

venons de faire l'histoire, par la prolifération des grains de la rétine et dans laquelle le corps et les procès ciliaires, y compris l'épithélium ainsi que toutes les autres membranes de l'œil, étaient en dehors de la masse morbide.

Nous croyons cependant devoir, malgré la description fidèle qui précède, émettre des doutes au sujet du diagnostic histologique de ce néoplasme. Il ne ressemble pas

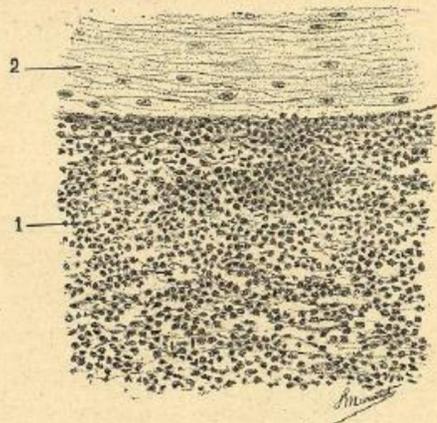


FIG. 184. — Gliome de la rétine.

1. Cellules de la tumeur infiltrant le corps vitré. — 2. Cristallin.

aux pseudo-gliomes ordinaires, mais il faut reconnaître que la marche clinique de l'affection, ses allures et même, à certains égards, les détails histologiques, ne sont pas ceux du gliome. Il faudrait, pour se prononcer absolument, avoir vu un certain nombre de faits analogues. La place de ce cas était marquée à côté du gliome, puisque c'est le néoplasme auquel il ressemble le plus, mais il convient de faire des réserves au sujet de sa valeur anatomique et clinique.

#### § 2. — Épithéliome et carcinome primitifs des procès et du corps ciliaires.

L'épithélium des procès ciliaires rappelle, par sa disposition, celui des glandes, et il est naturel qu'à son niveau il se développe parfois de véritables cancers épithéliaux. Nous ne saurions à ce sujet partager la surprise de Hirschberg et Birnbacher qui, dans l'étude d'une tumeur de ce genre que nous rapporterons plus loin, s'étonnent qu'une pareille production puisse se rencontrer dans l'œil.

Nous croyons, au contraire, que rien n'est moins surprenant, étant donnée la structure intime de la région, que d'y voir se développer des

tumeurs épithéliales. Il n'en a été encore signalé qu'un petit nombre d'exemples, mais ces observations sont déjà en quantité suffisante pour qu'on puisse écrire sur ce sujet un chapitre assez étendu; d'autant mieux que dans ces derniers temps la question a été étudiée, avec soin, par un certain nombre d'auteurs et que les opinions émises appellent d'elles-mêmes la discussion.

Nous dirons à ceux qui veulent appeler *gliomes* les néoplasmes du pars ciliaris retinae qu'il n'y a aucun avantage à cette appellation. Le groupe des gliomes est déjà assez confus sans qu'on vienne l'alourdir davantage. Dans la discussion à laquelle il se livre à ce sujet, le Dr Carl Emanuel<sup>1</sup> fait de grands efforts pour montrer que notre cas personnel (voir plus loin) doit être considéré comme un gliome; ce cas est évidemment un *cancer épithélial* de tout point semblable à un carcinome glandulaire; mais bien certainement c'est aussi une tumeur maligne de la rétine, et il est possible de le jeter dans le gouffre du gliome où l'on a jusqu'ici confondu toutes les tumeurs de cette membrane.

Notre confrère allemand a publié une observation analogue à la nôtre; il est d'accord avec nous sur la nature et la pathogénie de notre cas; nous sommes d'accord avec lui sur la nature et la pathogénie du sien; nous ne sommes divisés que par une question de mots.

Nous désirons séparer des gliomes le groupe des tumeurs épithéliales nées dans le pars ciliaris retinae; il veut, au contraire, les confondre. Nous croyons que l'étude à laquelle nous allons nous livrer va montrer la nécessité de cette séparation. Nous ne ferons la lumière dans ce groupe confus des tumeurs rétinienne qu'en les divisant judicieusement et en les encadrant dans des groupes distincts.

