

Doc de 1913.

Willemer de Lamy

LIVRE VI

TUMEURS DU NERF OPTIQUE

§ 1. — Historique.

On ne trouve de détails précis sur les tumeurs du nerf optique que dans les travaux récents publiés par Leber, Straub, Vossius, Jocqs, Roudié, Th. Gloor, Braunschweig, Salzman et Finlay, Byers, etc. Avant ces dernières années les auteurs français n'ont traité la question que très succinctement, à propos d'observations isolées.

Demarquay¹ consacre aux tumeurs du nerf optique un court chapitre, et les observations qu'il rapporte sont presque sans valeur, parce qu'elles sont sommaires et que la description anatomique y est à peu près nulle.

Parmi les auteurs qui ont le plus contribué à élucider ce sujet il convient de citer Virchow, qui, le premier, a bien fixé le concept du myxome et du myxo-sarcome, variété de néoplasme absolument prépondérante dans la question qui nous occupe.

Leber² en 1874 et en 1879 introduisit, avec son élève Willemer³, une distinction nécessaire entre les tumeurs qui se développent à l'intérieur de la gaine interne du nerf et celles qui sont séparées du tronc nerveux proprement dit par son enveloppe pie-mérienne.

¹ DEMARQUAY, *Traité des tumeurs de l'orbite*, 1860.
² LEBER, *Krankheiten der Netzhaut und Sehnerven. Handbuch Graefe Sæmisch*, 1878.
³ WILLEMER, *Ueber eigentliche d. h. sich innerhalb der äusseren Scheide entwickelnde Tumoren des Sehnerven. Arch. von Graefe*, 1879.

Après Virchow et Leber il convient de citer Vossius, qui, se basant sur les très précises recherches histologiques, fit justice des névromes du nerf optique et démontra, à propos d'un cas étudié par Perls, que les tumeurs désignées sous le nom de *névrome* n'avaient reçu ce nom qu'à cause de la défectuosité des moyens d'examen, et qu'il n'existait pas de tumeur du nerf optique méritant ce nom.

Citons encore Straub¹ et la division qu'il a proposée. En se basant sur la participation variable, dans la formation de la tumeur, du parenchyme nerveux de la gaine interne et des cloisons conjonctives entourant les faisceaux nerveux, il distingue dans les tumeurs du nerf optique : les tumeurs *parenchymateuses*, les tumeurs *interstitielles* et les tumeurs *mixtes*.

Il n'est pas nécessaire d'introduire cette division très artificielle dans l'histoire des tumeurs du nerf optique; il doit suffire de distinguer les tumeurs *primitives* et les tumeurs *secondaires* de ce nerf. Ces dernières viennent de l'orbite ou plus souvent (glio-sarcome) de la cavité oculaire. Elles présentent des caractères très spéciaux qui établissent entre elles et les tumeurs primitives une barrière bien nette, insuffisamment indiquée par beaucoup d'auteurs, notamment par Jocqs², dont la thèse marque d'ailleurs une étape dans la question. Cette thèse a été, depuis, complétée par les travaux de Th. Gloor³, de Braunschweig⁴, de Salzman⁵, de Finlay⁶ et de Byers⁷.

Le docteur Roudié⁸, dans un travail soigné, s'est appliqué à étudier particulièrement le sarcome du nerf optique et a résumé les cas, au nombre de 35, pouvant être rangés sous cette rubrique. Nous-mêmes avons fait connaître deux cas typiques de sarcome muqueux, avec une nouvelle méthode pour extirper les tumeurs du nerf optique en conservant le globe de l'œil.

¹ STRAUB, Die Geschwülste des Nervus opticus. *Arch. von Graefe*, XXXII, p. 206, 1886.

² JOCCS, Des tumeurs du nerf optique. Th. Paris, 1887, Steinheil, édit.

³ GLOOR, Zur Lehre von den opticus Tumoren. Inaugural Dissertation. Basel, 1892.

⁴ BRAUNSCHWEIG, Die primären Geschwülste des Sehnerven. *Arch. f. Ophthalm.*, XXXIX, p. 1-93, 1893.

⁵ SALZMANN, Studien über das Myxosarcom des Sehnerven. *Arch. f. Ophthalm.*, p. 94-130, 1893.

⁶ FINLAY, *Arch. of ophthalmology*, XXIV, p. 224, 1895.

⁷ GORDON M. BYERS, *The primary intradural tumours of the optic nerve*. Août 1901.

⁸ ROUDIÉ, *Du sarcome du nerf optique*. Th. Bordeaux, 1892.

§ 2. — Étiologie.

Les tumeurs du nerf optique sont assez rares. De Wecker¹ considère que beaucoup d'ophtalmologistes, même dans une pratique étendue, peuvent n'en pas rencontrer. Cette opinion est un peu excessive; il est possible que beaucoup de cas terminés par la mort, sans autopsie, passent inaperçus, et il est certain que tous les ophtalmologistes en ont rencontré ou en rencontreront plusieurs dans leur pratique; il y a donc pour eux nécessité à bien connaître cette affection. Dans ces dernières années nous en avons observé deux faits rapportés plus loin *in extenso*.

Age. — Les tumeurs du nerf optique se rencontrent le plus souvent chez des sujets jeunes; d'après Jocqs, le tiers des cas concerne des sujets au-dessous de dix ans; l'autre tiers (exactement 31 p. 100), des sujets de dix à vingt ans. Dans l'âge adulte et la vieillesse, ces tumeurs sont très rares. C'est là un point vraiment remarquable si l'on songe à ce fait qu'en général les néoplasmes sont, au contraire, fréquents chez les personnes âgées. Les tumeurs du nerf optique se comportent en ceci comme les néoplasmes oculaires qui, d'après Leber, dans un tiers des cas frappent des sujets âgés de moins de dix ans.

Traumatisme. — Les traumatismes jouent certainement un rôle dans la production des néoplasmes. C'est là un point de pathologie générale maintenant bien établi, et les statistiques publiées au sujet des tumeurs du nerf optique le consacrent une fois de plus. Dans notre statistique, treize fois les auteurs signalent un traumatisme. Dans un cas, c'est la région temporale qui a été contusionnée par les branches du forceps pendant l'accouchement (Ritterich), une autre fois c'est une branche d'arbre ayant pénétré profondément entre l'œil et la paroi orbitaire.

Dans un cas personnel nous avons à signaler un traumatisme violent dont le sujet aurait été victime deux ou trois ans avant. Le coup

¹ WECKER, *Traité complet d'ophtalmologie*, t. IV.

avait porté sur la région temporale gauche, et il en était résulté une abondante ecchymose; signalons encore que Knapp, dans l'une de ses observations, croit qu'une fracture au niveau du trou optique, en lésant le nerf, a été la cause de la tumeur.

Il ne faut pas, bien évidemment, attribuer au traumatisme un rôle *prépondérant*: les malades font très volontiers remonter la cause des accidents dont ils souffrent à un traumatisme antérieur, peu remarqué au moment où il s'est produit; il y a souvent de leur part une erreur d'interprétation, mais il faut cependant retenir le traumatisme comme une cause occasionnelle assez fréquente des tumeurs du nerf optique.

État congénital. Hérité. — On connaît la théorie de Cohnheim sur l'origine congénitale des tumeurs en général. Les néoplasmes du nerf optique étant particulièrement fréquents chez les enfants, il est permis de supposer qu'un certain nombre de ces tumeurs passent inaperçues à leur période de début et ont *une origine congénitale*. Leber et Willemer pensent que, chez les très jeunes malades, la tumeur a débuté pendant l'état fœtal. Il est difficile d'avoir sur ce sujet une opinion précise, et il ne peut y avoir rien de spécial aux tumeurs du nerf optique à ce point de vue. La seule donnée à retenir, c'est celle que nous avons déjà signalée, savoir que les sujets jeunes y sont particulièrement exposés.

Il n'y a rien non plus de particulier à dire au point de vue de l'hérité, qui joue ici le même rôle que dans l'étiologie des néoplasmes en général.

§ 3. — Anatomie pathologique.

Avant de décrire les lésions particulières aux tumeurs du nerf optique, il est indispensable de rappeler quelques notions anatomiques au sujet de ce nerf, remarquable par son volume, sa structure intime, l'épaisseur et l'indépendance de ses enveloppes protectrices.

On sait que la cavité orbitaire est divisée en deux parties, l'une antérieure, l'autre postérieure, par la capsule de Ténon, qui constitue une sorte de diaphragme entre ces deux loges. Le nerf optique se trouve tout

entier dans la loge postérieure, avec le tissu cellulo-graisseux, les vaisseaux, les nerfs et les muscles de l'œil.

Dans cette loge, le nerf optique a un trajet oblique en avant et en bas qu'il faut bien connaître.

Dans ce trajet, long de 3 centimètres environ, le nerf optique, plongé dans le tissu graisseux de l'orbite, est à une distance variable des parois, selon qu'on le considère à son origine ou à sa terminaison. Le nerf n'est vraiment placé au centre de l'orbite que lorsqu'il est éloigné de 5 à 7 millimètres du foramen opticum; dans la première partie de son trajet il est, au contraire, assez voisin de la paroi interne.

Les coupes topographiques de Lange¹ lui ont permis de déterminer très exactement la distance qui sépare, sur tous les points de son trajet, le nerf optique des parois osseuses.

Tout près de l'insertion oculaire, à 27 millimètres du foramen opticum, les points les plus rapprochés du nerf à la paroi orbitaire sont à peu près :

En haut	1 cm. 4	En dehors	1 cm. 0
En bas	0,8 à 0 cm. 9	En dedans	0 cm. 9

A 20 millimètres du foramen opticum, ces distances sont :

En haut	1 cm. 2	En dehors	7 mm. 0
En bas	6 mm. à 6 mm. 5	En dedans	8 mm. 0

A 14 millimètres du foramen opticum :

En haut	1 cm. 5	En dedans	8 mm. 5
En bas	6 mm. 0	En dehors	5 mm. 5

A 10 millimètres du foramen opticum :

En haut	6 mm. 0	En dedans	6 mm. 4
En bas	5 mm. 0	En dehors	4 mm. 4

A 7 millimètres du foramen opticum :

En haut	4 mm. 7	En dehors	4 mm. 5
En bas	4 mm. 3	En dedans	4 mm. 8

¹ LANGE, *Topographische Anatomie des Menschlichenorbital Inhaltes*, pl. IX, 1887, et in WECKER et LANDOLT, t. IV, p. 610 et 611.

