

développés hors de l'orbite. Il ne peut y avoir de discussion qu'en ce qui concerne les épithéliomes ou carcinomes de la glande lacrymale principale; ceux-là, bien rares d'ailleurs, sont orbitaires. Le lecteur trouvera leur histoire dans le livre VIII de notre ouvrage.

### I. — LEUCO-SARCOME

#### a) Sarcomes développés aux dépens des cellules conjonctives.

1° **Fibro-sarcome.** — Au point de vue anatomique, comme d'ailleurs au point de vue clinique, il est bien difficile de séparer les fibro-sarcomes des autres tumeurs sarcomateuses; des fibro-sarcomes aux sarcomes à cellules fusiformes, et de ceux-ci aux sarcomes à cellules rondes, il n'y a évidemment que des transitions atténuées; le fibro-sarcome doit s'entendre d'une tumeur qui renferme un nombre important de fibres conjonctives adultes, et c'est en lui gardant cette signification que nous passerons en revue les faits les plus curieux et les plus précis qui ont été publiés.

O'Ferrall<sup>1</sup> a fait connaître une observation qui, malgré un examen histologique incomplet, paraît appartenir à cette variété de néoplasmes; il s'agissait d'une tumeur très volumineuse, développée dans les parties supérieures de l'orbite; entre le sourcil et le globe de l'œil déplacé existait une tumeur irrégulière, un peu élastique, d'une consistance uniforme, indolente à la pression et que le doigt pouvait suivre à une certaine distance dans l'intérieur de l'orbite. La tumeur fut extirpée sans intéresser le globe; il y eut amélioration de la vision avec retour de l'œil à sa situation normale. Un an après il n'y avait pas de récurrence.

L'examen macroscopique démontra que la tumeur était irrégulièrement ovalaire, aplatie supérieurement et lobulée dans le reste de son étendue; elle criait sous le scalpel et montrait une coupe blanchâtre et comme perlée; l'auteur ajoute qu'au microscope elle offrait les caractères

<sup>1</sup> O'FERRALL, Recherches sur le diagnostic et le traitement des tumeurs de l'orbite *Dublin Hospital Gaz.*, vol. II, pp. 161-241, et *Annales d'oculistique*, 1848, 1<sup>er</sup> semestre.

d'une tumeur maligne; nous croyons qu'il est impossible de préciser exactement la nature de cette tumeur, mais il est certain que les éléments fibreux prédominaient, et la terminaison heureuse du cas s'accorde bien avec le diagnostic fibro-sarcome.

Un des faits les plus anciens est celui que Sichel<sup>1</sup> a publié sous le titre de tumeur fibreuse cloisonnée très volumineuse de l'orbite droit, ayant déplacé et atrophié le globe. Extirpation de celui-ci et de la tumeur. Guérison. Il s'agit d'une tumeur développée, en une dizaine d'années, dans la partie supéro-interne de l'orbite, et ayant chassé le globe en bas et en dedans. L'examen histologique démontra qu'elle était formée par une trame de fibres lamineuses entre lesquelles se trouvaient beaucoup de matière amorphe, finement granuleuse, et de noyaux fibro-plastiques. Il y avait, à l'intérieur, plusieurs loges, dont la plus grande contenait un liquide séreux transparent et les autres une matière gélatineuse. En certains endroits le tissu de la production morbide avait la dureté du cartilage. Il s'agissait, en somme, d'un fibro-sarcome kystique tel qu'il a été décrit par Virchow. L'extirpation large qui fut faite de ce néoplasme amena la guérison.

Il en fut de même dans le cas de Lawson<sup>2</sup> concernant une tumeur fibroïde de l'orbite, qui, enlevée une première fois, récidiva dans le maxillaire supérieur et ne guérit qu'après l'extirpation de cet os; il s'agissait d'une tumeur fibro-plastique. Hirschberg, Fano, Vinke, ont rapporté des cas analogues; celui de Bauemler est remarquable en ce que la tumeur, qui emplissait tout l'orbite, adhérait à la partie postérieure de l'œil et pénétrait, fait très exceptionnel, d'arrière en avant dans la cavité oculaire.

Rappelons ici que nous avons observé en 1891, avec le professeur Badal, un cas de fibro-sarcome kystique du fond de l'orbite que M. Badal put complètement extirper en conservant l'œil et en guérissant définitivement son malade; l'histoire de cette tumeur, entourée d'une collection liquide enkystée, a été rapportée plus haut (p. 166).

<sup>1</sup> SICHEL, Tumeur fibreuse cloisonnée très volumineuse de l'orbite droit. *Annales d'oculistique*, 1865, p. 60.

<sup>2</sup> G. LAWSON, *Ophth. Hospit. Reports*, vol. VI, 3<sup>e</sup> partie, 206-208.

Elliot<sup>1</sup>, Snellen<sup>2</sup>, Wilson<sup>3</sup>, Kalt<sup>4</sup>, White<sup>5</sup>, Teillais<sup>6</sup>, Pischel<sup>7</sup> ont publié des faits de fibro-sarcome qui méritent d'être retenus. Le cas de Snellen était remarquable parce qu'il s'agissait de sarcomes symétriques des deux orbites situés en dehors et en haut, contenant des foyers de dégénérescence et des cellules géantes; celui de Kalt concernait une jeune fille de 16 ans qui présenta, au début, sur la portion supéro-interne de la conjonctive bulbaire, une plaque jaune rougeâtre s'étendant jusqu'au fornix supérieur. Peu à peu l'infiltration gagna l'orbite tout en paraissant s'éteindre au point de départ. L'exentération du contenu orbitaire montra que le muscle droit externe était entouré par une épaisse enveloppe de tissu fibreux, très dur, s'étendant jusqu'à son extrémité postérieure et gagnant latéralement le droit supérieur et la glande lacrymale.

Histologiquement, on constatait que la masse principale était constituée par des cellules rondes et fusiformes et des vaisseaux à parois adultes et embryonnaires. Pour ceux qui admettent l'origine infectieuse du sarcome, il est important de signaler que le point de départ a été le tissu sous-conjonctival, si exposé aux infections de tout genre.

Le fait de Pischel était remarquable par la consistance dure de la tumeur, qui fit d'abord penser à un enchondrome; cette tumeur paraissait naître du périoste recouvrant la surface orbitaire du maxillaire supérieur.

Il serait très intéressant de pouvoir exactement déterminer le point d'origine de ces fibro-sarcomes orbitaires; nous dirons, avec Berlin, que nous savons très peu de chose à ce sujet; le tissu cellulo-graisseux de l'orbite peut être incriminé, mais plus souvent il s'agit de la capsule de Tenon, de l'épiscière, ou du périoste de l'orbite; la gaine

<sup>1</sup> ELLIOT, Un cas de fibro-sarcome de l'orbite. *The Lancet*, 26 nov. 1893.

<sup>2</sup> SNELLEN (junior), Quelques cas de tumeurs rares de l'orbite. *Société néerlandaise d'ophth.*, 13 déc. 1896, in *Annales d'oculistique*, 1897.