Sans doute entre le *pars ciliaris retinae* et la rétine elle-même, au niveau de l'ora serrata il y a une zone de transition où se forment des gliomes proprement dits, avec participation plus ou moins grande de l'épithélium cylindrique. Ces cas sont particulièrement favorables à la formation des rosettes de Wintersteiner; au Congrès de Rome en 1894, au sujet d'une communication de cet auteur, nous avons déjà fait

<sup>1</sup> CARL EMANUEL. Ein Fall von Gliom der pars ciliaris retinae, nebst Bemerkungen von den Netzhaut-tumoren. *Virchow's Arch.*, Band 161, 1900.

publiquement la remarque que le pars ciliaris retinae, la glande de l'humeur aqueuse, devait jouer un rôle important dans la formation des tumeurs rétinienne. Cette affirmation, d'ailleurs contredite par Hirschberg dans la même séance, était plus exacte encore que nous le croyions alors, et nous inclinons à penser que dans les cas, rares d'ailleurs, où Wintersteiner a trouvé ses rosettes, le pars ciliaris retinae était en jeu.

Nous ne nous occupons pas ici des faits dans lesquels le *pars ciliaris retinae* est malade, concurremment avec les autres parties de la rétine ; cette étude est déjà faite ; dans ce chapitre, nous nous occuperons uniquement des cas dans lesquels le pars ciliaris retinae est seul malade. Avant d'aborder l'étude de ces désordres, jetons un coup d'œil sur l'épithélium des procès ciliaires.

I. Épithélium du pars ciliaris. Sa valeur anatomique.—Après la description que donne Müller de cet épithélium, en 1857, Schwalbe en 1874 nota sa ressemblance avec l'épithélium glandulaire. Boucheron<sup>1</sup> dans une intéressante étude formula d'une façon expresse cette opinion à laquelle les travaux de Nicati<sup>2</sup> ont donné une consécration définitive.

Il suffit de regarder les figures qui accompagnent le remarquable travail de cet auteur pour reconnaître qu'il s'agit bien là d'un revêtement épithélial en tout semblable à celui des culs-de-sac glandulaires. On voit sur les procès ciliaires un grand nombre de cryptes et replis tapissés par de grosses cellules à forme prismatique présentant sur les côtés les effets de la compression réciproque et à l'intérieur un gros noyau ovalaire.

Treacher Collins<sup>3</sup> a publié, en 1891, un excellent et substantiel travail qui se rattache directement à notre sujet. Il rappelle les expériences de Deutschmann qui, après avoir excisé l'iris et le corps ciliaire de l'œil d'un lapin, s'aperçoit que la sécrétion de l'humeur aqueuse est arrêtée et que le corps vitré est en souffrance.

Il cite les travaux de Schaler et Uhthoff qui, en faisant des injections

<sup>1</sup> BOUCHERON. Sur l'épithélium aquirare et vitreopare des procès ciliaires. *Société française d'ophtal.*, 1883.

<sup>2</sup> NICATI. La glande de l'humeur aqueuse (avec planches). *Arch. d'ophtal.*, 1890, p. 490.

<sup>3</sup> TREACHER COLLINS. *Ophthalmic Society Transactions*, 12 mars 1891, t. XI.

sous-cutanées de fluorescéine constatent, quelques minutes après l'injection, que la matière colorante, visible à travers la pupille, envahit la chambre antérieure. La dissection de l'œil démontre, qu'au moment même où la pupille est ainsi colorée, les procès ciliaires renferment aussi la matière colorante. De plus, le corps vitré est envahi par une coloration qui vient évidemment des procès ciliaires. Si, au préalable, la région ciliaire est atrophiee ou détruite, nulle matière colorante, d'après ces auteurs, ne rentre dans l'œil.

Tous ces travaux conduisent à la même conclusion que les travaux français de Boucheron et de Nicati.

Les recherches histologiques personnelles à Treacher Collins l'ont également porté à admettre que, dans la région ciliaire, existe une véritable glande tubulée, dans laquelle il localise la maladie décrite en 1808 par Wardrop sous le nom d'aquo-capsulite, affection qui, pour lui, ne serait que le catarrhe de cette glande.