A 5 millimètres du foramen opticum :

En haut	4 mm. 5	En dedans	4 mm. 4
En bas	4 mm. 4	En dehors	4 mm. 3

A 4 millimètres du foramen opticum :

En haut	1 mm. 5	En dedans	1 mm. 2
En bas	2 mm. 0	En dehors	2 mm. 0

Près du foramen opticum, à 1/2 millimètre :

En haut	0 mm. 5	En dedans	0 mm. 6
En bas	4 mm. 7	En dehors	2 mm. 5

On comprend qu'une tumeur du nerf optique occupera dans l'orbite une place variable selon qu'elle se développera immédiatement derrière le globe oculaire ou à côté du foramen opticum : il en résultera une assez grande différence dans la direction de l'exophtalmie consécutive à la tumeur.

Le nerf optique est séparé du tissu graisseux par une triple gaine qui n'est que la continuation des enveloppes de l'encéphale. Au niveau du trou optique, la dure-mère, l'arachnoïde et la pie-mère sont confondues avec le périoste, excepté en bas, où l'espace intervaginal communique plus facilement avec l'espace sub-arachnoïdien du cerveau.

Autour du nerf, ces trois enveloppes sont séparées; on trouve, en dehors, la dure-mère ou gaine durale; immédiatement appliquée contre le nerf, la pie-mère ou gaine piale; entre les deux, l'arachnoïde ou gaine arachnoïdienne.

La gaine externe durale et la gaine interne piale sont donc séparées par un espace intervaginal, largement ouvert en arrière du côté du cerveau. Cet espace est lui-même divisé en deux par la gaine arachnoïdienne : 1° l'espace compris entre la dure-mère et l'arachnoïde (espace sus-arachnoïdien), et 2° l'espace compris entre la pie-mère et l'arachnoïde (espace sous-arachnoïdien).

Ces espaces sont d'ailleurs traversés par une foule de trabécules élastiques étudiées par Donders et Ivanoff, enveloppées dans un revêtement endothélial très abondant et très riche en gros noyaux.

Les espaces vaginaux des deux nerfs optiques communiquent entre

eux, Knies et Kubnt, en faisant des injections dans ces espaces, ont montré la réalité de cette communication, qui explique la propagation de certaines tumeurs d'un nerf à l'autre.

Les tubes nerveux du nerf optique sont particulièrement minces et nombreux; ils sont réunis en faisceaux séparés par des prolongements venus de la gaine piale. Les fibres nerveuses, dépourvues de gaine de Schwann, présentent à leur surface des cellules plates imbriquées à la façon des tuiles. Ces cellules, avec les tubes à myéline qu'elles recouvrent, sont enfouies au milieu d'une substance fibrillaire, la névroglie. La lymphe circule au milieu de ces mailles, en communication avec les espaces vaginaux.

Les tumeurs du nerf optique se développent rarement aux dépens du nerf lui-même, beaucoup plus souvent aux dépens de ses enveloppes; le sarcome muqueux est si fréquent qu'on peut considérer cette variété de néoplasme comme la tumeur type du nerf optique. Les autres tumeurs : gliomes, endothéliomes, etc., sont rarement observées; nous mettrons les unes et les autres à leur vraie place en étudiant d'abord et surtout le sarcome du nerf optique et la dégénérescence muqueuse qu'il présente très souvent. Une courte analyse des autres espèces pourra suffire.

Description macroscopique. — Les tumeurs du nerf optique sont généralement arrondies et plus ou moins ovoïdes; souvent elles présentent une grosse extrémité renflée et une autre extrémité fusiforme; elles ont alors la forme d'un navet ou d'un radis; quand la grosse extrémité est tournée en avant, ce qui n'est pas rare, et ce que nous avons constaté dans nos deux observations personnelles, la tumeur forme une sorte de capsule dans laquelle le pôle postérieur de l'œil est enchâssé.

Ces tumeurs ne sont jamais *pédiculées*; quand elles se développent aux dépens de la gaine externe du nerf optique, elles entourent le nerf plus ou moins complètement, mais l'embrassent toujours sur une grande étendue. Habituellement même la tumeur forme autour du nerf un anneau compact; par une section transversale, perpendiculaire à l'axe, on peut constater la présence du nerf optique au centre même du néoplasme (fig. 1 et 2). Le

nerf parcourt alors la tumeur selon son grand axe. Il en était ainsi dans un cas que nous relatons plus loin et dans une observation de Szokalski¹.

Ces tumeurs ne sont presque jamais *lobulées* ; elles sont lisses, bien encapsulées et ne contractent aucune adhérence avec les tissus environnants.

Souvent la tumeur est plus longue que le nerf optique normal, qui peut acquérir ainsi, en devenant le siège de la néoplasie, 4 et 5 centi-

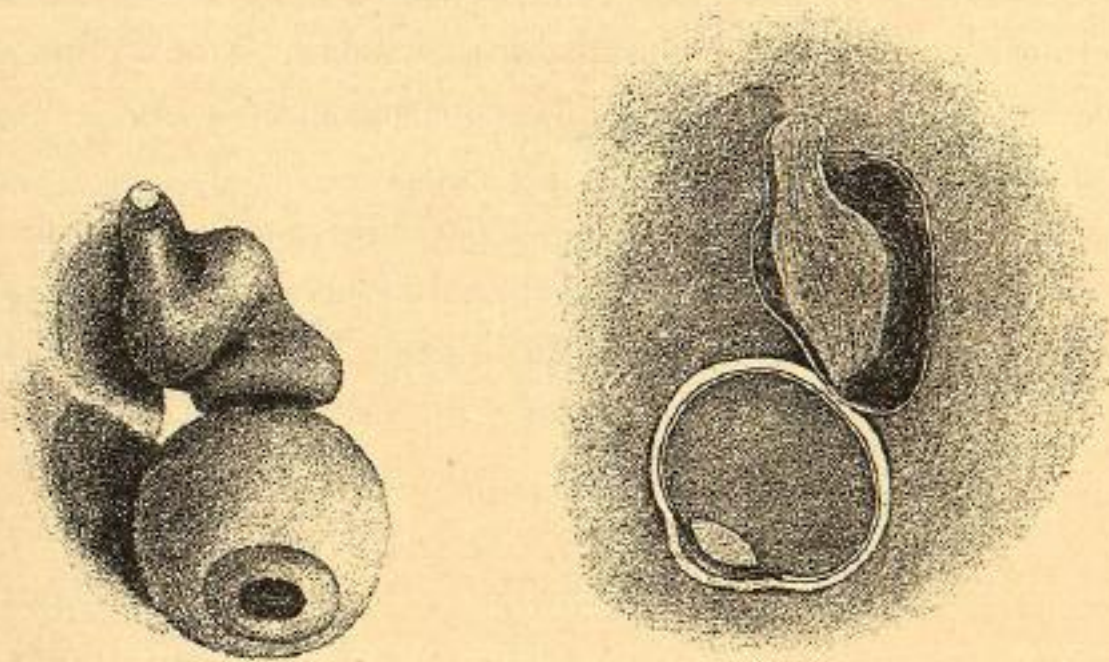


FIG. 1 et 2. — Tumeur du nerf optique (LAWSON).

mètres de longueur. L'exagération de cette longueur nécessite souvent un mouvement de torsion qui siège tantôt sur le nerf optique sain, tantôt sur le néoplasme lui-même (fig. 1).

Le *volume* de ces tumeurs varie de la grosseur d'un petit pois aux dimensions d'un gros œuf d'oie (Kunachowitch²). Une tumeur observée par Veron³ pesait 22 grammes. La grosseur moyenne est celle d'un œuf de pigeon.

La *consistance* est molle ; Sichel⁴ compare les tumeurs qu'il a obser-

¹ SZOKALSKI, Tumeur squirro-cancéreuse du nerf optique. *Annales d'oculistique*, XLVI, p. 43, 1861.

² KUNACHOWITCH, Myxoma of optic nerve. *Medic. obozrainie*, XXIV, p. 293, 1885. Traduction française in Th. JOCQS.

³ VERON, Myxo-fibrome du nerf optique. *Recueil d'ophtal.*, t. V.

⁴ SICHEL, Note sur les tumeurs de l'orbite et principalement sur le myxome du nerf optique. *Annales d'oculistique*, LXV, p. 279, 1871.

vées à des vessies fortement distendues par un liquide. Il n'est pas rare, en effet, de rencontrer dans la tumeur des poches remplies d'un liquide visqueux, caractéristique du myxome. L'issue du liquide diminue notablement le volume du néoplasme.

Rapports des tumeurs du nerf optique. — Nous étudierons successivement les rapports de la tumeur avec la papille, avec la gaine externe du nerf, avec la cavité cérébrale et avec le contenu de l'orbite.

1° RAPPORTS DE LA PAILLE ET DE LA TUMEUR. — Quelquefois, dans les observations, on signale un gonflement, une tuméfaction de la papille, mais il n'arrive jamais de constater une propagation du néoplasme jusqu'à l'émergence du nerf. Dans une observation de Jacobson la papille avait une configuration très irrégulière ; il y paraissait comme une tumeur d'un bleu clair, absolument dépourvue de vaisseaux ; à l'examen de la pièce enlevée, examen fait par Recklinghausen, on ne trouva rien dans le nerf optique, qu'une simple atrophie. Dans l'orbite existaient six tumeurs myxomateuses ; mais il est impossible de voir là une tumeur véritable du nerf optique. La lésion papillaire était tout à fait indépendante de la néoplasie orbitaire.