<sup>3</sup> WILSON, Fibro-sarcome de l'orbite. *Trans. Americ. ophth. Society*, Hartford, 1898, t. VIII, p. 291-294.

<sup>4</sup> KALT, Fibro-sarcome de l'orbite. *Société française d'ophtalm.*, mai 1895.

<sup>5</sup> WHITE, Tumeurs orbitaires et oculaires. *Association med. Americ.*, juin 1893.

<sup>6</sup> TEILLAIS, Sarcome de l'orbite. *Société française d'ophtalm.*, 1897.

<sup>7</sup> PISCHEL, Un cas de tumeur de l'orbite. *Société des médecins allemands de San-Francisco*, 1<sup>er</sup> février 1898.

aponévrotique qui enveloppe la glande lacrymale est peut-être aussi souvent le siège initial de l'affection.

<sup>2°</sup> **Sarcomes à cellules jeunes, à petites cellules, globocellulaires.** — Ce sont les tumeurs sarcomateuses les plus fréquentes; elles sont remarquables par leur malignité, particulièrement chez les enfants, où l'on en a observé un assez grand nombre d'exemples.

Au point de vue histologique, elles affectent le type classique du sarcome à cellules rondes, pullulant avec rapidité; il en est qui présentent aussi un certain nombre d'éléments fusiformes les rattachant au type fusocellulaire; on comprend qu'il existe à ce sujet des variations très nombreuses, mais ce groupe de sarcomes à cellules jeunes a pour caractéristique la rapidité de son évolution, la malignité de ses allures et son pronostic défavorable.

Nous l'étudierons d'abord chez l'enfant, où il a été fréquemment observé. Sans prétendre étaler ici une bibliographie complète, et d'ailleurs inutile, nous signalerons les cas qui permettent le mieux de saisir la physionomie de cette variété de cancers orbitaires.

Nous citerons en premier lieu le cas de Noyes<sup>1</sup>, concernant une tumeur maligne observée chez un jeune garçon de 7 ans. Le néoplasme se développa au bout de quinze jours et se manifesta par les symptômes suivants: décoloration des paupières et des parties voisines de l'œil, procidence du globe immobile, cornée leucomateuse, injection de la conjonctive, fortement chémotique et faisant saillie entre les deux paupières. Enucléation. On découvrit une désorganisation du corps vitré et un cristallin ratatiné. Mort quatre mois après.

Norris<sup>2</sup> a observé, chez un enfant de 4 mois, une tumeur qui, enlevée deux fois, récidiva malgré l'application énergique du cautère actuel.

Carmalt<sup>3</sup> a également étudié un sarcome orbitaire sur un enfant de 10 ans, chez lequel il avait enlevé une petite tumeur de la paupière

<sup>1</sup> NOYES, Tumeur intra-orbitaire à développement rapide. *Transactions of the American ophthalmol. Society*, 1879, et *Annales d'oculistique*, 1880.

<sup>2</sup> NORRIS, Deux cas de tumeurs de l'orbite. *New York med. Journal*, 26 juillet 1884.

<sup>3</sup> CARMALT, Sarcome de l'orbite chez un enfant. *Americ. ophthal. Society*, juillet 1885, in *Revue générale d'ophth.*, 1886, p. 44.

supérieure; bientôt il y eut récurrence, et six semaines après on constata que la tumeur s'étendait dans l'orbite et qu'il était impossible (?) de l'enlever complètement. On renonça à l'opération. L'enfant mourut plus tard et on reconnut un sarcome à évolution rapide.

Hirschberg et Birnbacher<sup>1</sup> ont, de même, observé un cas de sarcome orbitaire malin, à développement rapide, que nous pouvons ainsi résumer :

Un enfant de 8 ans montre, depuis 2 semaines, de l'exophtalmie à gauche. Fente palpébrale rétrécie, strabisme en dedans, très prononcé. Œil dirigé en avant (10 millimètres) et en bas; chémosis. Tumeur molle, derrière le globe, repoussant la paupière supérieure du côté temporal. Fonctions visuelles normales. Ni fièvre ni douleur. Au bout de 8 jours, exophtalmie augmentée. Ponction exploratrice, puis le lendemain blépharorrhaphie (ulcération cornéenne). Une semaine plus tard, en décembre 1884, extirpation de l'orbite par V. Bergmann. Déjà à la fin de mars 1885 s'était produite une récurrence et, en avril, la tumeur était saillante. En mai, elle avait acquis le volume d'une tête d'enfant. Des tumeurs métastatiques avaient envahi le crâne et le sacrum. Mort en juillet. L'enfant était aveugle depuis 2 semaines.

Il s'agit d'un sarcome parvicellulaire de l'orbite (œil et nerf sans rapport avec le néoplasme enlevé par V. Bergmann). Ce dernier, gros comme une noix, adhérait au bulbe en haut et en dehors par un tissu cellulaire lâche. En dehors, en haut et en arrière de la masse sarcomateuse, existait un nodule ovalaire de la grosseur d'une fève (glande lacrymale avec traînées de cellules rondes entre les acini bien conservés).

Viennent ici quatre cas de J.-B. Lawford<sup>2</sup> qui méritent d'être consignés.

Obs. 1. — Enfant de 4 ans; la tumeur, développée sans douleur à la partie supérieure de l'orbite, dure et légèrement mobile, fut enlevée 2 ans après l'apparition de l'exophtalmos; elle reparut un an après, fut énucléée de nouveau; récidiva encore à plusieurs reprises et chaque fois extraite, de manière que, dans l'espace de 2 ans, l'enfant fut soumis à six tentatives opératoires. A la troisième, le globe oculaire fut enlevé. L'examen histologique démontra qu'il s'agissait d'un fibro-sarcome.

Obs. 2. — Enfant de 10 ans. On sentait la tumeur, de la grosseur d'une noix et de consistance ferme, élastique, dans l'angle supéro-interne de l'orbite. D'abord, on fit l'extraction de la tumeur seule, et, après récurrence au bout de 3 mois, on eut recours à l'exentération de l'orbite. Pas de rechute 1 an et demi après. Diagnostic anatomique: sarcome à cellules rondes.

<sup>1</sup> HIRSCHBERG et BIRNBACHER, Un cas de sarcome orbitaire malin à développement rapide. *Centralbl. f. prakt. Augenh.*, mars 1886.

<sup>2</sup> J.-B. LAWFORD, Quatre cas de sarcome orbitaire chez des enfants. *Royal London Ophth. Hospital Reports*, vol. XII, part 1, January 1888, pp. 43-50.

Obs. 3. — Enfant de 2 ans. Un mois après une chute sur le front, une tumeur irrégulièrement lobulée se montra sous la paupière inférieure. Exentération de l'orbite. La tumeur n'avait pas récidivé 9 mois plus tard. Elle était formée par un sarcome non pigmenté, développé dans le tissu cellulaire et n'était pas entourée d'une capsule.

Obs. 4. — Enfant de 10 ans. Tumeur lobulée, de consistance ferme, dans la région de la glande lacrymale. Exentération de l'orbite. Un mois après, récurrence dans la fosse temporale. L'enfant en mourut. Même diagnostic anatomique que pour le cas précédent.