On s'est demandé à quels éléments de la rétine proprement dite correspondaient les cellules cylindriques du pars ciliaris. Terrien<sup>1</sup>, dans un travail récent, cherche à prouver qu'elles correspondent aux cellules de la couche granuleuse interne : une figure très démonstrative du beau mémoire qu'il a publié dans les *Archives d'ophtalmologie* paraît l'établir ; mais il y a, sur ce sujet, trop d'opinions différentes et autorisées pour les passer sous silence.

Müller considère l'épithélium du pars ciliaris comme la continuation de la charpente de la rétine, Alex. Hall et Schwalbe font de ces cellules des éléments indépendants, non différenciés, représentant tout le feuillet distal, et, à première vue, il n'est pas possible de nier que cette manière de voir a une grande vraisemblance.

La partie ciliaire ne correspondrait pas par conséquent à une couche, mais à toutes les couches.

Les recherches de Koganei<sup>2</sup> sur le développement de la rétine, confirmées chez l'homme par Chievitz<sup>3</sup>, appuient cette opinion ; d'après ces

<sup>1</sup> F. TERRIEN. *Archives d'ophtalmol.*, 1898, p. 508.

<sup>2</sup> KOGANEI. Ueber die Histogenese der Retina. *Arch. f. mikroskop. Anat.*, 1888, Bd 23, p. 253.

<sup>3</sup> CHIEVITZ. Die area und fovea central ret. beim menschlichen Fötus. *Internat. Zeitschrift f. Anat. und Physiol.*, 1887, Bd 4, und *Arch. für Anatomie und Physiologie*, 1890.

auteurs, la rétine se développe de la façon suivante : à la périphérie du feuillet interne de la vésicule optique secondaire apparaissent de très vivants processus karyokinétiques. Les cellules néoformées sont repoussées de plus en plus vers l'intérieur, tandis que la prolifération des nouvelles cellules rétinienne se produit exclusivement et d'une façon continue dans la couche cellulaire périphérique que Koganei nomme proliférante. La différenciation des couches se fait de dedans en dehors, de telle sorte que la couche des cônes et des bâtonnets se forme la dernière. La couche proliférante qui, au début, se trouvait à l'endroit occupé plus tard par la couche granuleuse externe, disparaît pour faire place à cette dernière. Il est probable que c'est aux dépens de cette couche proliférante que se forment les néoplasmes rétinien ; mais cette couche proliférante elle-même n'est que le résultat de l'évolution des cellules épithéliales, ectodermiques qui forment le feuillet distal. Dans le cas de tumeur rétinienne les cellules cylindriques primitives peuvent ne pas avoir toutes évolué de la même manière, quelques-unes peuvent se réunir en tubes glandulaires, en rosettes, et former par conséquent les figures sur lesquelles Wintersteiner a insisté.

Dans le *pars ciliaris retinae* l'anatomie normale nous montre ces cellules épithéliales intactes, ayant échappé à l'évolution, à la prolifération décrite par Koganei ; ces cellules ont les mêmes aptitudes que les cellules des culs-de-sac glandulaires, et il n'y a rien d'étonnant à cela puisqu'elles ont, comme elles, une origine ectodermique. L'anatomie pathologique va nous montrer qu'à ce niveau peuvent se former les tumeurs épithéliales les plus diverses, excroissances verruqueuses, adénomes, épithéliomes, carcinomes.

II. Tumeurs dérivées de l'épithélium du *pars ciliaris retinae*. — Avec les progrès de l'âge, et dans les affections inflammatoires chroniques l'épithélium cylindrique prolifère, ses cellules se multiplient par karyokinèse ; il se produit de cette façon des hyperplasies épithéliales avec ou sans dégénérescence consécutive. Les cellules forment ainsi de petites saillies festonnées avec une lumière de diverse grandeur placée dans le centre ; plus tard, ces éminences arrivent à former de

véritables bourgeons (Rosa Kerschbaumer). A côté de ces excroissances on trouve des saillies aplaties, composées de cellules de la portion ciliaire atteignant de grandes dimensions et occupant les procès ciliaires tout entiers. Ces productions épithéliales du *pars ciliaris* peuvent entraîner une irritation dans la couche sous-jacente qui appartient à l'épithèle pigmenté (feuillet proximal) ; dans ce cas, le petit néoplasme est pigmenté à des degrés divers.