Du reste, cette notion est classique ; de Wecker, Jocsq's l'énoncent expressément, les tumeurs du nerf optique ne débutent jamais par l'extrémité oculaire et ne dépassent que tout à fait exceptionnellement la lame criblée. Les tuméfactions de la papille, signalées par différents observateurs, sont des dépôts de masse vitreuse « qui ont émigré dans la papille, se détachant de la lame vitreuse choroïdienne ».

Il convient donc de poser en principe absolu que la lame criblée oppose à l'envahissement de la papille une barrière toujours efficace.

Finlay (142) a cependant décrit une tumeur du nerf optique *propagée à la rétine* ; nous croyons que, dans ce cas, rien ne démontre que la tumeur se soit primitivement développée dans le nerf optique. L'auteur fait avec raison remarquer qu'une pareille propagation à l'intérieur de l'œil est très rare et qu'elle a été seulement constatée dans 4 cas : 1° dans un cas de Goldzieher¹, où il existait un gliome dans lequel, dit-il, le nerf

¹ GOLDZIEHER, Die Geschwülste des Sehnerven. *Arch. f. Ophthal.*, XIX, p. 119.

avait été pris secondairement à la rétine ; 2° dans un cas de Knapp¹, où un sarcome de l'orbite étendu au nerf optique avait pénétré dans l'œil ; 3° dans un cas d'Armaignac², qui, évidemment, n'est qu'un gliome rétinien propagé au nerf ; 4° dans un cas de Sattler³ concernant une tuberculose du nerf optique.

Ces quatre faits sont confirmatifs de la thèse que nous venons de défendre, à savoir que *jamais les tumeurs du nerf optique ne rentrent dans l'œil* ; la raison majeure que nous en donnons est qu'aucun de ces quatre faits n'est à proprement parler une tumeur primitive du nerf optique ; ceux de Goldzieher et d'Armaignac sont des gliomes rétiens de la façon la plus évidente ; le fait de Knapp concerne une tumeur de l'orbite, celui de Sattler est un cas de néoplasie tuberculeuse et ne peut, en aucune façon, être considéré comme un néoplasme.

Le cas de Finlay mérite à notre avis la même critique ; il s'agit d'un *glio-sarcome rétinien* propagé, derrière l'œil, dans le nerf de la deuxième

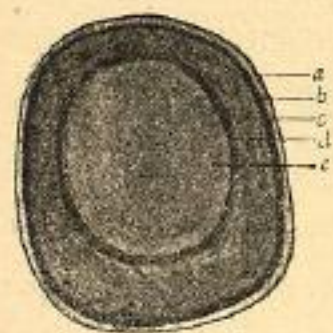


FIG. 3. — Coupe d'une tumeur du nerf optique (BYERS).

a, gaine externe ; — b, espace sous-dure-mérien ; — c, néoplasme développé dans l'espace vaginal ; — d, gaine piiale ; — e, nerf optique.

paire ; rien dans l'observation clinique, ni dans l'examen histologique ne s'oppose à cette manière de voir.

Récemment Barraquer⁴ (de Barcelone) a observé un cas de néoplasme du nerf optique ayant envahi la papille et faisant saillie à l'intérieur de l'œil. En admettant, comme bien établi, que la tumeur intra-oculaire ait été consécutive au néoplasme du nerf optique, ce fait constitue la seule exception certaine par rapport à la loi posée plus haut.

2° RAPPORTS DE LA TUMEUR ET DE LA GAINE EXTERNE DU NERF. — La tumeur du nerf optique est toujours contenue et entourée par la gaine externe dure-mérienne.

est toujours contenue et entourée par la gaine externe dure-mérienne.

¹ KNAPP, *Arch. of Ophth. and Otol.*, V, 132; et in FINLAY, *loc. cit.*

² ARMAIGNAC, *Journal de méd. de Bordeaux*, 1878.

³ SATTLE, *Ueber die eigentliche Sehnerventumoren und ihre chirurgische Behandlung. Beiträge für Büllroth's Geburtag*, 1892, p. 314.

⁴ BARRAQUER, *Arch. de oftalmol. Hispano-americanos*, 1901.

Quand le néoplasme est arrivé à une période avancée, il n'est plus possible de distinguer le point de départ de la tumeur ; les fibres nerveuses, la gaine interne et les travées qui en dépendent, les espaces intervaginaux sont méconnaissables.

L'espace intervaginal est toujours rempli par le tissu embryonnaire, ou muqueux, ou fasciculé, qui constitue le néoplasme. La tumeur peut même occuper presque exclusivement la gaine vaginale ; les filets nerveux, plus ou moins bien protégés par la gaine interne, sont à l'intérieur ; dans quelques cas, sur des coupes transversales, on a vu un liseré bien net, correspondant à la gaine pie-mérienne épaissie, séparant le faisceau nerveux de l'espace intervaginal. On a remarqué que la tumeur proéminait surtout sur la face interne du nerf optique, mais toujours elle est contenue dans la gaine dure-mérienne. Il y a donc un isolement complet de la tumeur au milieu du contenu de l'orbite. Comme au sujet des rapports avec la papille, nous avons là un fait anatomique *constant*.

La tumeur peut cependant, très exceptionnellement, s'être développée aux dépens de la gaine externe ; le nerf optique, au milieu de la masse néoplasique, peut alors conserver son absolue intégrité ; nous avons recueilli une observation à ce point de vue très intéressante. La voici :

Obs. — G... (Émile), âgé de 5 ans, est apporté le 26 octobre 1893 à l'hôpital des Enfants, où il est placé salle 10, lit 12. Les parents, campagnards peu intelligents, donnent sur les antécédents du malade des renseignements qu'on peut résumer de la façon suivante :

La santé générale n'a été compromise que par un érysipèle survenu à l'âge de 3 mois ; au point de vue local, il paraît, encore qu'il soit très difficile d'avoir des renseignements précis, que, depuis la naissance, il existe une petite tumeur violacée au niveau

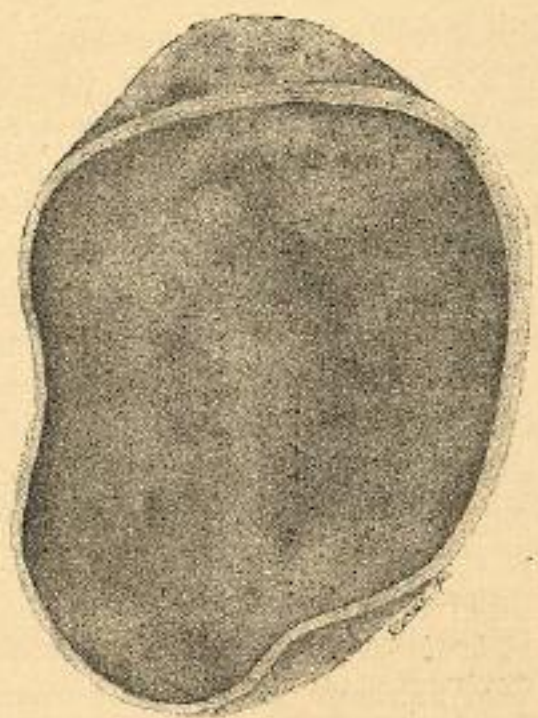


FIG. 4. — Sarcome du nerf optique entouré et limité par la gaine externe du nerf.

de la queue du sourcil ; cette tumeur augmentait de volume quand l'enfant poussait des cris ; son œil aussi semblait augmenter de volume sous l'influence des grands efforts.

Au commencement d'octobre 1893, il paraissait, toujours d'après le récit des parents, qu'un phlegmon spontané (?) se serait développé dans la paupière ; pendant 15 jours, l'enfant dut rester alité, avec une fièvre vive et de violentes douleurs dans la tête. La région orbitaire était le siège d'une tuméfaction énorme, sous laquelle l'œil avait disparu dès les premiers jours. Un volumineux abcès s'ouvrit spontanément au niveau de la paupière supérieure, et le pus s'écoula, d'autant plus facilement que la peau s'était sphacélée sur une assez grande étendue.

Quand cet enfant entra à l'hôpital, la situation s'est détendue : le phlegmon palpébral étant à sa période de déclin, l'œil apparaît entre les paupières écartées et dégonflées.

Nous constatons alors les faits suivants (26 octobre 1893) :

La paupière supérieure est le siège d'une perte de substance large comme une pièce de 1 franc ; autour de cette perte de substance la peau est boursoflée, la pression à ce niveau fait sourdre une certaine quantité de pus, mais il est certain que ce phlegmon a été limité à la paupière ; il n'y a pas eu de phlegmon de l'orbite.

Cependant, l'œil est à la fois à l'état d'exophtalmie et de panophtalmie ; il est saillant directement en avant, comme poussé par une force agissant sur son pôle postérieur. La cornée est infiltrée, la chambre antérieure pleine de pus ; l'œil est évidemment perdu sans espoir.

La paupière inférieure n'est ni gonflée ni enflammée. ce qui, à défaut d'autres signes, suffirait à exclure l'hypothèse de phlegmon de l'orbite.

Au niveau de la queue du sourcil, au milieu du gonflement déterminé par le phlegmon palpébral, on sent une tumeur ovoïde, très mobile, sans adhérence à la peau ; cette tumeur ressemble absolument à un petit kyste dermoïde développé ainsi à l'un de ses points d'élection.

L'interprétation des accidents est plus difficile que leur constatation ; les parents affirment que l'œil a régulièrement fonctionné jusqu'en septembre 1893, et cette déclaration paraissait exclure toute hypothèse de tumeur du nerf optique ; une tumeur de l'orbite explique mieux les phénomènes survenus ; cette tumeur aurait pu produire une exophtalmie. L'œil, ayant perdu la protection des paupières sans cesser de voir, aurait pu devenir le siège d'une inflammation cornéenne suppurative et, enfin, d'une panophtalmie. Le phlegmon des paupières restait d'ailleurs inexplicable avec le récit fait par les parents du petit malade.

