

- vation de l'œil. Récidive 6 mois après, dans l'orbite. Mort 40 ans après de tumeur endocranienne.
170. SOURDILLE (de Nantes) (*Congrès international de Madrid*, avril 1903). — Les Tumeurs névrogliques adultes du nerf optique et de la rétine.
171. TSCHEMOLOSSOW (*Société d'ophtalmologie de Saint-Petersbourg*, oct. 1901). — Angiome de la gaine externe du nerf optique. Atrophie du nerf; éviscération de l'orbite.
172. AMILCARE BIETTI (*Annali di ottalmologia*, 1902, p. 268). — Enfant de 5 ans, endothéliome de la gaine du nerf optique, extirpation de la tumeur avec énucléation de l'œil. Guérison.
173. LEBER (*Société d'ophtalmologie d'Heidelberg*, 1902). — Psammome calcaire du nerf optique.

**Prétendues tumeurs du nerf optique d'après la statistique de Finlay.**

ASTLEY COOPER (cité par VELPEAU, *Méd. opératoire*). — Anévrysme de l'artère centrale. Dans la traduct. d'Astley Cooper, par Chassaignac et Richelot (Paris, 1837), je n'ai pu trouver ce cas.

SCHMIDLER (*Dictionn. des sciences méd.*, t. XXXV, p. 20). — Anévrysme de l'artère centrale de la rétine.

DIXON (1838, *Medical Times and Gazette*). — Gomme du nerf optique.

## LIVRE VII

### TUMEURS DE L'ORBITE

Paroi et contenu, excepté le globe, le nerf optique et l'appareil lacrymal.

Le livre que nous consacrons aux tumeurs de l'orbite doit tenir une grande place dans notre ouvrage, et cette place est justifiée autant par la variété que par l'importance des néoplasmes qui se développent dans la cavité orbitaire et sur ses parois.

La division que nous avons adoptée est la suivante :

- |   |   |   |                    |   |  |
|---|---|---|--------------------|---|--|
| I. Kystes . . . . .   | A. GONGÉNI-<br>TAUX . . . . .   | 1° Kystes par inclusion du cer-<br>veau ou des méninges ;<br>2° Kystes séreux congénitaux ;<br>3° Kystes dermoïdes. | B. ACQUIS. . . . . | 1° Kystes par ex-<br>sudation ;<br>2° Kystes à en-<br>tozoaires ; | a. Kystes hy-<br>datiques ;<br>b. Cysticer-<br>ques. |
|   |   |   |                    |   |  |
| II. Tumeurs vasculaires . . . . .   | ANGIOMES ;<br>TUMEURS VEINEUSES ; VARICOCÈLES DE L'ORBITE ;<br>EXOPHTALMIE PULSATILE. |   |                    |   |  |
| III. Ostéomes . . . . .   |   |   |                    |   |  |
| IV. Tumeurs dérivées du<br>tissu adipeux, muscu-<br>laire et conjonctif . . . . . | A. LIPOMES ;<br>B. FIBROMES ;<br>C. SARCOMES ;<br>D. LYMPHADÉNOMES ET LYMPHOMES.      |   |                    |   |  |
| V. Diagnostic des tumeurs de l'orbite . . . . .                                   |   |   |                    |   |  |
| VI. Traitement des tumeurs de l'orbite . . . . .                                  |   |   |                    |   |  |



## CHAPITRE PREMIER

### KYSTES DE L'ORBITE

Les kystes de l'orbite comprennent deux groupes bien distincts, les kystes congénitaux et les kystes acquis.

#### A. — Kystes congénitaux.

Les kystes congénitaux sont eux-mêmes divisibles en trois groupes, que nous étudierons successivement : 1° les kystes par inclusion du cerveau ou des méninges ; 2° les kystes séreux congénitaux ; 3° les kystes dermoïdes.

##### 1° KYSTES PAR INCLUSION DU CERVEAU OU DES MÉNINGES

Dans cette catégorie de kystes et dans ce chapitre nous décrirons trois variétés de tumeurs congénitales tout à fait analogues par leur origine et leurs symptômes : l'encéphalocèle, l'hydro-encéphalocèle et la méningocèle.

Ces diverses dénominations tiennent à la composition de la poche kystique. Lorsque la hernie, tapissée à l'intérieur par la dure-mère, renferme une partie de la masse cérébrale, il y a encéphalocèle ; si dans l'intérieur de cette masse se trouve une portion de ventricule distendu par un liquide abondant, il y a hydro-encéphalocèle ; lorsque, enfin, dans la hernie faite par la dure-mère, on ne trouve que du liquide, il y a méningocèle.

Ce sont là, en somme, les divers stades d'une même affection, caractérisée par l'ectopie d'une portion de l'encéphale ou de ses enveloppes.

Cette ectopie peut se produire en tous les points de la boîte crânienne, la glabelle ou la racine du nez, le sillon nasogénien, les diverses cavités de la face, mais en particulier l'angle externe, l'angle interne et le fond de l'orbite.

Nous ne parlerons que des encéphalocèles orbitaires ; elles ne sont pas fréquentes, mais nous devons cependant nous y arrêter avec quelque attention.

**Symptomatologie.** — Parmi les signes les plus caractéristiques, il faut citer la fluctuation, généralement très manifeste, et la réductibilité.

La fluctuation présente ceci de particulier qu'elle a lieu dans une tumeur peu tendue, dont le liquide fuit sous les doigts. La réductibilité est un signe d'une grande valeur, mais il ne faut pas croire qu'il soit constant ; la réduction de la tumeur ne peut d'habitude se faire que partiellement ; souvent elle s'accompagne de vives douleurs, de phénomènes convulsifs, ou de coma ; le signe est alors caractéristique, presque pathognomonique. Les accidents que peut provoquer la recherche de ce symptôme font un devoir, d'ailleurs, d'être sobre d'investigations à son sujet.

L'expansion, sous l'influence de la respiration et de la circulation veineuse, peut se produire à l'intérieur du kyste, par le même mécanisme qui préside aux mouvements du liquide céphalo-rachidien ; mais il ne faut pas trop compter sur ce signe : il est rare dans les encéphalocèles de la voûte du crâne ou de la région occipitale ; il est encore plus rare dans celles de l'orbite, qui sont d'habitude plus petites, plus étroitement étranglées à leur base et communiquent moins largement avec la cavité crânienne.

