

Obs. I (personnelle). — *Leuco-sarcome embryonnaire de la choroïde*. — Marie P., âgée de trois ans, est amenée le 15 mars 1891 à la clinique ophthalmologique de l'hôpital Saint-André.

L'enfant paraît avoir depuis longtemps perdu la vision du côté droit, mais l'attention des parents n'a été réellement éveillée que depuis quinze jours. A ce moment-là a commencé l'exophtalmie bientôt suivie d'un chémosis volumineux des culs-de-sac conjonctivaux.

Au moment de son admission à l'hôpital, l'enfant présente l'état suivant :

L'exophtalmie est très prononcée, le chémosis déborde les paupières, la chambre antérieure est remplie par une suffusion sanguine couvrant complètement la pupille.

La tension intra-oculaire est à peu près normale. La saillie de l'œil est de trois centim. plus accusée que de l'autre côté, d'ailleurs absolument sain. Les mouvements du globe sont presque complètement abolis; à la partie inférieure externe du limbe, on distingue une perforation spontanée avec un petit enclavement de l'iris.

L'intervention chirurgicale, immédiatement acceptée, est pratiquée le 20 mars 1891.

Le globe de l'œil est enlevé par le P<sup>r</sup> Badal, non sans difficultés. En dedans et en bas les ciseaux rencontrent une masse néoplasique volumineuse, résistante, faisant corps avec le globe et avec le tissu cellulaire de l'orbite.

Cette masse néoplasique est autant que possible extirpée; pendant cette extirpation on est frappé par le volume très exagéré du nerf optique envahi, à moitié détruit par le néoplasme.

Après l'opération, les choses se passent régulièrement, sans complication, et la guérison opératoire paraissait en bonne voie lorsque, assez rapidement, apparut une récurrence, si bien que la malade dut être admise le 21 avril 1891 à l'hôpital des Enfants, dans le service du D<sup>r</sup> Piéchaud, qui pratiqua un évidement complet de l'orbite, sans résultat d'ailleurs, puisque la petite malade succomba le 30 mai suivant à des accidents encéphaliques.

L'autopsie, faite le 1<sup>er</sup> juin, permet de constater que le chiasma des nerfs optiques était remplacé par une masse cubique noirâtre au milieu de laquelle pénétraient les deux nerfs. Cette propagation au chiasma devait être récente, puisque la vision de l'œil gauche ne fut abolie que peu de temps avant la mort.

En coupant cette masse néoplasique développée aux dépens du chiasma, on constata, au centre, des noyaux blanchâtres sur 1 centim. de diamètre environ; la périphérie était spongieuse, noirâtre, infiltrée d'éléments sanguins.

En arrière du chiasma, on trouva les lésions de la méningite de la base; l'écorce des circonvolutions est ramollie, notamment à gauche, au niveau des circonvolutions sphénoïdales.

De plus, dans l'orbite évidée par l'opérateur, se trouvait une masse charnue du volume d'une aveline remplissant, bouchant le fond de la cavité. C'était l'extrémité postérieure du nerf optique qui avait proliféré depuis l'opération.

Il n'y avait pas d'autre récurrence que cette récurrence sur place dans le moignon du nerf, dans le chiasma et les bandelettes optiques. Les viscères étaient tous sains. Les ganglions lymphatiques étaient tous intacts.

L'œil enlevé et les fragments extirpés de l'orbite nous ont été confiés pour en faire l'examen histologique.

Cet examen nous a conduit aux résultats suivants que nous allons exposer d'une façon aussi concise que possible :

EXAMEN ANATOMIQUE. — L'œil, avec la masse néoplasique qui y adhère, est incisé dans le sens antéro-postérieur, de façon à diviser le nerf optique et la cornée en deux parties égales.

Cette coupe permet immédiatement de distinguer les parties suivantes : 1<sup>o</sup> une tumeur extra-orbitaire; 2<sup>o</sup> la sclérotique; 3<sup>o</sup> sous la sclérotique un tissu blanchâtre, en quelques rares endroits un peu teinté en brun; 4<sup>o</sup> la rétine soulevée et rejetée vers le corps vitré.

La sclérotique a conservé son épaisseur normale; elle a, comme toujours, résisté au contact des éléments morbides.

Le tumeur intra-orbitaire sous-scléroticale a fusé le long de la gaine externe du nerf optique; le corps vitré et la rétine paraissent n'avoir subi que secondairement l'influence du néoplasme.

La forme générale de l'œil est conservée; toutefois, il est évident que les rapports de l'organe avec la capsule de Tenon ont été changés, puisqu'une masse néoplasique très volumineuse est appliquée contre la face externe de la sclérotique, autour du nerf optique.

La cornée est opaque, mais non infiltrée par le néoplasme; les muscles droits et obliques sont atteints, leurs insertions sont mal délimitées; ils sont, comme le nerf optique, envahis par le tissu pathologique péri-oculaire.

Mais ce qui est surtout intéressant, c'est la surface de la coupe méridienne dont nous avons précédemment parlé. La sclérotique est intacte au milieu du tissu qui l'entoure; en dehors on y voit la masse péri-oculaire, en dedans le néoplasme interne développé immédiatement au-dessous de la tunique fibreuse de l'œil.

Les deux parties du néoplasme, parties extra et intra-oculaires, se rejoignent par l'intermédiaire d'une bandelette de tissu morbide qui occupe exactement la gaine vaginale du nerf optique. Il est très probable, sinon certain, que c'est par cette gaine vaginale que la tumeur intra-oculaire a envahi l'orbite.

La simple inspection à l'œil nu, ou mieux avec une loupe, permet de bien se rendre compte du chemin fait par le néoplasme entre le feuillet pie-mérien et le feuillet dure-mérien du nerf optique.

Dans l'intérieur de l'œil le néoplasme occupe à peu près le tiers de la cavité oculaire. Il s'avance au delà de l'équateur de l'œil, à quelques millimètres de la région ciliaire.

Cette tumeur était également disposée dans toutes les parties de l'œil, c'est-à-dire qu'elle occupait aussi bien le côté externe que le côté interne, le côté supérieur que le côté inférieur, et rétrécissait ainsi concentriquement l'espace du vitré.

ÉTUDE MICROSCOPIQUE. — L'examen au microscope a porté :

- 1<sup>o</sup> Sur la tumeur extra-oculaire;
- 2<sup>o</sup> Sur la tumeur intra-oculaire;
- 3<sup>o</sup> Sur le nerf optique;
- 4<sup>o</sup> Sur la rétine décollée et le vitré.

1<sup>o</sup> La partie extra oculaire du néoplasme se compose exclusivement de cellules jeunes embryonnaires; ces cellules sont d'un volume inégal, à un ou plusieurs noyaux; quelques-unes renferment dans leur protoplasma une série de transformations dans lesquelles on reconnaît le processus ordinaire de la karyomitose.

Le tissu sarcomateux offre l'aspect du sarcome globo-cellulaire ordinaire;



il n'y a aucune formation rappelant celles qu'on trouve dans le gliome de la rétine (V. Gliome de la rétine, Livre IV.)

Les éléments conjonctifs adultes sont très rares et il est probable qu'ils proviennent du tissu normal de la région. Les vaisseaux, rares, sont tous jeunes, de nouvelle formation. Il n'y a aucune hémorragie.

2° Dans l'intérieur de l'œil nous trouvons absolument les mêmes cellules embryonnaires; il s'agit évidemment de la même tumeur. Les éléments morbides reposent directement sur la sclérotique. Vainement nous avons cherché, sur un grand nombre de coupes, quelques traînées cellulaires traversant la sclérotique et faisant communiquer les deux parties intra-oculaire et extra-oculaire du néoplasme.

Dans le tissu de la tumeur intra-oculaire on trouve quelques éléments pigmentés, mais ils sont rares, et représentent évidemment le vestige de la choroïde détruite.

Il est difficile de savoir exactement dans quelle partie de l'œil le mal s'est développé: il est probable que c'est surtout dans la couche supra-choroïdale; mais sur ce point les détails de nos observations histologiques manquent de précision et il vaut mieux nous abstenir.

En revanche, il est très certain que la rétine est indépendante du néoplasme.

Celui-ci, dans toute sa partie interne, est limité par la première couche de la rétine, l'épithèle pigmentée, qui borde les coupes en se différenciant très nettement des éléments cellulaires sous-jacents.

3° Le nerf optique, envahi par le mal, présente un intérêt tout particulier. Sur une coupe faite perpendiculairement à l'axe, au ras de la sclérotique, on distingue trois zones: d'abord une zone centrale correspondant au nerf dégénéré; quelques-unes des cloisons normales du nerf persistent encore, mais il n'y a plus un seul tube nerveux; une bande fibreuse régulière sépare cette partie de la 2° zone.

La 2° zone se compose d'un infiltrat régulier de cellules placées entre les deux gaines du nerf optique; c'est la tumeur intra-orbitaire qui a ainsi fusé entre les gaines du nerf.

La 3° zone est formée d'une bande fibreuse très nette, très épaisse, représentant l'enveloppe externe; en dehors d'elle on voit encore la tumeur extra-oculaire qui, comme nous l'avons dit, remplissait l'orbite.

4° La rétine décollée est reconnaissable à son aspect macroscopique; sa couche externe, l'épithèle rétinienne, limite la tumeur en dedans. Les autres parties de la rétine sont dégénérées et plus ou moins envahies par les éléments cellulaires qui ont, en beaucoup d'endroits, déchiré la membrane et envahi le corps vitré fardé lui-même d'éléments cellulaires jeunes.

Obs. II (personnelle). — *Leuco-sarcome embryonnaire de la choroïde*. — Ce fait concerne un petit garçon de 4 ans, entré dans le service du professeur Pischaud, à l'hôpital des Enfants, pour une volumineuse tumeur de l'œil gauche au sujet de laquelle il a été très difficile d'avoir des renseignements cliniques.

L'évidement de l'orbite fut pratiqué, et la pièce adressée au laboratoire des cliniques où nous en avons fait l'examen.