L'énucléation de l'œil panophtalme s'imposait dans tous les cas et nous nous mîmes, le 28 octobre, en devoir de pratiquer cette opération, nous réservant chemin faisant, de faire un diagnostic plus complet en explorant l'orbite après l'énucléation. Notre attente ne fut pas déçue ; après avoir enlevé l'œil régulièrement, par la méthode de Bonnet, nous pûmes avec le doigt sentir une tumeur grosse comme une volumineuse amande, confondue avec le nerf optique. Cette tumeur fut extirpée, ainsi que le nerf tout entier, et l'orbite parut indemne de toute autre lésion. L'extirpation de cette tumeur fut facile, malgré une hémorragie assez abondante, bientôt réprimée par la torsion et le tamponnement. Notons bien qu'il n'y avait dans l'orbite aucune trace de suppuration.

La plaie bourgeonnante de la paupière fut soigneusement nettoyée et aseptisée ; la

tumeur de la queue du sourcil fut enlevée par dissection ; cette tumeur était, non un kyste dermoïde, mais un petit angiome enkysté n'ayant plus qu'une très imparfaite communication avec le système circulatoire.

Les suites de cette intervention chirurgicale ont été très normales ; après quelques pansements appropriés, la guérison a été complète, sans élévation thermique, sans sécrétion anormale. La plaie de la paupière est guérie ; le 20 novembre, les tissus de l'orbite en se cicatrisant ont comblé la brèche faite par l'extirpation de la tumeur et du nerf ; l'incision, faite à la queue du sourcil pour extraire le petit angiome, est à peine visible.

Description de la tumeur :

Examen macroscopique. — La tumeur occupe la moitié antérieure du nerf optique ; elle est ovoïde, à grosse extrémité appuyée sur la sclérotique, l'autre extrémité se termine à peu près au milieu du nerf ; plus loin, le nerf est sain ; il a été réséqué jusqu'au trou optique, pour mettre autant que possible le malade à l'abri des récidives ; mais il paraît évident, à la simple inspection de la pièce, que la tumeur qui, par son volume et sa situation, chassait l'œil de l'orbite, n'avait aucune tendance à se propager vers le cerveau.

Elle n'en avait d'ailleurs pas davantage à se propager du côté de l'œil. Ainsi que la chose est habituelle aux tumeurs du nerf optique, cette tumeur s'appuyait sur la sclérotique sans y adhérer ; le globe de l'œil ne présentait aucune autre lésion que celle de la panophtalmie.

Les rapports de la tumeur et du nerf optique sont faciles à déterminer sur une coupe transversale. Le nerf optique est très aisément reconnaissable au milieu du néoplasme, il est entouré, mais respecté par la tumeur ; ses enveloppes fibreuses paraissent l'avoir efficacement défendu contre les atteintes du néoplasme et il n'a souffert que d'une compression périphérique, portant sur une longueur de 18 millimètres, longueur même du néoplasme, dont le nerf optique, qui le traverse en son milieu, est en quelque sorte le grand axe.

La tumeur ne présente pas, à proprement parler, de tunique fibreuse périphérique, mais elle est exactement limitée et ne contracte que des adhérences sans importance avec le tissu cellulaire de l'orbite ; aussi, pendant l'opération, a-t-il été très facile de l'isoler et de l'extirper en quelque sorte du premier coup ; si bien que l'ablation de l'œil d'abord, de la tumeur ensuite avec la totalité du nerf optique a suffi pour que l'opération soit aussi complète qu'il était nécessaire. Il avait paru inutile de faire un évidement de la cavité de l'orbite.

Examen histologique. — L'examen histologique montre au milieu de la tumeur le nerf optique intact ; nous n'avons pu juger des qualités des tubes nerveux eux-mêmes parce que la tumeur, précipitamment plongée dans l'alcool, n'a pu ensuite être traitée par les réactifs ordinaires du tissu nerveux ; mais la charpente du nerf est évidemment normale ; le néoplasme n'y a pas pénétré ; autour du nerf, on distingue nettement la gaine pie-mérienne épaissie.

C'est dans la gaine externe que la tumeur s'est développée ; cette tumeur est composée de tissu sarcomateux à type embryonnaire avec quelques îlots de dégénérescence muqueuse.

Les éléments sarcomateux sont représentés par des cellules arrondies, petites, à gros noyaux, bien colorées par le carmin ; il ne saurait y avoir de doute sur la réalité de

ces éléments sarcomateux qui sont typiques, et par conséquent ne ressemblent en rien aux produits inflammatoires qu'un phlegmon de l'orbite (que le malade, d'ailleurs, n'a pas eu) pourrait déterminer autour des gaines du nerf optique.

Au milieu de la tumeur, on remarque de nombreux vaisseaux à tuniques épaissies : il n'y a qu'un très petit nombre de vaisseaux jeunes de nouvelle formation. On y distingue aussi la coupe des nerfs ciliaires qu'elle a englobés, mais qui conservent au milieu de son tissu leur physionomie propre. Il n'y a ni lacunes, ni dégénérescences kystiques. Il s'agit donc, dans notre cas, d'un sarcome muqueux développé aux dépens

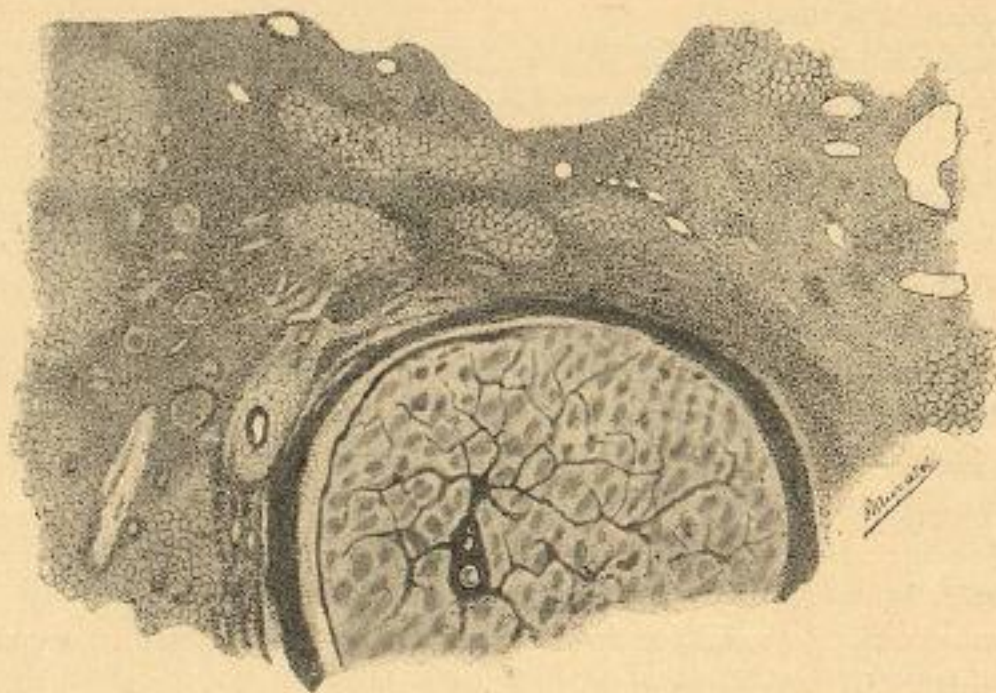


Fig. 5. — Myxo-sarcome développé autour des enveloppes du nerf optique.

et autour de la gaine externe du nerf optique. C'est là une tumeur relativement bénigne, et il est permis d'espérer que son extirpation complète préservera de la récurrence notre petit malade, depuis un mois reparti pour son pays.

Un exemple récent de sarcome des gaines du nerf optique est celui qui a été publié par Valude¹. Ce cas concerne une enfant de quatre mois dont la tumeur ne fut nettement reconnue que pendant l'opération; l'examen histologique démontra que la gaine du nerf, très épaissie, était tout entière transformée en sarcome fuso-cellulaire; le tissu nerveux était de plus en plus dégénéré suivant qu'on s'éloignait du globe oculaire. Au point où la tumeur semblait se terminer et où le nerf reprenait son volume normal, les faisceaux nerveux du nerf étaient très nettement reconnaissables et infiltrés assez faiblement de tissu sarcomateux.

¹ VALUDE, *Bulletin de la Société française d'ophtalmologie*, 1898.

Le cas de Valude diffère du nôtre en ce que le sarcome, né dans les gaines, s'était propagé au nerf, mais il s'en rapproche en ce que le point de départ était bien dans les membranes.

L'étude histologique qui sera faite plus loin va d'ailleurs nous indiquer les diverses variétés de ce genre de néoplasme.

3° RAPPORTS DE LA TUMEUR AVEC LA CAVITÉ CÉRÉBRALE. — Dans dix observations, Jocqs signale l'extension du néoplasme à la cavité crânienne. Rappelons notamment un cas de Ritterich (32) où la tumeur entourait le nerf optique et s'étendait jusqu'au chiasma; le sujet succomba à des accidents cérébraux; dans un autre fait, appartenant à Recklinghausen, le nerf était malade après le trou optique; la dure-mère crânienne était le siège de nombreux sarcomes de différents volumes.

Quelquefois l'autopsie montre dans le crâne de grosses néoplasies; dans un fait de Schott (18 bis), où il existait une volumineuse tumeur intra-orbitaire, la tumeur avait envahi le chiasma et tout le nerf optique droit. Dans l'orbite, comme dans le crâne, le néoplasme s'était surtout développé dans la gaine du nerf.

Citons encore l'observation de Galezowski¹, où le nerf optique intra-orbitaire présentait un renflement peu volumineux, relativement à la tumeur que Lancereaux, à l'autopsie du malade, trouva dans la couche optique.

Il existe enfin quelques autres cas où le chirurgien a dû faire porter sa section au niveau du trou optique, en pleine tumeur; le chiasma était alors envahi et la propagation à l'encéphale déjà ancienne.