Gama Pinto a décrit des proliférations cellulaires de ce genre dans toute la région ciliaire d'un œil atteint de cyclite. Les cellules néoformées ont, dit-il, un caractère épithélial ; elles sont grandes, riches en protoplasma, pigmentées ou non. Elles forment ainsi en se conglomerant de gros amas dans lesquels se trouve enfermé, soit du corps vitré modifié, soit de l'exsudat coagulé.

De pareilles lésions, quoi qu'en dise Carl Emanuel, méritent aussi bien le nom d'épithélioma que les productions épithéliales cornées qu'on rencontre si souvent sur la peau des vieillards ; ce sont des productions bénignes, des *euthéliomes* ; mais ce sont des productions épithéliales dont peuvent douter seulement ceux qui étudient la question avec un esprit prévenu et veulent incliner les faits devant les hypothèses.

ADÉNOMES. — Après avoir signalé la possibilité des productions verruqueuses, nous devons étudier dans la région ciliaire une autre variété d'euthéliomes : ce sont les tumeurs qu'on a décrites sous le nom d'adénomes du corps ciliaire.

Citons d'abord le cas de Pergens<sup>1</sup> concernant un homme de 56 ans, qui avait reçu, quatre ans avant, un éclat de fer dans l'œil.

L'énucléation fut faite après une iridectomie répétée deux fois. On trouve dans le corps ciliaire épaissi une petite tumeur de 0 millim. 75 de long sur 0 millim. 25 de large qui, examinée à un fort grossissement, présente un caractère tubuleux. Il y a en outre une sorte de masse gélatineuse qui est ramifiée et qui, à quelques endroits, se trouve dans les tubes. Les cellules du néoplasme ont une ressemblance frappante avec l'épithélium de la région ciliaire.

<sup>1</sup> PERGENS. Ueber Adenom des Ciliarkörpers als Ursache von Glaukom. *Arch. f. Augenheilkunde*, 1896, Bd 32, s. 293.

Hanke<sup>1</sup> a étudié sous le nom de tumeur épithéliale de la région ciliaire un fait de même ordre, et Alt<sup>2</sup> a publié 5 cas analogues. Ce sont, dit Carl Emanuel, de prétendus adénomes ; la description histologique montre très bien, selon lui, qu'ils s'agit d'excroissances de la région ciliaire. Évidemment, mais pourquoi ces excroissances ne seraient-elles pas des adénomes, c'est-à-dire des tumeurs épithéliales ? Y a-t-il là rien qui heurte nos connaissances anatomiques ? et lorsque Pergens, Alt et Hanke nous offrent des interprétations aussi raisonnables, aussi scientifiques, pourquoi les écarter ?

ÉPITHÉLIOMES. CARCINOMES. — Il est du reste une manière de raisonner parfaitement inacceptable, c'est celle qui consiste à prendre les observations d'autrui, à nier les constatations faites par l'auteur et à établir sur ces négations un diagnostic différent du sien. Nous trouvons un exemple de cette méthode fâcheuse dans ce que dit Carl Emanuel d'une observation de Robertson. « Un cas de Robertson<sup>3</sup>, dit-il, décrit comme carcinome envahissant l'iris et le corps ciliaire semble ne devoir son nom de carcinome qu'au caractère épithélial de ses cellules. » Mais il semble bien que le caractère épithélial des cellules a, dans l'espèce, sa valeur, et de quel droit viendrait-on ici nier la réalité de ce caractère décisif pour le diagnostic ? N'est-il pas naturel qu'une tumeur épithéliale se développe là où existe un épithélium normal ? Cependant, Carl Emanuel, rectifiant l'observation de Robertson, n'hésite pas à en faire un sarcome. Tout en rendant hommage à l'attention avec laquelle il a étudié la question et à l'importance de son travail, nous ne pouvons un seul instant partager sa manière de voir, et nous tenons le cas de Robertson pour un cas d'épithéliome ou de carcinome.

