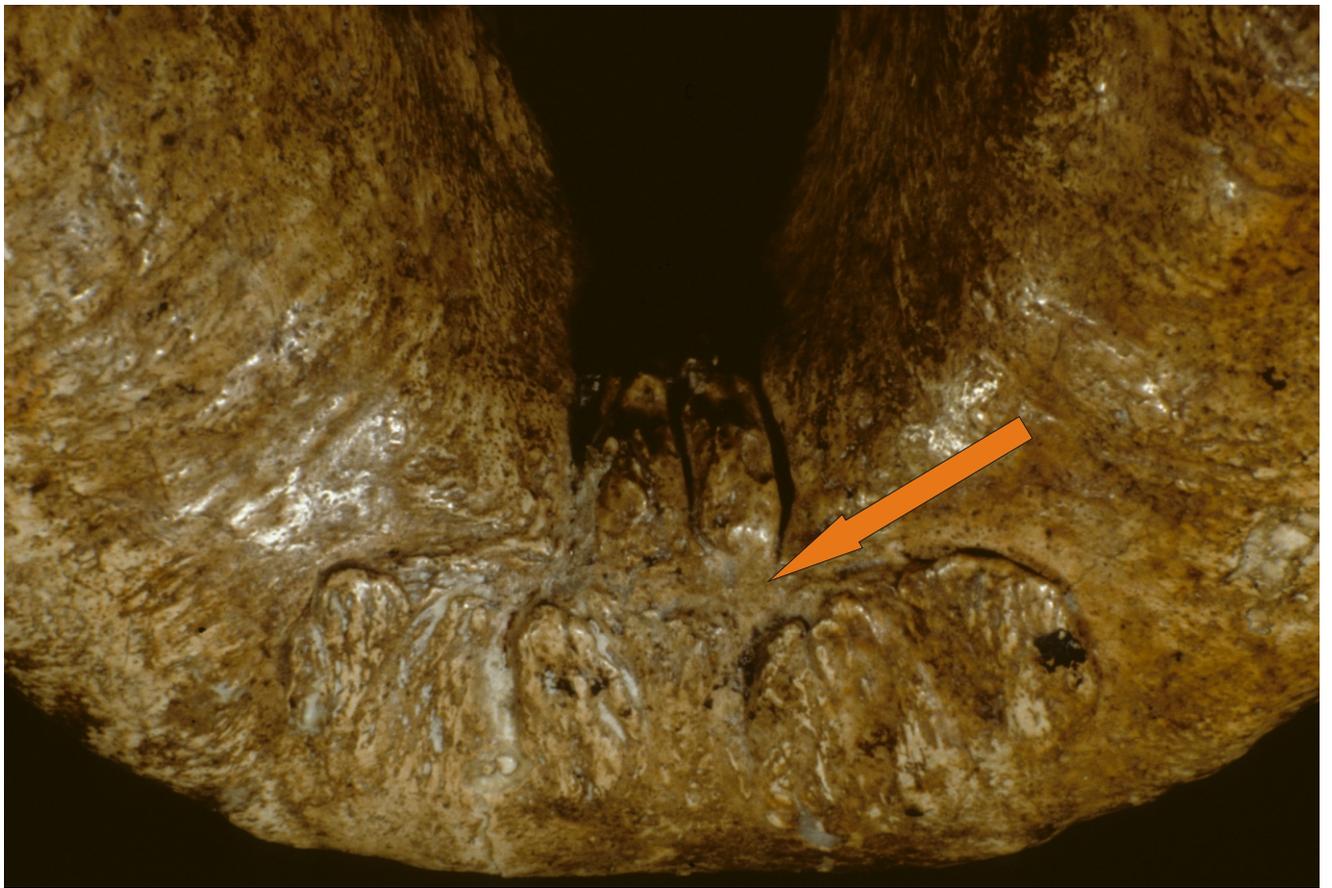


Fig. 22c - Bord inférieur de la mandibule, insertions du muscle digastrique (orange)

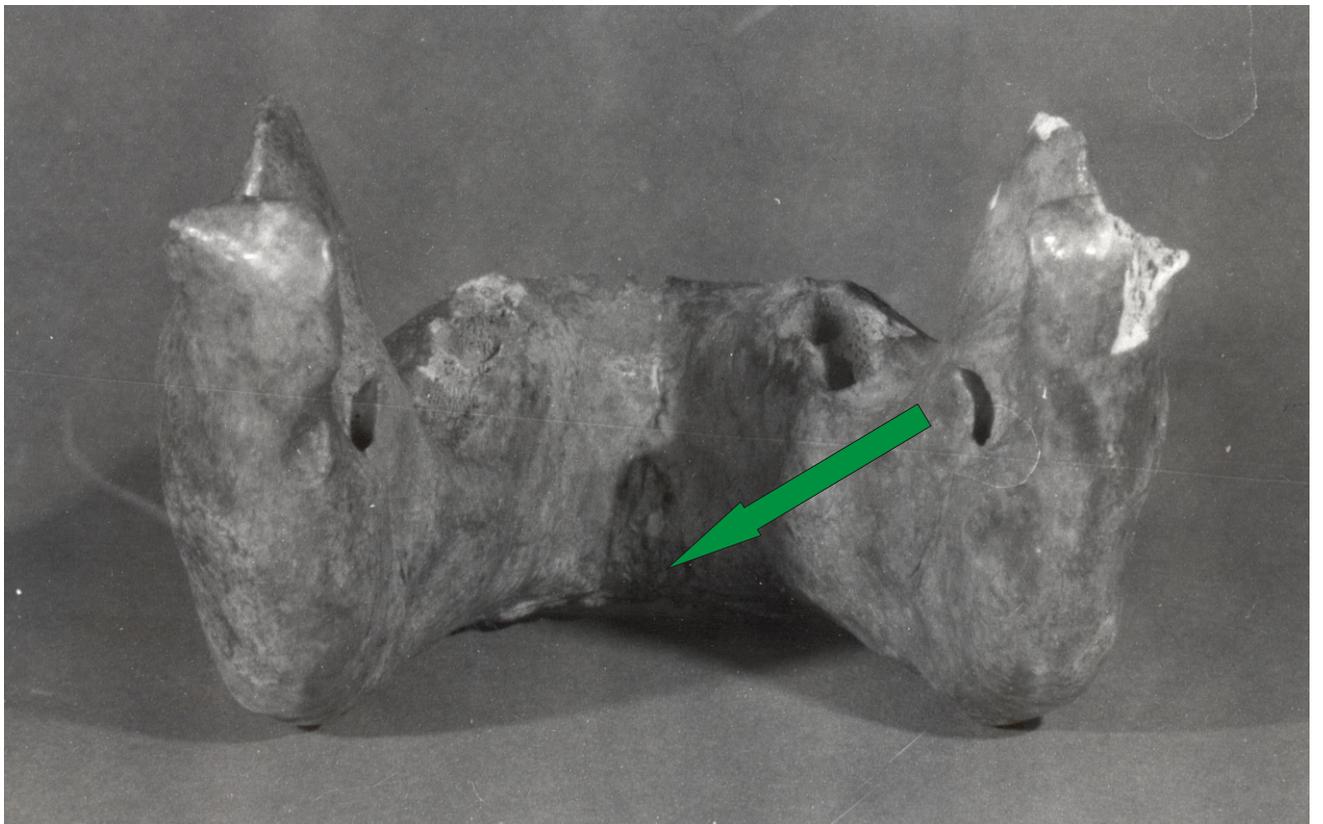


Fig. 22d - Face postérieure de la mandibule, apophyses geni très développées (vert)



Fig. 22e - Bord supérieur du corps de la mandibule



Fig. 22f - Branche montante gauche de la mandibule, face antérieure



Fig. 22g - Face externe de la mandibule, profil droit



Fig. 22h - Face interne de la branche montante droite de la mandibule



Fig 22i - Détail de la face interne de la branche montante gauche de la mandibule, épine de spix (vert)



Fig. 22j - Détail face interne de la branche montante gauche de la mandibule, incisure mandibulaire rétrécie