Nous ne dirons rien du battement et du souffle reconnus sur quelques encéphalocèles ; nous ne croyons pas que pareil symptôme ait été signalé sur celles de l'orbite.

Sur 44 cas relevés par Larger on en compte 17 à la racine du nez, 1 à l'angle externe de l'orbite, 13 à l'angle interne et au canal lacrymo-nasal.



Le siège d'élection de l'encéphalocèle orbitaire est donc la partie interne de l'orbite ; là elle apparaît d'habitude sous la forme d'une tumeur aplatie, ovulaire et ressemblant beaucoup comme conformation au muco-cèle du sac lacrymal. Il est très exceptionnel, dit de Wecker, d'observer une forme pédiculée permettant un certain degré de déplacement. Dans un cas de ce dernier auteur décrit par Raab<sup>1</sup>, la ressemblance était frappante avec une hydropisie du sac lacrymal limitée à la partie supérieure du ligament palpébral interne.

Quand la tumeur siège dans l'angle interne, elle est souvent double, c'est-à-dire divisée en deux par un sillon assez profond pour se présenter sous la forme de deux tumeurs symétriques ; mais, d'après Larger<sup>2</sup>, cette duplicité est propre à la région du grand angle ; ailleurs la tumeur est souvent simple et régulière, parfois multilobée (Larger).

Le volume de la tumeur est très variable ; il peut atteindre celui d'un gros œuf de poule ; dans ce cas, la poche apparaît très nettement ; mais souvent elle est plus petite, cachée dans les profondeurs de l'orbite et présente de grandes difficultés pour le diagnostic. Dans le fait qu'il a communiqué à la Société belge d'ophtalmologie, Van Duyse<sup>3</sup> dit qu'il ne pouvait songer à une méningo-encéphalocèle, la tumeur étant située très profondément et ne donnant aucune sensation de fluctuation, ainsi qu'il arrive pour les kystes très tendus ; il n'était pas possible de songer davantage à un kyste dermoïde, parce que le kyste dermoïde est toujours très petit au moment de la naissance. L'œil étant devenu malade sous l'influence de la compression, Van Duyse se décida à intervenir avec le diagnostic de sarcome congénital. Pendant l'opération, un liquide clair jaillit avec force ; la tumeur enlevée avait le volume d'une grosse olive, et l'examen microscopique fit reconnaître la structure d'une méningo-encéphalocèle. La couche externe fibreuse était analogue à la dure-mère ; la couche moyenne vasculaire représentait la pie-mère ; la couche interne, complexe, renfermait des cellules nerveuses et névrogliales. Au cours de

<sup>1</sup> RAAB, *Wiener med. Wochenschrift*, n° 11-13, 1876.

<sup>2</sup> LARGER, Encéphalocèle congénitale. *Archives générales de médecine*, 1877.

<sup>3</sup> VAN DUYSE, Méningo-encéphalocèle de l'orbite avec occlusion du sac distal. *Arch. d'ophtalmologie*, 1897, p. 363.

l'opération on reconnut d'ailleurs l'existence d'une seconde petite tumeur située beaucoup plus en avant et simulant une hydropisie du sac lacrymal, confusion sur laquelle de Wecker a appelé l'attention. La ponction de cette seconde tumeur fit sortir un liquide beaucoup plus abondant que le kyste ne paraissait pouvoir en contenir. Van Duyse et Moyart en con-