Snell<sup>1</sup> a également observé la croissance rapide d'un sarcome chez un enfant de 4 ans, dont les deux orbites furent remplies dans l'espace de 2 ou 3 mois. Les yeux, d'abord intacts, furent détruits par compression; les ganglions préauriculaires et cervicaux s'engorgèrent. A l'autopsie, on rencontra dans le crâne quatre néoformations, deux symétriques près de la suture coronale et deux autres siégeant sur les bosses pariétales droite et gauche. Dans chaque fosse temporale, il existait aussi une tumeur et les deux orbites étaient remplies par le néoplasme. Il s'agissait d'un sarcome à petites cellules.

Beaumont<sup>2</sup> a rapporté un fait de sarcome à cellules rondes qui rappelle le fibro-sarcome de Kalt; il s'agit d'un enfant de 10 ans, chez lequel le néoplasme commença aussi par le sac conjonctival pour gagner peu à peu les parties profondes; deux fois la tumeur récidiva et la mort survint malgré l'exentération complète de l'orbite. Citons encore le cas d'Hartridge<sup>3</sup> concernant une jeune fille de 12 ans, atteinte d'un sarcome à cellules fusiformes; malgré une extirpation très complète, 6 mois après la récurrence était évidente.

A tous ces faits nous devons ajouter ici une observation personnelle, que nous avons attentivement recueillie.

Obs. (personnelle). — *Sarcome embryonnaire de l'orbite chez un enfant.* — Alphonse B..., âgé de 4 ans, est amené à la consultation de l'hôpital des Enfants le 8 octobre 1893, et son père nous raconte ce qui suit: L'enfant, né vigoureux, bien nourri au sein par sa mère pendant dix-huit mois, n'a jamais présenté d'affections générales autres que quelques troubles assez légers occasionnés par la dentition.

<sup>1</sup> SNELL, Sarcome de l'orbite. Ablation. Récurrence avec extension au crâne. *Rec. d'Ophth.*, p. 53, 1898.

<sup>2</sup> BEAUMONT, Sarcome de l'orbite. *Annales d'ocul.*, t. CXV, p. 315, 1896.

<sup>3</sup> HARTTRIDGE, Orbital Tumours. *The ophthalmic Review*, décembre 1899.

A l'âge de 18 mois, sa mère, en lui laissant tomber du bouillon très chaud sur la tête, provoque une brûlure intense de tout le crâne et du côté gauche de la face. Les paupières et la joue de ce côté furent longtemps tuméfiées, et le cuir chevelu suppura pendant près de deux ans.

La guérison de la brûlure était encore incomplète lorsque l'oreille gauche commença à suppurer; l'oreille droite suppura également, mais moins longtemps. Du côté des oreilles tout était fini depuis quatre mois, l'enfant était bien portant, vif et vigoureux; mais, il y a deux mois, en jouant avec des enfants de son âge, il fit, paraît-il, plusieurs chutes sur la tête et sur la face, et c'est par ces chutes que le père explique le gonflement de la paupière qui survint au commencement de septembre.

Dans l'espace d'une semaine, les progrès du mal furent très considérables; l'œil se ferma pour ne plus s'ouvrir, et la tuméfaction, ne cessant de s'accroître, en arriva très rapidement au volume qu'elle atteint aujourd'hui.

*État actuel.* — L'état général du sujet est excellent, l'appétit parfait, les forces bien conservées; sur la tête se voit la large cicatrice consécutive à la brûlure; les oreilles, dont la longue suppuration devait nous préoccuper, ont été examinées par un otologiste très compétent qui a constaté de légères cicatrices sur les tympans, indiquant des perforations guéries, laissant la membrane dans un état compatible avec une bonne audition.

L'œil droit est normal; les fosses nasales, le pharynx bien libres; aucune tuméfaction dans la région sous-maxillaire ou parotidienne, aucun ganglion engorgé, tout le processus morbide est concentré dans la région orbitaire gauche qui mérite toute notre attention.

La figure suivante (fig. 87) montre bien l'aspect général de la lésion. La saillie égale le volume d'une grosse pomme; elle remplit absolument la base de l'orbite; en son milieu, on voit la marge de la paupière avec les cils intacts; dans la partie supérieure, la tumeur est recouverte par la peau tendue, luisante, vascularisée, un peu bleuâtre; dans le segment inférieur, par la conjonctive du cul-de-sac repoussé en avant, en quelque sorte décollé de la face postérieure de la paupière. Il semble qu'une masse morbide, née en arrière du cul-de-sac conjonctival, s'est introduite entre la conjonctive et la peau; qu'elle a dédoublé la paupière, en faisant en avant une saillie aussi considérable que le permet le tissu extensible de ce voile membraneux.

Le doigt permet de suivre dans toute ses parties le pourtour de l'orbite, et il paraît bien certain que cette portion du squelette n'est pour rien dans le processus.

La paupière inférieure est intacte.

L'œil gauche est lui-même normal, mais fortement repoussé en bas et caché par la paupière inférieure qui le protège; il n'est pas repoussé en avant, fait capital au point de vue du siège du néoplasme, mais directement en bas, comme par une force appliquée à la partie supérieure de son équateur.

Il ne nous est pas possible, étant donné l'âge de l'enfant, de savoir quel degré d'acuité possède cet œil; les réflexes lumineux en sont absents, ce qui permet de supposer une insensibilité fonctionnelle absolue de la rétine; nous n'avons pu pratiquer un examen ophtalmoscopique complet, car l'écartement des paupières était très douloureux, et il nous a paru inutile de prolonger l'examen. D'ailleurs, les milieux transparents de l'œil sont intacts, et il est bien évident que cet organe est étranger au processus morbide.

La consistance du néoplasme est molle, d'une mollesse régulière, rappelant la fausse

fluctuation, mais sans fluctuation véritable; il n'y a pas d'œdème au niveau de la peau de la paupière, pas plus que dans les parties voisines; la conjonctive, distendue, est enflammée, velvétique, recouverte d'une sécrétion pur-muqueuse qu'explique bien son contact intempestif et prolongé avec l'air extérieur et les linges souillés qui servaient au pansement avant l'entrée du petit malade à l'hôpital.

Cette tumeur n'est pas pulsatile; on n'y constate ni bruit de souffle, ni frémissement d'aucune sorte; la palpation ne révèle rien autre que sa consistance très molle; la pression à son niveau montre sa complète irréductibilité; d'ailleurs, les attouchements n'y sont pas douloureux, et il n'y a aucune douleur spontanée.

Nous avons pensé qu'un signe important pour le diagnostic serait fourni par l'examen



FIG. 87. — Sarcome à petites cellules chez un enfant.

de la température locale. Cette température est exactement de 36°, alors que la partie symétrique du côté opposé est de 34°,1, prise dans les mêmes conditions et avec le même thermomètre spécial.

Dans ces conditions, et après cet examen symptomatologique, quel devait être notre diagnostic?