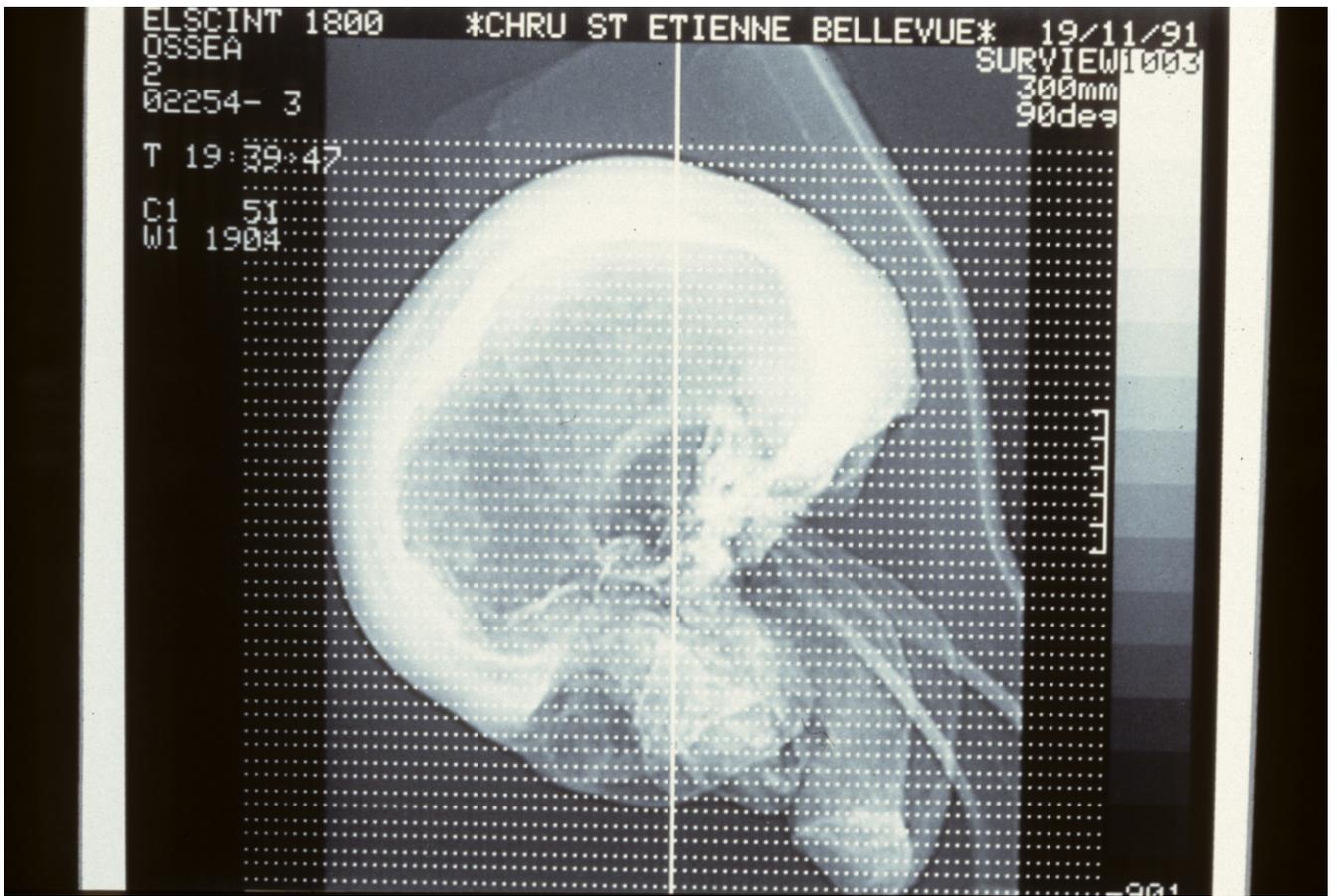


Fig. 23 - Coupes TDM frontales

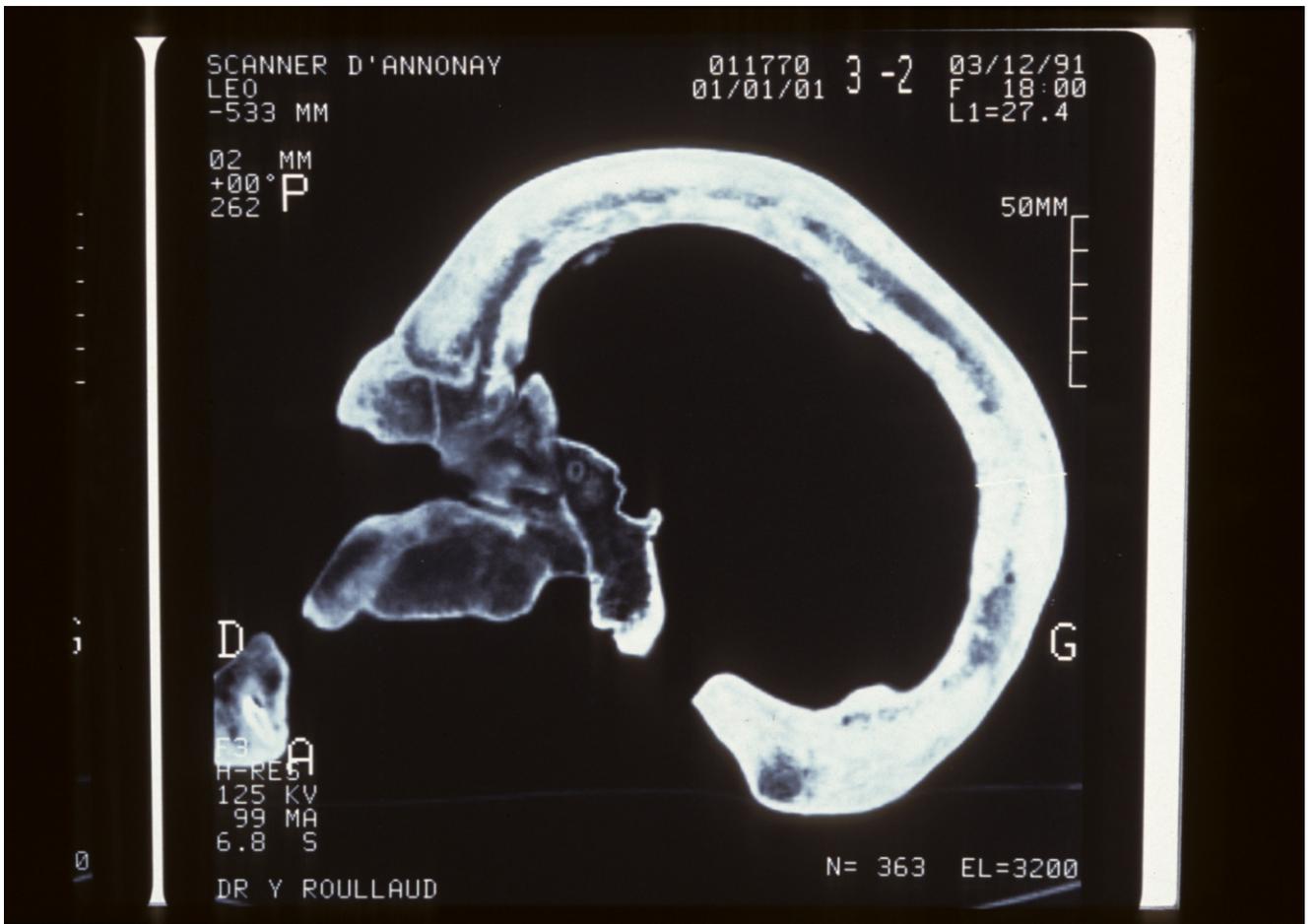


Fig. 24 - Fenêtre osseuse

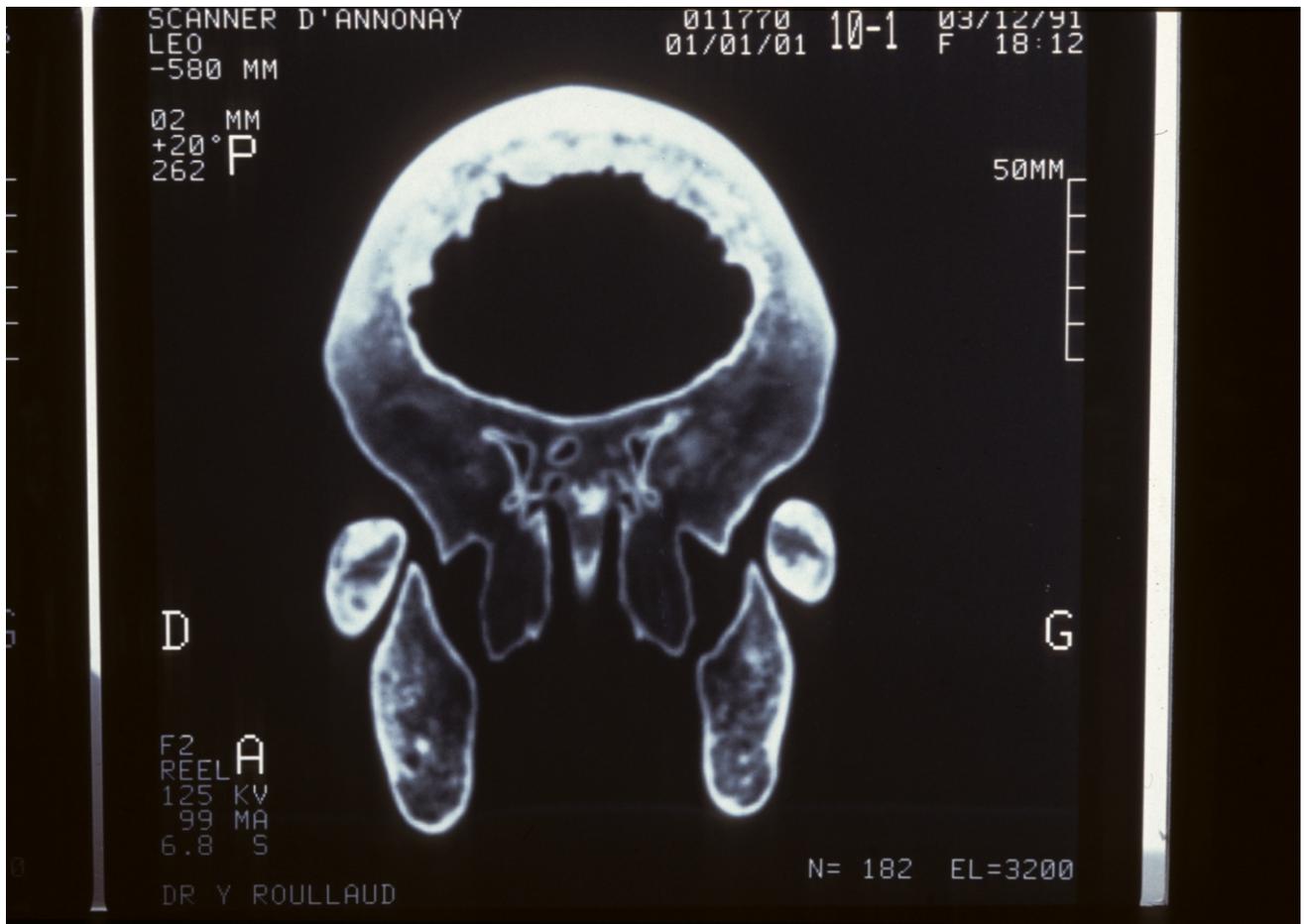