Au moment de l'intervention le globe était complètement détruit; en avant et en bas il n'y avait plus qu'un lambeau de cornée.

L'affection avait marché très vite dans les derniers temps: son début remontait à



Fig. 2. — Leuco-sarcome de la choroïde (obs. II, p. 448 et 449).  
 Fig. 3. — Leuco-sarcome embryonnaire de la choroïde (obs. II, p. 448 et 449).  
 Fig. 4. — Leuco-sarcome embryonnaire de la choroïde (obs. II, p. 448 et 449).  
 Fig. 5. — Leuco-sarcome embryonnaire de la choroïde (obs. II, p. 448 et 449).  
 Fig. 6. — Leuco-sarcome embryonnaire de la choroïde (obs. II, p. 448 et 449).  
 Fig. 7. — Leuco-sarcome embryonnaire de la choroïde (obs. II, p. 448 et 449).  
 Fig. 8. — Leuco-sarcome embryonnaire de la choroïde (obs. II, p. 448 et 449).  
 Fig. 9. — Leuco-sarcome embryonnaire de la choroïde (obs. II, p. 448 et 449).

A. Karmanski, lith.

Imp. LEMERCIER, Paris.

Leuco-sarcome de la choroïde

G. Stenbol, Editeur



il n'y a aucune formation rappelant celles qu'on trouve dans le gliome de la rétine (V. Gliomes de la rétine, Livre IV.)

Les éléments conjonctifs adultes sont très rares et il est probable qu'ils proviennent du tissu normal de la région. Les vaisseaux, rares, sont tous jeunes, de nouvelle formation. Il n'y a aucune hémorragie.

2° Dans l'intérieur de l'œil nous trouvons absolument les mêmes cellules embryonnaires; il s'agit évidemment de la même tumeur. Les éléments morbides reposent directement sur la sclérotique. Vainement nous avons cherché, sur un grand nombre de coupes, quelques trabécules cellulaires traversant la sclérotique et faisant communiquer les deux parties intra-oculaire et extra-oculaire du néoplasme.

Dans le tissu de la tumeur intra-oculaire on trouve quelques éléments pigmentés, mais ils sont rares, et représentent évidemment le vestige de la choroïde détruite.

Il est difficile de savoir exactement dans quelle partie de l'œil le mal s'est développé.

FIG. 1. — 1, 1. Partie extra-oculaire du néoplasme. — 2, 2. Sclérotique. — 3, 3. Partie intra-oculaire du néoplasme. — 4. Décollement de la rétine. — 5. Corps vitré envahi, dégénéré. — 6. Débris du cristallin (obs. II, p. 448).

FIG. 2. — 1. Partie extra-oculaire du néoplasme. — 2. Nerve optique envahi par la tumeur. — 3. Sclérotique. — 4. Partie intra-oculaire du néoplasme. — 5. Rétine décollée par la tumeur. — 6. Corps vitré envahi, dégénéré. — 7. Fosselette ayant contenu le cristallin (obs. III, p. 451), cellulaires sous-jacents.

3° Le nerf optique, envahi par le mal, présente un intérêt tout particulier. Sur une coupe (Fig. 3) (grossissement 420 D.) le sarcome embryonnaire intra-oculaire, à cellules sarcomateuses, d'une zone centrale correspondant au nerf dégénéré; quelques-unes des cloisons normales du nerf persistent encore, mais il n'y a plus un seul tube nerveux.

FIG. 4. (grossissement 420 D.) — Sarcome embryonnaire développé dans un ganglion du cou. — 1, 1. Cellules sarcomateuses.

(La comparaison de ces figures est très intéressante; elle montre que le sarcome oculaire a exactement la structure du sarcome embryonnaire en général.)

FIG. 5. — Tissu conjonctif adulte. — Prolifération des cellules endothéliales. — Coupe prise dans la tumeur de la figure 1. — 1, 1. Cellules sarcomateuses. — 2, 2. Fibres conjonctives adultes.

4° La rétine décollée est reconnaissable à son aspect macroscopique; sa couche (Fig. 6) (grossissement 220 D.) — Coupe intéressant la tumeur au niveau du décollément; en haut se trouve le tissu placé sous la sclérotique, en bas celui qui correspond à la rétine et au corps vitré. — 1. Cellules sarcomateuses. — 2. Tissu conjonctif adulte. — 3. Bande de pigment. — 4. Cellules pigmentées disséminées. — 5. Ecartement entre les deux parties de la tumeur pendant le montage de la coupe (obs. II, p. 448).

Obs. II (personnelle). — *Leuco-sarcome embryonnaire de la choroïde*. — Ce fait concerne un petit garçon de 4 ans, entré dans le service du professeur Pichsud, à l'hôpital des Enfants, pour une volumineuse tumeur de l'œil gauche au sujet de laquelle il a été très difficile d'avoir des renseignements cliniques.

L'évidement de l'orbite fut pratiqué, et la pièce adressée au laboratoire des cliniques où nous en avons fait l'examen.

Au moment de l'intervention le globe était complètement détruit; en avant et en bas il n'y avait plus qu'un lambeau de cornée.

L'affection avait marché très vite dans les derniers temps: son début remontait à

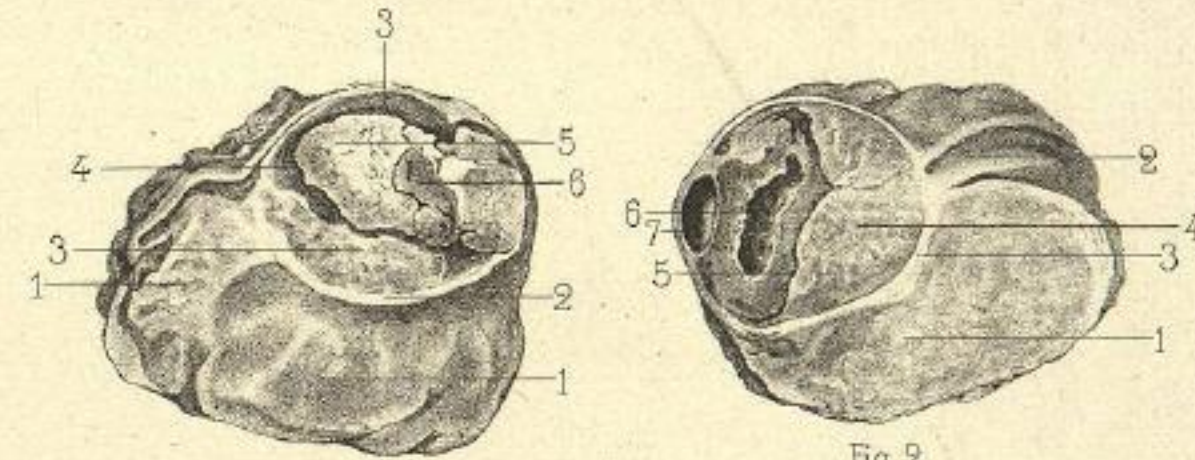


Fig. 1

Fig. 2

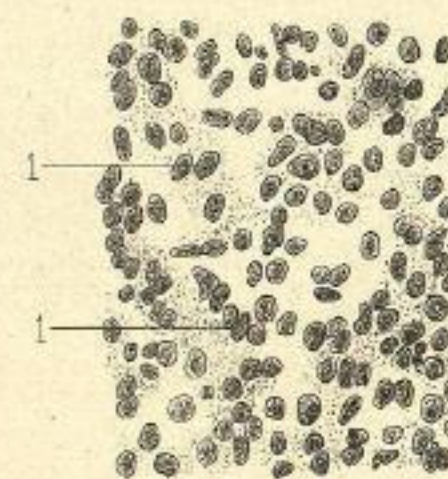


Fig. 3.

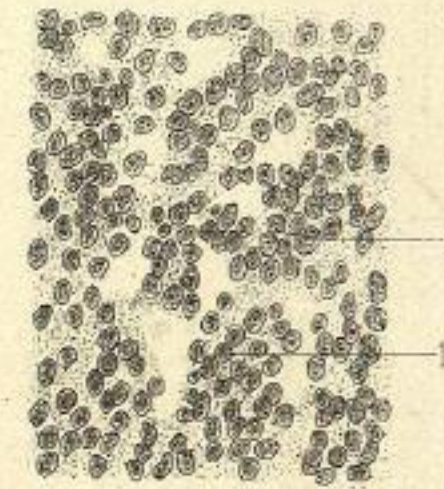


Fig. 4.

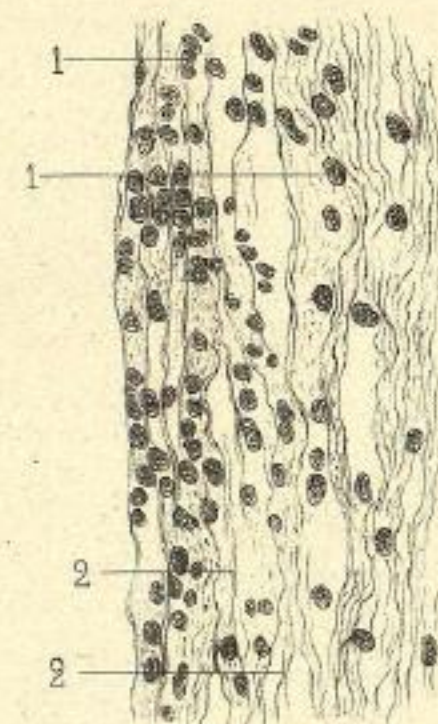


Fig. 5

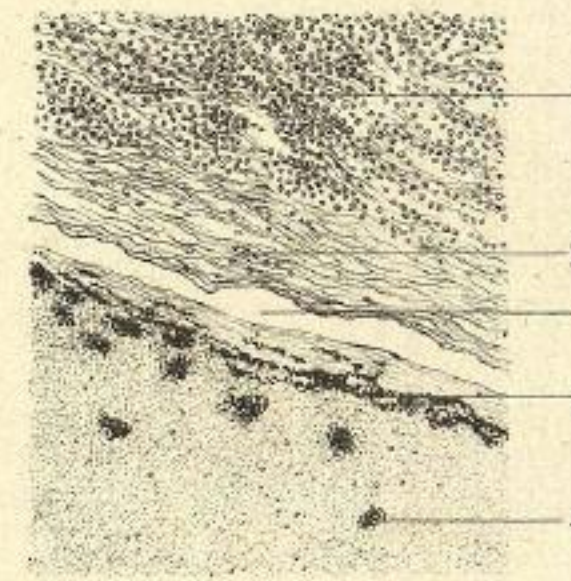


Fig. 6.