Donc, si, du côté de l'œil, les tumeurs du nerf optique sont peu redoutables, elles envahissent au contraire le cerveau avec une assez grande facilité; c'est par là, exclusivement, que les tumeurs malignes se généralisent.

4° RAPPORTS AVEC LE CONTENU DE L'ORBITE. — Les tumeurs du nerf optique, même les tumeurs malignes, *n'envahissent pas l'orbite*; les muscles, le tissu cellulaire, les nerfs moteurs et sensitifs n'ont, avec le néoplasme, que des rapports de contact. Les muscles subissent tout au plus la dégénérescence graisseuse; ils ne sont jamais annexés au néo-

¹ GALEZOWSKI, Th. Paris, 1835.

plasme; il ne se passe chez eux que des troubles de nutrition; de même, le tissu cellulaire n'est jamais envahi, les plus grosses tumeurs étant parfaitement encapsulées.

Les faits qui paraissent contraires à cette règle générale ont été mal interprétés; tel celui de Lawson¹, dans lequel il s'agissait d'une tumeur secondaire du nerf optique; la tumeur avait débuté par les fosses nasales. Il en est de même dans l'observation de Chenantais²; l'auteur dit expressément qu'au milieu de la tumeur on trouvait le nerf jaunâtre, un peu gonflé, muni de sa gaine et paraissant tout à fait isolé du néoplasme. Il s'agit évidemment dans ce cas d'une tumeur de l'orbite ayant envahi secondairement la gaine du nerf.

Ces deux observations, et quelques autres du même genre, ne doivent pas être rangées dans le groupe des tumeurs primitives du nerf optique. Ce sont des tumeurs secondaires, que nous avons avec soin écartées de notre travail.

En résumé, presque toutes les tumeurs du nerf optique, bénignes ou malignes, restent dans la gaine externe du nerf, plus ou moins distendue; les tumeurs malignes seules tendent à envahir la cavité crânienne le long de la gaine et à se généraliser par là. Le globe de l'œil est toujours intact, à moins que le volume exagéré de la tumeur ne l'ait complètement chassé de l'orbite, auquel cas, mal recouvert par les paupières, gêné dans sa vascularisation, comprimé par le néoplasme, il subit des phénomènes nécrobiotiques purement mécaniques ou inflammatoires.

C'est sur ces données anatomiques classiques, mais éparses et méritant d'être précisées, qu'il convient d'asseoir la thérapeutique chirurgicale de l'affection qui nous occupe.

Structure histologique.— Les tumeurs du nerf optique sont presque toutes des tumeurs d'origine conjonctive.

Elles ont été décrites sous des rubriques très différentes, dont le

¹ LAWSON, On a case of sarcoma springing from the sheath of the optic nerve. *R. O. H. Reports*, X, p. 296, 1882.

² CHENANTAIS, Tumeur du nerf optique et de l'orbite (névrome médullaire ou sarcome à cellules nerveuses). *Bulletin de la Société anatomique de Nantes*, 1879, p. 48.

dépouillement, fait par Finlay (142), sur 117 cas, a donné le groupement suivant :

Concrétions calcaires	3	Sarcomes alvéolaires	2
Anévrysmes de l'artère centrale de la rétine	2	Sarcome endothélial	4
Kystes	2	Endothéliomes	5
Fibromes	9	Gliomes	3
Myxomes	13	Myxo-gliome	1
Myxo-fibromes	3	Glio-sarcomes	2
Sarcomes	12	Carcinomes métastatiques	3
Fibro-sarcomes	4	Gomme	1
Myxo-sarcomes	14	Tubercules	4
		Tumeurs sans dénomination précise	33

Nous ajouterons à ce tableau un *fibro-sarcome* appartenant à Weigmann (143), un cas de *myxo-sarcome* appartenant à Ahlstrom (140), un *sarcome endothélial* publié par Kalt (145), et un certain nombre d'observations récentes dont on trouvera l'indication dans l'index bibliographique annexé à ce chapitre. Nous croyons devoir retrancher du tableau de Finlay les 5 cas de gomme et de tuberculoses, qui sont des maladies purement infectieuses, et non pas des tumeurs. Les anévrysmes doivent aussi en être séparés. Nous arrivons ainsi, d'après le dénombrement qui résulte de notre statistique, à la classification suivante :

Myxo-sarcomes	47	Psammomes	3
Sarcomes	20	Concrétions calcaires	3
Fibro-sarcomes	11	Kystes	2
Fibromes	11	Angiome	1
Gliomes	10	Tumeurs sans dénominations précises	31
Myxomes	9		
Endothéliomes	8	Total	162
Glio-sarcomes	6		

Si nous analysons ces diverses variétés nous voyons qu'elles ne diffèrent que par des caractères secondaires: ce sont toutes des tumeurs de tissu conjonctif, des variétés de sarcome plus ou moins muqueux, plus ou moins fasciculé, plus ou moins élevé dans l'échelle des tumeurs malignes.

Après avoir décrit le sarcome du nerf optique avec ses caractères un peu différents selon les cas, il suffira de consacrer des paragraphes distincts aux endothéliomes et aux gliomes, qui mériteront quelques consi-

dérations spéciales destinées à montrer, surtout pour la première variété, le siège précis du mal et, pour la seconde, le côté vicieux de la dénomination gliome, qui ne mérite pas d'être conservée.

SARCOME ET MYXO-SARCOME. — Les tumeurs du nerf optique sont donc le plus souvent des sarcomes ayant plus ou moins subi la dégénérescence muqueuse. Les sarcomes purs embryonnaires ou fibro-plastiques sont très rares; les myxomes purs, très rares aussi. Il serait déplacé ici d'insister pour dire en quoi consistent les éléments du myxome et ceux du sarcome; la lecture de l'observation suivante, qui nous est personnelle, rappelle d'ailleurs ces détails d'histologie avec toute l'abondance désirable, en même temps qu'elle fait connaître un procédé opératoire original, dont on trouvera la discussion et l'exposition complète au chapitre du traitement.

Obs. — M..., Jean, âgé de 13 ans, entre, le 18 août, à l'hôpital des Enfants, salle 41, pour une affection dont l'histoire est la suivante :

Il y a environ *trois mois*, les parents constatèrent que cet enfant était atteint d'exophtalmie. Jusque-là aucun accident n'avait attiré leur attention. L'enfant n'avait ressenti aucune gêne, aucune douleur dans la région orbitaire gauche, siège de l'affection. La vue avait, dès ce moment, complètement disparu, sans que le malade se fût en rien aperçu de sa disparition.

A dater de cette époque, l'exophtalmie augmente progressivement, lentement, sans accidents d'aucune sorte.

Rien dans les antécédents héréditaires de ce malade, ni dans les antécédents personnels, ne mérite d'être retenu, à l'exception d'un traumatisme assez violent dont le sujet aurait été victime il y a deux ou trois ans. Le coup avait porté sur la région temporale gauche; il en était résulté une abondante ecchymose, mais la vision ne fut à ce moment aucunement altérée. Longtemps après ce traumatisme, la vue était encore parfaite, au moins au dire du petit malade, dont les affirmations pourraient être contestées à cause de son jeune âge et de l'éloignement de ses souvenirs.

Quoi qu'il en soit de l'influence réelle ou non du traumatisme sur l'évolution de l'affection, au moment de son entrée à l'hôpital le malade présente l'état suivant :

Il y a une exophtalmie très accusée de l'œil gauche. Les paupières, surtout la paupière supérieure, sont tendues; mais elles suffisent néanmoins à faire une occlusion complète au gré du malade. Les milieux oculaires paraissent sains; il n'y a pas d'injection des membranes; pas de troubles circulatoires, seule la chambre antérieure semble un peu diminuée dans sa profondeur. La pupille réagit sous l'influence de la lumière. Au toucher, la consistance du globe est normale.

Les culs-de-sac conjonctivaux sont libres et normaux; il n'y a aucune saillie péri-coulaire. La rotation du globe oculaire se fait très bien en bas, en dehors et en dedans; elle est seulement un peu limitée en haut.

La vision est complètement supprimée; le malade n'a même pas la perception lumineuse; il n'y a pas de phosphènes. L'examen ophtalmoscopique révèle l'intégrité de milieux transparents et la présence d'hémorragies rétiniennes profuses voilant presque complètement la papille.

D'autre part, il n'y a dans le pharynx aucune tumeur; les fosses nasales sont libres; la cavité orbitaire elle-même, autant qu'on peut en explorer le contenu par le toucher, ne révèle la présence d'aucune tumeur. Le squelette de la région est intact dans toute son étendue.

La disparition totale de la vision avant tout autre phénomène, la direction postéro-antérieure dans laquelle l'œil a été chassé, la conservation du jeu de tous les muscles, l'absence de douleurs, l'aspect de la rétine nous conduisent au diagnostic de tumeur primitive du nerf optique.

L'intervention chirurgicale étant très indiquée, nous pratiquons, quelques jours après l'entrée du malade dans notre service, l'opération suivante :

Après avoir chloroformé le patient et lavé la région au savon d'abord, puis au sublimé, une incision allant de la commissure interne de l'œil jusqu'au bord externe de la cavité orbitaire est pratiquée. Cette incision curviligne est ensuite prolongée, le long de l'arcade sourcilière, dans son tiers externe. La glande lacrymale se présente; elle est extirpée. Le muscle droit externe est sectionné.

Le doigt indicateur, introduit dans l'orbite par cette large brèche, perçoit alors très bien une tumeur occupant la place du nerf optique, commençant immédiatement en arrière du globe oculaire et se dirigeant, en diminuant de volume, vers le trou optique. Cette tumeur, à grosse extrémité antérieure, à sommet postérieur, a le volume et la forme arrondie d'une grosse olive.