Fig. 25 - Aspect floconneux de la voûte crânienne

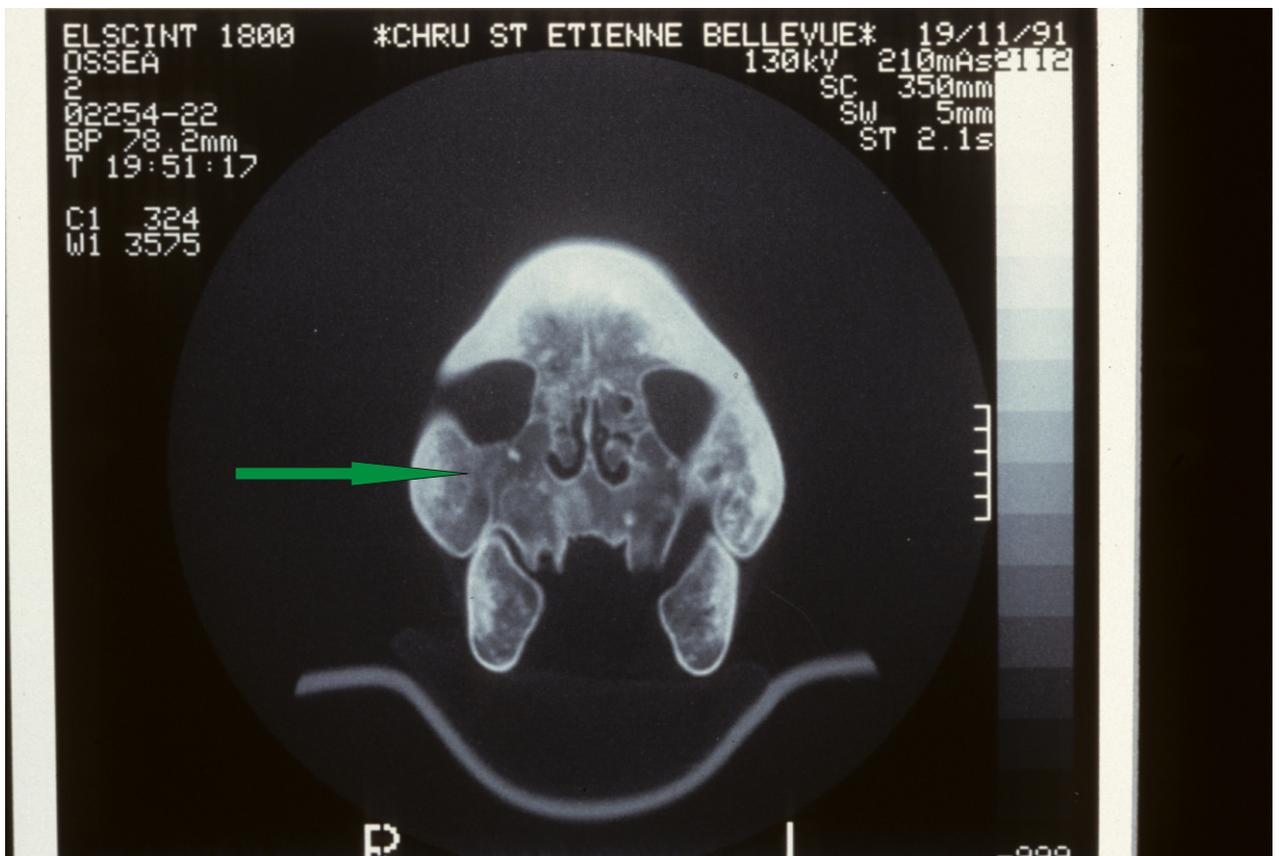


Fig. 26 - Sinus maxillaire comblé (vert)

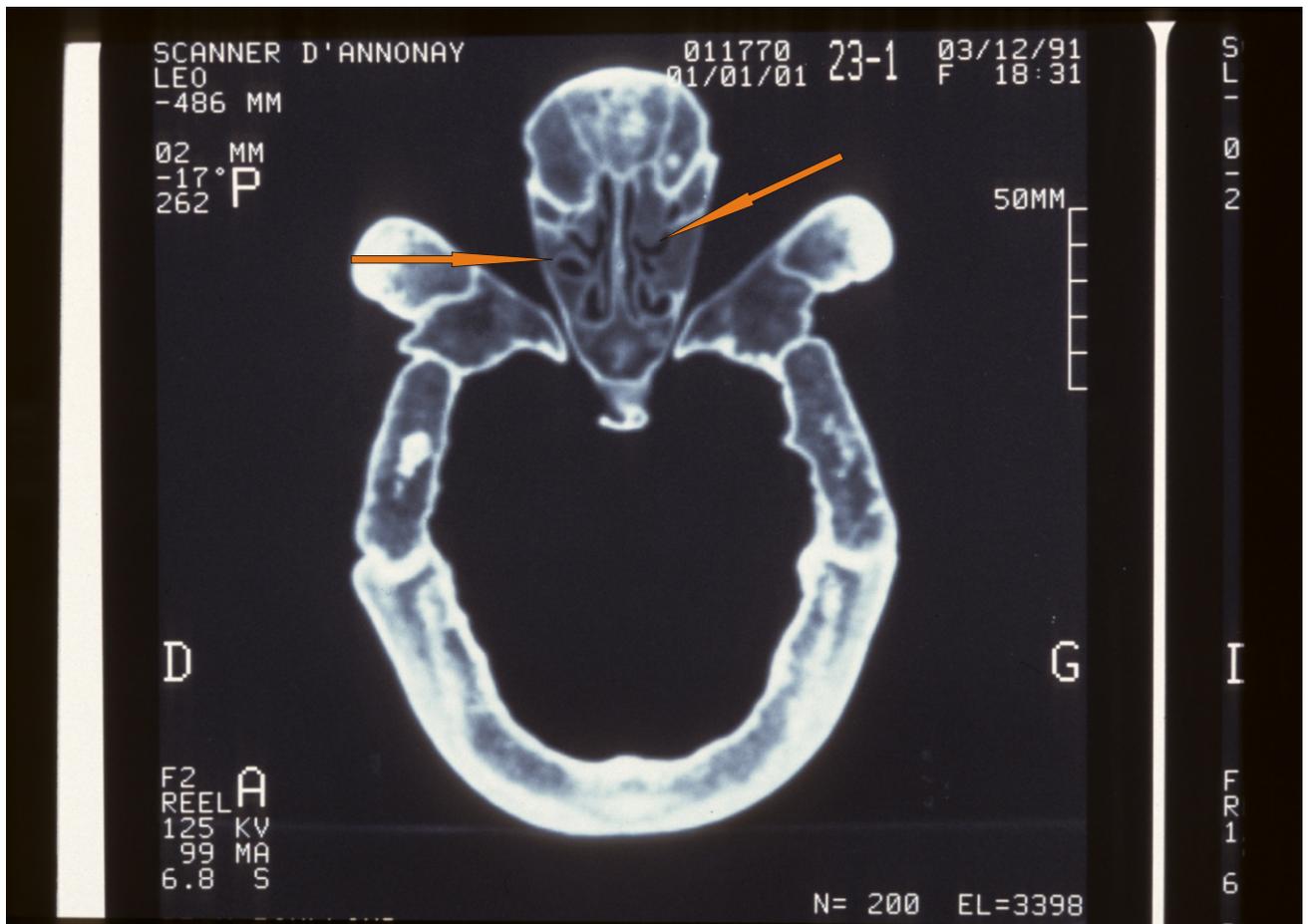


Fig. 27 - Comblement des cellules ethmoïdales (orange)