Tout d'abord, un point paraissait facile à résoudre, celui du siège de l'affection: il était évident que le mal s'était développé, en premier lieu, surtout du côté de la voûte de l'orbite, au-dessus de l'œil, et la meilleure preuve en était dans la situation même du globe oculaire, caché sous la paupière inférieure et aplati contre le rebord orbitaire inférieur. Une affection, née dans les parties profondes de l'orbite, aurait repoussé l'œil en avant; une affection du nerf optique, directement dans ce sens; une affection du squelette, plus ou moins obliquement; mais, dans tous les cas, il y aurait eu de l'exophtalmie.

Il convenait donc de localiser le mal dans les parties situées immédiatement au-dessus de l'œil, tissu cellulaire, muscle droit supérieur et élévateur de la paupière, périoste de l'orbite. La glande lacrymale devait être immédiatement écartée, toujours à cause de la situation de l'œil, qui aurait été, dans ce cas, repoussé en dedans et en bas, et non directement en bas.

Le périoste de l'orbite aussi nous a paru indemne, parce que le bord orbitaire supérieur était parfaitement net et saillant comme d'habitude; une inflammation chronique, un néoplasme développé dans le squelette ou dans son revêtement immédiat auraient certainement entraîné des désordres de ce côté. Dans la périostite chronique, si bien décrite par Sichel, on rencontre d'ailleurs toujours des douleurs sourdes, des céphalées, du gonflement et de la rougeur des paupières. Enfin, les muscles, par la nature même de leur tissu, devaient être écartés, et il ne restait plus que le tissu cellulaire de l'orbite qui fut passible de nous fournir une explication satisfaisante.

Mais de quelle nature était la tuméfaction ou la tumeur ainsi délimitée? Ici, le diagnostic devenait très difficile. Notre petit malade avait longtemps présenté des suppurations spontanées des deux oreilles, et, de même, il aurait pu se produire chez lui une collection purulente, froide, chronique, un abcès froid enkysté dans la région orbitaire, ayant pour cause une petite ostéite cachée, survenue après un des traumatismes signalés dans les antécédents, ou bien encore une lésion tuberculeuse spontanément développée à ce niveau.

Nous avons éliminé cette hypothèse en nous appuyant sur le défaut de fluctuation vraie, l'absence d'œdème de la peau, l'intégrité de l'état général et l'évolution du mal, qui n'était pas celle d'un abcès froid.

Un certain nombre d'autres affections orbitaires se présentaient alors à l'esprit; les kystes dermoïdes, les tumeurs vasculaires, les encéphalocèles ou méningocèles. Toutes devaient être aussitôt rejetées; les kystes dermoïdes, parce que ce sont des tumeurs congénitales, beaucoup moins grosses habituellement, accompagnées d'un défaut de développement de l'appareil de la vision; les tumeurs vasculaires, parce qu'elles sont réductibles, animées par un bruit de souffle, soulevées par des battements, entourées par des dilatations vasculaires souvent énormes; les encéphalocèles ou méningocèles, parce qu'elles siègent en dedans et en bas, et qu'elles sont toujours aperçues dès la naissance.

Dès lors, il ne restait plus que l'hypothèse d'une tumeur maligne développée dans le tissu cellulaire de l'orbite. Cette hypothèse avait tout en sa faveur: elle expliquait la consistance molle de la tumeur, la régularité de son aspect, sa marche uniformément progressive; un seul point pouvait rendre hésitant, c'était l'évolution vraiment très prompte du néoplasme. Il est tout à fait exceptionnel de voir, en un mois et demi, une tumeur maligne atteindre ce volume excessif. Mais la question a été définitivement tranchée en faveur du néoplasme par l'étude de la température locale. C'est là un signe majeur sur lequel Vernueil et ses élèves ont insisté; la température des tumeurs malignes est toujours beaucoup plus élevée que celle des tissus normaux.

D'ailleurs, avant d'intervenir, une ponction exploratrice a été faite; elle n'a ramené que du sang, et l'existence d'un néoplasme malin, qui ne pouvait être qu'un sarcome, était ainsi confirmée.

En pareille occurrence, il ne me restait plus qu'à débarrasser mon petit malade au plus tôt de son affection, et de l'en débarrasser par le moyen le plus radical possible, qui, dans l'espèce, est l'exentération de l'orbite.

Cette exentération a été pratiquée à l'hôpital des Enfants le 14 octobre 1896, sous le chloroforme, avec la plus extrême facilité.

Une incision a été faite partant du grand angle de l'œil et longeant l'orbite en haut, jusqu'au quart externe de la paupière; cette incision a été du premier coup poussée jusqu'au rebord orbitaire; d'autre part, la paupière inférieure étant réclinée, une incision, faite le long du cul-de-sac inférieur, a entamé toutes les parties molles du rebord orbitaire, de telle sorte que le périoste de l'orbite a été ainsi incisé en haut, en dedans et en bas, sur le pourtour de la cavité; avec le détache-tendon, j'ai décortiqué le périoste orbitaire dans toute l'étendue de l'entonnoir jusqu'au sommet; arrivé en bas, un coup de ciseaux a détaché le pédicule du contenu orbitaire, et pendant qu'un aide exercé tamponnait le fond de la cavité, j'ai fait basculer tout le contenu de façon à amener en avant le pédicule et à luxer en quelque sorte le contenu orbitaire, qui ne tenait plus que par une petite partie du périoste externe, décortiqué à son tour en terminant.

Nous avons constaté que toute la peau de la paupière n'était que distendue par le néoplasme; que nulle part elle ne lui adhérait, et nous avons pu la conserver et remettre à sa place primitive ce voile membraneux, aminci, mais capable encore de cacher l'énorme trou fait dans le visage de notre petit malade.

*Description de la pièce.* — Le nerf optique est intact dans toute son étendue. L'œil, avec tous ses muscles, est complètement isolé de la tumeur; au-dessus d'elle, il est également facile de reconnaître le muscle élévateur de la paupière, ce qui nous permet de localiser le début du néoplasme entre ce muscle releveur et le périoste de la voûte de l'orbite.

La glande lacrymale est normale et absolument en dehors de la néoplasie.

La masse morbide est assez régulièrement arrondie, son tissu est blanchâtre, assez compact, sans lacunes, sans cavités kystiques, sans foyers hémorragiques autres que ceux déterminés par les ponctions exploratrices pratiquées avant l'intervention. La tumeur se prolonge du côté du sommet de l'orbite, mais elle n'envahit pas le crâne et ne dépasse pas le foramen opticum, ce qui a permis son extirpation complète.

Le volume de la masse morbide est celui d'une pomme de moyenne grosseur.

*Examen histologique.* — L'étude microscopique, qui ne mérite pas d'ailleurs de longs développements, démontre la nature sarcomateuse de cette tumeur. Elle est formée d'un tissu embryonnaire jeune, dans lequel les cellules sont remarquables par le volume de leurs noyaux et leur processus kariokynétique très évident, particulièrement sur les préparations à la thionine.

Au milieu des cellules embryonnaires, tassées les unes contre les autres, on distingue un certain nombre de cellules fusiformes. Les vaisseaux y sont particulièrement peu nombreux.

Deux semaines après l'intervention, la récurrence eut lieu, et en moins de huit jours l'orbite fut rempli par un bourgeon fongueux, sanieux et mollasse.