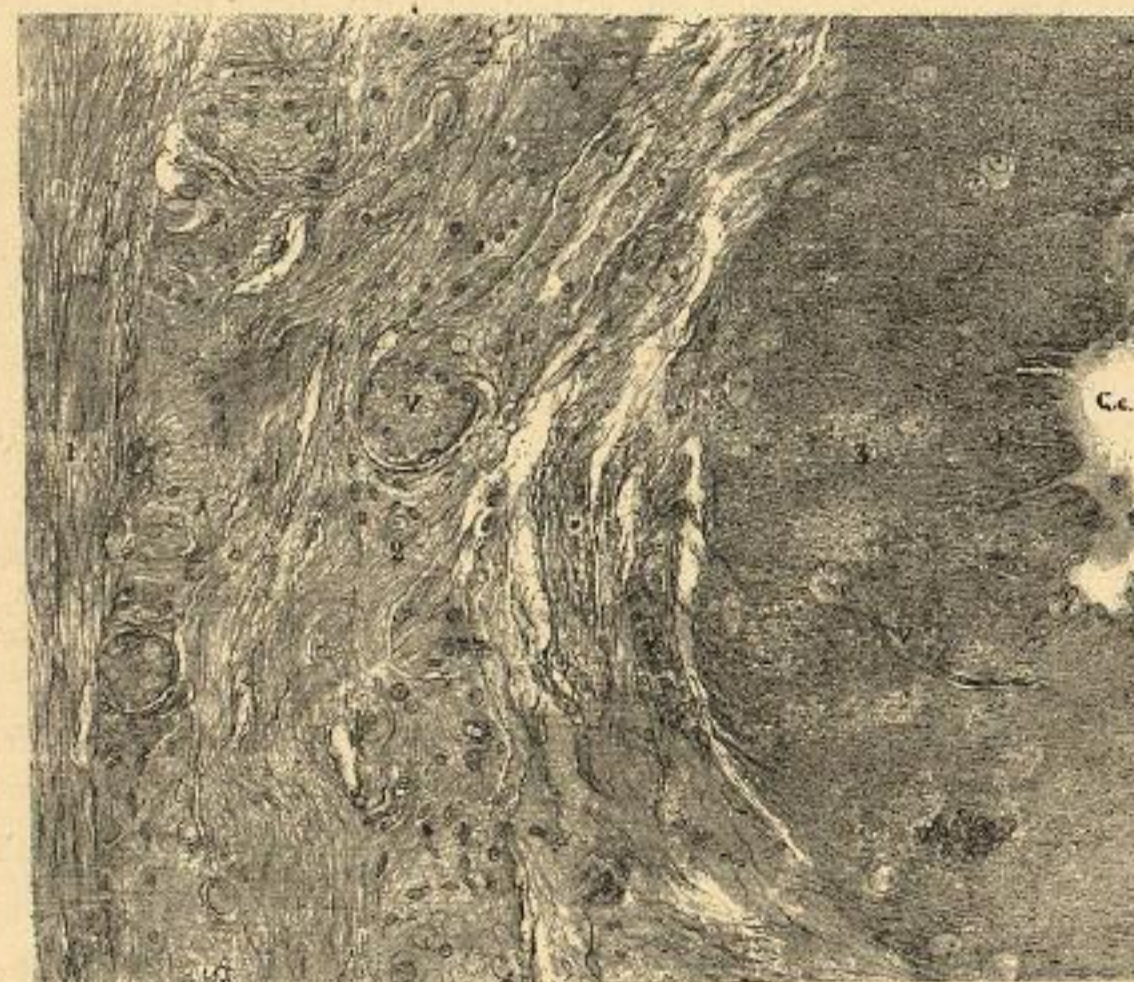


FIG. 11. — Coupe à travers la paroi de la poche distale (VAN DUYSE ET MOYART).  
1, couche fibreuse dure-mérienne ; — 2, couche vasculo-connective ; — 3, couche cérébroïde ;  
V, V, vaisseaux ; — Cc, col de cavité épendymaire.

clurent que cette seconde poche communiquait avec les centres nerveux. La première était une hydro-encéphalocèle ; la seconde, une ménin-gocèle.

Les cas d'encéphalocèle, c'est-à-dire de hernie contenant un lobe du cerveau, sont très rares, mais il en existe quelques observations. Breschet<sup>4</sup> a vu les deux hémisphères, confondus ensemble, faire saillie à l'angle externe de l'œil droit.

<sup>4</sup> BRESCHET, *Arch. générales de médecine*, t. XXVI, p. 76, obs. 24.



En 1858, Guersant<sup>1</sup> a communiqué, à la Société de chirurgie, le cas d'un enfant de 5 ans affecté d'une tumeur siégeant au grand angle de l'œil, tumeur du volume d'une petite noix, et dans laquelle il était facile de reconnaître des battements isochrones aux pulsations artérielles. Bien évidemment cette tumeur était formée par les membranes du cerveau, et quelques membres de la Société pensèrent qu'elle devait contenir une substance cérébrale.

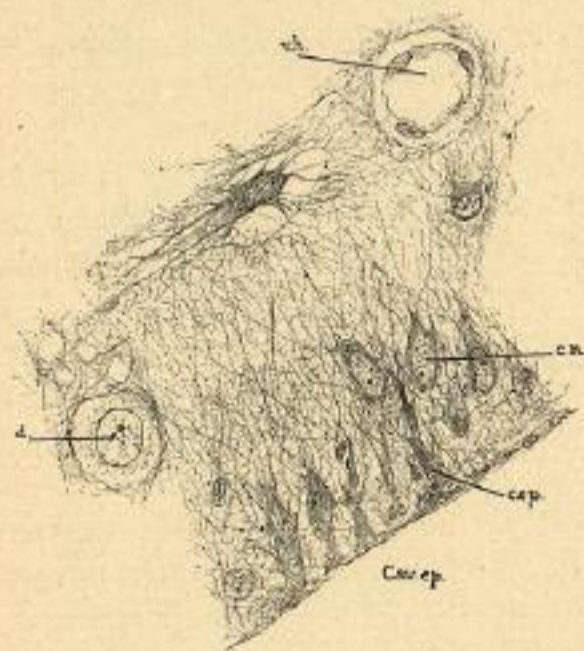


FIG. 12 (VAN DUYSSE ET MOYART).

*Cav. ep.*, cavité épendymaire; — *cep.*, cellule épendymaire; — *cn.*, cellule nerveuse; — *d.*, cellule nerveuse en dégénérescence; — *sh.*, vaisseau hyalin.

Mais de pareils faits sont très rares; la méningocèle est plus fréquente. Comme type d'observation de ce genre nous citerons celle que Delpech<sup>2</sup> a publiée dans la *Clinique chirurgicale de Montpellier*. Le titre de l'observation est le suivant: observation de kyste développé dans l'orbite et prolongé dans la cavité crânienne par le trou optique. Ce titre ne correspond pas à la véritable pathogénie de l'affection, puisqu'il s'agit en réalité d'une hernie de la dure-mère; mais, l'interprétation pathogénique mise à part,

l'observation de Delpech est exacte et précise.

Le fait de Masgana<sup>3</sup> a quelque analogie avec l'encéphalocèle. Toutefois, il ne nous paraît pas possible de le ranger, ainsi que le font tous les auteurs, parmi les kystes congénitaux; il s'agit d'une tumeur kystique ayant perforé la voûte crânienne, entraîné des désordres importants, tels que l'aphasie, mais rien ne prouve qu'il y ait eu là une perforation congénitale du crâne et que le néoplasme, par son évolution, n'est pas la cause unique de cette destruction osseuse.

<sup>1</sup> GUERSANT, *Société de chirurgie de Paris*, 9 juin 1858.

<sup>2</sup> DELPECH, *Chirurgie clinique de Montpellier*, p. 565, T. II, 1828.

<sup>3</sup> MASGANA, *Gazette des hôpitaux*, 1870, p. 355.

Rippoll a fait connaître, dans un excellent travail, deux très intéressantes observations, qui méritent d'être ici longuement rapportées; ce sont des types cliniques très nets d'encéphalocèle, et les détails anatomiques y abondent; car ce chirurgien, après avoir opéré ses malades, fut conduit à faire deux autopsies. Voici ces deux observations:

Obs. I. — Il y a trois ans, on conduisit à l'Hôtel-Dieu un enfant de 5 ans, très bien portant, d'une intelligence normale, présentant depuis sa naissance une tumeur multilobulaire située à la racine du nez et sur sa face latérale gauche, s'étendant jusque dans l'orbite du même côté, dont le globe oculaire était déjeté en dehors.

Les renseignements fournis par les parents étaient assez vagues. La tumeur avait été constatée à la naissance, mais elle était moins volumineuse. L'enfant n'avait jamais accusé de douleur; son développement s'était fait sans entrave, et c'était seulement au point de vue de la difformité que cette tumeur excitait la sollicitude des parents.