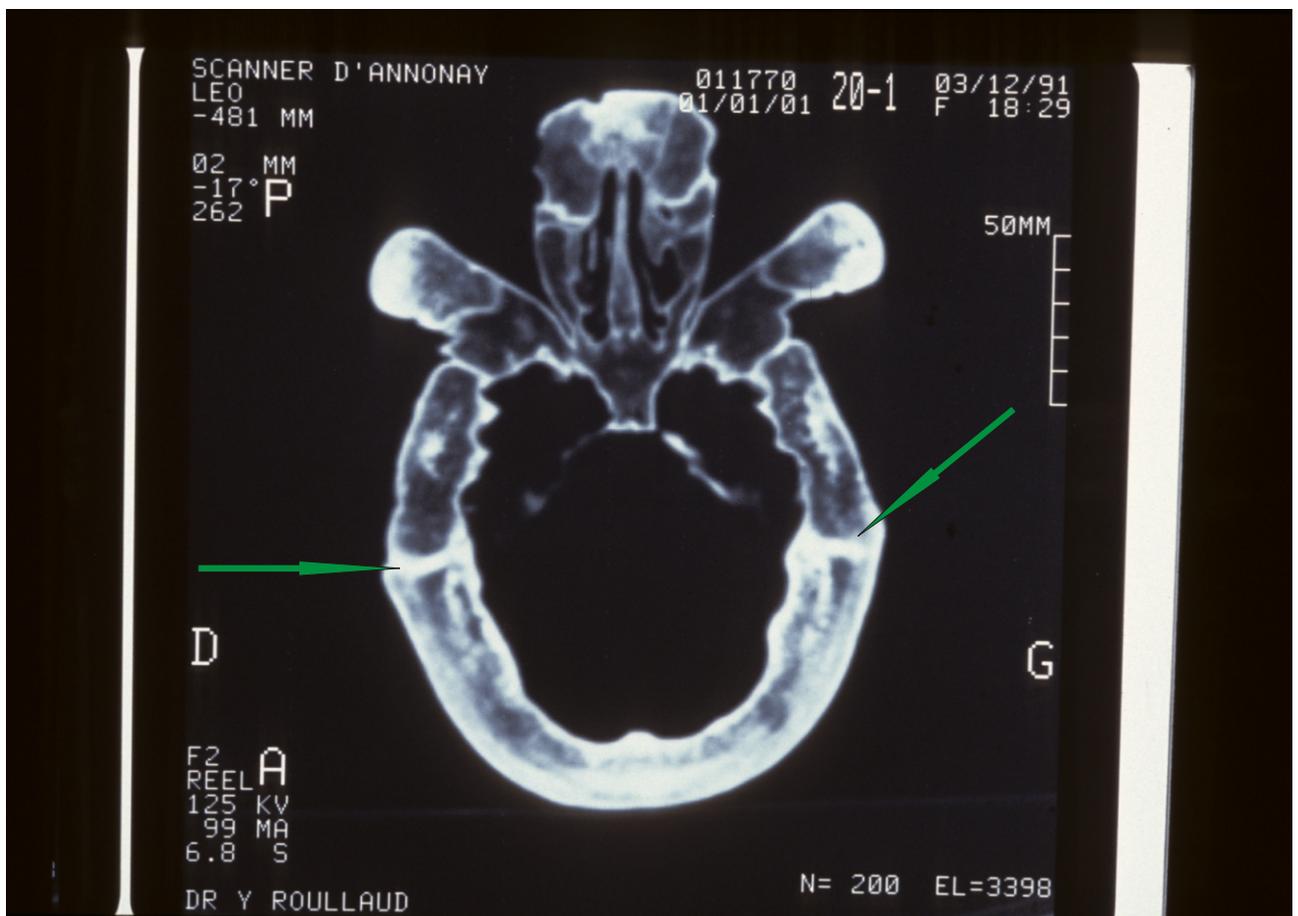


Fig. 28 - Sutures temporo-pariétales

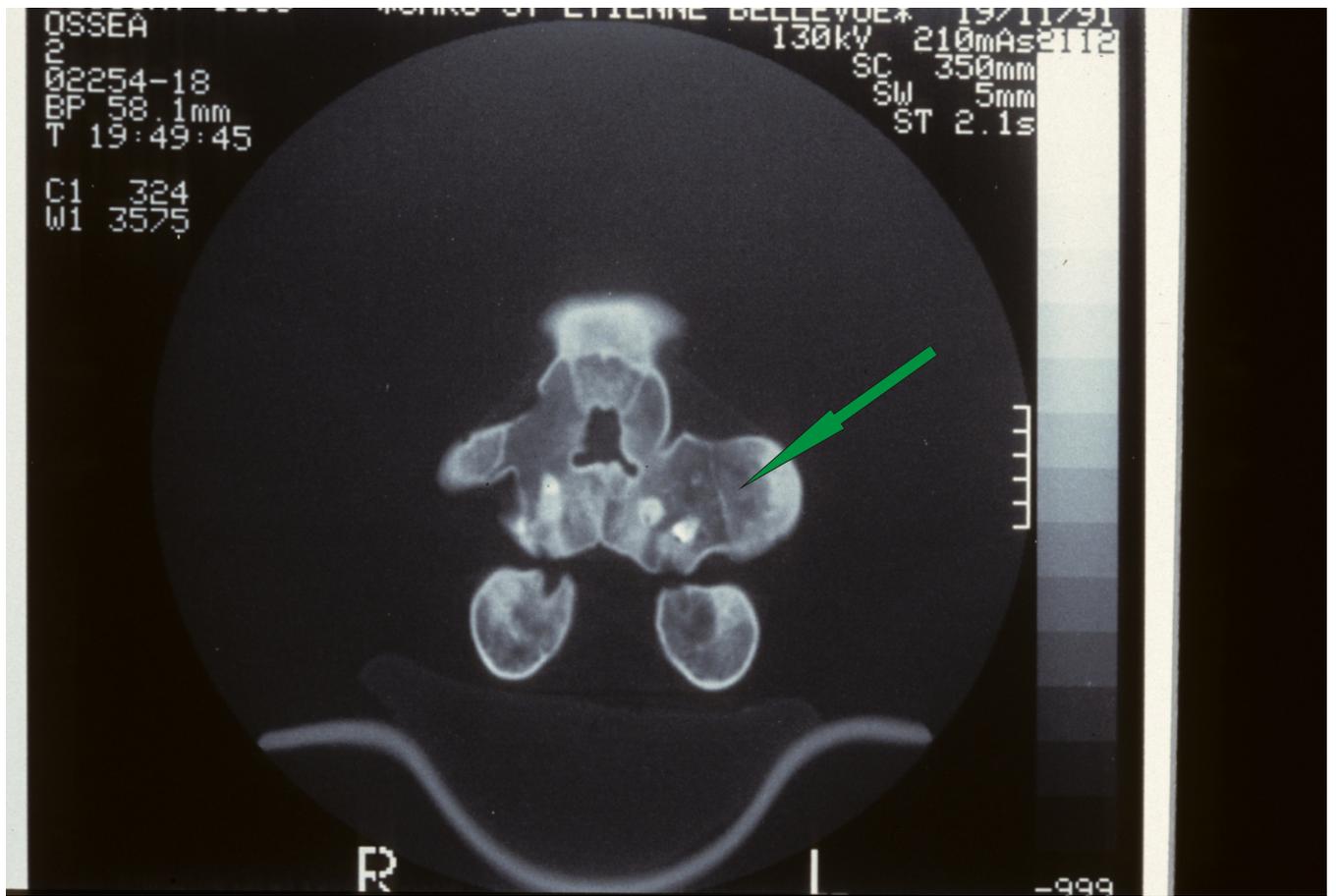


Fig. 29 - Suture maxillo-malaire ou zygomatico-malaire



Fig. 30 - Germes dentaires