La sonde cannelée suffit aisément à libérer cette tumeur des organes environnants, qui en sont bien distincts, et nous l'avons bientôt tout entière sous le doigt, sinon sous les yeux. Pour l'extirper commodément, nous prenons une aiguille de Cooper, armée d'un double fil de soie, et nous enserrons le néoplasme dans une anse de fil, comme on le ferait d'une artère destinée à être liée. Les deux bouts du fil sortent ainsi en dehors de l'orbite, après avoir passé du côté interne de la tumeur.

Cela fait, une pince à forcepessure à mors longs est placée au sommet de l'orbite, sur le nerf optique, à son entrée dans la cavité orbitaire. Elle serre ainsi ce qu'on peut considérer comme le pédicule du néoplasme à extirper. Un coup de ciseaux détache ce pédicule, et il suffit alors de tirer sur l'anse de fil pour faire basculer l'œil, amener en avant le nerf optique, pendant que la cornée regarde successivement en dedans et en arrière.

La masse morbide est ainsi conduite complètement en dehors de la cavité orbitaire. On reconnaît qu'elle intéresse la presque totalité du nerf optique. Un sillon étroit la sépare de la sclérotique, qui est saine dans toutes ses parties, du moins autant que la vue et le toucher permettent de l'apprécier.

Un coup de ciseaux détache le néoplasme au ras de l'œil. Celui-ci peut être ensuite retourné de nouveau, et remis à sa place ordinaire, sous sa conjonctive normale, incisée seulement à la partie interne.

Enfin, pour terminer l'ablation du nerf optique, un autre coup de ciseaux portant un peu plus en arrière, plus loin que le premier, détache encore un fragment du nerf resté au sommet de l'orbite.

La pince à forcipressure enlevée, nous n'avons aucune peine à assurer l'hémostasie. Toutes ces manœuvres ont été faites sans grande effusion de sang, probablement sans intéresser l'artère ophtalmique, dont nous nous attendions à faire la ligature.

L'asepsie la plus grande a présidé à l'opération : un lavage attentif est fait avec de la liqueur de van Swieten, mélangée par moitié avec de l'eau chaude ; une insufflation de poudre d'iodoforme est pratiquée dans la cavité orbitaire. Une bande de gaze iodoformée, placée dans l'orbite, sort au niveau de l'incision conjonctivale, afin de conduire au dehors les liquides qui pourraient, les jours suivants, encombrer le champ opératoire.

Enfin, la peau est exactement suturée, et le tout recouvert d'un pansement à la gaze iodoformée et à la ouate.

Les suites de cette opération ont été aussi simples et aussi bénignes que possible.

Il n'y a eu, dans la région orbitaire, qu'un peu de gonflement. Le douzième jour, les points de suture sont enlevés ; la gaze iodoformée avait été retirée de la cavité orbitaire le quatrième jour. Le globe oculaire a subi des troubles trophiques très marqués : la cornée s'est infiltrée, la conjonctive injectée, le tonus est rapidement tombé à T - 2. Un instant, nous avons craint la fonte du globe par perforation de la cornée ; mais, vers le 12 juin, la nutrition normale a repris le dessus.

Aujourd'hui, 6 semaines après l'opération, le globe est diminué de volume, la cornée a perdu un peu de sa transparence, mais en somme l'œil vit et, tel qu'il est, cache l'effroyable difformité qui résulte de l'évidement complet de l'orbite, évidemment nécessaire avec tout autre procédé opératoire que celui qui a été mis en œuvre.

Toutefois, il convient de remarquer que la chute de la paupière supérieure et le strabisme interne, consécutifs à la section du droit externe, compliquent fâcheusement ce résultat opératoire. Nous regrettons de ne pas avoir évité le strabisme par la suture du droit externe détaché pendant l'opération. Quant au ptosis, peut-être était-il possible aussi de l'éviter en ménageant davantage le releveur et le filet nerveux moteur. Dans tous les cas, il serait facile, dès aujourd'hui, de remédier à ces désordres par des opérations appropriées.

Les nouvelles que nous avons reçues de ce petit malade, cinq mois après l'opération, nous ont appris que l'état de l'œil s'améliorait, que la cornée prend plus de transparence. Le ptosis tend aussi à guérir spontanément. L'état général est toujours très bon. Il n'y a donc aucune menace de récurrence longtemps après l'opération.

Etude anatomique de la tumeur. — La tumeur présente la forme d'une volumineuse amande ou mieux d'une petite poire, car l'une de ses extrémités, l'extrémité antérieure, est renflée en massue, tandis que l'extrémité postérieure est effilée de façon à ne présenter que le volume normal du nerf optique.

Sa surface est lisse, régulièrement entourée d'une capsule fibreuse bien unie, à la façon d'une membrane enveloppante. Avec les pinces on peut soulever cette membrane et la déchirer à volonté ; au-dessous apparaît la substance même du néoplasme, dont la couleur est d'un rose pâle, semé de parties brunes.

Pendant l'opération, cette tumeur a dû être sectionnée ; la surface de la section est assez irrégulière à cause même de la mollesse du tissu, qui se soulève à certains endroits sous l'influence des relaxations multiples qu'a dû subir cette pièce pathologique.

Les rapports de cette tumeur avec les éléments normaux contenus dans l'orbite sont faciles à déterminer. Tout d'abord, il est évident qu'elle s'est développée aux dépens

du nerf optique ; elle n'est en somme que le nerf optique lui-même très altéré, très augmenté de volume ; sa partie postérieure se continue avec ce nerf, c'est-à-dire que, dès son entrée dans l'orbite, le nerf optique va se perdre dans la masse néoplasique.

L'œil est placé contre la partie antérieure, mais il n'y a, entre la sclérotique et le néoplasme, que des points de contact ; la membrane fibreuse a transmis aux milieux de l'œil la pression antéro-postérieure qu'elle subissait, sans se laisser pénétrer par des éléments morbides. D'ailleurs, dans les points où il est en contact avec la sclérotique, le néoplasme est, comme partout ailleurs, recouvert par la tunique fibreuse dont nous avons parlé. Cette tunique ne manque qu'en deux endroits : en arrière, dans le point où pénètre le nerf optique, et en avant, au niveau de l'orifice d'entrée du nerf optique dans l'œil.

Le ganglion ophtalmique, les nerfs sensitifs et les nerfs moteurs n'avaient évidemment que des rapports de voisinage.

Il en était de même pour les muscles et le tissu cellulaire normal de la région.

Examen histologique. — Les coupes, faites au microtome mécanique, après durcissement et montage dans la celloïdine, ont été pratiquées transversalement, perpendiculairement à l'axe du néoplasme, qui est aussi l'axe du nerf optique.

Elles sont remarquables par leur uniformité ; on y rencontre :

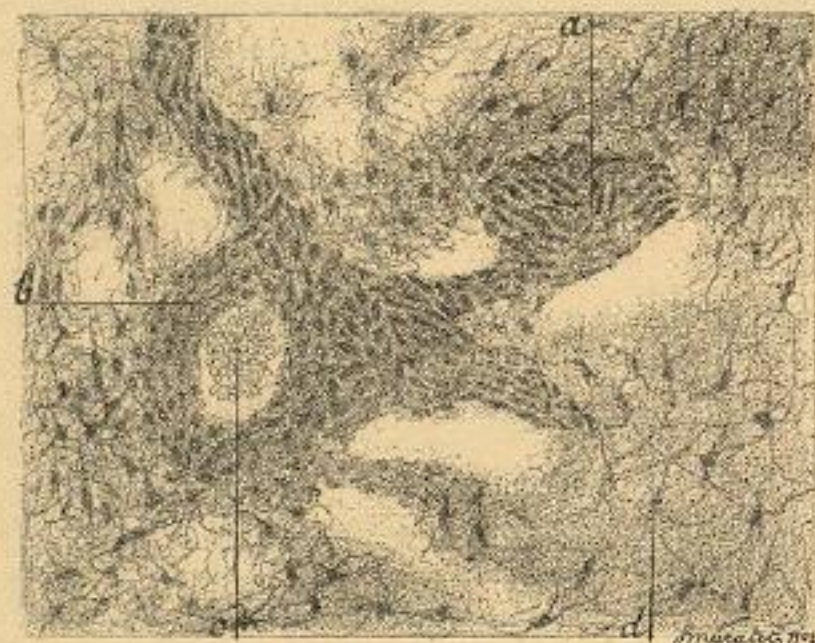


FIG. 6. — Myxo-sarcome du nerf optique.

A. — Une tunique enveloppante d'une épaisseur variable, plus ou moins envahie par le néoplasme ;

B. — Un tissu pathologique ne laissant rien voir du tissu nerveux préexistant ;

C. — Quelques cavités dues à la fonte muqueuse de ce tissu.

Dans le tissu lui-même le microscope fait reconnaître les éléments suivants :

1° Des filaments ténués, fibrillaires, fibres conjonctives adultes ;

2° Des corps muqueux très nombreux ;

3° Des cellules anastomosées entre elles par des fibrilles formant un réticulum muqueux, comme dans la gélatine de Warthon ;

4° Des cellules embryonnaires à un ou plusieurs noyaux, quelques rares cellules géantes à myéloplaxes; nous n'en avons nettement reconnu que deux;

5° Des éléments fasciculés abondants, surtout à la périphérie;

6° Des fibrilles irrégulièrement gonflées, moniformes, qui ressemblent un peu à des éléments nerveux en dégénérescence granulo-graisseuse. La réaction de l'acide osmique a montré que ce n'était là qu'une apparence. Ce sont des éléments conjonctifs en voie de dégénérescence muqueuse;

7° Quelques corps réfringents, coupe probablement d'une travée fibreuse épaissie, ou d'un vaisseau oblitéré;

8° Des vaisseaux. Sur toutes les coupes, on distingue, presque au centre, un très gros vaisseau à parois épaisses qui pourrait être la veine centrale de la rétine. Immédiatement à côté de ce vaisseau, on ne trouve rien que le tissu pathologique, ici décrit, mais à une faible distance existe un vaisseau d'un calibre beaucoup plus petit que le précédent; il n'est pas impossible que ce soit l'artère centrale; mais, sur ce point, on ne saurait être affirmatif.