A Karmanski, lith.

Imp. LEMERCIER, Paris.

Leuco-sarcome de la choroïde

G Steinheil, Editeur.



huit ou dix mois ; mais nous n'insistons pas sur les données cliniques de cette observation parce qu'elles sont très incertaines.

L'histoire anatomique nous arrêtera plus longtemps.

EXAMEN MACROSCOPIQUE. — La tumeur offre le volume d'une pomme de terre de moyenne grosseur ; elle est vaguement arrondie, un peu irrégulière, blanche dans toutes ses parties sauf au niveau d'une ligne brune, sinueuse (fig. 1, pl. IX).

L'examen attentif de cette pièce démontre que le néoplasme est à la fois extra et intra-oculaire. La sclérotique, quoique fort envahie, est encore bien reconnaissable. La tumeur extra-oculaire l'emporte de beaucoup par son volume sur la tumeur intra-oculaire. Celle-ci est placée immédiatement sous la sclérotique ; tout ce qui reste du pigment oculaire a été refoulé irrégulièrement et repoussé vers le corps vitré.

En 6 (fig. 1), on voit les débris du cristallin ; autour d'eux, ou au niveau des procès ciliaires, la partie centrale du néoplasme, celle qui siège dans le corps vitré et la partie qui se trouve en dehors de la bande pigmentée vont se rejoindre (5 et 3, fig. 1, planche IX). Le tissu propre de la tumeur est composé de cellules régulières, égales, de 9  $\mu$  de diamètre, arrondies ou un peu polyédriques par pression réciproque. Ces cellules présentent un noyau, rarement deux ; on peut leur appliquer la remarque de Poncet touchant la prolifération du gliome, qui n'aurait pas lieu par division nucléaire.

La figure 3 (planche IX) montre un spécimen exact de cette tumeur. On voit qu'il s'agit là de la structure type du sarcome embryonnaire.

Pour avoir des termes de comparaison nous avons examiné des sarcomes embryonnaires nés dans divers organes, et particulièrement des sarcomes développés dans les ganglions lymphatiques. Les membranes profondes de l'œil sont très riches en espaces lymphatiques ; il y a beaucoup d'interstices limités par des faisceaux conjonctifs portant de nombreuses cellules endothéliales.

Les sarcomes embryonnaires, très malins d'ailleurs, développés dans les ganglions peuvent ressembler complètement, au point de vue morphologique, aux masses embryonnaires observées dans le cas actuel.

La figure 4, juxtaposée à la figure 3, représente la structure d'un sarcome embryonnaire d'un ganglion lymphatique du cou. Il n'y a entre ces deux préparations aucune différence. La régularité, l'égalité, le petit volume des cellules, etc., se présentent dans les mêmes conditions.

Le sarcome endothélial de la choroïde peut très bien présenter tous les caractères anatomiques constatés dans ce cas ; on sait que cette membrane est riche en feuillets conjonctifs. Tapissé par des cellules endothéliales, l'espace supra-choroïdal contient notamment beaucoup d'éléments de ce genre et nous croyons qu'un sarcome développé à son niveau peut facilement acquérir des caractères anatomiques analogues à ceux du sarcome ganglionnaire. L'aspect histologique de ce sarcome endothélial choroïdien est donc celui qu'on devait s'attendre à trouver dans un pareil milieu.

En ce qui concerne ce fait nous avons, d'ailleurs, plusieurs preuves du développement du mal dans la choroïde.

En premier lieu, sur des coupes d'ensemble assez larges pour embrasser une zone étendue du néoplasme, nous constatons que la plus grande quantité du tissu est constituée selon le type représenté sur la figure 3 ; mais dans la partie intra-oculaire, entre la bande pigmentée 4 (fig. 1) et la sclérotique 2 (fig. 1), on rencontre un tissu analogue à



celui de la figure 5. On y voit très nettement la prolifération des cellules endothéliales au milieu du tissu conjonctif adulte dont les faisceaux sont écartés par des cellules nouvelles. La prolifération des cellules, en atteignant son maximum d'intensité, finit par détruire les éléments conjonctifs préexistants; quand ces éléments conjonctifs sont détruits, le tissu prend l'aspect de la figure 3, pl. IX.

Nous avons choisi pour ce dessin une partie de la coupe où les cellules sont encore peu abondantes. C'est le début du sarcome endothélial.

Cette tumeur est très pauvre en vaisseaux, ce qui explique qu'en quelques endroits les cellules se soient mal colorées, frappées qu'elles sont par la dégénérescence graisseuse; mais ces endroits sont très rares et il n'y a nulle part de parties en dégénérescence calcaire; presque partout le carmin a coloré avec intensité les cellules situées en 1 et 3 de la figure 1. La disposition de ces cellules, relativement au tissu préexistant, s'accorde donc avec l'origine choroïdienne.

Un second ordre de preuves nous est fourni par l'étude comparée du tissu placé en dedans de la bande pigmentée avec celui qui est placé en dehors.

Nous avons fait des préparations portant à la fois sur ces deux parties de la tumeur intra-oculaire, à cheval sur la bande noire (4, fig. 1). Ces deux zones sur nos coupes, bien incluses dans la paraffine, se sont d'elles-mêmes séparées (ainsi qu'on le voit en 5, fig. 6, planche IX).

Il n'y a aucun lien entre les parties décollées et le néoplasme proprement dit; la séparation a été spontanée, non artificielle; du côté externe (choroïde), on remarque une membrane limitante, bien régulière, un faisceau épaissi de la choroïde, peut être la lame vitreuse; de l'autre côté (rétine) du pigment assez régulièrement disposé, selon une bande continue. Rien de ce côté ne rappelle la structure de la rétine; mais dans une pareille tumeur, d'un développement si avancé, on ne pouvait espérer trouver les éléments rétinien; cette membrane a subi la transformation fibreuse signalée maintes fois dans le cas de décollement. Le corps vitré n'est plus qu'un magma informe, sans structure définie.

L'examen de la figure 6 montre bien la différence de ces diverses parties de la tumeur; dans le vitré on voit quelques rares îlots de cellules jeunes, analogues à celles qui, tassées les unes contre les autres (1, fig. 6), forment le fond du néoplasme.

La tumeur avec sa tendance à la prolifération, sa malignité, a débüté sous la sclérotique; de là elle s'est répandue dans l'orbite en y conservant ses caractères; dans la rétine au contraire et en dedans de cette membrane, dans le corps vitré, nous ne trouvons que les vestiges plus ou moins dégénérés du tissu normal. Nous concluons que ce leuco-sarcome s'est développé dans la choroïde.

Obs. III (personnelle). — Il s'agit d'un enfant de 2 ans et demi, portant une très volumineuse tumeur, fort douloureuse, ayant complètement détruit l'œil. Bien que l'ablation ait été faite très largement par le professeur Dianoux, de Nantes, à qui nous devons la pièce, la récidive fut très rapide.

La figure 2 (pl. IX) représente cette tumeur avec ses dimensions naturelles, du moins avec les dimensions que lui a laissées une longue conservation dans l'alcool. Elle devait être évidemment plus volumineuse quand M. Dianoux l'extirpa.

La section a été faite de façon à partager à la fois le nerf optique et la cornée. On y remarque la sclérotique dont la blancheur nacréée tranche sur le blanc sale du néo-

plasme. Cette membrane sépare les deux parties intra et extra-oculaires. Le nerf optique est infiltré et très épaissi, mais encore distinct de la masse qui l'environne. Nous appelons particulièrement l'attention sur la bande brune (5, fig. 2) qui représente certainement le décollement de la rétine; en dedans de cette bande est le corps vitré dégénéré, friable; une partie des éléments qu'il contient sont tombés dans le liquide conservateur, il en est résulté la cavité visible en 6 (fig. 2).

*Examen microscopique.* — Nous serons très bref sur l'examen histologique de ce troisième fait qui ressemble au second, à tel point qu'il serait facile de prendre les coupes de l'un pour les coupes de l'autre; les cellules y sont cependant un peu moins régulières, un peu plus volumineuses; quelques-unes ont une tendance à devenir fusiformes; dans les points correspondants à ces jeunes éléments embryoplastiques, la tumeur rappelle le type convenu du glio-sarcome? Mais presque partout le tissu morbide est semblable à celui de la figure 3, planche IX, c'est-à-dire semblable à celui du sarcome embryonnaire; en quelques endroits on trouve également des faisceaux conjonctifs écartés par de jeunes cellules comme sur la figure 5 (planche IX), c'est-à-dire qu'il s'agit aussi d'un sarcome endothélial.

Nous pourrions ici répéter ce que nous avons dit au sujet du fait précédent; les détails de l'une et l'autre observations étant très analogues, elles méritent les mêmes réflexions.

Comme la tumeur précédente, celle-ci est constituée par le tissu dit gliomateux, tissu qui ne diffère pas de celui du sarcome embryonnaire des ganglions lymphatiques et qui, par conséquent, ne peut être en lui-même caractéristique du gliome.

La présence d'un pareil tissu dans la tumeur que nous a confiée M. Dianoux signifie donc sarcome blanc embryonnaire et rien de plus. Certainement la rétine pourrait être le siège du mal, mais le fait devrait être prouvé par ailleurs.