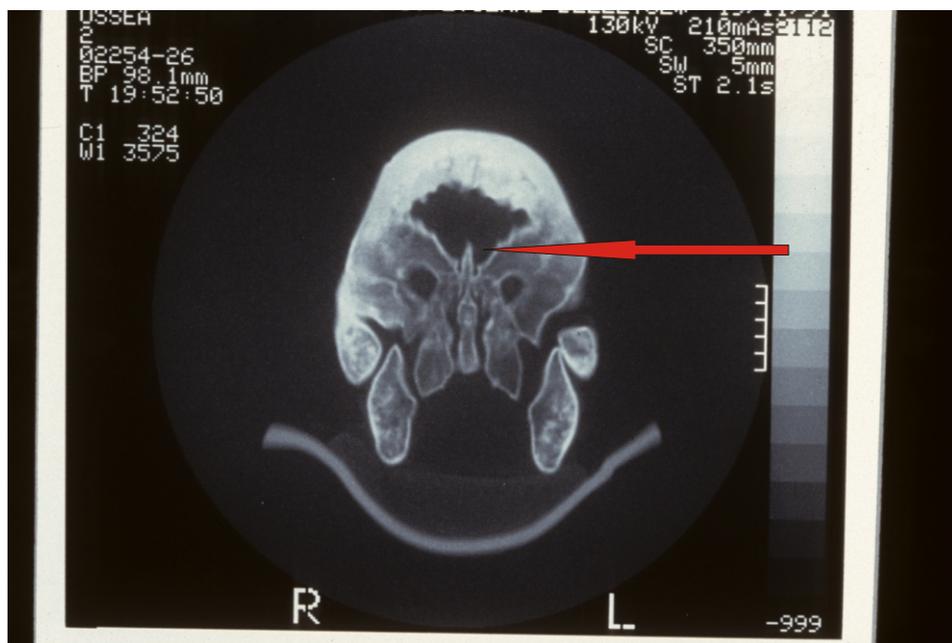
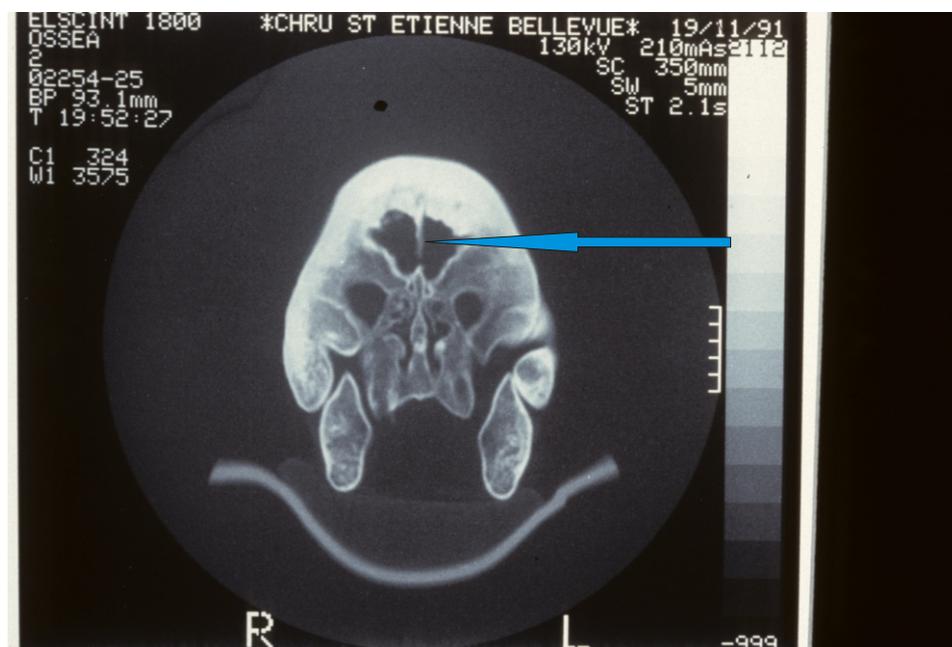
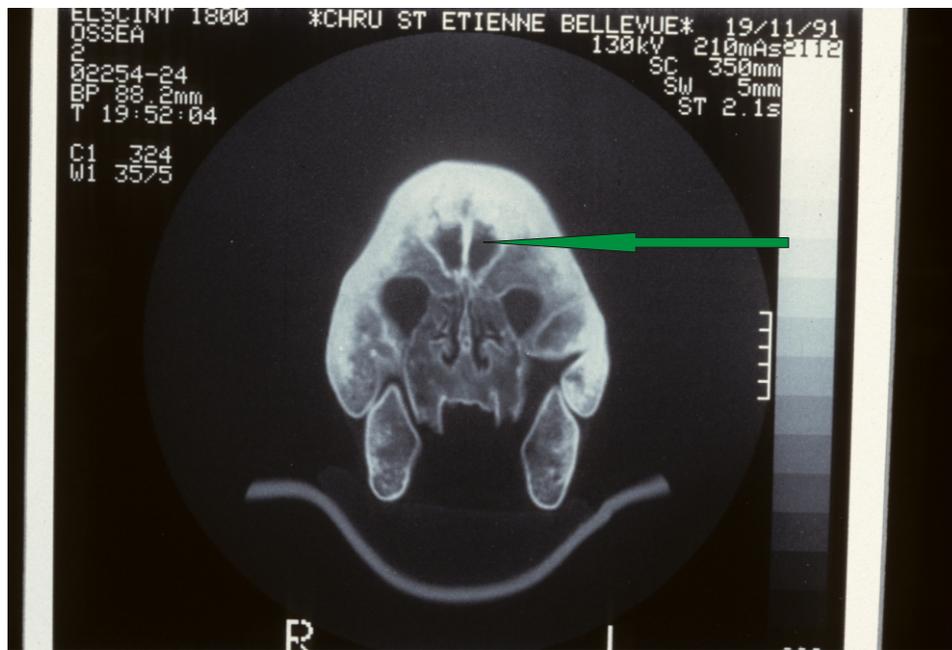


Fig. 31 - La cristagali hypertrophique (orange) et la faux du cerveau calcifiée (bleu) se rejoignent (vert)