Sur les conseils de notre ami, le professeur Piéchaud, nous avons tenté de débarrasser encore notre petit malade, et nous avons de nouveau exentéré l'orbite en faisant suivre notre ablation d'une cautérisation aussi hardie que possible au thermocautère. Cette seconde tentative a été aussi infructueuse que la première. Le néoplasme a bientôt repris sa marche, les parois osseuses de l'orbite ont été envahies, puis l'os frontal; un noyau distinct s'est développé à distance sur l'os pariétal du côté opposé, et le petit

malade a succombé, le 8 février, aux progrès de la généralisation et à des lésions encéphaliques.

L'autopsie a montré la présence d'un abcès dans l'intérieur du lobe frontal gauche repoussé par la masse de la tumeur, qui avait de bonne heure défoncé la voûte orbitaire. Le corps du sphénoïde était entièrement envahi par le néoplasme, qui s'était aussi généralisé dans le pariétal du côté opposé. Les ganglions étaient tous intacts. Les poumons et tous les viscères abdominaux étaient sains.

Polignani<sup>1</sup> a rapporté un cas très intéressant de sarcome de l'orbite chez un nouveau-né (fig. 88). Le néoplasme envahissait l'antre d'Hig-



FIG. 88. — Fibro-sarcome kystique de l'orbite chez un nouveau-né (Polignani).

more et, avec raison, fut considéré comme inopérable. L'examen histologique démontra qu'il s'agissait d'un fibro-sarcome kystique.

Augusto Severi<sup>2</sup> a, tout dernièrement encore, rapporté un fait analogue, dans lequel la tumeur était composée de cellules sarcomateuses, rondes et fusiformes, comme dans celui de Polignani; ce cas, très grave, échappant à toute tentative chirurgicale, se termina par la mort.

<sup>1</sup> LUIGI POLIGNANI, *Fibro-sarcoma-cistico dell' orbita*. Napoli, 1901.

<sup>2</sup> AUGUSTO SEVERI, *Sarcoma dell' orbita in un neonato*. *Annali di oftalmologia*, t. XXXI, 1902.

Ni dans le cas de Polignani, ni dans celui de Severi, il n'y avait de ganglions engorgés. Les examens anatomiques qui ont été faits n'ont pas permis de reconnaître dans quelle partie de l'orbite le néoplasme s'était primitivement développé. L'œil n'avait été envahi que secondairement, et il faut incriminer d'une façon générale les parties molles rétro-bulbaires.

Dans cette étude des sarcomes orbitaires chez l'enfant, nous n'avons en vue que les cas de sarcomes orbitaires primitifs; il est bien évident que les tumeurs orbitaires consécutives à la propagation d'une tumeur intra-oculaire, gliome ou leuco-sarcome, peuvent revêtir les caractères du sarcome orbitaire. C'est le cas pour une intéressante observation de Valude<sup>3</sup> et pour beaucoup d'autres dont l'histoire est faite dans le premier volume de notre ouvrage.

Parmi les sarcomes à cellules rondes dont nous venons de parler, il est certain que beaucoup ont une origine imprécise ou du moins mal indiquée par les observateurs. Nous les prenons dans les recueils périodiques tels qu'ils y sont consignés; mais nous ne doutons pas qu'un grand nombre d'entre eux se sont développés dans les endothéliums des vaisseaux et mériteraient, par conséquent, d'être placés dans le paragraphe où nous étudions les tumeurs endothéliales (p. 410).

Chez l'adulte, les sarcomes à cellules rondes qu'on a décrits sont souvent des ostéo-sarcomes sous-périostiques, c'est-à-dire que la tumeur s'est primitivement développée dans le squelette de la région.

Nous en avons observé plusieurs exemples que nous ne rapporterons pas ici *in extenso*, car ils n'offrent rien de bien particulier. L'un concerne une femme de 50 ans, qui présentait un ostéo-sarcome de la voûte de l'orbite et de la paroi antérieure du front. Cette malade fut opérée de bonne heure, au moment où la tumeur était encore manifestement sous-périostique; dans l'orbite il fut possible d'enlever, avec le détache-tendon et la rugine, une tumeur aplatie, large et longue comme toute la paroi supérieure, et de même sur le front il existait entre le périoste et l'os comme un gâteau néoplasique. L'exa-

<sup>3</sup> VALUDE, Trois cas de tumeur orbitaire chez l'enfant de moins d'une année. *Société française d'ophtalmologie*, 1898.

men histologique montra qu'il s'agissait d'un sarcome globo-cellulaire. Cette tumeur, développée aux dépens du squelette, récidiva très vite, comme il fallait s'y attendre, et emporta la malade. La figure 1 de la planche V se rapporte à un malade atteint d'un ostéo-sarcome de l'orbite, opéré par le professeur Badal; il s'agissait d'un jeune sujet chez lequel la récidive fut rapide.

Nous avons souvenance de plusieurs faits de ce genre; l'ostéo-sarcome des parois orbitaires est assez commun et, par sa gravité, qui le met au-dessus de toutes les ressources de la thérapeutique, il mérite d'être bien connu.

Cette variété d'ostéo-sarcome peut exceptionnellement être secondaire, c'est-à-dire résulter de la généralisation d'un ostéo-sarcome d'une autre partie du corps. Nous en avons recueilli un fait digne d'être retenu (fig. 89).



FIG. 89. — Ostéo-sarcome de l'orbite et du crâne, récidive d'un ostéo-sarcome du fémur.

§ Obs. (personnelle). — Sarcome périostique secondaire de l'orbite et du crâne; récidive d'un ostéo-sarcome du fémur. — Un homme, âgé de 25 ans, entre à l'hôpital,

Saint-André pour des tumeurs de l'orbite et du crâne, dont le développement a commencé environ un an après une désarticulation de la cuisse pour un ostéosarcome qui siégeait au-dessus du genou; les néoplasmes crâniens et orbitaires sont assez éloignés l'un de l'autre pour former deux tumeurs bien distinctes; celle du crâne est remarquable par son volume très considérable; celle de l'orbite présente ceci de particulier, qu'elle paraît s'être développée également sur toute la paroi interne de l'orbite, c'est-à-dire à la fois sur les quatre faces.

Le néoplasme a ainsi complètement rempli la cavité orbitaire et chassé l'œil au dehors, ainsi que le représente la figure 89. Au début de l'exophtalmie, l'œil avait conservé ses fonctions, mais bientôt la cornée, que la paupière ne recouvrait plus, s'opacifia complètement.

Le malade quitta l'hôpital dans cet état et vraisemblablement ne tarda pas à succomber.

Les sarcomes de l'adulte peuvent être à cellules rondes sans s'être développés primitivement dans le squelette, mais c'est tout à fait exceptionnel et il est incontestable qu'un fait majeur domine, d'une part, l'histoire des sarcomes à cellules fusiformes et des fibro-sarcomes, et, d'autre part, celle des sarcomes à cellules rondes, c'est que les premiers ont été presque tous observés chez les adultes et les seconds très souvent chez les enfants.