L'étude plus complète de cette tumeur conduit précisément à la conclusion contraire. L'existence de la prolifération endothéliale à la surface des lames conjonctives de la choroïde est manifeste en maints endroits; de plus, la ligne de démarcation est bien évidente aussi, au niveau de la bande pigmentée. Toutefois cette séparation n'est pas aussi nette que dans le premier cas; le montage de la coupe ne produit pas l'écartement signalé en 5, figure 6; les deux parties placées en deçà et au delà de la bande pigmentée restent presque partout agglutinées, mais il y a entre le tissu du côté choroïdien et le tissu du côté rétinien la différence indiquée sur la figure 6 (pl. IX).



Il y a d'ailleurs une ligne de démarcation bien tranchée entre le tissu morbide et la rétine qui est *à la fois décollée et en dégénérescence fibreuse*.

Dans cette troisième tumeur, le corps vitré est moins infiltré par les cellules sarcomateuses; à son niveau on ne trouve que des débris amorphes, incolores ou réfringents.

Il nous paraît évident que dans ce troisième fait la tumeur a repoussé la rétine vers le corps vitré, tandis que le néoplasme, né sous la sclérotique, probablement (encore que cela soit impossible à prouver) dans les couches externes de la choroïde, là où les cellules endothéliales sont surtout abondantes, franchissait la coque oculaire et envahissait l'orbite.

Ici encore, et pour les mêmes raisons que dans les deux premières observations, nous pensons qu'il s'agit d'un leuco-sarcome embryonnaire, endothélial, de la choroïde.

Avant de reproduire les autres observations de leuco-sarcome, arrêtons-nous un instant sur les trois qui précèdent; elles ont été contestées et nous reconnaissons volontiers qu'elles paraissent contestables si l'on en fait un examen superficiel. On peut les considérer comme des gliomes de la rétine méconnus, et nous voulons aller ici au-devant des objections dont elles sont passibles. Nous avons aussi songé, en les étudiant, au gliome de la rétine; l'âge du sujet devait tout d'abord nous pousser vers ce diagnostic, nous ne nous y sommes pas arrêté, et voici pour quelles raisons.

D'abord, dans ces trois cas, il est évident que la totalité du néoplasme siège en dehors de la rétine dont les vestiges, en dégénérescence fibreuse, ont été retrouvés dans tous les cas; dans deux de ces faits même, cette membrane décollée était parfaitement reconnaissable partout, et sur quelques points assez bien conservée.

D'autre part, le tissu était exactement celui du sarcome embryonnaire globo-cellulaire, et dans aucun cas, nous n'y avons trouvé la structure angio-tubuleuse si commune dans le gliome (5 fois sur 8 cas personnels), ni la structure caractéristique du neuro-épithéliome; sans doute le tissu

du gliome peut être quelquefois celui du sarcome embryonnaire simple, mais cette forme anatomique est plutôt exceptionnelle dans le gliome rétinien, alors qu'elle est commune dans le sarcome endothélial de la choroïde.

Par conséquent, la nature même du tissu morbide nous ramène dans ces trois cas plutôt vers le diagnostic sarcome de la choroïde que vers le diagnostic gliome.

Ajoutons que les vaisseaux, dans ces trois cas, étaient rares, alors que dans le gliome ils sont nombreux et souvent se rompent en faisant des hémorragies profuses. *Il n'y avait pas d'hémorragie dans nos trois tumeurs. Il n'y avait pas non plus d'îlots dégénérés, calcaires, comme on en trouve si souvent dans le gliome.*

Que reste-t-il donc dans ces trois faits en faveur du diagnostic gliome? Il ne reste rien que l'âge de l'enfant. Mais qui donc a démontré que les enfants ne peuvent pas présenter des tumeurs malignes leucotiques embryonnaires dans la choroïde?

En somme et en résumé, le diagnostic leuco-sarcome de la choroïde est, dans ces trois cas, basé sur les faits suivants :

1° Existence du tissu morbide exclusivement en dehors de la membrane vitreuse, la rétine et le corps vitré étant le siège de dégénérescence secondaire;

2° Structure du tissu morbide, qui est celle du sarcome embryonnaire typique;

3° Petit nombre de vaisseaux, absence complète d'hémorragies;

4° Absence complète, dans les parties intra-oculaires de la tumeur, des zones dégénérées, calcaires, crétifiées qu'on trouve si souvent, presque toujours, dans le gliome de la rétine.

En faveur du gliome de la rétine il n'y a rien, absolument rien qui puisse être invoqué dans la structure de ces trois tumeurs. Nous avons volontairement laissé de côté une quatrième observation publiée ailleurs<sup>1</sup>, qui prête à la critique; nous croyons fermement qu'il s'agit encore, dans ce cas, d'un leuco-sarcome, mais la démonstration que nous en

<sup>1</sup> LAQRANGE. Leuco-sarcome de la choroïde. *Arch. d'ophtalm.*, 1892, p. 1.



pourrions faire ne serait pas irréfutable ; aussi nous la considérons comme nulle et non avenue, et nous ne la rangerons ni du côté du gliome, ni du côté du sarcome, d'autant plus que nous n'avons plus les pièces en mains pour faire un nouvel examen de ce fait.

Mais nous ne laissons de côté cette observation que pour mieux défendre les trois autres contre les objections qui ont été faites à leur endroit par notre éminent maître, M. le professeur Panas<sup>1</sup>, et notre savant ami, M. Rochon-Duvigneaud<sup>2</sup>.

Panas et Rochon-Duvigneaud disent : « Quand l'origine rétinienne ou choroïdienne nous échappe par suite de la trop profonde désorganisation de l'œil, nous devons nous adresser à d'autres caractères pour le diagnostic de la nature du mal, c'est-à-dire aux particularités histologiques sans doute, mais aussi à l'évolution, au mode de propagation et de généralisation du mal. »

Nous répondons : la désorganisation de l'œil était profonde, mais elle laissait encore voir que la lésion était surtout choroïdienne ; d'autre part, la marche de la récurrence et la propagation du mal ont bien été dans nos cas celles qu'on pouvait attendre des sarcomes ; et, de ce côté, aucune objection valable n'est possible.

Nous reproduisons ici une figure de Putiata Kerschbaumer, qui représente un angio-sarcome de la choroïde. On y voit l'issue de la tumeur hors de l'œil par le limbe ; mais ce n'est pas seulement à ce point de vue que cette tumeur est intéressante ; elle l'est surtout en ce qui concerne la confusion facile du gliome de la rétine et du sarcome choroïdien. Si la pièce avait été recueillie chez un enfant, nul doute que, de cette tumeur, on n'eût fait un gliome dont elle a la plupart des caractères anatomiques (fig. 111). Au point de vue du diagnostic histologique, nos faits de leuco-sarcome choroïdien sont autrement certains que celui de notre confrère allemand. Aucune des objections dont est passible le cas de Putiata Kerschbaumer ne peut nous être adressée.

Ceci ne prouve pas, d'ailleurs, que les cas personnels de nos contra-

<sup>1</sup> PANAS, *Traité des maladies des yeux*, t. I, p. 416.

<sup>2</sup> PANAS et ROCHON-DUVIGNEAUD, *Recherches sur le glaucome et les néoplasmes intra-oculaires*, p. 377.

dicteurs ne soient pas de vrais gliomes, et nous sommes très disposé



FIG. 111. — Angio-sarcome de la choroïde avec structure cylindromateuse ; néoplasme remplissant tout le bulbe et perforant la capsule à la limite scléro-cornéenne. Les claires et fines ramifications dans les parties voisines de la sclérotique ainsi que dans les parties extra-bulbaires de la tumeur correspondent à des vaisseaux ayant subi la dégénérescence hyaline. Les cellules morbides proviennent de l'adventice des vaisseaux. Dans les parties centrales du bulbe on voit des flots de cellules dégénérées. Le nerf optique est envahi. (PUTIATA KERSCHBAUMER.)

à accepter leur diagnostic, en exprimant ici l'espoir qu'ils accepteront le nôtre.

Obs. IV (personnelle). — *Leuco-sarcome de la choroïde. Type alvéolaire et caverneux.*

— Homme de 57 ans, exerçant la profession de cultivateur.

Ses antécédents héréditaires sont excellents ; il en est de même de ses antécédents personnels, dans lesquels nous ne trouvons qu'une attaque d'influenza vers l'âge de 51 ans.

En juin 1894, il commença à éprouver une certaine gêne dans l'œil, sans toutefois ressentir aucune douleur. Quelques jours après, en fermant l'œil gauche, il s'aperçut qu'il n'y voyait presque plus de l'œil droit. En cherchant à se rendre compte, il constata que la vision centrale était nulle. Elle existait encore dans la partie externe du champ visuel.



Le 3 juillet 1894, nous constatons chez ce malade les signes caractéristiques d'un néoplasme choroidien à la première période, n'ayant pas encore rempli la cavité oculaire. La rétine est décollée, et sous cette membrane, par transparence, on apercevait une masse rosée dans laquelle, détail caractéristique, on distinguait quelques vaisseaux. L'œil a une tension normale, l'acuité est nulle; aucun phénomène inflammatoire n'existe.

Les ganglions sont sains et l'examen du malade ne fait reconnaître aucun désordre; l'examen fonctionnel et les signes objectifs constatés dans son œil constituent toute la symptomatologie de son cas.

Nous proposons immédiatement l'énucléation, qui est pratiquée le lendemain (8 juillet 1894), sans présenter rien de particulier.

Depuis son opération, le malade se portait bien, lorsqu'en décembre 1896 il éprouva du dégoût pour les aliments; ses forces déclinaient peu à peu.

Un mois après, son appétit semblait reprendre, mais il éprouvait à la fin de ses repas une sensation de pesanteur à l'épigastre: il ne souffrait pas spontanément, mais ressentait, en bâillant ou en éternuant, une certaine douleur dans le côté droit.

Nous examinons de nouveau ce malade en avril 1897; nous constatons de prime abord un amaigrissement notable de la face et une teinte pâle des téguments.