*Examen de la tumeur.* — Elle est constituée par trois tumeurs secondaires, séparées par une portion légèrement étranglée, mais paraissant parfaitement dépendantes les unes des autres. La première, du volume de la moitié d'une noix, située à la racine du nez, entre les deux sourcils, dont l'écartement est plus considérable qu'à l'ordinaire; la deuxième, du volume d'une noisette, sur sa face latérale gauche; la troisième, moins facile à délimiter, dans la cavité orbitaire du même côté. Le cercle orbitaire correspondant présente un diamètre plus considérable. La totalité de la tumeur est située sous la peau, nullement modifiée ni dans son épaisseur, ni dans sa couleur; elle est complètement indolente, non fluctuante, mais mollesse, légèrement rénitente. Elle n'est réductible sur aucun de ses points; sa compression ne détermine aucun phénomène spécial; elle n'est pas transparente; il n'y a aucune pulsation, ni mouvement d'expansion spontané ou provoqué.

Le diagnostic porté fut: *kyste multilobulaire ou polype fibreux venant des fosses nasales et faisant saillie sous la peau, par suite de la destruction ou de la déviation d'une partie du squelette.*

*Opération.* — Une ponction exploratrice n'ayant rien amené, une incision fut pratiquée obliquement, suivant le grand axe. Le lobe latéral inférieur, étant saisi avec une érigne, fut relevé, et sa face profonde disséquée. Une incision, pratiquée alors sur sa propre substance, montra qu'il était constitué par une sorte de tissu fibreux formant une coque à cavité à peine indiquée; cela ressemblait à un vieux kyste à parois épaisses et adossées. Les deux petites tumeurs, disséquées en dessous, furent relevées vers le front et je redoublai de soins minutieux dans ma dissection. Tout à coup, je vis au-dessous de mon bistouri, au niveau de la racine du nez, à gauche, une lamelle de tissu cellulaire, de forme circulaire, soulevée par des battements. Cette lamelle était adhérente dans son pourtour à une ouverture osseuse, arrondie, d'un centimètre de diamètre, qu'elle fermait comme un diaphragme, et à travers laquelle je sentais les mouvements d'expansion du cerveau! La tumeur fut excisée; seulement, m'étant aperçu que le troisième lobe se prolongeait en arrière au-dessous de l'éthmoïde, je ne crus pas devoir aller plus loin. Le lendemain matin, nous constatâmes un peu de tendance à l'assouplissement; dans l'après-midi, tout à coup, l'enfant poussa un cri et mourut.



*Autopsie.* — Une dissection minutieuse permet de constater un double encéphalocèle : un premier, formé d'un seul lobe, existant à la racine du nez ; un deuxième, bilobulaire, dont le lobe principal était dans l'orbite, et le plus petit, sur le côté du nez, uni par des brides celluluses au lobe isolé constituant la tumeur frontale. La tumeur intra-orbitaire incisée, on tombe dans une cavité sphérique, d'un demi-centimètre environ de diamètre, contenant de la sérosité limpide. Les parois de la poche, d'un centimètre d'épaisseur environ, sont adhérentes au pourtour d'une ouverture osseuse ayant la forme et la dimension d'une grosse fève.

L'hémisphère gauche est plus volumineux que le droit. Le ventricule gauche est dilaté et rempli de sérosité limpide. Arrivant à la base du cerveau, on trouve à gauche et touchant la ligne médiane, les méninges plissées et s'enfonçant, doublées de la substance cérébrale, vers les fosses nasales, à travers une ouverture en forme de carte à jouer de 2 centimètres environ dont le sommet est tourné en arrière, et traversée par une saillie médiane constituée par l'apophyse crista-galli. La moitié gauche communique avec la cavité orbitaire correspondante, dont la paroi interne n'existe pas. A l'extrémité antérieure de la moitié droite, existe une ouverture circulaire d'un centimètre, perpendiculaire à la première, formée par l'écartement des os frontal et nasal et faisant communiquer directement en avant la cavité cranienne avec l'extérieur. Il ne reste plus de lame criblée de l'ethmoïde, de chaque côté de l'apophyse crista-galli ; c'est à ses dépens que s'est produite la grande ouverture. Les bords en sont circonscrits par le frontal, contourné sur lui-même en lame arrondie et retournée. Les fosses frontale et sphénoïdale, mais surtout la cavité orbitaire gauche, sont beaucoup plus grandes que celles du côté droit.

Obs. II. — Dans le mois de janvier entra, dans le service de la clinique, un enfant de 2 mois et demi à 3 mois, parfaitement conformé, jouissant d'une parfaite santé et donnant déjà des signes d'intelligence en rapport avec son âge. Il était amené par sa mère à l'occasion d'une tumeur située sur le côté droit de la face, tumeur dont il ne paraissait pas incommodé, et qui existait depuis la naissance avec la forme et le volume actuels, à peu de chose près, mais qui constituait une difformité considérable.

Examinée en détail, l'affection présente les caractères suivants : la tumeur qui fixe surtout l'attention (car il y en a deux autres dont nous parlerons après avoir décrit celle-ci) a le volume d'un œuf de pigeon ; son grand diamètre est dirigé de haut en bas et de gauche à droite ; elle est en quelque sorte couchée sur la face latérale droite du nez, dont l'aide correspondante est abaissée et déprimée ; elle déborde un peu, à gauche, la côte du nez et s'étend à droite jusqu'au milieu ordinaire de la fosse zygomatique ; le grand angle de l'œil, du même côté, est soulevé et repoussé à droite, de façon à diminuer un peu la longueur de la fente palpébrale ; en haut, elle remonte à peu près à un demi-centimètre au-dessous de l'arcade sourcilière droite. La tumeur a une base dont les dimensions sont à peine moindres que les axes de cette espèce d'ovoïde. Elle présente un aspect général tourmenté ; la peau qui la recouvre et lui adhère intimement dans toutes ses parties est sans changement de couleur, ridée sur certains points, comme chagrinée sur d'autres ; en masse, la tumeur semble flétrie ; elle est indolente ; plutôt molle que rénitente, mais irréductible ; il n'y a ni pulsation, ni expansion spontanées ou provoquées ; elle est remarquablement transparente.