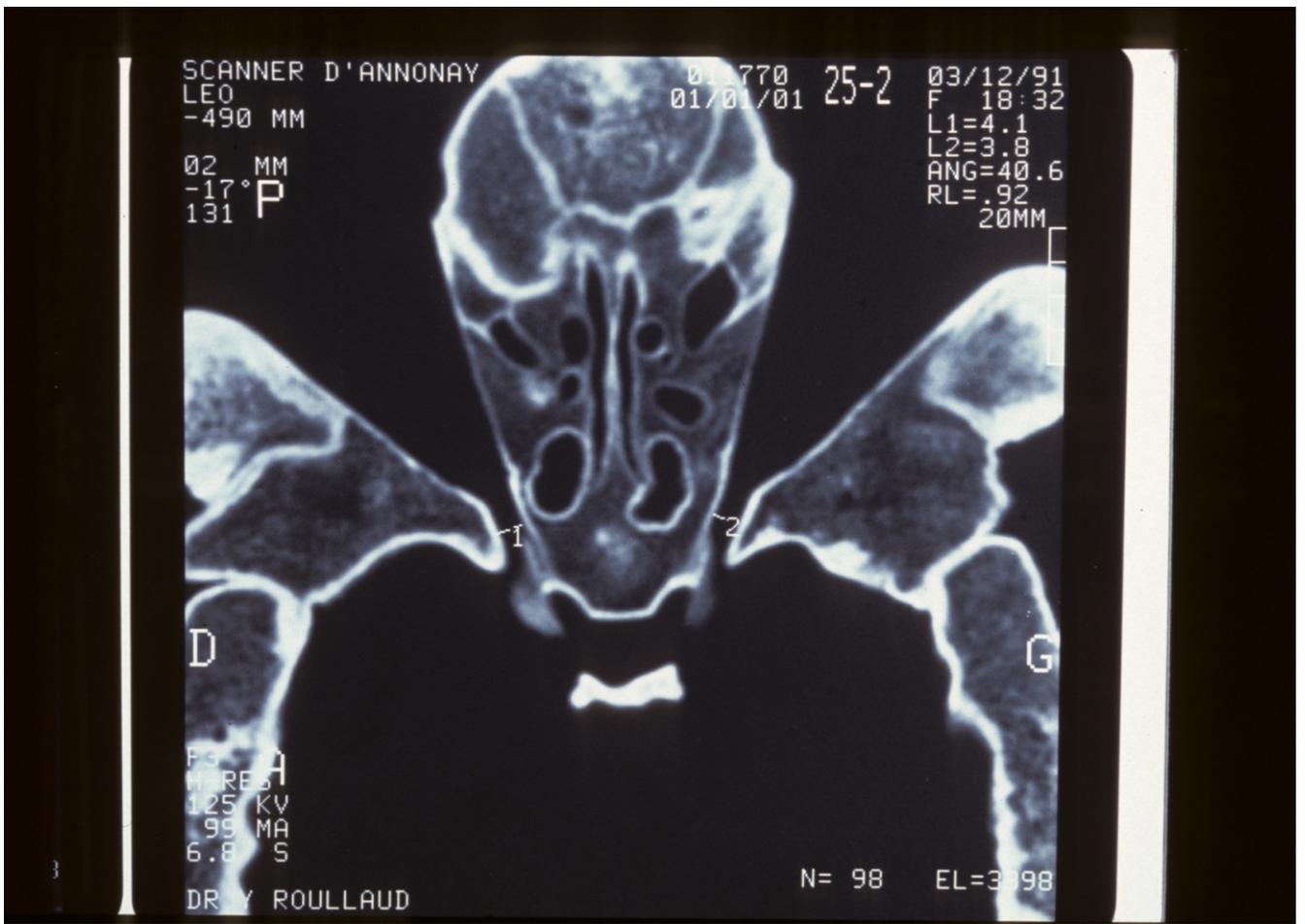


Fig. 32 - Bivergence des orbites

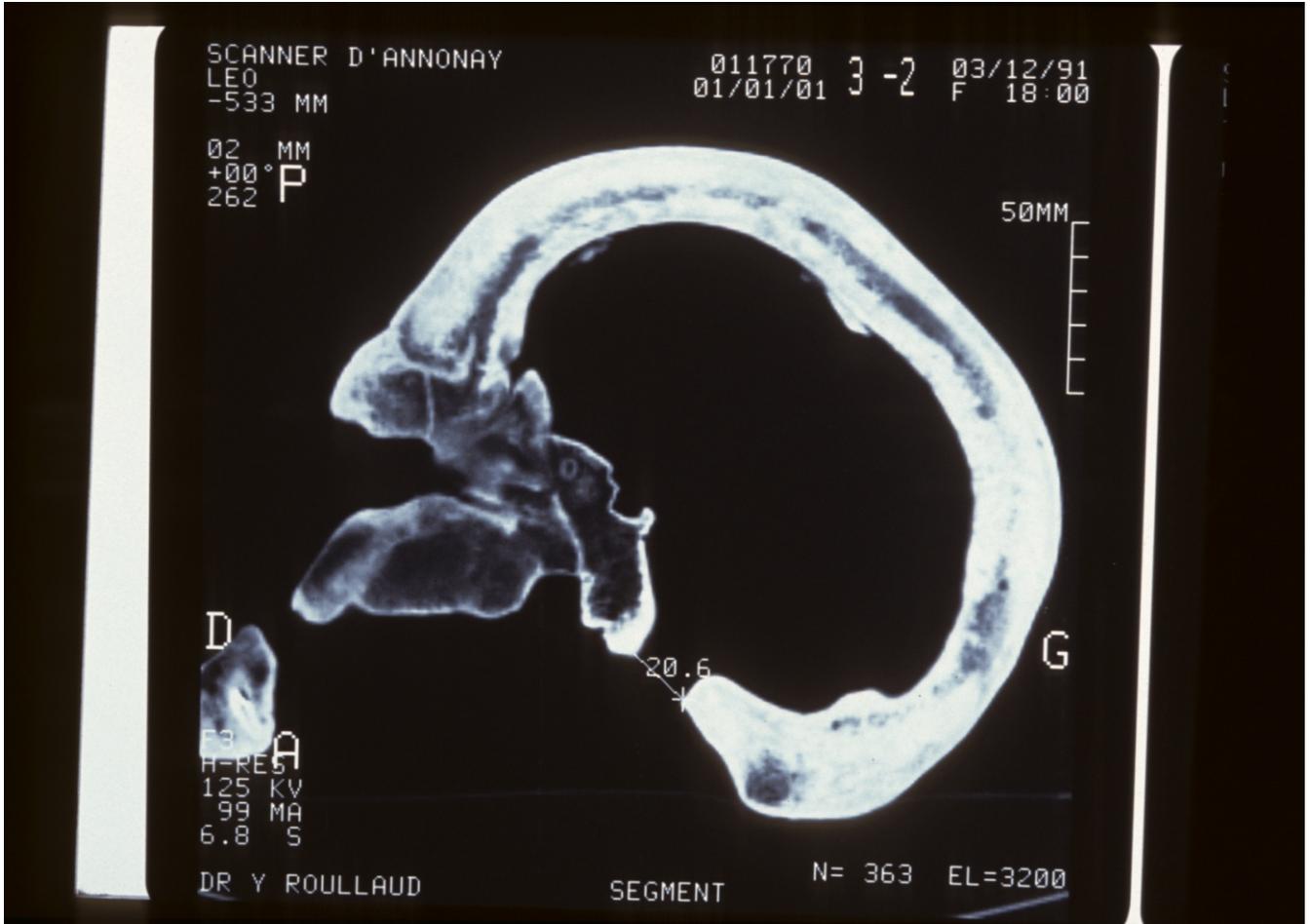


Fig. 33 - Foramen magnum de diamètre diminué

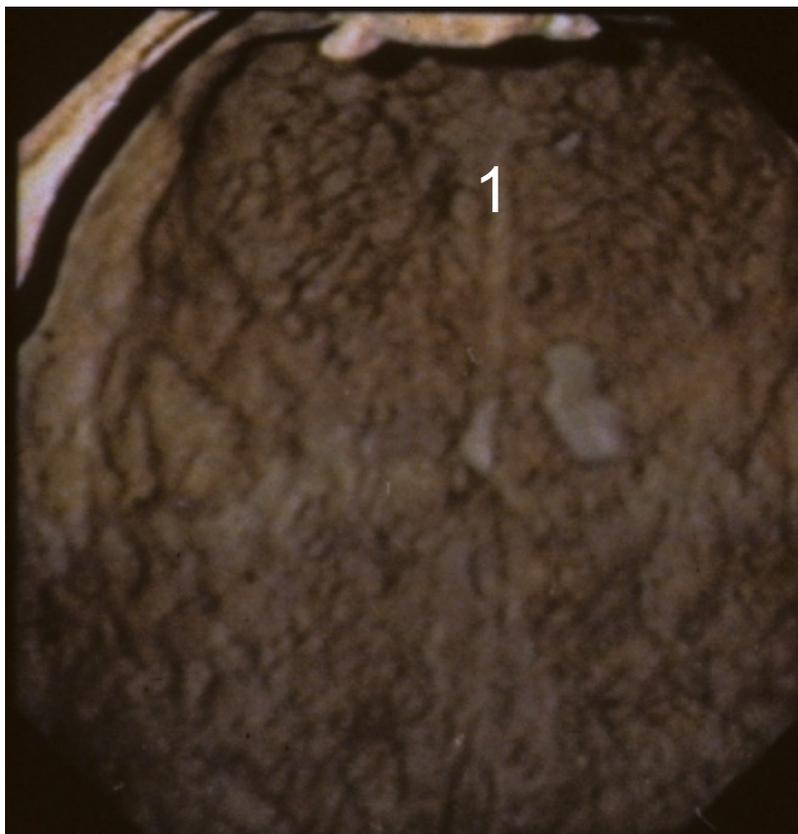


Fig. 34 - Vue endocranienne de la voûte. 1 Sillon du sinus sagittal.

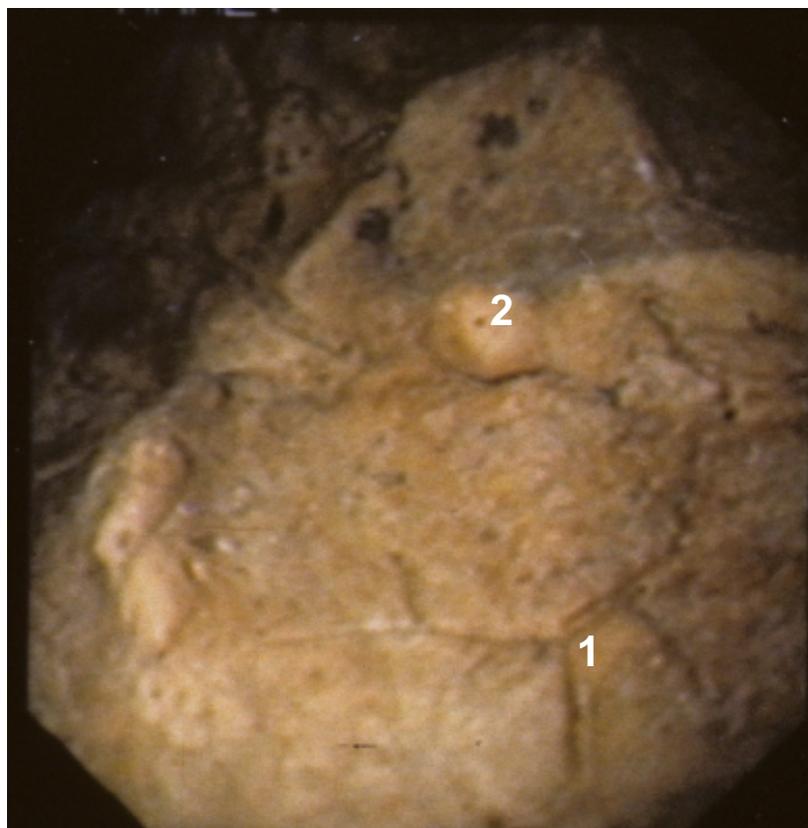


Fig. 35 - Vue endocranienne de la voûte. 1 Sillon de l'artère méningée moyenne, 2 Micro exostoses.