Les urines, examinées avec soin par M. le D<sup>r</sup> Peytoureau, chimiste micrographe, donnent le résultat suivant:

Densité: 1015,25 à + 15°.

Elles sont fluides, d'une couleur jaune foncé, d'une odeur normale; leur réaction est acide.

Urée, 16 gr. 49 par litre.

Sucre . . . . .	} néant.
Albumine . . . . .	
Pigment biliaire . . . . .	

Pas de réaction mélanique.

L'examen de l'appareil pulmonaire ne révèle rien; il en est de même pour le cœur.

A l'inspection, la cage thoracique montre un élargissement notable des derniers espaces intercostaux. 0<sup>m</sup>,96 de périmètre thoracique.

*Examen de la cavité abdominale.* — Légère circulation collatérale sur la ligne médiane et immédiatement au-dessus de l'ombilic. Il n'y a pas de circulation collatérale dans la région hépatique. La peau est souple et sans changement de coloration.

La mensuration de l'abdomen, pratiquée au niveau de l'ombilic, donne 0<sup>m</sup>,82.

Nous constatons enfin une hernie inguinale double qui a fait son apparition six mois après l'opération.

Toute la cavité abdominale donne la sensation d'une tumeur ayant pour limite inférieure une ligne courbe passant: 1° à droite, à trois travers de doigt au-dessus de l'épine iliaque antéro-supérieure; 2° au niveau de la ligne blanche, à deux travers de doigt au-dessus de l'ombilic; 3° à gauche, à trois travers de doigt au-dessus de l'épine iliaque.

Le bord inférieur de cette tumeur est irrégulier et comme festonné. En arrière et sur les côtés la tumeur occupe tout l'espace ilio-costal. Elle a une consistance dure, rénitente, et ne présente pas de signes de fluctuation.

Il existe une ligne médiane de matité commençant à 3 centim. au-dessous de la pointe de l'appendice xiphoïde pour s'arrêter à deux travers de doigt au-dessous de l'ombilic.

Sur la ligne mamelonnaire droite, la matité commence au niveau du mamelon pour s'arrêter à 4 centim. au-dessus de l'arcade de Fallope. Sur la ligne axillaire droite, la matité commence à 3 centim. au-dessous du niveau du mamelon et s'arrête à la crête iliaque. Sur la ligne mamelonnaire gauche, la matité commence à 1 centim. au-dessous du mamelon jusqu'à 4 centim. au-dessus de l'arcade de Fallope. Sur la ligne axillaire gauche, la matité commence à 2 centim. au-dessous du mamelon pour finir à la crête iliaque. En arrière et sur les côtés, la matité suit une ligne courbe partant du mamelon pour aller se perdre dans la région lombaire.

On ne trouve aucun point de sonorité dans toute l'étendue de la tumeur.

L'estomac est refoulé en haut; la pointe du cœur bat dans le troisième espace intercostal. Il n'y a pas d'ascite, mais il existe un œdème assez prononcé des deux jambes.

Le diagnostic de *sarcome métastatique du foie* paraît s'imposer; le malade d'ailleurs n'a pas tardé à succomber. L'autopsie n'a pu être faite.

*EXAMEN MACROSCOPIQUE DE LA TUMEUR OCULAIRE.* — La tumeur offre le volume d'une petite noisette aplatie, occupant les deux tiers de la cavité du corps vitré, siégeant en dedans et en bas de l'œil droit. La rétine décollée flotte à la surface et se trouve séparée du néoplasme par un léger épanchement (fig. 120, p. 482).

Cette tumeur, qui s'étend en arrière jusqu'au nerf optique et en avant jusqu'à la partie antérieure de la rétine, n'a pas distendu le globe oculaire et n'a entraîné aucun phénomène glaucomeux.

La surface extérieure du globe oculaire ne révèle rien d'anormal: le cristallin, la cornée, l'iris sont intacts ainsi que la papille et le nerf optique.

Envisagé simplement au point de vue macroscopique, il paraît évident qu'il s'agit chez ce malade d'un néoplasme de la choroïde: l'examen histologique qui suit démontre que nous sommes bien en présence d'un sarcome endothélial.

*EXAMEN MICROSCOPIQUE.* — Nous allons commencer par étudier, à un faible grossissement, une coupe passant par le centre du néoplasme, perpendiculairement à la sclérotique, et dirigée dans le sens méridien.

On distingue immédiatement la sclérotique intacte; au-dessous d'elle, sur la partie postérieure de la coupe (côté nerf optique), on rencontre la masse morbide; en avant la rétine décollée et le corps vitré.

Ces rapports macroscopiques permettent d'affirmer que la tumeur s'est développée dans la choroïde dans un point que nous chercherons à préciser. Déjà à l'œil nu on reconnaît que la tumeur a décollé non seulement la rétine, mais dédoublé en quelque sorte la choroïde de façon à rejeter la membrane vitreuse et la couche des capillaires du côté de l'épithèle pigmenté.

L'examen microscopique du néoplasme à un faible grossissement (oc. I, obj. 2, Verick) en démontre immédiatement la structure alvéolaire. On distingue, en effet, des amas de cellules dans les alvéoles plus ou moins larges, telle une injection de gélatine dans du tissu conjonctif, écartant et dissociant les mailles de ce tissu.

Notons d'abord, d'une façon générale, que la tumeur est très vasculaire; on y voit quelques gros vaisseaux bourrés de globules, quelques hémorragies et sur certaines



coupes un grand nombre de petits vaisseaux déjà bien distincts à ce faible grossissement qui permet aussi d'affirmer le caractère leucotique du néoplasme.

A un plus fort grossissement (oc. I, obj. 7, Verick, tube non tiré), on distingue dans les alvéoles, dont quelques-uns sont très réguliers alors que les autres sont incomplètement formés, des cellules sarcomateuses remarquables par la différence de leur volume, tassées les unes contre les autres. Beaucoup sont rondes et du volume d'un globule sanguin avec un noyau de moyen volume au centre et une paroi bien distincte. D'autres, plus volumineuses, ne sont pas régulièrement arrondies; elles ont un aspect cubique ou pentagonal et possèdent un noyau bien distinct avec une paroi propre bien nette. Entre ces cellules, un certain nombre de noyaux libres qu'il ne faut pas confondre avec des globules rouges extravasés en grand nombre dans le tissu néoplasique.

La structure alvéolaire de ce néoplasme n'est pas douteuse, mais il n'y a ici rien d'analogue à ce qu'on trouve dans le carcinome, car, en beaucoup d'endroits, les cellules qui remplissent les alvéoles se continuent avec les cellules mêmes qui en infiltrent les parois. Il est manifeste qu'il s'agit d'une affection développée dans l'endothélium qui tapisse les travées conjonctives dans l'espace supra-choroïdal. Ces travées conjonctives sont elles-mêmes à l'état de prolifération et présentent des cellules conjonctives jeunes en très grand nombre.

L'étude de la mélanine contenue dans ce néoplasme mérite une attention particulière.

Il n'y a pas d'amas de mélanose occupant exclusivement certains points du néoplasme, mais on trouve, disséminées dans le tissu, un assez grand nombre de granulations noires, de grosseur variable; les unes ont 20  $\mu$  de diamètre, les autres sont plus petites que des globules sanguins, et mesurent moins de 5  $\mu$ .

Ces grains pigmentaires n'ont pas donné la réaction du fer, mais leur volume, leur couleur, leur disposition le long des vaisseaux permettent de leur assigner presque certainement une origine hématique (voir page 338). Ce pigment est d'ailleurs en quantité si minime que nous devons considérer ce fait comme un exemple de leuco-sarcome.

Pour mieux pénétrer le lieu et le mode d'origine des cellules de ce néoplasme, nous avons examiné nos coupes avec l'objectif à immersion (oc. 12 et obj. 8, Reichert), et nous avons ainsi constaté les faits suivants :

Ces cellules sont d'un diamètre inégal, arrondies ou aplaties par pression réciproque; toutes possèdent un noyau d'un volume moyen; le protoplasma, abondant, est entouré par une enveloppe très nette. Les cloisons qui limitent les alvéoles dans lesquels ces cellules sont contenues, sont constituées par des fibres conjonctives adultes excessivement nettes (cellules fusiformes plus ou moins allongées); ce sont évidemment les restes du tissu conjonctif de la choroïde.

Sur ces cloisons qui portent à l'état normal des cellules plates ou endothéliales, on voit se développer, comme par bourgeonnement, les cellules que nous avons décrites plus haut, et qui, en se multipliant, viennent ainsi remplir les espaces compris dans ces masses conjonctives. Dans les parties internes du néoplasme, du côté de la rétine décollée, se trouve tout le reste de la couche vasculaire de la choroïde.

L'examen de l'angle irien révèle une légère soudure de Knies et quelques embolies dans les voies de filtration.

En somme, ce cas est remarquable :

1° Par son aspect alvéolaire ;

2° Par sa grande vascularisation.

L'aspect alvéolaire est représenté dans la figure 114, p. 470; à un faible grossissement, on distingue nettement les gros alvéoles. A un grossissement fort on reconnaît, entre ces grosses cavités, des cavités plus petites qui, comme les premières, sont remplies de cellules endothéliales. Sur quelques-unes de nos coupes, ce sarcome endothélial ne présente qu'un nombre modéré de vaisseaux sans hémorragies. Ces vaisseaux, presque tous à double contour, bien évident, suffisent à la nutrition parfaite de la tumeur, dont les cellules ne présentent nulle part la forme régressive.

Mais ce néoplasme n'a pas, dans toutes ses parties, une structure absolument identique. Sur une autre série de coupes, la forme alvéolaire est moins évidente, on rencontre une très grande quantité de vaisseaux avec des hémorragies interstitielles assez nombreuses.