Sur le côté gauche existe une deuxième et une troisième tumeur, séparées par un léger étranglement ; elles sont toutes les deux du volume d'un haricot ; leur grand diamètre est vertical ; la supérieure correspond, surtout, au grand angle de l'œil, et la commissure interne des paupières est un peu repoussée. Ces deux tumeurs, recouvertes par la peau qui leur adhère, sont très dures, surtout l'inférieure ; il n'y a ni pulsation, ni expansion, ni transparence, ni douleur ; elles sont toutes deux irréductibles ; la peau qui les recouvre est lisse et sans changement de couleur.

*Opération.* — Un petit trocart fut plongé dans la partie la plus déclive et dirigé suivant le grand axe de la tumeur. Il sortit par la canule une petite quantité de sérosité, à peine la cinquième ou sixième partie de ce que le degré de transparence et la capacité probable de la cavité faisaient présumer. Environ une cuillerée à café de teinture d'iode étendue d'eau fut injectée ; on la laissa séjourner quelques instants ; puis, après son issue, la canule fut retirée. L'enfant, qui avait pleuré constamment, se consola au sein de sa mère, à qui on le rendit immédiatement. Dès le lendemain, la tumeur présenta tous les caractères d'un travail inflammatoire profond ; on essaya de le modérer par des émoullients, mais bientôt se manifestèrent tous les symptômes d'une méningite, et l'enfant succomba le cinquième jour après l'opération.

*Autopsie.* — La calotte cranienne étant enlevée laisse voir les méninges enflammées avec épanchement séro-purulent dans les interstices. L'inflammation siège, presque exclusivement, sur l'hémisphère droit hypertrophié ; à peine est-elle sensible sur le gauche, dont le volume est sensiblement moindre que celui de son congénère. La substance corticale du cerveau est un peu injectée ; les couches profondes ne présentent rien d'anormal. Le ventricule droit est dilaté de façon à pouvoir contenir un œuf de poule ; il est rempli de sérosité parfaitement limpide. Le gauche a une capacité normale.

Les tumeurs étant incisées, on voit qu'elles sont formées par une double hernie des organes encéphaliques. Les deux petites tumeurs ne communiquent pas avec la tumeur principale ; toutes sont constituées par une couche de substance cérébrale d'un centimètre environ d'épaisseur, recouverte par ses enveloppes méningiennes, et circonscrivant une petite cavité remplie de lymphé plastique ; toutes les parties constitutives de ces tumeurs présentent les caractères évidents de l'inflammation.

L'issue a lieu de chaque côté de l'apophyse crista-galli, au niveau de l'articulation du frontal avec l'apophyse montante des maxillaires, à l'aide de deux trous de un demi et de trois quarts de centimètre de diamètre. Dans ces points, les méninges sont froncées et les tumeurs, dans leur totalité, sont tellement étranglées, qu'il y avait certainement impossibilité, sur le vivant, d'en réduire aucune partie ni solide, ni liquide.

D'aucun côté l'apophyse montante du maxillaire n'existe ; c'est dans une gouttière creusée à ses dépens que la tumeur est descendue à la face. Un simple ligament au côté externe, se continuant avec le corps de l'os de la pommette, complète des deux côtés, à droite et à gauche, le cercle de l'orbite. A gauche, les tumeurs occupent la place du canal nasal ; elles ne communiquent pas avec les fosses nasales. A droite, les fosses nasales sont libres, mais leur paroi externe est repoussée contre le vomer ; la tumeur est descendue le long de l'ethmoïde, déjetant en dedans le cornet supérieur correspondant<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> RIFFOLL, De l'encéphalocèle congénitale. *Bulletin de thérapeutique*, 1868.



Nous pourrions encore citer des observations de Heymann<sup>1</sup>; mais ce que nous avons dit et les faits cliniques rapportés suffisent à faire saisir la physionomie générale des diverses variétés d'encéphalocèle, ainsi que les difficultés du diagnostic.

Un signe majeur doit faire craindre la présence d'un encéphalocèle dans le grand angle de l'œil, ce signe est la congénitalité. Quand cette tumeur congénitale est volumineuse, trop volumineuse pour qu'on puisse songer au kyste dermoïde, petit au moment de la naissance, il y a de bien bonnes raisons pour admettre l'encéphalocèle orbitaire, même lorsque, ce qui est fréquent, la fluctuation est peu manifeste, la réductibilité douteuse, et les mouvements d'expansion absents.

Malheureusement on est souvent consulté longtemps après la naissance, à une époque où un kyste dermoïde ou séreux a pu grossir et où beaucoup d'affections orbitaires ont eu le temps de s'affirmer.

On pourra confondre l'encéphalocèle avec les kystes, les tumeurs angiomatenses, et même les abcès (Heymann).

L'examen attentif du crâne sera d'un grand secours. Il est rare que le squelette crânien ne soit pas plus ou moins déformé dans l'encéphalocèle. La ponction exploratrice a été proscrite par presque tous les auteurs (Chauvel<sup>2</sup>, Delens<sup>3</sup>); il y a là, croyons-nous, une exagération; et, avec les précautions aseptiques ordinaires, nous n'hésiterions pas, le cas échéant, à recourir à ce moyen, d'autant qu'il est souvent seul capable de trancher la question. Comment distinguer, par exemple, l'encéphalocèle d'un angiome, lorsque la peau qui recouvre la hernie cérébrale est elle-même le siège d'un angiome, coïncidence notée dans quelques cas (Berlin).

Il existe, d'ailleurs, des faits où le diagnostic est impossible; ce sont ceux dans lesquels la tumeur, très petite, occupe le fond de l'orbite, et ceux, à la vérité bien exceptionnels, où l'encéphalocèle occupe l'intérieur de l'œil, ainsi qu'il était arrivé dans l'observation de Krückmann<sup>4</sup> dont

<sup>1</sup> HEYMAN, *Arch. f. Ophthalm.*, 1860, p. 135.

<sup>2</sup> CHAUVEL, *Art. Orbite du Dict. encyclopédique*, p. 634.

<sup>3</sup> DELENS, *Traité de chirurgie*, t. IV, p. 537, 2<sup>e</sup> édit.