3° **Névrome plexiforme.** — Le névrome plexiforme, dont nous ferons l'histoire complète à propos des *tumeurs de la paupière*, où il se présente beaucoup plus fréquemment que dans l'orbite, n'a été observé dans cette cavité que très rarement, notamment par Billroth<sup>1</sup>, Marchand<sup>2</sup>, Bruns<sup>3</sup> et Sachsaler<sup>4</sup>. La constitution de la tumeur est exactement la même dans tous les cas; la description qu'en a faite Billroth peut être donnée comme type; nous la reproduisons ici.

« La section des cordons présente une structure écaillée concentrique; on peut même, par places, séparer des membranes. Le centre des cordons apparaissait comme un point blanc ou comme un point jaunâtre. Quelques cordons semblaient se terminer en massue, mais se continuaient par un fin filament qu'on reconnaissait au microscope pour être un nerf très

<sup>1</sup> BILLROTH, Beiträge zur Geschwulstlehre, *Langenbeck's Archiv*, 11, § 232.

<sup>2</sup> MARCHAND, Das plexiforme Neurom, *Virchow's Archiv*, Bd. LXX, 1877.

<sup>3</sup> BRUNS, Ueber das Rankenneurom, *Beitr. z. klin. Chirurgie*, B. VIII.

<sup>4</sup> ADOLF SACHSALBER, Ueber das Rankenneurom der Orbita mit sekundären Buphtalmos, *Beiträge zur Augenheilkunde*, 1897.

fin. Les cordons eux-mêmes se composaient de tissu conjonctif dur, assez riche en noyaux. »

Tout ne se borne pas toujours à ces altérations anatomiques ; dans le cas de Billroth et celui de Bruns, il y avait prolifération de l'os voisin sous forme d'épaississement, de production d'ostéophytes ; dans celui de Bruns, il y avait régression de l'os avec une usure partielle du toit orbitaire ; on trouvera dans l'ouvrage de de Wecker (t. IV, p. 852) l'observation complète de Bruns, remarquable précisément par la régression de la paroi orbitaire qui permit d'apercevoir, après avoir enlevé la tumeur, une surface d'un coloris foncé, pulsatile, de l'étendue de la pointe du petit doigt.

Outre ces cas de névrome plexiforme orbitaire, il faut noter que dans certains névromes de la paupière on a constaté des prolongements orbitaires (V. *Paupières*, livre IX).

Enfin, il faut rapprocher de ces faits le cas que rapporte Houel dans son mémoire sur le névrome. Chez un sujet dont il a pratiqué l'autopsie, il constate que la troisième paire nerveuse, dans sa portion oculaire, à droite comme à gauche, présente plusieurs petites tumeurs ; le ganglion ophthalmique est très volumineux, les filets ciliaires sont le siège de plusieurs petits renflements ; il en est de même pour la quatrième paire ; dans le domaine de la cinquième paire, les rameaux nasal et frontal offrent également de nombreux névromes. Lebert, faisant un rapport sur ce mémoire, note que, dans un cas de ce genre, Mahu et Payen (de Brest) ont signalé de pareils névromes orbitaires.

Étudions maintenant les sarcomes endothéliaux de l'orbite.

#### b) Sarcomes endothéliaux.

Nous n'aurons qu'à suivre pour faire l'histoire exacte de cette variété de néoplasmes les remarquables travaux que le professeur Van Duyse<sup>1</sup> leur a consacré dans les *Archives d'ophtalmologie*, et nous serons heu-

<sup>1</sup> VAN DUYSSE, Contribution à l'étude des endothéliomes de l'orbite. *Arch. d'ophtal.*, 1895, p. 613, 664.

reux de lui emprunter les nombreuses figures dont il a illustré sa magistrale description, à laquelle nous n'aurons presque rien à ajouter.

Il faut considérer comme synonymes et équivalentes les expressions *endothéliome* et *angio-sarcome*. Le mot endothéliome, créé par Golgi, a été accepté par Von Velitz<sup>1</sup>, Hildebrandt<sup>2</sup>, Rosthorn<sup>3</sup>, Paltauf<sup>4</sup>, tandis que d'autres adoptent la dénomination d'angio-sarcome, choisie et défendue par Kolaczek<sup>5</sup>, qui désignait par là toutes les tumeurs dont l'origine réside dans les vaisseaux, qu'il s'agisse de vaisseaux lymphatiques ou de vaisseaux sanguins.

Cette dénomination indique bien la formation des tumeurs aux dépens des endothèles des canaux lymphatiques et des canaux sanguins ; elle a même l'avantage, en lui attribuant le sens compréhensif que lui a donné Von Hippel, de s'appliquer aux endothéliomes interfasciculaires, qui se développent, en somme, au niveau des fentes lymphatiques. Il y a, au point de vue des endothéliomes, une analogie évidente entre les espaces interstitiels, les vaisseaux lymphatiques et les capillaires sanguins ; il existe, dans ces trois domaines, des rapports physiologiques intimes et chez eux les variations de l'endothèle sont purement quantitatives.

Ainsi compris, le champ des sarcomes endothéliaux devient très vaste et l'on pourrait soutenir qu'il englobe la presque totalité des tumeurs orbitaires.

En effet, lorsque la prolifération endothéliale interfibrillaire est discrète, la tumeur se présente sous l'aspect d'un fibrome ; les endothéliomes de ce genre répondent aux *fibromes récidivants* de Paget et de Volkmann.

Dans la plupart des cas, au contraire, les endothèles proliférés constituent la dominante de la structure histologique. Ils forment entre les fibres

<sup>1</sup> VON VELITZ, Lymphangiosarcom des Eierstokes. *Zeitschrift f. Geburtshilfe*, t. XVIII.

<sup>2</sup> HILDEBRANDT, Ueber das tubuläre Angiosarcom oder Endotheliom des Knochens. *Deutsche Zeit. f. Chirurg.*, t. XXXI, p. 263, 1891.

<sup>3</sup> ROSTHORN, Endothelioma Ovarii. *Arch. f. Gynäk.*, t. XLI, 1892.

<sup>4</sup> PALTauf, Ueber Geschwülste der Glandula carotica. *Ziegler's Beiträge*, t. XI, p. 260, 1892.