Sur ces coupes on trouve une grande quantité de lacs sanguins qui ne sont autres que de gros vaisseaux sans parois distinctes, de telle sorte que les globules rouges sont en contact immédiat avec les cellules mêmes du sarcome. Ces lacs sanguins, de forme et de dimensions très variables, communiquent entre eux de façon à former un véritable plexus. Il existe des parties du néoplasme dans lesquelles l'espace occupé par ces cavités vasculaires pleines de globules est plus considérable que celui qu'occupent les cellules du sarcome lui-même.

Une question se pose ici. Quel rôle a joué l'endothélium et le périthélium des vaisseaux dans cette formation endothéliale? En un mot, avons-nous affaire à un angio-sarcome ou à un sarcome endothélial de la choroïde, très vascularisé?

Nous croyons qu'il s'agit non d'un angio-sarcome, mais d'un sarcome endothélial secondairement vascularisé en beaucoup d'endroits, mais non partout, car sur une première série de coupes nous avons trouvé les alvéoles pleins de cellules endothéliales avec un très petit nombre de vaisseaux.

Les parties vascularisées, dont un îlot est représenté figure 115, page 472, sont très intéressantes; elles montrent comment se produit la métastase dans ce genre de tumeurs; les cellules endothéliales, directement baignées par le sang, sont aisément emportées dans les viscères par le torrent circulatoire.

Obs. V (personnelle). — *Lymphangio-sarcome de la choroïde*. — M<sup>me</sup> X..., 74 ans, est opérée en octobre 1899, par le Dr Guibert (de la Roche-sur-Yon) qui veut bien nous adresser la pièce. La malade, sur laquelle l'examen ophtalmoscopique avait permis de faire le diagnostic de sarcome intra-oculaire, avait perdu la vue depuis quatorze ans, circonstance particulièrement importante au point de vue de la bénignité relative du néoplasme.

DESCRIPTION MACROSCOPIQUE. — La tumeur occupe dans l'œil, à une courte distance du nerf optique, la situation que montre la figure 3, pl. X. Elle est remarquable par la saillante saillie qu'elle fait dans l'intérieur du globe et par sa pédiculation. Elle présente l'aspect ordinaire des tumeurs mélaniques, parce qu'elle est recouverte par l'épithèle pigmentée; mais la coupe faite en son milieu offre une couleur blanchâtre avec quelques îlots bruns à la base (3, 4, fig. 1, pl. X). La rétine, décollée, est très visible dans l'intérieur du globe et ne présente aucune altération particulière. Les



coupes ayant été faites de façon à intéresser la tumeur et son pédicule, montrent les détails histologiques suivants :

**EXAMEN HISTOLOGIQUE.** — On reconnaît que la tumeur appartient au type alvéolaire, c'est-à-dire qu'on y distingue des traînées de tissu fibro-plastique limitant des loges remplies de tissu embryonnaire, mais le tissu des fibres adultes l'emporte beaucoup sur les éléments jeunes. La tumeur est spongieuse et l'on y rencontre un grand nombre d'orifices dont les rapports avec le néoplasme sont des plus intéressants. Ainsi qu'on le remarque sur la figure 2, pl. X, le néoplasme est formé par la pullulation de cellules limitant ces orifices.

Les cavités forment en beaucoup d'endroits un véritable plexus dans lequel les tubes vasculaires occupent plus de place que les cloisons qui les séparent. En beaucoup d'autres points les périthéliums vasculaires ont proliféré et formé autour des orifices un tissu compact qui, à un grossissement de 350 diamètres, est très manifestement composé de cellules jeunes.

La tumeur n'est pigmentée que sur une très petite étendue (3, fig. 1, pl. X) et elle tient beaucoup plus du leuco-sarcome que du mélanosarcome.

La partie mélanique n'occupe que la base, l'attache choroïdienne de la coupe d'ensemble qui représente le néoplasme. Tout le reste est leuco-sarcomateux. Nous décrivons séparément l'une et l'autre partie de la tumeur.

**1<sup>o</sup> Partie leucotique.** — De beaucoup la plus étendue, elle est constituée par des éléments connectifs à dispositions lobulées très évidentes; chaque lobule est composé par un lacis d'ouvertures coupées dans tous les sens avec des proliférations endothéliales et périthéliales.

Autour du lobule se trouvent des éléments conjonctifs fusiformes circonscrivant les loges dans lesquelles le lacis de canaux se trouve enfermé.

L'examen à un faible grossissement donne le dessin représenté fig. 1, pl. X; à un fort grossissement, celui qui est représenté fig. 2.

La structure de ce lobule est vraiment intéressante; elle est constituée par une série de cavités séparées par des cloisons dont la paroi endothéliale prolifère; on dirait un angiome, *moins le contenu sanguin*, car ces vaisseaux proliférants sont vraiment retranchés de la circulation du sang; ce sont de véritables canaux lymphatiques.

Les cloisons qui les séparent sont tantôt minces, tantôt épaisses, selon les divers points qu'on examine.

Ces cloisons présentent ceci de particulier qu'elles sont constituées par une agglomération de cellules endothéliales tassées les unes contre les autres et comprimées (fig. 2, pl. X).

On dirait que les espaces normaux qui séparent les lames de la supra-choroïde se sont d'abord remplis de cellules endothéliales dont la masse s'est ensuite spontanément canalisée de façon à former comme des vaisseaux lymphatiques à parois endothéliales proliférantes. Telle est, du moins, l'interprétation que nous proposons de ce néoplasme très particulier et dont nous ne connaissons pas d'autre exemple.

Dans toute cette partie leucotique il n'y a pas de pigment. Les vaisseaux nourriciers de la tumeur y sont rares; mais cependant il y en a un certain nombre; ils sont reconnaissables à leurs parois bien nettes, non malades, à la régularité de leur orifice et quelquefois aux globules sanguins qu'ils contiennent en petit nombre (2, fig. 1, pl. X).

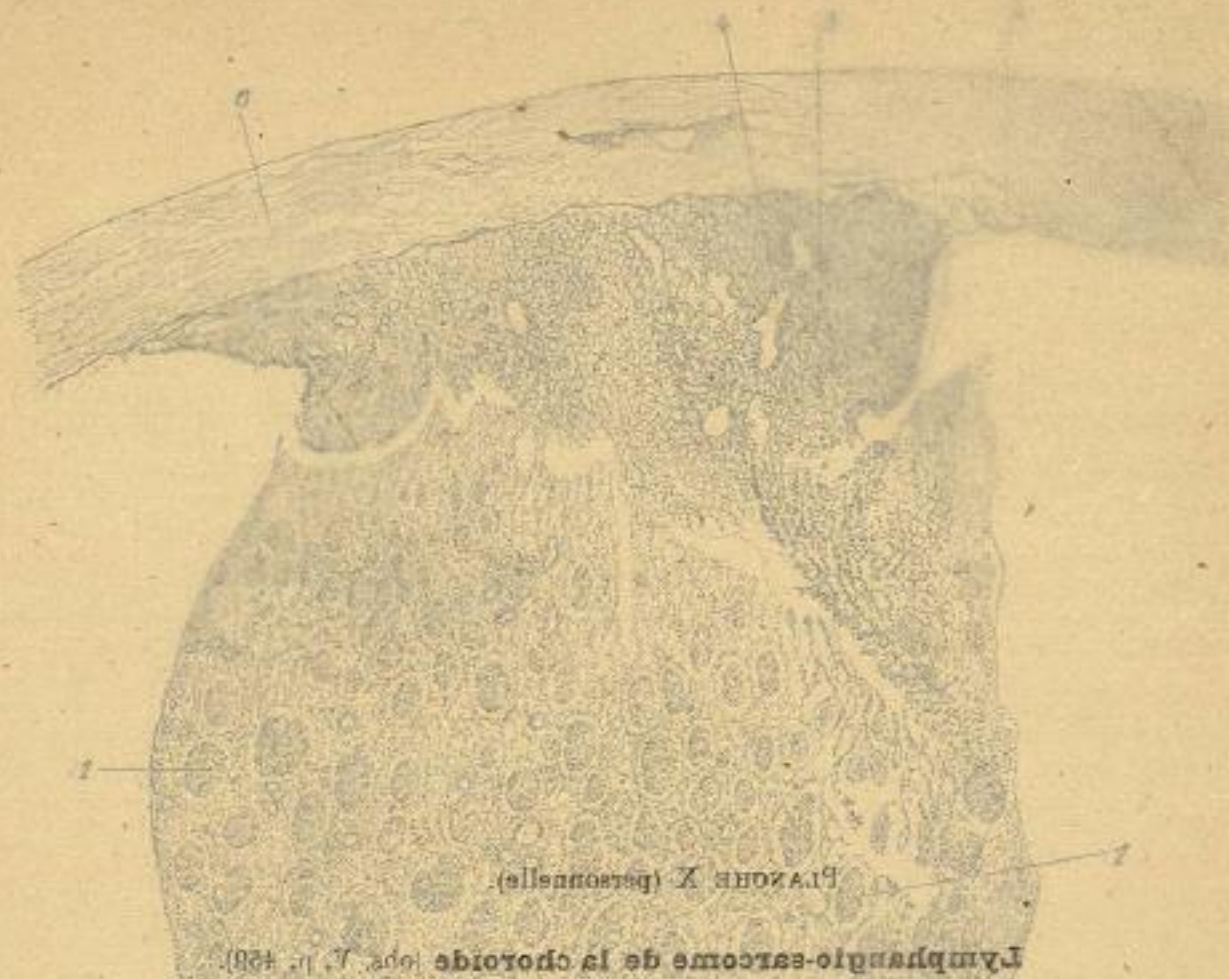


FIG. 1. — Coupe de la tumeur examinée à un faible grossissement. — 1. 1. Lobules formant le néoplasme par leur juxtaposition et présentant la disposition caractéristique représentée sur la figure 2. — 2. Vaisseaux nourriciers du néoplasme contenant des globules sanguins. — 3. Gros vaisseaux de la choroïde. — 4. Gros vaisseaux au niveau de la base de la tumeur. — 5. L'artère médiane du néoplasme; cette partie est très caractéristique, son pigment est probablement celui de la lamina vitrea. — 6. Sclérotique.