<sup>4</sup> KRÜCKMANN, Sur une méningo-encéphalocèle du globe de l'œil. *Arch. de de Græfe*, t. 47.

nous allons parler dans l'anatomie pathologique et la pathogénie, paragraphes qui vont servir à compléter et à éclairer la symptomatologie de l'encéphalocèle.

**Anatomie pathologique.** — Nous allons étudier l'orifice osseux, les enveloppes et le contenu.

L'orifice est arrondi ou ovalaire, ses bords réguliers sont lisses ou amincis et tranchants, jamais rugueux; cet orifice est quelquefois large au point d'admettre le doigt (Delpech), et souvent assez petit pour laisser difficilement passer une sonde cannelée. Il occupe souvent l'ethmoïde, la fente sphénoïdale, la suture ethmoïdo-sphénoïdale et la glabelle encore plus souvent, mais il ne s'agit plus alors d'un encéphalocèle orbitaire. Larger a bien montré dans son intéressant mémoire que, si l'on réunit par une ligne les divers orifices de sortie, on obtient exactement le trajet de la première fente branchiale.

Les enveloppes sont constituées par les méninges; l'enveloppe la plus externe, celle que recouvre directement la peau amincie, est formée par la dure-mère, qui est souvent le siège d'une vascularisation anormale.

Au-dessous de la dure-mère se trouvent les débris, peu reconnaissables, de l'arachnoïde et la pie-mère plus ou moins altérée en contact avec le liquide ou la masse nerveuse herniée.

Krückmann a rapporté, sous le titre de méningo-encéphalocèle du globe de l'œil, un cas très singulier dans lequel il s'agit de parties du cerveau sorties du crâne et entrées dans le globe oculaire pendant le développement embryonnaire. Il a trouvé, en effet, dans l'intérieur de l'œil, un tissu absolument identique à la substance cérébrale. Le développement de cette méningo-encéphalocèle a dû se produire au moment où la fente oculaire fœtale n'était pas encore close; la position et la direction du pédicule qui reliait au cerveau la masse incluse dans l'œil est tout à fait conforme à cette explication; de plus, l'état de la sclérotique, nulle part invaginée, amincie ou usée, montre qu'il ne peut pas s'être produit une distension de cette dernière avec rupture consécutive, mais que les masses cérébrales ont pénétré dans l'intérieur de l'œil par une porte oculaire posté-



rière, normale, restée ouverte trop longtemps. Ce qui, entre autres détails histologiques, permet de défendre la manière de voir de Krückmann, c'est la présence, dans l'intérieur de l'œil, de cavités incluses dans la substance cérébrale, revêtues d'épithélium cubique, qu'on ne peut expliquer autrement que par des modifications des ventricules cérébraux.

Le fait si exceptionnel de Krückmann ne doit pas nous faire perdre de vue que, dans tous les autres cas connus, l'encéphalocèle orbitaire est entouré par la dure-mère et présente un contenu qui varie selon les trois types classiques : *encéphalocèle proprement dite*, *hydro-encéphalocèle*, *méningocèle*.

Dans la première variété, la substance nerveuse n'occupe jamais toute la poche, il existe autour d'elle une certaine quantité de liquide arachnoïdien, plus ou moins modifié par l'inflammation, ce qui, par parenthèse, diminue la valeur diagnostique de la ponction exploratrice.

La masse nerveuse comprend dans l'encéphalocèle orbitaire les cornes frontales, habituellement en petite quantité. Les circonvolutions se sont effacées; au centre on trouve le vestige de la corne ventriculaire.

Dans l'hydro-encéphalocèle il y a non seulement du liquide autour, mais encore dans le prolongement ventriculaire; c'est la variété la plus commune, elle correspond à l'observation, signalée plus haut, de Van Duyse et Moyart.

La méningocèle pure est très rare; Houel<sup>1</sup> l'a presque niée, et Larger se demande si la plupart des méningocèles ne sont pas des kystes congénitaux, communiquant plus ou moins largement avec la cavité crânienne. On a vu que c'était là l'interprétation donnée par Delpech à son observation; on ne saurait l'admettre, parce qu'en somme il n'est pas rationnel qu'un kyste orbitaire, qui peut aisément chasser l'œil et se porter au dehors, se dirige du côté de la boîte crânienne et la perfore; mais l'opinion de Houel n'en est pas moins défendable; il est certain que peu de méningocèles ont été examinées avec soin au microscope; sur la paroi du contenant on aurait peut-être trouvé souvent des éléments nerveux suffisants pour que l'affection mérite le nom d'hydro-encéphalocèle.

<sup>1</sup> HOUEL, Mémoire sur l'encéphalocèle congénitale. *Arch. gén. de méd.*, 1859, p. 409 et 569.

**Pathogénie.** — Beaucoup de théories ont été proposées pour expliquer l'affection; on peut, avec Gérard Marchant<sup>1</sup>, les diviser en deux groupes: les théories de la période fœtale et celles de la période embryonnaire.

Les théories de la période fœtale comprennent: 1° l'arrêt de l'ossification des os du crâne, sorte de cranio-tabes, grâce auquel le cerveau ferait hernie par les points faibles de la cavité (Niemeyer<sup>2</sup>, Klementowski<sup>3</sup>); 2° l'ossification prématurée du crâne rendant le contenant trop petit pour le contenu (Kuster<sup>4</sup> et Ackerman<sup>5</sup>); 3° une pachyméningite enkystée, entraînant d'abord la formation d'un kyste qui userait le crâne, apparaîtrait au dehors, attirant ainsi une portion de l'encéphale (Spring); 4° une hydrocéphalie ventriculaire (Houel, Spring<sup>6</sup>) qui userait la boîte crânienne et sortirait au dehors; l'encéphalocèle congénitale serait ainsi la conséquence d'une maladie intra-utérine du cerveau, déterminant une dilatation des ventricules et l'issue de l'encéphale trop volumineux, à travers des ouvertures qui s'établissent dans le point le plus faible de la boîte osseuse, la lame criblée de l'éthmoïde. La tumeur vient ainsi faire saillie sur le côté interne de la cavité orbitaire; une fois la hernie produite, il se fait une condensation plus ou moins considérable du tissu cellulaire et osseux qui entoure la tumeur; il en résulte au niveau de l'éthmoïde un étranglement en vertu duquel la communication entre la boîte crânienne et la cavité centrale de l'encéphalocèle tend à s'effacer. Rippoll a bien défendu cette explication.