Telles sont les diverses parties qui constituent ce néoplasme; voyons maintenant comment elles sont groupées et quelles sont leurs proportions respectives. Nous avons sous les yeux douze coupes faites à des endroits différents; elles sont presque complètement semblables les unes aux autres et ne nous donnent que l'embarras du choix.

Voici quelle est la disposition générale des diverses parties que nous connaissons déjà.

Une zone fibreuse limite la tumeur sur tout son pourtour; les faisceaux les plus internes se laissent infiltrer, dans une faible mesure, par des éléments embryonnaires, mais il y a surtout, sur la limite externe, une bande fibreuse intacte contenant le néoplasme.

En dedans de cette enveloppe fibreuse se trouvent des éléments conjonctifs tassés les uns contre les autres, sans mélange de tissu muqueux, ayant au contraire une tendance à se disposer en faisceaux.

A mesure qu'on approche du centre apparaissent deux choses: le tissu myxomateux et des cavités petites, mais assez nombreuses.

Le tissu myxomateux est caractérisé par des cellules conjonctives réunies entre elles, par des fibrilles, et contenues dans une masse uniforme qu'on ne peut mieux comparer qu'à la gélatine de Warthon. Outre les fibrilles qui réunissent les cellules, il en est d'autres qui courent entre ces éléments, s'anastomosent avec les cellules voisines et forment un véritable réticulum.

Il est possible qu'une partie de ce réticulum soit artificiellement obtenue par la coagulation qui a suivi le durcissement à l'alcool, mais tout en lui n'est pas artificiel, car on voit très nettement les fibrilles partir de l'extrémité des cellules, se détacher d'un groupe pour rejoindre un groupe voisin. Il s'agit là d'une formation conjonctive.

Ce n'est pas davantage le réticulum qu'on a donné, à tort selon nous, comme la caractéristique du gliome. Nous en avons pour preuve ces faits, tous majeurs, savoir: 1° les cellules embryonnaires du néoplasme sont d'un volume inégal; 2° il y a beaucoup plus de cellules fusiformes que de jeunes cellules rondes; 3° il y a dans la masse néoplasique des cavités kystiques, chose inconnue dans le gliome.

Examinons maintenant ces cavités et voyons comment elles sont disposées. On n'en trouve qu'au centre, sauf une ou deux exceptions. Ce sont tantôt, et le plus souvent, des

cavités allongées, comme des interstices élargis créés par l'écartement des tissus normaux; ailleurs, ce sont des cavités arrondies, irrégulières à leur pourtour.

En voyant ces cavités, ou plutôt ces pertes de substance il est permis de douter que ce soient vraiment des cavités creusées dans le néoplasme; peut-être répondent-elles à de longues travées ou à de gros nids de cellules tombées de la préparation pendant les manipulations imposées à la coupe? L'explication est exacte probablement pour quelques-unes, mais non pour toutes; il y a eu, en un assez grand nombre d'endroits, une fonte muqueuse, une liquéfaction du tissu. Il s'est produit ainsi, non pas de vrais kystes, mais des kystes faux, dont la présence indique une fois de plus la nature exacte du tissu.

D'ailleurs, aucune de ces cavités n'a été le résultat d'une rupture vasculaire. Il y a peu de vaisseaux dans la tumeur, et tous ont su garder leurs globules sanguins. Ces vaisseaux sont de formation ancienne, à double contour. Le plus remarquable est représenté par une grosse veine placée au centre de la tumeur, et qui, comme nous l'avons déjà dit, est peut-être la veine centrale de la rétine.

Des détails qui précèdent, nous concluons au diagnostic anatomique de *myxo-sarcome du nerf optique*.

Quelques observations données comme des exemples de myxomes purs sont en réalité des *myxo-sarcomes*. De ce nombre est l'observation de de Græfe, publiée comme un fait de myxome pur et dans laquelle Recklinghausen montra qu'il s'agissait d'un sarcome avec transformation myxoïde partielle.

Poncet¹ a rapporté une observation qui est un bel exemple de *myxome fasciculé*. La tumeur était composée de fibres cellulaires, de trousseaux en longue travée, formant des mailles à contenu gélatineux. L'origine de la tumeur était dans les cellules décrites par tous les auteurs dans les faisceaux mêmes du nerf optique, cellules à prolongement, cellules endothéliales formant un revêtement régulier aux petits trousseaux secondaires des fibres optiques.

Ce cas de Poncet est un des rares faits auxquels convienne l'épithète de *myxome pur*. Parmi les cas de myxo-sarcome les mieux étudiés, nous citerons les observations de Willemer, de Leber, de Vossius et celles de Salzmann², qui a consacré à cette question un travail important.

Ajoutons que le sarcome peut affecter la forme fibro-plastique. Jocqs rapporte trois observations de cette variété. Parfois, enfin, mais très

¹ PONCET, Myxome fasciculé du nerf optique. *Arch. d'ophl.*, I, p. 616, 1881.

² SALZMANN, *Græfe's Archiv*, Bd XXXIX, IV, 1893.

rarement, il s'agit de véritables fibromes (Brailey¹, Higgens², Parisotti et Despagnet³).

Cette dernière observation est peut-être la seule dans laquelle il s'agisse évidemment de fibrome pur. L'examen microscopique a révélé uniquement à ces observateurs une énorme production de tissu fibreux, commençant à la gaine externe du nerf, envahissant et remplissant en partie l'espace intervaginal et de là se continuant dans la gaine interne et dans le nerf optique. Ce tissu était compact et complètement dépourvu de vaisseaux; il n'existait au niveau du nerf lui-même que des vaisseaux normaux en voie d'oblitération.

Après le sarcome et ses diverses variétés (sarcome muqueux, sarcome fibro-plastique, fibrome), nous devons établir, en des paragraphes spéciaux, les caractères des endothéliomes et des gliomes.

ENDOTHÉLIOME. — L'endothéliome a son point de départ dans les endothéliums des vaisseaux lymphatiques. Quelques auteurs pensent que les endothéliums des vaisseaux sanguins peuvent aussi collaborer à la formation de la tumeur; cette opinion, défendue avec éclat par Kolaczek, est incontestable en ce qui concerne les sarcomes en général; mais, au sujet des tumeurs du nerf optique, elle n'est pas encore suffisamment démontrée, bien qu'elle soit très vraisemblable.

Ce qui frappe surtout dans la structure de l'endothéliome, c'est son aspect alvéolaire. Les coupes font voir un grand nombre d'ouvertures cylindriques, tubulaires, remplies de cellules morbides, se distinguant et se séparant nettement du revêtement endothélial des parois. Ces cylindres, ces tubes formés par les cellules tumorales sont des prolongements, des digitations de la tumeur, s'installant dans les fentes lymphatiques et y proliférant à l'aise.

Au centre de ces cylindres apparaît la dégénérescence hyaline des parties cellulaires les plus anciennes; il peut se former également les grains qui caractérisent le *psammome*; ces grains sont constitués par de véritables incrustations calcaires occupant le centre d'un globe cellulaire

¹ BRAILEY, Fibrous tumour of the optic nerv. *R. O. H. Reports*, IX, II, p. 231, 1877.

² HIGGENS, Tumour of the optic nerve. *British med. Journal*, p. 616, 1879.

³ PARISOTTI et DESPAGNET, Fibrome du nerf optique. *Recueil d'opht.*, VI, p. 720, et VII, p. 218 (note additionnelle).

formé, comme « un oignon », de couches superposées. Ainsi se développe la variété de néoplasmes désignés sous le nom de *psammo-sarcome*, *sarcome angiolithique* du nerf optique, dont Dussaussy¹, Recklinghausen² et Neumann³ ont rapporté des exemples. Ces auteurs ont trouvé à l'examen histologique de leurs cas des amas cellulaires ayant l'aspect des globes épidermiques et composés d'un noyau homogène de nature calcaire, entouré d'une ou de plusieurs couches de cellules plates semblables à celles du sarcome proprement dit. Quelquefois on a rencontré de gros amas calcaires libres, analogues au sable cérébral des choroides.

GLIOME. — Le gliome du nerf optique a été rencontré dans quelques cas, mais il faut éliminer de ce groupe les faits de *gliome secondaire* de ce nerf. L'observation d'Armaignac et quelques autres rentrent notamment dans cette catégorie: l'affection, plexus dans ce cas, nous l'avons dit, avait évidemment commencé par la rétine.

On peut réserver le nom de gliome de la rétine aux néoplasmes composés de tumeurs à petites cellules rondes, égales, à gros noyau, avec une très petite quantité de protoplasma, présentant en un mot les caractères histologiques qu'on attribue au gliome de la rétine; mais il faut bien savoir que ce n'est encore là, au moins jusqu'à preuve du contraire, qu'une variété de sarcome à petites cellules.

Sourdille⁴ a décrit dans le nerf optique un gliome adulte composé de tissu névroglie arrivé à son complet développement. Il croit cette tumeur fréquente. Le gliome embryonnaire existe dans la rétine, ainsi que quelques travaux récents, notamment ceux de R. Greeff, l'ont démontré; mais cela ne prouve en aucune façon que sa présence doit être admise dans le nerf optique, dont la structure n'a rien de comparable à celle de la rétine. A plus forte raison, les tumeurs décrites sous le nom de *glio-sarcome*, de *glio-myxome* (Sichel, Poncet) ne sont-elles que des variétés de sarcome.

¹ DUSSAUSSAY, Sarcome angiolithique du nerf optique gauche, ablation, méningite, mort. *Société anat. de Paris*, 1875.

² RECKLINGHAUSEN, Psammo-sarcome du nerf optique. *Festschrift*, 1882.

³ NEUMANN, Ueber Sarcom mit endothelialen Zellen. *Arch. der Heilk.*, 4-5, p. 310-313, 1873.