FIG. 2. — Tasseu cavement constituant la tumeur; dans les cavités il n'y a absolument aucun globule rouge. — 1. 1. Cavités. — 2. 2. Parois formées de cellules sarcomateuses jeunes tassées les unes contre les autres. — 3. 3. Endothélium de la paroi en voie de prolifération.

FIG. 3. — Aspect macroscopique de la tumeur en grandeur naturelle. — 1. Tumeur remaniée par son étroit pédicule. — 2. Pédicule. — 3. Hémi-décollée.

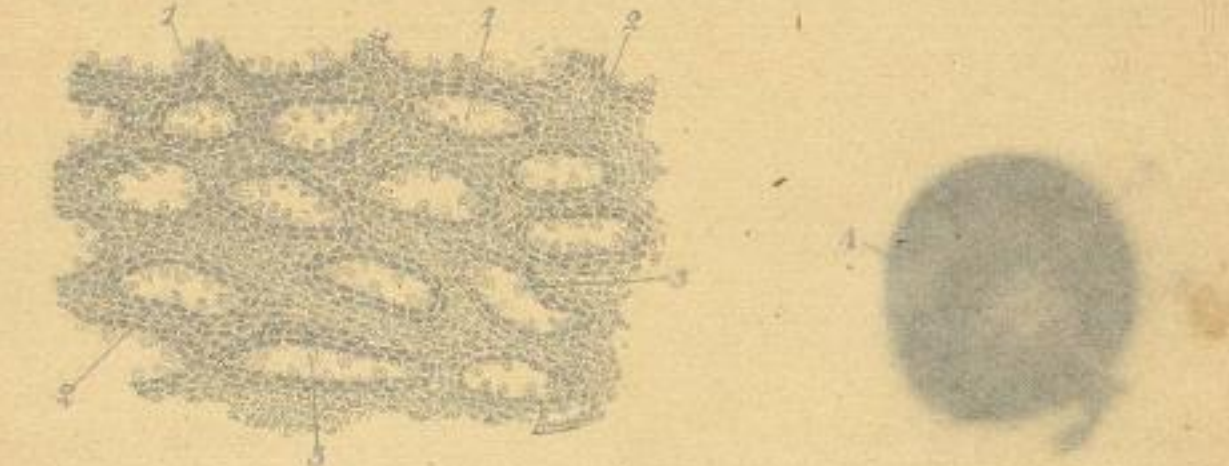


Fig. 2.

Lymphangioma-sarcome de la choroïde

G. Sainthubert, Editeur



coupes ayant été faites de façon à intéresser la tumeur et son pédicule, montrent les détails histologiques suivants :

EXAMEN HISTOLOGIQUE. — On reconnaît que la tumeur appartient au type alvéolaire, c'est-à-dire qu'on y distingue des trames de tissu fibro-plastique limitant des loges remplies de tissu embryonnaire, mais le tissu des fibres adultes l'emporte beaucoup sur les éléments jeunes. La tumeur est spongieuse et l'on y rencontre un grand nombre d'orifices dont les rapports avec le néoplasme sont des plus intéressants. Ainsi qu'on le remarque sur la figure 2, pl. X, le néoplasme est formé par la pullulation de cellules limitant ces orifices.

Les cavités forment en beaucoup d'endroits un véritable plexus dans lequel les tubes vasculaires occupent plus de place que les cloisons qui les séparent. En beaucoup d'autres points les endothéliums vasculaires ont proliféré et formé autour des orifices un tissu compact qui, à un grossissement de 350 diamètres, est très manifestement composé de cellules jeunes.

La tumeur n'est épaissie que sur une très petite étendue (3, fig. 1, pl. X) et elle paraît beaucoup plus du leuco-sarcome que du mélanosarcome.

La partie mélanique n'occupe qu'une très petite étendue (5, fig. 1, pl. X) et elle paraît beaucoup plus du leuco-sarcome que du mélanosarcome. Nous décrivons séparément **Lymphangio-sarcome de la choroïde** (obs. V, p. 459).

1. *Partie leucotique.* — De beaucoup la plus étendue, elle est constituée par des éléments connectifs à disposition lobulés, les lobules étant formés par la juxtaposition de cellules sarcomateuses jeunes. **FIG. 1.** — Coupe de la tumeur examinée à un faible grossissement. — 1, 1. Lobules formant le néoplasme par leur juxtaposition et présentant la disposition cavernense représentée sur la figure 2. — 2. Vaisseaux nourriciers du néoplasme contenant des globules sanguins. — 3. Gros vaisseau de la choroïde. — 4. Gros vaisseau au niveau de la base de la tumeur. — 5. Partie mélanique du néoplasme; cette partie est très circonscrite, son pigment est probablement celui de la *lamina fusca*. — 6. Sclérotique, dessin représenté fig. 1, pl. X; à un fort grossissement, celui qui est représenté fig. 2.

**FIG. 2.** — Tissu cavernense constituant la tumeur; dans les cavités il n'y a absolument aucun globule rouge. — 1, 1. Cavités. — 2, 2. Parois formées de cellules sarcomateuses jeunes tassées les unes contre les autres. — 3, 3. Endothélium de la paroi en voie de prolifération.

**FIG. 3.** — Aspect macroscopique de la tumeur en grandeur naturelle. — 1. Tumeur remarquable par son étroit pédicule. — 2. Papille. — 3. — Rétine décollée.

Ces cloisons présentent une particularité, qu'elles sont constituées par une agglomération de cellules endothéliales tassées les unes contre les autres et comprimées (fig. 2, pl. X).

On dirait que les espaces normaux qui existent les bases de la stroma choroïde se sont d'abord remplis de cellules endothéliales dont la masse s'est ensuite spontanément canalisée de façon à former comme des vaisseaux lymphatiques à parois endothéliales proliférantes. Telle est, du moins, l'interprétation que nous proposons de ce néoplasme très particulier et dont nous ne connaissons pas d'autre exemple.

Dans toute cette partie leucotique il n'y a pas de pigment. Les vaisseaux nourriciers de la tumeur y sont rares; mais cependant il y en a un certain nombre; ils sont reconnaissables à leurs parois bien nettes, non malades, à la régularité de leur orifice et quelquefois aux globules sanguins qu'ils contiennent en petit nombre (2, fig. 1, pl. X).

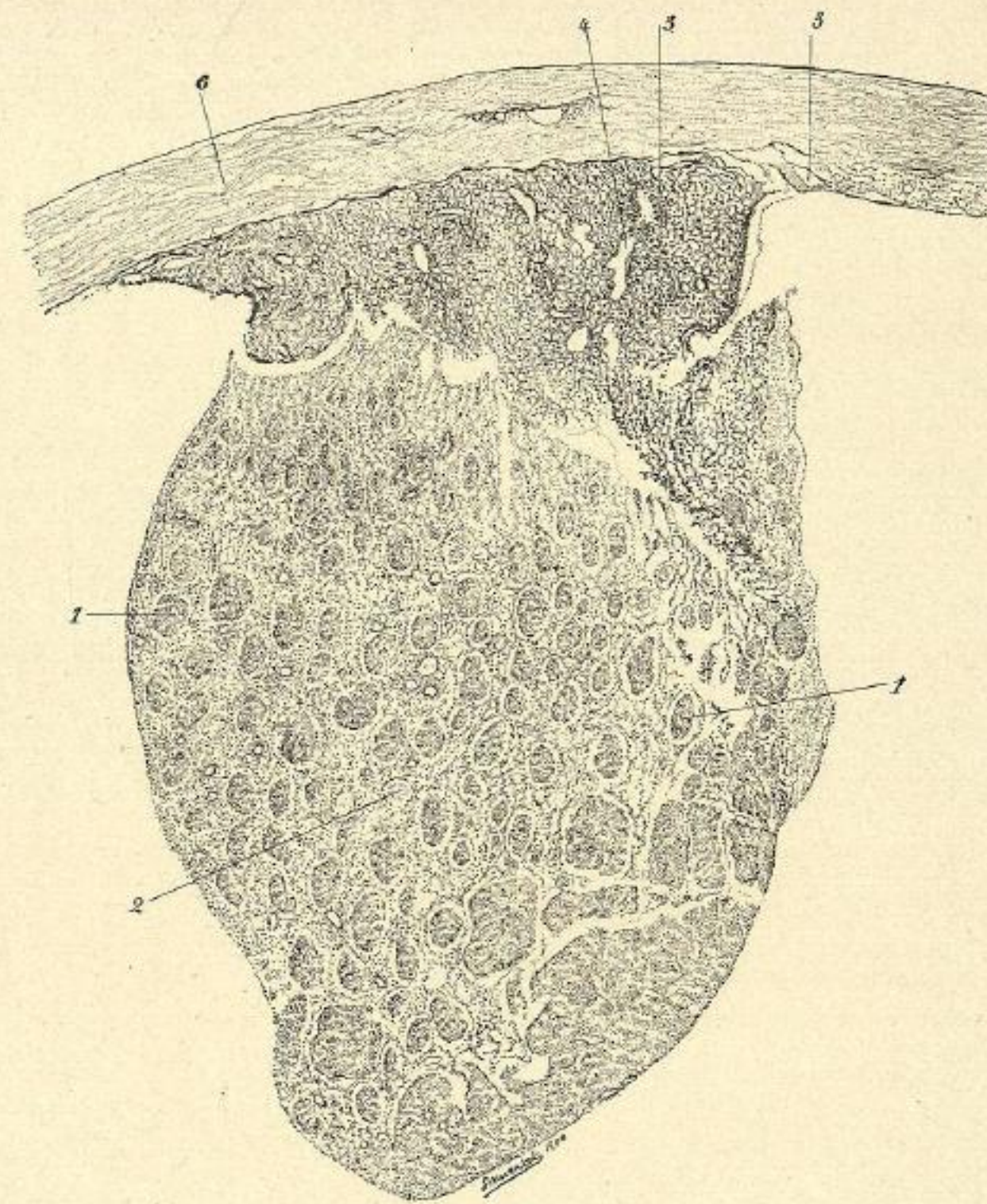


Fig. 1.