Il serait difficile de démontrer l'inexactitude de ces théories; mais il faut leur opposer celles qui reposent sur l'embryogénie et sont basées sur un arrêt de développement du crâne encore membraneux (Meckel, Geoffroy Saint-Hilaire, Malgaigne, Larger et P. Berger). L'encéphalocèle a la même origine que le *spina bifida*; c'est le *cranum bifidum*.

Maintenant, pourquoi le crâne est-il arrêté dans son développement?

<sup>1</sup> GÉRARD MARCHANT, *Traité de chirurgie*, t. III, p. 591.

<sup>2</sup> NIEMEYER, *De hernia cerebri congenitale*. Halle, 1833.

<sup>3</sup> KLEMENTOWSKI, *Studien über angeborene Hirnbrüche*. *Jahr. für Kinderheilkunde*, 1862.

<sup>4</sup> KUSTER, *Monatsschrift f. Geburtskunde und Frauenkrankheiten*, t. XXXIV, p. 401.

<sup>5</sup> ACKERMANN, *Die Schädeldeformität bei der Encephalocèle congenita*, p. 68. Halle, 1888.

<sup>6</sup> SPRING, *Monographie de la hernie du cerveau*. *Mémoires de l'Académie royale de Belgique*, t. III, 1854.



Ici il est permis de faire intervenir les brides amniotiques (Lannelongue<sup>1</sup>). Spring décrit ces cas sous le nom de synencéphalocèle; avec Dareste<sup>2</sup>, on peut encore invoquer la compression de la vésicule encéphalique par l'amnios; enfin, on peut surtout admettre qu'à l'époque où le crâne est encore membraneux, il se produit une hydropisie ventriculaire, d'autant plus capable de porter l'encéphale en dehors de la boîte crânienne que celle-ci manque encore de résistance. Peut-être enfin y a-t-il autre chose qu'une hydropisie ventriculaire, par exemple une véritable néoplasie congénitale des centres nerveux, un encéphalome (P. Berger<sup>3</sup>), qui ne peut trouver place dans la cavité crânienne et fait hernie; mais ici nous revenons aux explications de Spring et Rippoll, et il faut reconnaître que les théories dites, assez confusément d'ailleurs, de la période fœtale et de la période embryonnaire peuvent se combiner.

Nous n'insisterons pas davantage sur ces notions pathogéniques, qui concernent surtout l'encéphalocèle en général. Nous en avons dit suffisamment pour faire comprendre le mode d'évolution de l'encéphalocèle orbitaire.

#### 2° KYSTES SÉREUX CONGÉNITAUX DE L'ORBITE AVEC MICROPTALMIE OU ANOPTALMIE

Ces kystes sont ceux qui ont été décrits tour à tour sous les noms de kystes séreux congénitaux (Chlapowski<sup>4</sup>), de kystes congénitaux sous-palpébraux (Talko<sup>5</sup> et de Wecker<sup>6</sup>), de colobomes enkystés (Van Duyse<sup>7</sup>) ou de kystes colobomateux (Ewetzky<sup>8</sup>).

Leur pathogénie n'est pas encore définitivement établie; mais, grâce

<sup>1</sup> LANNELONGUE et ACHARD, *Kystes congénitaux*. Paris, 1886.

<sup>2</sup> DARESTE, in GÉRARD MARCHANT, *Traité de chirurgie*, t. III, p. 594.

<sup>3</sup> P. BERGER, Considérations sur l'origine, le mode de traitement et le développement de certaines encéphalocèles. *Revue de chirurgie*, 10 avril 1890, p. 269.

<sup>4</sup> CHLAPOWSKI, *Jahrbuch der 2<sup>e</sup> Cong. der polnischen Aerzte und Naturf. in Lemberg*, 1876, et *Annales d'ocul.*, 1877.

<sup>5</sup> TALKO (de Varsovie), *Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.*, 1877, p. 137-141.

<sup>6</sup> WECKER, *Société d'ophtalmologie d'Heidelberg*. Session 1879, et *Annales d'oculistique*, t. LXXVII, p. 151.

<sup>7</sup> VAN DUYSSE, *Annales d'oculistique*, 1881, t. LXXXVI.

<sup>8</sup> EWETZKY, *Dissertation inaugurale*. Moscou, 1886.