Ce cas est d'ailleurs loin d'être le seul, et nous allons pouvoir sur ce sujet apporter une démonstration complète.

Nous laisserons de côté, comme incertains, deux cas de Hirschberg et

<sup>1</sup>HANKE. Zur Kenntniss der intraocularen Tumoren. *Arch. f. Ophthalm.*, 43, 3, S. 474.

<sup>2</sup>ADOLF ALT. Adenoma of the ciliary body springing from the pars ciliaris retinae and another cases of adenoma of a ciliary process. *American Journal of Ophthalmol.*, 1898, vol. XV, n<sup>o</sup> 11 et 12.

<sup>3</sup>ROBERTSON. Carcinoma involving iris and ciliary body. *The Ophthalmic Review*, 1895, t. XIV, p. 374.

Happe<sup>1</sup>, et de Helfreich<sup>2</sup>, mais nous exposerons selon l'ordre chronologique, avec tous les détails donnés par les observateurs, le fait de Michel, notre fait personnel, ceux de Treacher Collins, de Hirschberg et Birnbacher et enfin celui de Carl Emanuel.

OBS. DE MICHEL<sup>3</sup>. — Elle concerne une femme de 41 ans, présentant dans la chambre postérieure une proéminence sphérique bien visible, environ de la grosseur d'un noyau de cerise, offrant un revêtement velouté de couleur jaune-brun, à reflets gris rougeâtres, et paraissant peu vasculaire.

Le diagnostic clinique fut : sarcome mélanique de l'iris avec envahissement probable du corps ciliaire.

A l'examen histologique, on reconnut que l'iris était normal et se décollait bien de la tumeur ; on suivait la membrane vitrée, aussi bien que les cellules déjà cylindriques de la portion ciliaire, jusqu'à l'endroit où le néoplasme siégeait. De l'examen qu'a pu faire Carl Emanuel de quelques préparations, il résulte que la structure du néoplasme était partout la même : « grandes cellules polygonales à gros noyaux ronds, disposées en groupes arrondis, ovales ou allongés. Les groupes sont séparés par des intervalles dont les parois portent des noyaux faisant saillie dans la lumière. Les noyaux sont reliés par un petit nombre de fibres conjonctives. Beaucoup d'espaces sont très larges et visibles à un faible grossissement, d'autres se voient seulement à l'immersion. Nous avons donc sans doute affaire à des tubes endothéliaux autour desquels sont disposées des cellules néoplasiques. Quand un tel tube est coupé en longueur, on peut avoir l'aspect glandulaire » (Carl Emanuel).

Il est difficile de discuter sur des pièces qu'on n'a pas vues, mais lorsqu'on rencontre des tubes à aspect glandulaire dans une région comme celle des procès ciliaires où l'on trouve un épithélium cylindrique semblable à celui des glandes, la première pensée qui doit venir à un

<sup>1</sup>HIRSCHBERG und HAPPE. Ueber einige seltene Augengeschwülste. *Gräfe's Arch.*, 1870, Bd XVI, S. 295.

<sup>2</sup>HELFRICH. Beitrag zur Lehre von Glioma retinae. *V. Gräfe's Arch.*, 1875, Bd XXI, 2, S. 236.

<sup>3</sup>MICHEL. Ueber Geschwülste des Uvealtractus. *V. Gräfe's Archiv*, 1878, Bd XXIV, S. 140.

esprit libre d'idées préconçues, c'est que ces tubes sont tapissés par l'épithélium, plus ou moins altéré, de la région malade.

Carl Emanuel fait de ces cellules des cellules endothéliales; nous n'avons pas les éléments de la réponse à lui opposer, nous remarquerons simplement que, en pareille matière, on fait communément la confusion contraire à celle qu'aurait faite Michel; on a souvent pris des cellules épithéliales pour des cellules endothéliales; l'histoire des tumeurs épibulbaires conjonctivales est pleine de ce genre d'erreurs; beaucoup de tumeurs décrites sous le nom de sarcomes endothéliaux sont de vulgaires épithéliomas de la conjonctive. Mais passons sur cette observation de Michel et considérons-la comme incertaine.