<sup>5</sup> KOLACZEK, Ueber das Angiosarcom. *Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie*, Bd. IX, p. 16, und Bd. XIII, p. 1.



du tissu conjonctif, des amas, et, sur les coupes, ceux-ci représentent des trainées, des alvéoles (fig. 90 et 91), des cylindres dans lesquels le tissu endothélial offre les degrés de développement les plus variables. Ainsi l'endothéliome peut être pauvre en cellules endothéliales et riche en stroma ou, au contraire, le stroma passe au second plan et le tissu con-

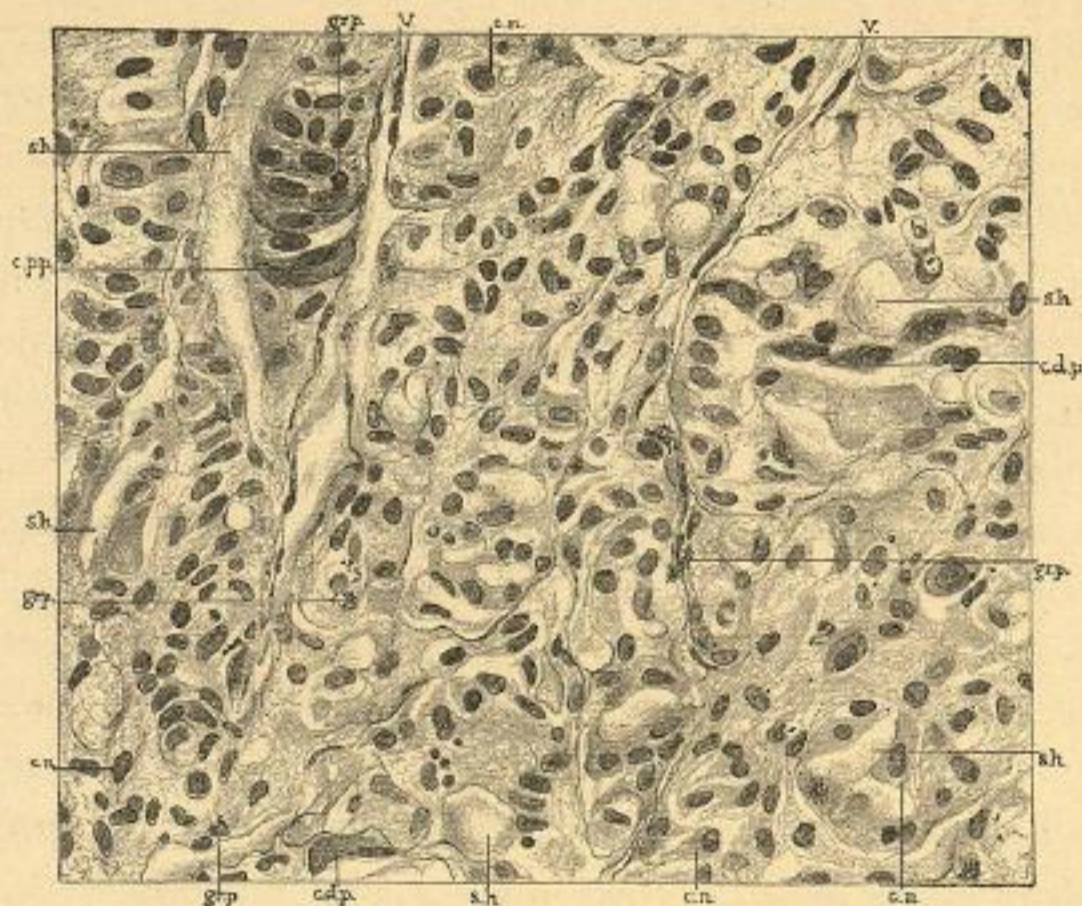


FIG. 90. — Sarcome périthélial de l'orbite. Aspect alvéolaire (VAN DUYSSE).

n, cellules néoplasiques; — c.p.p., cellules proximales pigmentées; — c.d.p., cellules distales pigmentées; — g.p., grains pigmentaires; — sh, substance hyaline; — ov, vaisseaux.

jonctif est en quelque sorte dissocié par la prolifération; au milieu de ce tissu conjonctif préexistant et dissocié, on trouve de larges cylindres, des excroissances en bouteille, en massue, des alvéoles pleines de cellules jeunes en abondante prolifération. Mais, dans presque tous les cas, on rencontre ceci de remarquable, que les limites entre les masses cellulaires néoplasiques et le tissu conjonctif sont très nettes.

C'est ainsi qu'on obtient les figures ci-jointes, empruntées à Van Duyse, dans lesquelles on reconnaîtra les tumeurs qu'on a décrites sous les noms de *cylindrome*, de *sarcome carcinomateux* (fig. 93), de *sarcome*

*alvéolaire*, toutes formations qui sont, à n'en pas douter, des variétés d'endothéliomes.

Si nous passons ici en revue les principales appellations choisies pour

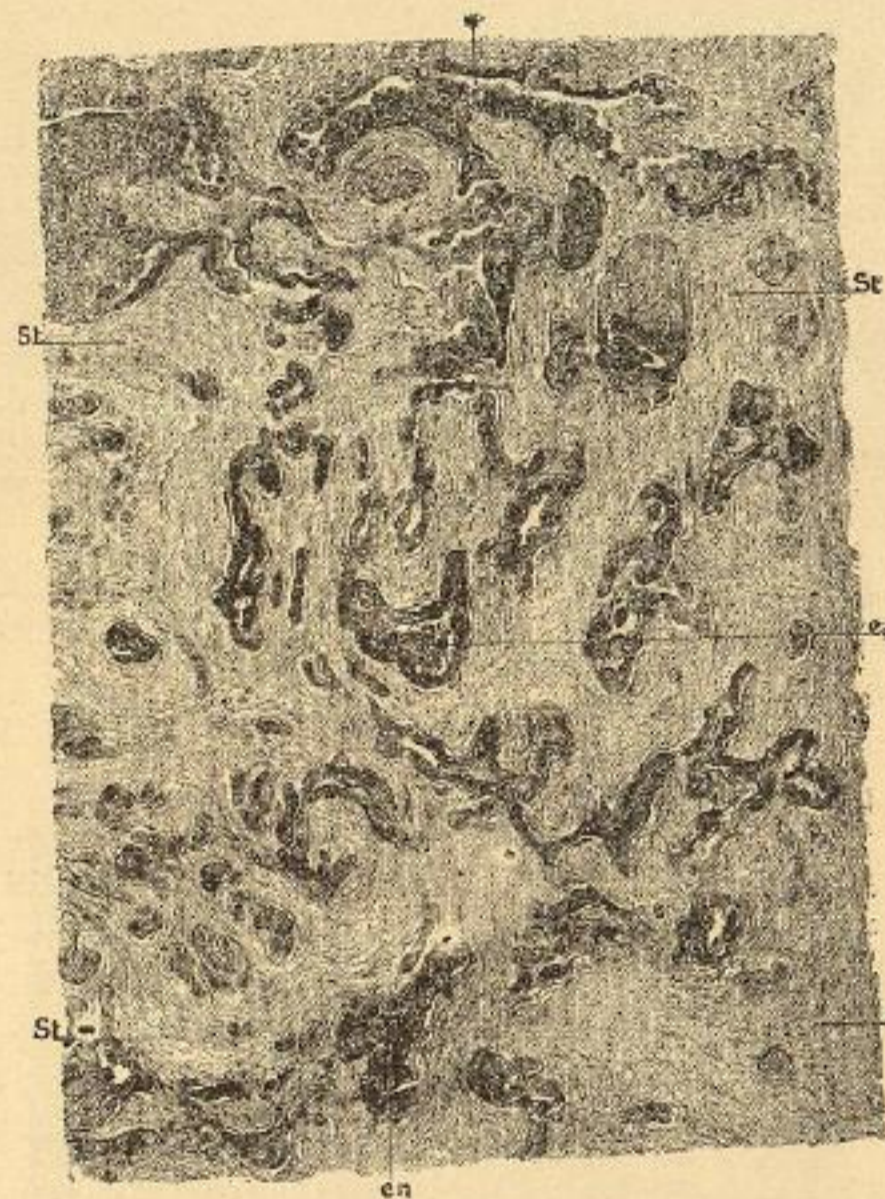


FIG. 91. — Néoplasme primitif. Zone alvéolaire, aspect squirrheux (VAN DUYSSE).