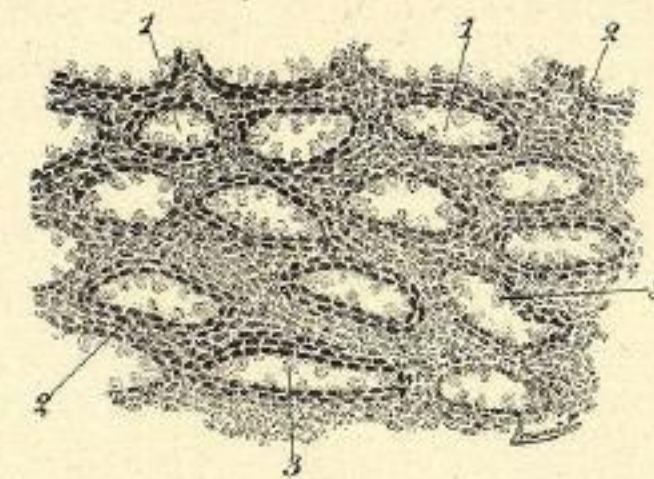


Fig. 2.



Fig. 3.

## Lymphangio-sarcome de la choroïde.

G. Steinheil, Éditeur.



Ces vaisseaux sanguins sont beaucoup plus nombreux dans la partie pigmentée à laquelle nous arrivons maintenant.

1° *Partie mélanique* : elle occupe environ le dixième de la masse morbide (3, 4, fig. 1, pl. X) ; elle est intéressante à considérer en ce sens qu'on y voit bien l'origine du pigment. Ce pigment vient des cellules pigmentées choroïdiennes normales dont on voit la pullulation directe.

Cette partie mélanique présente d'ailleurs la même structure que la partie leucotique, avec cette différence que dans les cloisons qui séparent les vaisseaux les cellules mélaniques sont extrêmement nombreuses et masquent presque partout le reste du tissu, tandis que dans la partie leucotique elles sont extrêmement rares ou tout à fait absentes.

Disons, cependant, que dans la partie mélanique l'aspect lobulé est moins évident.

Il est intéressant, au point de vue de l'origine du pigment, de rechercher l'épithèle pigmentée. La tumeur en est partout recouverte dans sa partie leucotique ; ses cellules n'ont pas proliféré et paraissent ne jouer aucun rôle dans la pigmentation de la tumeur.

La réaction du fer (Perls) a partout été négative.

Rétine et nerf optique intacts, ainsi que le cristallin, choroïde, ailleurs qu'au niveau du néoplasme. *L'angle irien*, soigneusement examiné sur un grand nombre de coupes, est également intact. Il n'y a même pas les poussières et les débris qu'on rencontre si souvent en pareille circonstance.

Obs. VI (personnelle). — *Leuco-fibro-sarcome de la choroïde*. — Le malade a été observé par notre distingué confrère le Dr Augieras (de Laval), qui nous a remis avec la pièce anatomique quelques renseignements cliniques. Il s'agit d'un homme de 59 ans dont l'œil gauche, malade depuis un an, présentait un large décollement supéro-interne, offrant cette particularité que la partie périphérique était plus foncée qu'on ne l'observe ordinairement. Quelques jours après l'application de pointes de feu, l'aspect se modifia et notre confrère distingua nettement la rétine flottante jusqu'au niveau de la papille, avec l'aspect classique blanc bleuâtre, et au-dessus et en dedans une tumeur très foncée nettement limitée par une ligne courbe.

L'énucléation fut pratiquée à la fin de mars 1897 ; les suites en furent très satisfaisantes et le malade, en juin 1900, était en parfaite santé.

EXAMEN MACROSCOPIQUE. — Sur l'œil très déformé, probablement par un durcissement hâtif dans l'alcool fort, on reconnaît, après avoir divisé l'organe en deux parties égales par une coupe méridienne, sur l'une de ces moitiés une masse blanche, assez régulière, grosse comme une petite fève et occupant la région équatoriale supéro-interne. Cette tumeur est recouverte par une membrane blanchâtre qui est la rétine. Sur la plus grande partie du néoplasme il n'y a pas de décollement ; la membrane se détache avec facilité de la face interne de la tumeur, mais elle est presque partout juxtaposée à cette dernière. Une coupe, pratiquée au niveau de la tumeur, fait connaître au premier abord qu'on a affaire à un néoplasme leucotique, sans pigment. En effet la surface de la coupe est blanche, égale et régulière comme celle des tumeurs fibro-plastiques ou des fibromes. Il n'y a aucune hémorragie interstitielle et autant qu'on puisse en juger à l'œil nu, le tissu morbide paraît très peu vascularisé. Cependant, après avoir soulevé la rétine, la face interne de la tumeur est brunâtre dans presque toute son étendue, ce qu'il



convient d'attribuer à l'épithèle pigmenté qui reste adhérent au néoplasme après le décollement rétinien. Le tissu morbide repose directement sur la sclérotique qui, à son niveau, a conservé son épaisseur et sa résistance ordinaires.

Les coupes histologiques qui ont été faites portent sur un plan parallèle au plan méridien selon lequel l'œil a été divisé, mais ce plan est tel qu'il passe en dehors de la cornée en conservant une direction antéro-postérieure. Par conséquent, il ne faut pas s'attendre sur ces coupes à retrouver l'iris, la cornée et l'angle irien qui ont dû être examinés sur des préparations différentes.

EXAMEN HISTOLOGIQUE. — A un faible grossissement, le néoplasme donne l'impression d'un fibrome, présentant absolument la même structure, de la sclérotique à l'épithèle pigmenté. Cet épithèle est très facilement reconnaissable à la surface de la tumeur et il est intéressant de constater la parfaite indifférence de ses éléments pigmentés en présence du néoplasme que nous étudions. Au-dessus, et en quelques endroits adhérente, se trouve la rétine normale.

Sans insister longtemps sur la nature du tissu, disons que ses éléments essentiels sont des fibres-cellules rappelant tantôt celles des fibromes purs, tantôt celles des tumeurs fibro-plastiques. Au centre du néoplasme on trouve, comme il arrive souvent au sein des fibromes, un foyer de dégénérescence muqueuse. Il y a très peu de vaisseaux. La seule particularité qu'offrent nos coupes consiste dans la présence de vacuoles inégales communiquant entre elles, qui un instant nous en ont imposé pour des espaces angiomateux; mais un examen attentif ne permet pas de douter que ces vacuoles, qui ne renferment aucun globe rouge, ne soient autre chose que des mailles du fibro-sarcome, distendues par le durcissement irrégulier, et que nous n'avons pu conduire nous-même, subi par cette pièce anatomique.

Un point intéressant consisterait à reconnaître le siège initial de ce néoplasme leucotique qui, d'après beaucoup d'auteurs, doit avoir pris naissance dans la chorio capillaire. Nous n'oserions affirmer ici l'évidence d'une pareille évolution, et à ce point de vue spécial notre fait n'apporte aucune contribution digne d'être retenue.

Angle irien. — L'angle irien est normal. On ne voit même pas dans l'espace de Schlemm et les parties avoisinantes, les éléments migrateurs qu'on y rencontre si souvent.

La rétine, la cornée, la sclérotique ne présentent non plus aucune altération.

C'est avec tous les matériaux qui précèdent que nous pouvons écrire aujourd'hui, telle qu'elle ressort des faits connus, l'histoire du sarcome blanc de la choroïde.

Notre étude monographique reposera donc sur 82 faits qui contiennent en substance tout ce que nous connaissons sur l'étiologie, l'anatomie pathologique, le développement, la symptomatologie, le diagnostic et le traitement de cette tumeur du tractus uvéal.

## B. — ÉTIOLOGIE

La plupart du temps la tumeur s'est développée spontanément, ou mieux, sans cause appréciable. Quelques malades accusent cependant un traumatisme antérieur (Knapp). Dans une observation de Alt, le patient avait reçu un coup sur l'œil deux mois avant l'apparition de la tumeur. Un autre malade signalait une contusion reçue quatre ans avant d'entrer à l'hôpital et trois années avant le commencement des accidents. Il faut évidemment n'accepter qu'avec réserve les renseignements donnés par les sujets sur ce point, car ils sont toujours enclins à rapporter leur affection à une cause accidentelle; mais il est au moins probable que les traumatismes oculaires jouent un certain rôle dans l'affection qui nous occupe. Nous en avons une preuve importante dans ce qui se passe au niveau des autres organes. Les contusions du sein, du testicule sont bien réellement la cause occasionnelle du développement d'un grand nombre de néoplasmes dans ces organes.

Quelquefois le leuco-sarcome paraît consécutif à une inflammation aiguë, et après une violente poussée d'irido-choroïdite le néoplasme apparaît; mais c'est sans doute là une illusion et rien ne prouve la réalité de cette pathogénie. Il ne faut pas confondre ainsi que Knapp l'a fait, dans un cas ancien, les productions consécutives à l'inflammation avec les néoplasmes proprement dits. Lorsqu'après une choroïdite, on constate une véritable tumeur des membranes oculaires, c'est que la tumeur pré-existait. Elle est la cause, non l'effet, des accidents inflammatoires.

Les leuco-sarcomes de la choroïde sont toujours des tumeurs primitives; les tumeurs malignes secondaires sont des carcinomes qui prennent leur origine dans des cellules atypiques émigrées d'un néoplasme du sein, du testicule ou d'ailleurs.

L'âge joue dans l'étiologie un rôle évident. Les leuco-sarcomes sont relativement plus fréquents chez l'enfant que chez l'adulte; cette fréquence serait encore bien plus grande sur les statistiques si, trop souvent, par défaut d'un examen histologique suffisant, on n'avait confondu le sarcome blanc de la choroïde avec le gliome rétinien, dont la fréquence propre a, de ce fait, été exagérée.