En suivant l'ordre chronologique, nous arrivons ensuite à notre fait.

Notre tumeur est intéressante à la fois par son siège, par son origine, par son développement: par son siège, parce qu'il a été constaté très peu de lésions semblables dans le corps ciliaire; par son origine, parce que l'épithélium cylindrique des procès ciliaires a pris dans sa genèse une part prépondante; par son développement, parce qu'il a été possible de suivre pas à pas l'évolution du néoplasme et de montrer, ainsi que la chose est faite depuis longtemps pour les carcinomes glandulaires, ceux du sein, par exemple, que les éléments essentiels de la néoplasie dérivent de l'épithélium normal, primitif, de la région.

Le lecteur trouvera la justification de ces propositions majeures dans les détails de cette observation:

Obs. 1. — En mars 1891 un garçon de 8 ans, d'une famille de cultivateurs des environs de Bordeaux, est conduit à M. le professeur Badal pour une affection oculaire au sujet de laquelle plusieurs médecins ont déjà été consultés.

Sous le rapport de l'hérédité des antécédents morbides, de la santé générale de cet enfant, rien de particulier à signaler.

Peu de temps après sa naissance, ses parents avaient remarqué qu'il paraissait y voir mal de l'œil gauche, et que de ce côté la pupille était plus dilatée que de l'autre. L'œil droit n'a jamais rien présenté d'anormal.

Vers l'âge de 5 ans la vision disparut complètement sans souffrances et à partir de ce moment l'œil commença à grossir. Trois ans plus tard, au moment de l'opération dont il va être question, l'œil apparaît injecté, saillant, d'un quart environ plus volu-

<sup>1</sup> Cette observation a été publiée par MM. BADAL et LAGRANGE dans les *Archives d'ophtalmologie*, 1892.



Fig. 1.

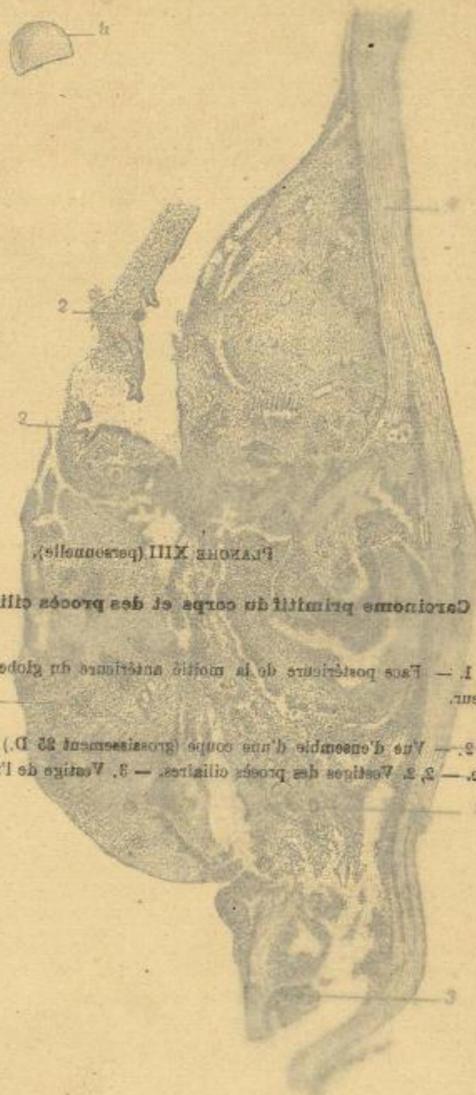


Fig. 2.

PLANCHE XIII (Personnel)

Carcinome primitif du corps et des procès ciliaires (obs. p. 133).

Fig. 1. — Face postérieure de la moitié antérieure du globe oculaire. — a. Cristallin. — b. Tumeur.

Fig. 2. — Vue d'ensemble d'une coupe grossièrement 35 D. — 1. 1. 1. Tubes à lumière centrale. — 2. Vestibule des procès ciliaires. — 3. Vestibule de l'iris. — 4. Sclérotique.

Carcinome primitif du corps et des procès ciliaires

G. Steinheil, graveur.