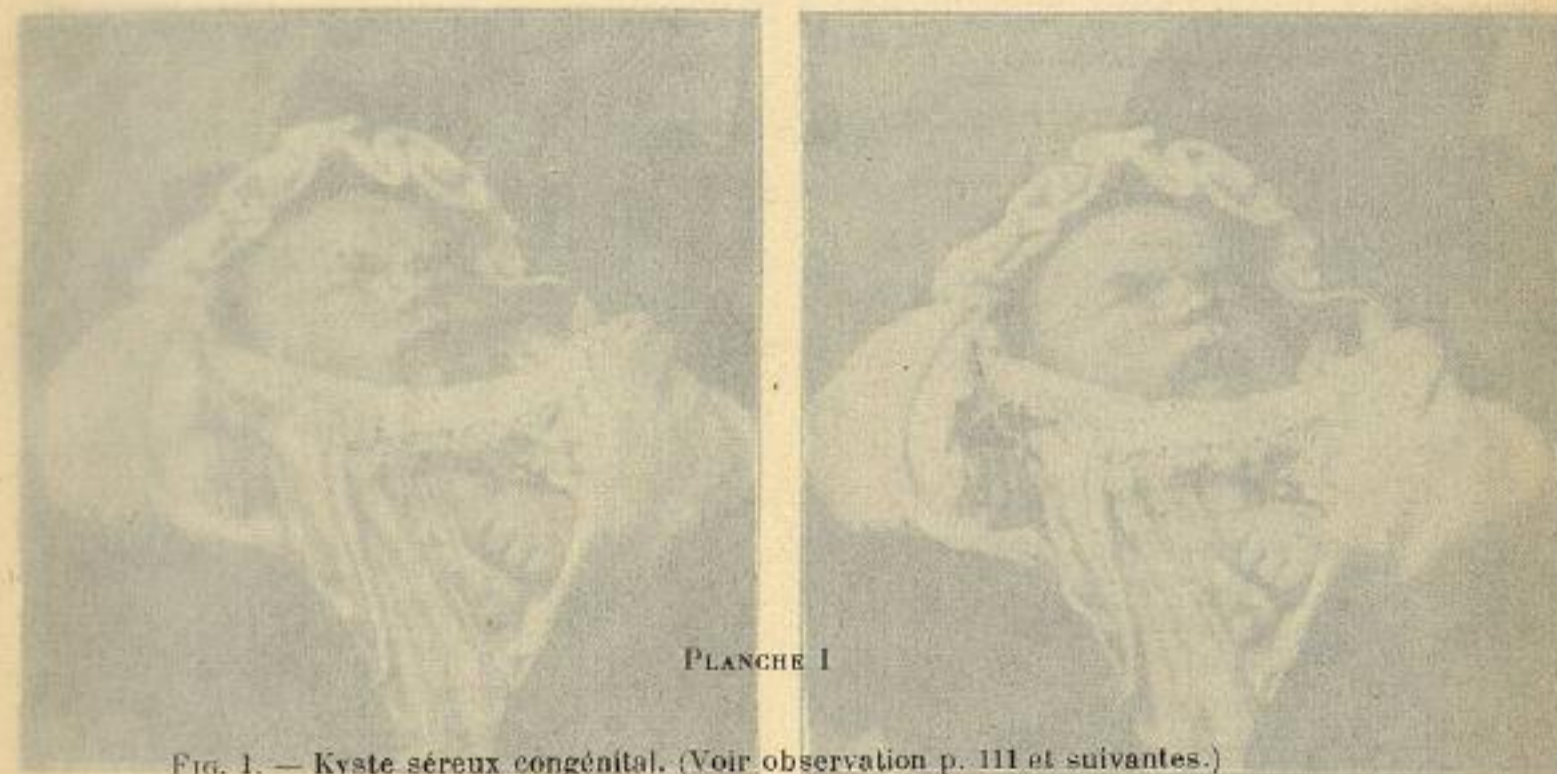


PLANCHE I

FIG. 1. — Kyste séreux congénital. (Voir observation p. 111 et suivantes.)

FIG. 2. — Kyste dermoïde de la queue du sourcil; remarquable par son volume et la saillie très accusée qu'il présente lorsqu'on regarde la malade de profil.

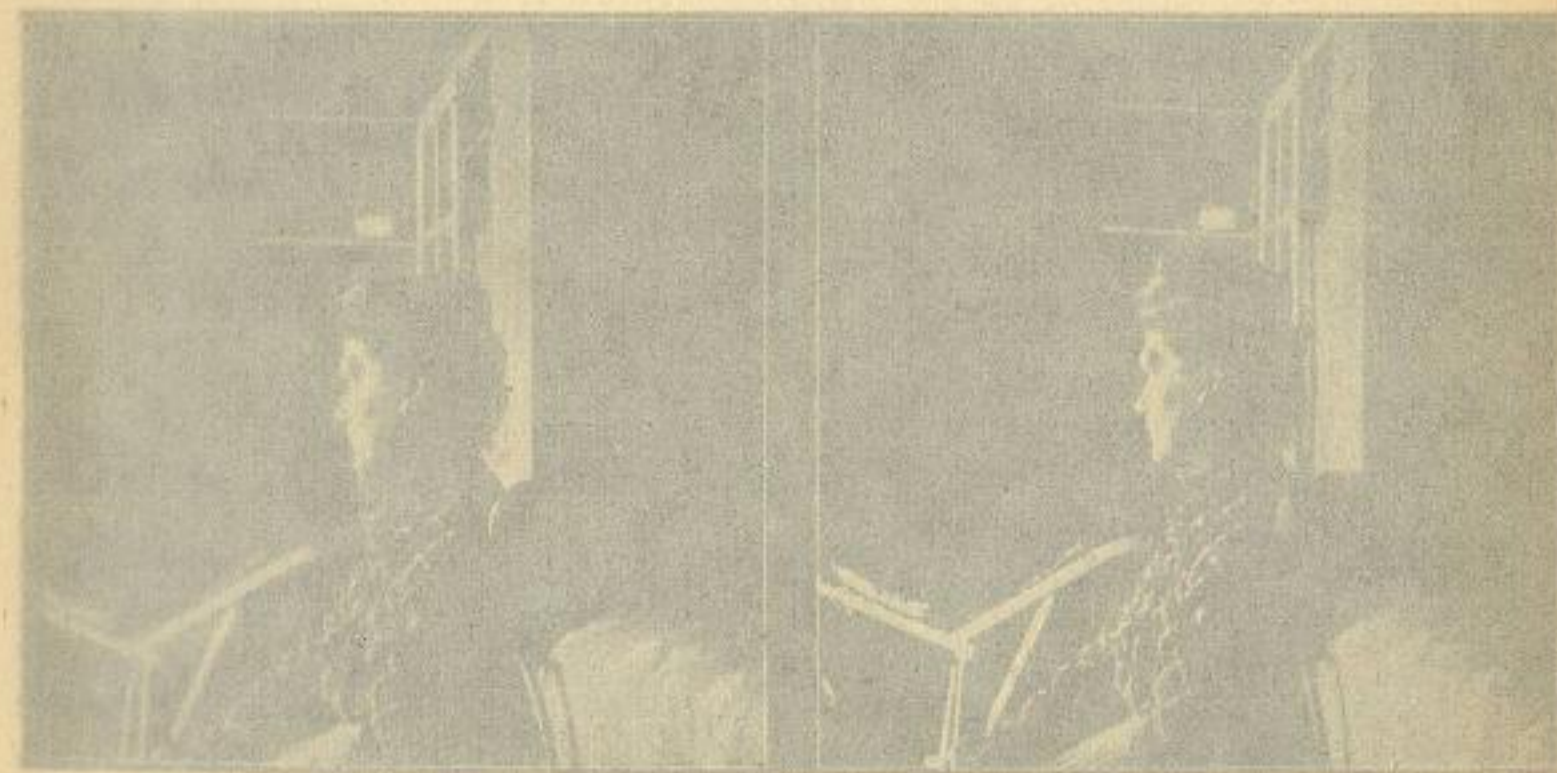


FIG. 2.