Fig. 36 - Vue endocranienne de la fosse postérieure. 1 Lévres des sillons des sinus transverses, 2 Protubérance occipitale interne, 3 Crête occipitale interne, 4 Fosse cérébelleuse.



Fig. 37 - Vue endocranienne de la fosse postérieure. 1 Foramen magnum, 2 Partie basilaire de l'os occipital, 3 Foramen jugulaire, 4 Pore acoustique interne, 5 Rocher, 6 Dos de la selle turcique.

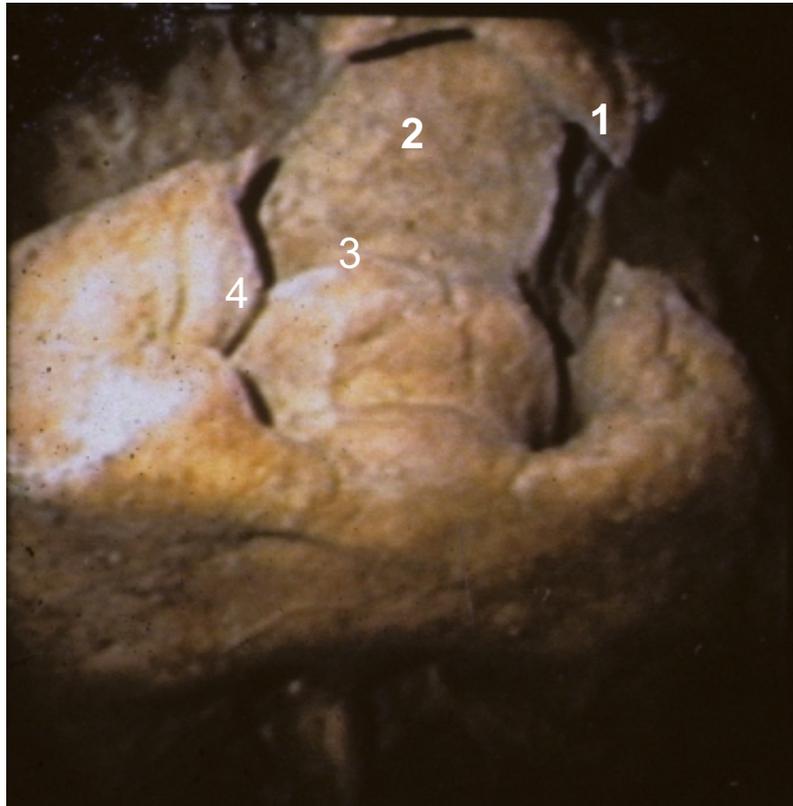


Fig. 38 - Vue endocranienne de la fosse moyenne. 1 Processus clinéoïde postérieur gauche, 2 Dépression de la selle turcique, 3 Crête synostotique, 4 Processus clinéoïde moyen droit.

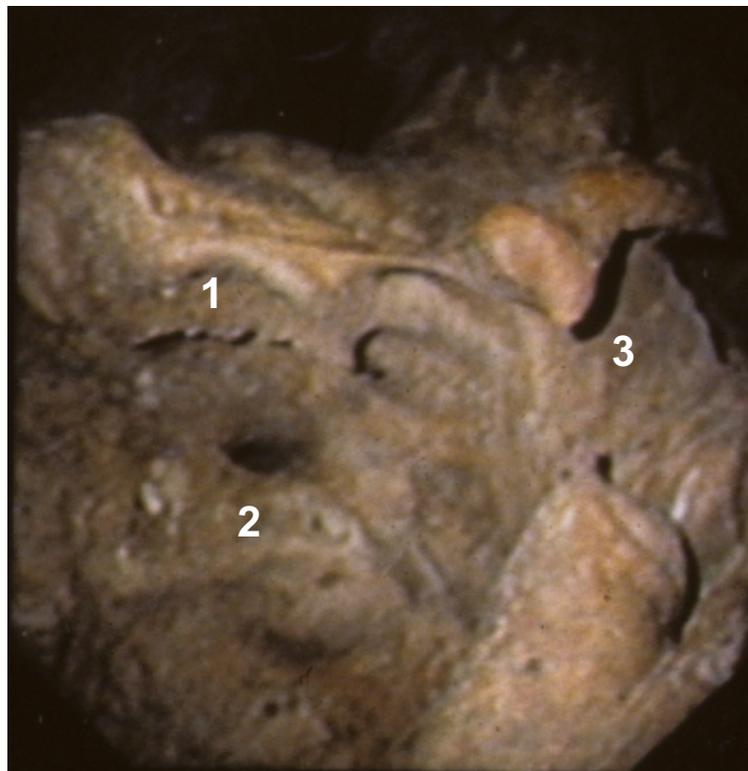


Fig. 39 - Vue endocranienne de la fosse moyenne. 1 Sillon carotidien de l'os sphénoïde, 2 Fosse sphéno-temporale, 3 Selle turcique.

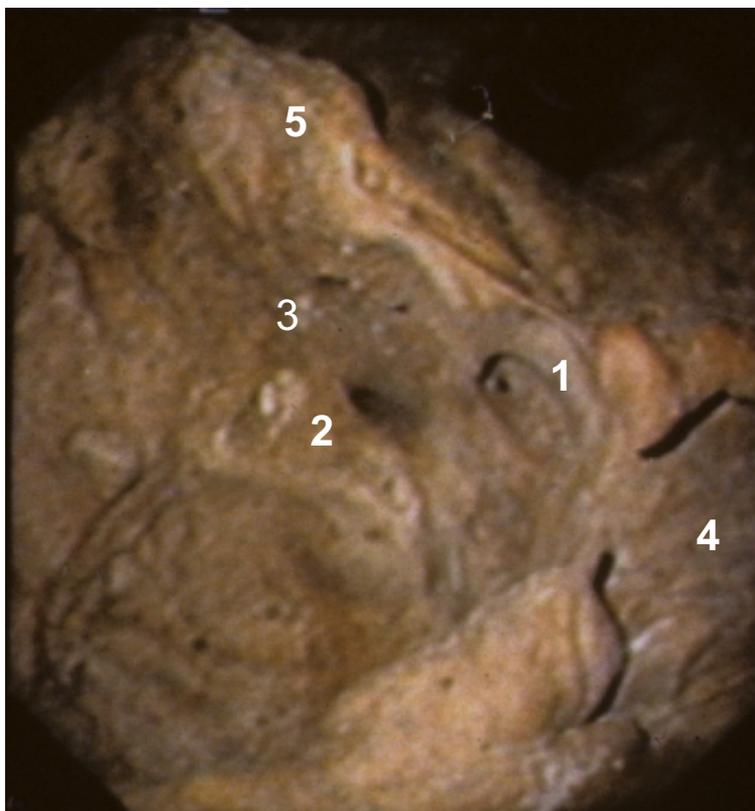


Fig. 40 - Vue endocranienne de la fosse moyenne. 1 Trou déchiré (antérieur), 2 Foramen ovale, 3 Foramen épineux, 4 Selle turcique, 5 Rocher.

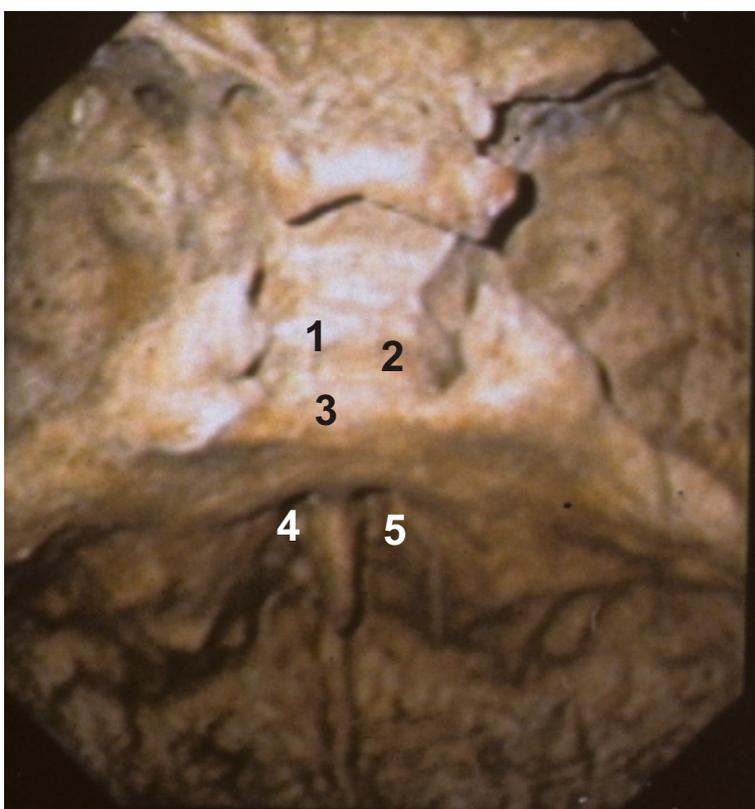


Fig. 41 - Vue endocranienne de la fosse antérieure. 1 Tubercule de la selle, 2 Sillon chiasmatique, 3 Limbus sphénoïdal, 4 Rostre sphénoïdal, 5 Cornet sphénoïdal gauche.