⁴ SOURDILLE, Les tumeurs névroglieques adultes du nerf optique et de la rétine. *Congrès de Madrid*, 1903.

Un grand nombre des observations publiées sous la rubrique *névromes du nerf optique* ne portent d'ailleurs ce qualificatif que parce que les auteurs entendent désigner par là une tumeur d'un nerf.

Perls¹ est le seul qui ait réellement cru avoir affaire à un névrome vrai. Il s'agissait, selon lui, d'une tumeur composée presque exclusivement d'éléments nerveux : cellules ganglionnaires et fibres nerveuses, avec ou sans myéline. Parmi ces fibres nerveuses, quelques-unes présentaient des renflements variqueux contenant une matière brillante, qui, pour Perls, était de la myéline ; mais il n'a pas prouvé la vérité de son hypothèse. Leber et Vossius, qui ont eu entre les mains un morceau de la tumeur de Perls, ont montré que cette matière brillante ne se teignait pas en noir par l'acide osmique.

Dans une tumeur semblable à celle de Perls, Johnson et Prudden² ont cherché vainement dans leur tumeur des tubes nerveux, et il convient

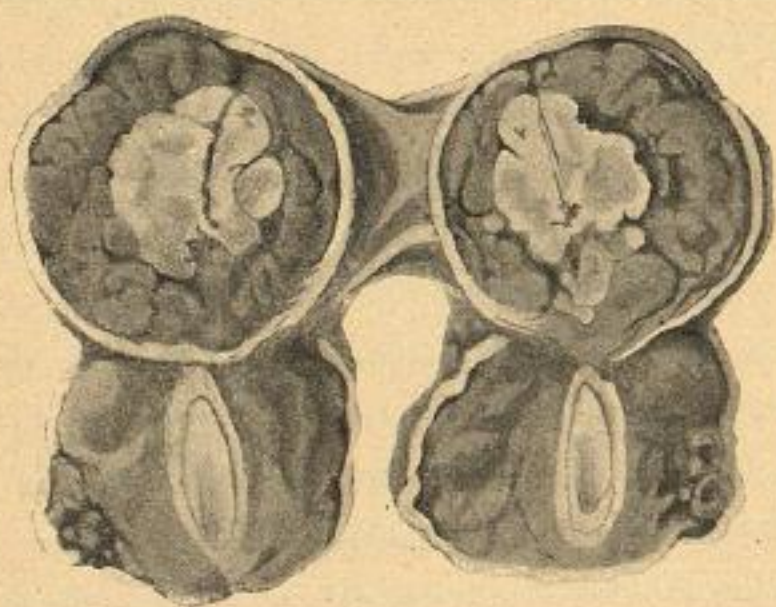


FIG. 7. — Angio-sarcome de la rétine propagé le long de la gaine vaginale du nerf optique.

d'affirmer, avec tous ces auteurs, qu'il n'existe pas de névrome vrai du nerf optique.

A la suite des tumeurs primitives du nerf optique, il convient de signaler les néoplasmes qui se développent secondairement dans ce nerf. Ce sont des tumeurs malignes intra-oculaires,

notamment les gliomes de la rétine. Tantôt ces tumeurs se propagent en dehors de l'œil, le long de l'espace vaginal du nerf optique, ce sont alors

¹ PERLS, Ein Fall von Neuromaverum. *Arch. f. Ophthalm.*, XIX, p. 287, et Inaugural Dissertation. Greischwald, 1874.

² PRUDDEN, Contributions to the structure and clin. history of the multiple neuroma. *Americ. Journal. med. Sciences*, vol. LXXX, p. 134, 1880.

des sarcomes rétiens ; tantôt elles se propagent directement le long du tronc du nerf, et ce sont alors des gliomes au sens exact du mot.

Nous reproduisons ici un bel exemple d'angio-sarcome de la rétine développé chez un enfant de cinq ans et propagé hors de l'orbite par la gaine vaginale. On voit au milieu d'une volumineuse masse rétro-bulbaire le nerf optique bien conservé (fig. 7).

L'étude des tumeurs rétiennes faite dans le tome I renferme tous les détails nécessaires à bien connaître sur ce sujet.

Après avoir ainsi étudié les sarcomes et leurs variétés : les endothéliomes, les gliomes ou gliosarcomes, nous terminerons cette étude anatomique en recherchant quel est, pour ces différents cas, le point de départ de la tumeur.

Origine des tumeurs du nerf optique. — Tout d'abord nous devons citer, à titre d'exception et de rareté clinique, les cas de sarcome dans lesquels la tumeur se développe à la face externe de la gaine durale. Ce sont là, à proprement parler, des tumeurs de l'orbite ; mais, lorsque le néoplasme entoure le nerf de toutes parts et qu'il présente, comme dans notre fait personnel, l'aspect macroscopique et les symptômes des tumeurs du nerf optique, il convient de le décrire comme tel et de considérer comme une véritable tumeur du nerf le sarcome ainsi développé à la surface de la gaine.

De pareils cas sont d'ailleurs très rares : d'habitude, le néoplasme se développe à l'intérieur de la gaine durale, mais dans quel endroit, aux dépens de quels éléments ?

Le néoplasme débute d'habitude aux dépens de la partie moyenne du nerf optique.

Le point d'élection est l'entrée des vaisseaux centraux, qui, venant d'en bas, s'enfoncent à 15 ou 20 millimètres derrière le globe oculaire, dans le tronc du nerf optique.

L'embryologie nous enseigne que le nerf optique, au début tubulé, se transforme peu à peu en un cordon solide ; dans la partie antérieure du nerf, celle qui avoisine la vésicule oculaire, il se produit une gouttière, ouverte en bas, dans laquelle se loge un cordon conjonctif avec des vais-

seaux sanguins (artère et veine centrales). La gouttière se ferme ensuite, emprisonnant les vaisseaux et le tissu conjonctif qui les accompagne.

Si on rapproche de cette notion embryologique la théorie bien connue de Cohnheim sur l'origine des tumeurs, on pourra en déduire une explication pathogénique assez précise au sujet des tumeurs du nerf optique, mais il convient à ce sujet d'être réservé, car l'hypothèse de Cohnheim a été vivement combattue.

Il n'en reste pas moins établi que les tumeurs du nerf optique se développent à la partie moyenne du nerf, assez loin derrière l'œil et bien en avant du trou optique.

Nous aurons dit tout ce qu'il est possible de savoir à ce sujet quand nous aurons signalé que les sarcomes et ses diverses variétés naissent aux dépens du tissu conjonctif interfasciculaire; les endothéliomes, surtout aux dépens des fentes et des espaces lymphatiques; les gliomes ou gliosarcomes, au centre même du tronc nerveux; encore ne faut-il pas prendre trop à la lettre ces localisations précises.

Pour terminer cette étude anatomique des tumeurs du nerf optique, il convient de signaler ici les cas qu'Hirschberg¹ a fait connaître sous le nom de *Drusen im Sehnervenkopf*, ce qui veut dire, d'après l'auteur, *concrétions cristallines dans l'extrémité antérieure du nerf optique*. Cette affection serait assez commune dans la rétinite tigrée, dégénérescence pigmentaire typique de la rétine, mais à part les cas de rétinite on observe souvent dans la papille des adultes de pareilles concrétions.

L'examen histologique a démontré à Hirschberg qu'il s'agissait là de corps amorphes organiques, de nature non cellulaire, ne donnant la réaction ni des matières albuminoïdes, ni de la graisse, ni des matières colloïdes.

Il semble que le processus primitif consiste en une production de gouttelettes hyalines qui s'accroissent par des dépôts concentriques et s'incrustent secondairement de sels. En traitant les préparations par l'HCl à 1 p. 100 il se produirait une décalcification.

Autour de ces *Drusen*, on ne voit pas de modification des petits vaisseaux, ni d'infiltration à petites cellules, ni de travées conjonctives nou-

¹ HIRSCHBERG et C. CIRINCIONE, Ueber Drusen im Sehnervenkopf. *Centralblatt f. praktische Augenheilk.*, 1891.

velles, rien en un mot qui puisse faire admettre un processus inflammatoire. La disparition partielle des fibres du nerf optique doit, par conséquent, être attribuée à un processus dégénératif. La croissance de ces concrétions est très lente, si bien qu'à mesure que les fibres nerveuses voisines sont comprimées, en petit nombre d'ailleurs, la suppléance peut s'établir à l'aide des autres fibres, et l'acuité visuelle rester relativement bonne.

Cette affection n'est pas due à la *sénilité*: presque tous les malades atteints sont des adultes vigoureux. Les désordres intra-papillaires que nous rapportons ici, d'après Hirschberg, ont d'ailleurs été étudiés avant lui par Muller, Ivanoff, Weld et Bock, qui ont donné des dessins semblables à celui de ce premier auteur; mais ils ont eu le tort de considérer les concrétions de la papille comme un produit analogue aux excroissances qui se développent à la surface de la lame vitrée choroïdienne. Il n'y a, en réalité, aucune ressemblance, dans la structure et le développement, entre les excroissances choroïdiennes et les concrétions décrites par Hirschberg; mais nous ne croyons pas que ce soit ici le lieu d'insister sur ce sujet.

Qu'il nous suffise, à propos des tumeurs primitives du nerf optique, de faire connaître la présence de ces concrétions morbides intra-papillaires, méritant une place à part dans la pathologie du nerf et trop distinctes des néoplasmes pour qu'il convienne d'en parler encore dans l'étude clinique et thérapeutique que nous abordons maintenant.

§ 4. — Symptomatologie.

Nous étudierons successivement dans cet important paragraphe : 1° l'exophtalmie; 2° les troubles de la motilité oculaire; 3° les symptômes fournis par la palpation; 4° les douleurs; 5° les troubles de la vision; 6° les signes ophtalmoscopiques; 7° les conséquences de la compression produite par la tumeur; 8° les phénomènes cérébraux; 9° l'état général.

1° **Exophtalmie.** — L'exophtalmie est un symptôme constant et