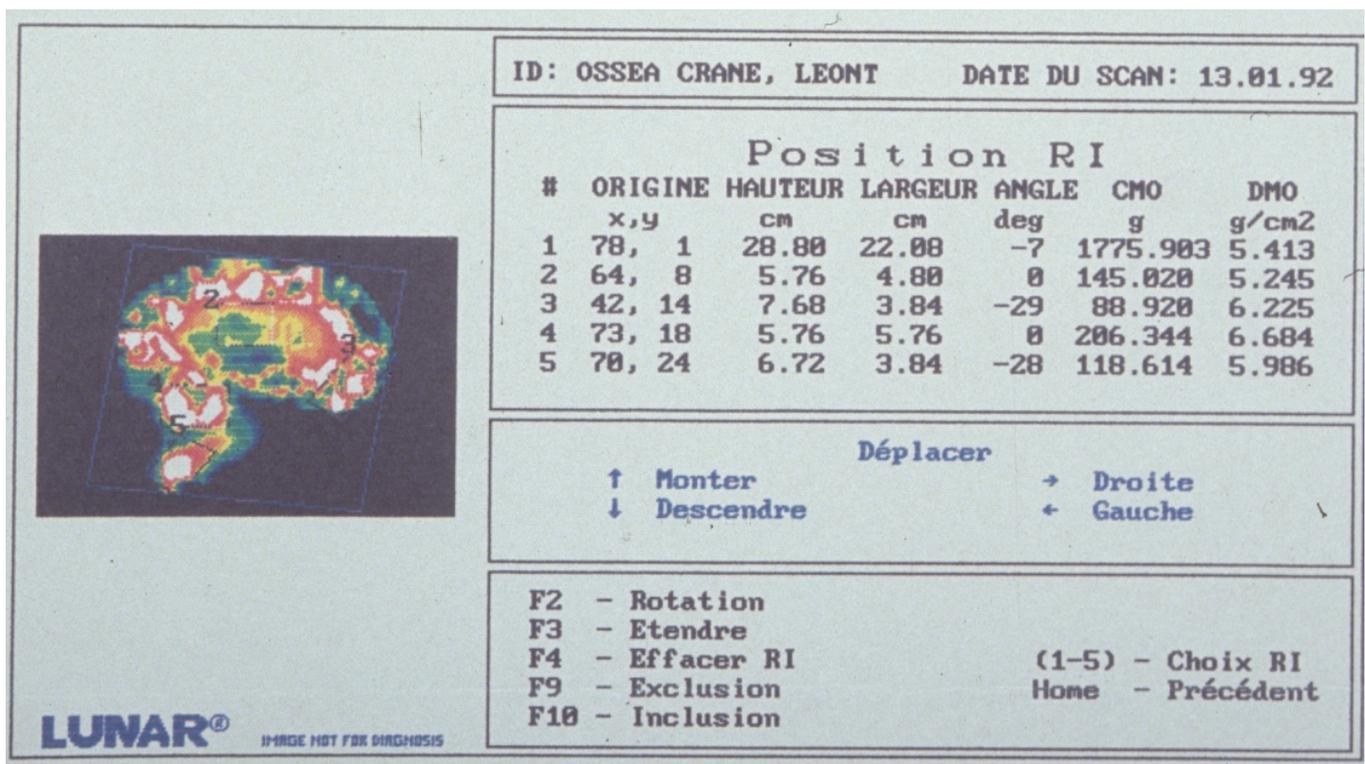
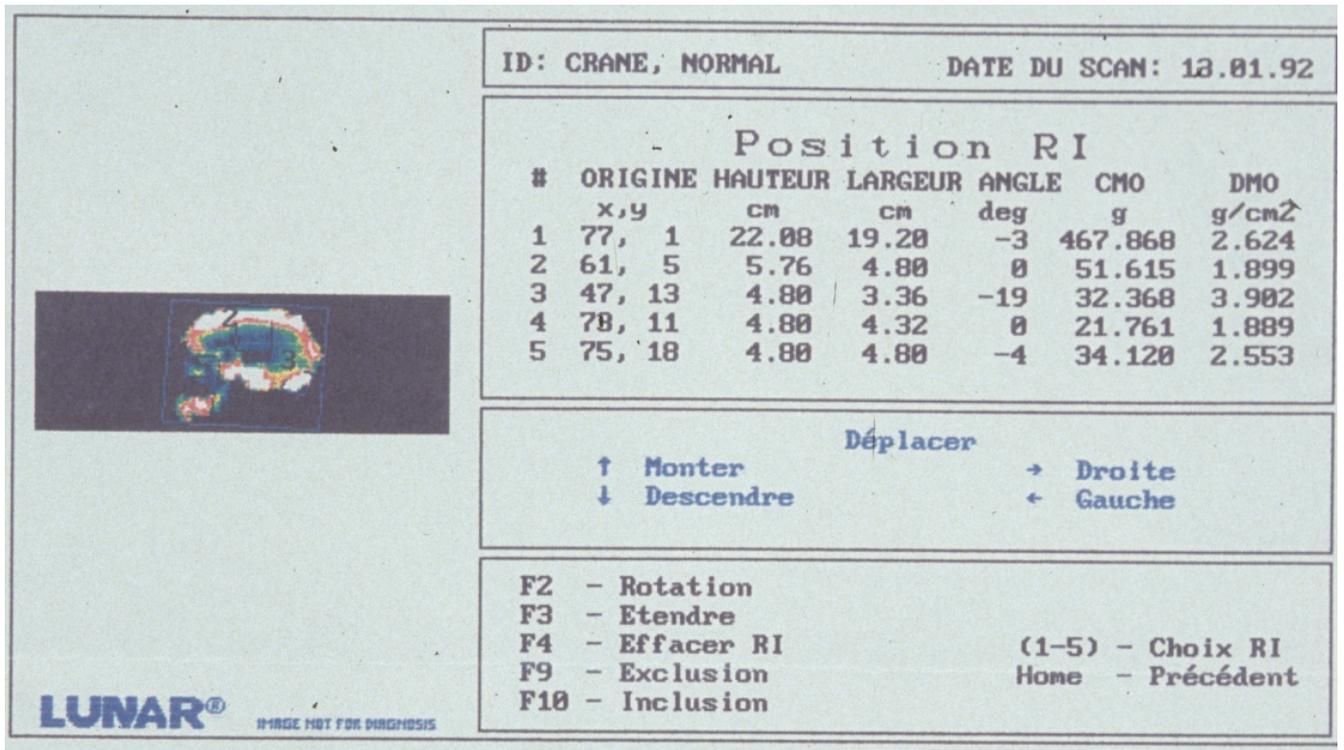


Fig. 42 - Ostéodensitométrie. Résultats comparés entre un crâne témoin (figure du haut) et le crâne d' Oms (figure du bas).

# **ETUDE D'UN CAS INEDIT DE LEONTIASIS OSSEA : LE CRANE D'OMS**

**DATE DE SOUTENANCE :** jeudi 14 septembre 2006

## **RESUME :**

A partir d'une pièce muséologique, un crâne historique découvert à Oms (Pyrénées-Orientales, France) en 1848, une étude paléopathologique nous a permis de revisiter le concept de la «léontiasis ossea». Après en avoir dressé l'histoire naturelle et tenté de comprendre l'évolution des mentalités scientifiques vis-à-vis de cette maladie, nous avons privilégié une approche pluridisciplinaire de ce crâne, utilisant les méthodes modernes d'investigation dont nous disposions. A la fois macroscopique (anatomie descriptive, craniométrie, radiologie) et microscopique (ostéodensitométrie, histologie), cette démarche nous a amené à resituer le symptôme léontiasique au sein des ostéochondrodysplasies plus particulièrement en rapport avec des pathologies telles que la maladie de Paget, la dysplasie fibreuse et les ostéopathies condensantes (dysplasie cranio-métaphysaire, maladie de Pyle et ostéopétroses). Pour le crâne d'Oms, les résultats obtenus, à savoir : déficit de l'activité ostéoclastique et tissu osseux densifié mais non désorganisé, nous a conduit à proposer un diagnostic étiologique d'ostéopétrose apparentée à la maladie de Pyle.

## **MOTS-CLES :**

Leontiasis ossea ; Crâne ; Oms ; Paléopathologie ; Ostéodysplasies ; Ostéodysplasies condensantes ; Ostéopétrose.

**SOUS LA DIRECTION DE :** Dr Michel BILLARD

**AUTEUR :** Jean-guillaume WEBER  
70, rue Michelet  
42000 SAINT-ETIENNE