Alvéoles et tubes remplis de cellules endothéliales néoplasiques; — en, au sein des amas endothéliaux, développés dans les fentes lymphatiques, nombreux indices de la lumière endo-lymphatique primitive, notamment en \*. Le stroma connectif est dense et très développé.

caractériser les tumeurs de l'orbite, nous rencontrerons les termes suivants: cancroïde avec dégénérescence hyaline (Koster), myxo-sarcome plexiforme (Czerny), sarcome carcinomateux (Sattler), angio-sarcome plexiforme (Etwetzky), cylindrome (Recklinghausen), angio-sarcome (Kolaczek); nous verrons que toutes ces appellations peuvent se confondre dans la dernière.

Le mot *cancroïde* (Koster) est un terme à rejeter, puisqu'il se rapporte

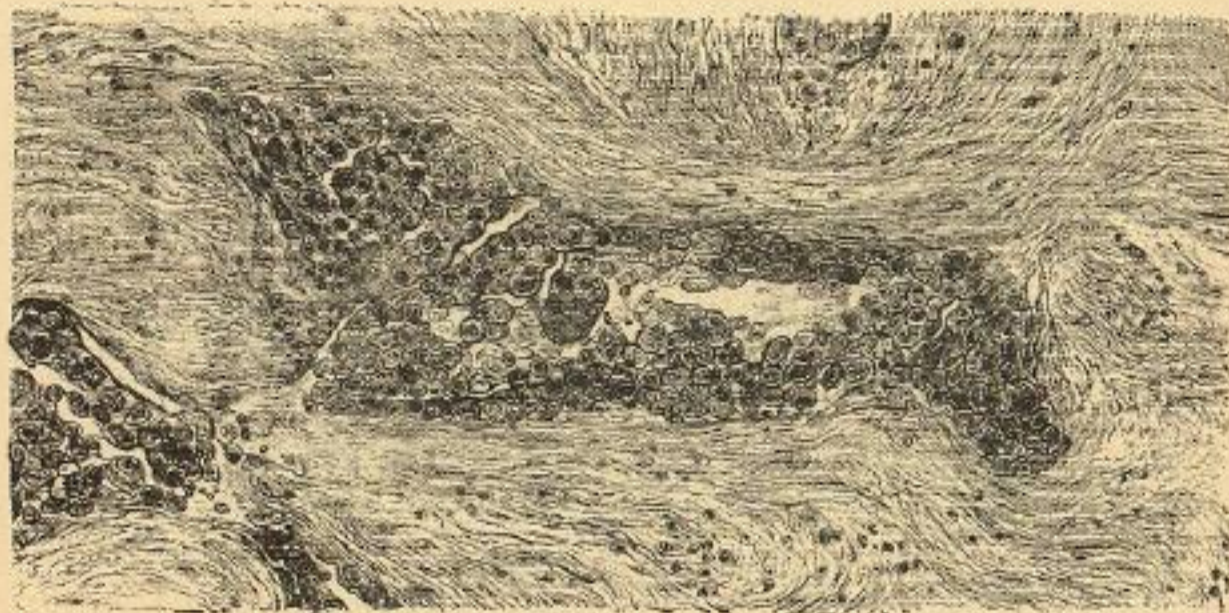


FIG. 92. — Détails d'un alvéole de la zone squirrheuse (VAN DUYSÉ).  
Pas de modifications hyalogènes des endothèles. Lumière centrale dans l'amas endothélial.

d'habitude à des tumeurs épithéliales; le nom de *sarcome plexiforme*, qui

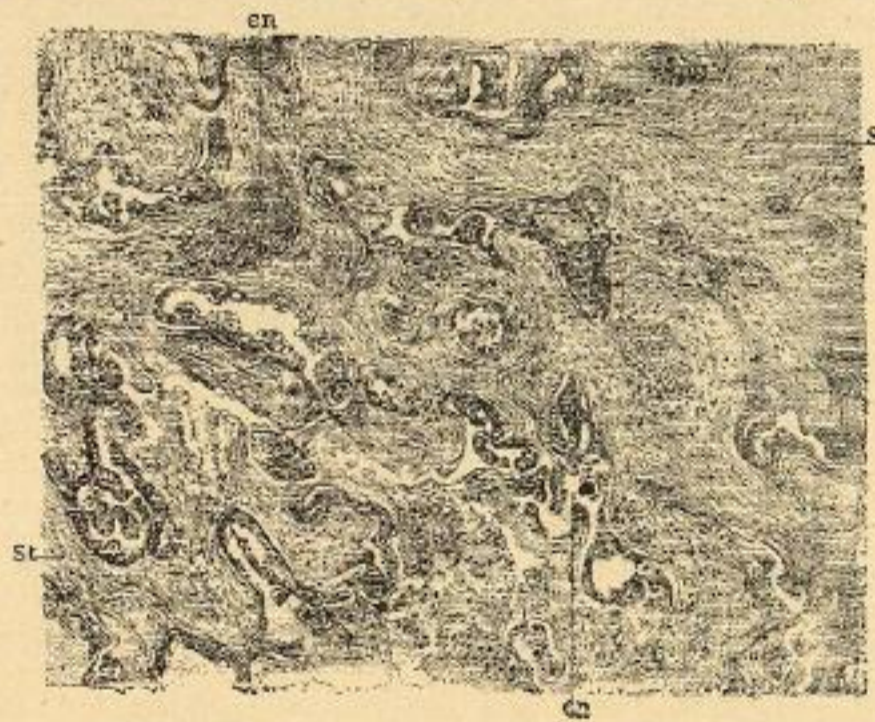


FIG. 93. — Néoplasme primitif. Aspect adeno-carcinomateux (VAN DUYSÉ).  
*en*, éléments néoplasiques endothéliaux disposés en des alvéoles irréguliers. La prolifération pariétale des espaces lymphatiques dilatés est irrégulièrement répartie; — *st*, tissu connectif fibrillaire du stroma; — sarcomatode en *s*. La substance fondamentale est pauvre en vaisseaux.

convient à quelques angio-sarcomes ne fait qu'indiquer une disposition propre à quelques-uns d'entre eux, à cause de la distribution du système

vasculaire sanguin ou lymphatique; le terme *sarcome carcinomateux* contient une association irrégulière de mots qui ne doivent pas être accouplés, l'expression carcinome devant être réservée, comme celle de cancroïde, à des tumeurs épithéliales; mais il est bien certain que les préparations histologiques, comme celles que représente la figure 93, appellent cette dénomination, à laquelle il faut préférer celle de sarcome alvéolaire; le *myxo-sarcome* est également une variété de sarcome endothélial; il correspond à l'endothéliome hyalogène de Klebs.

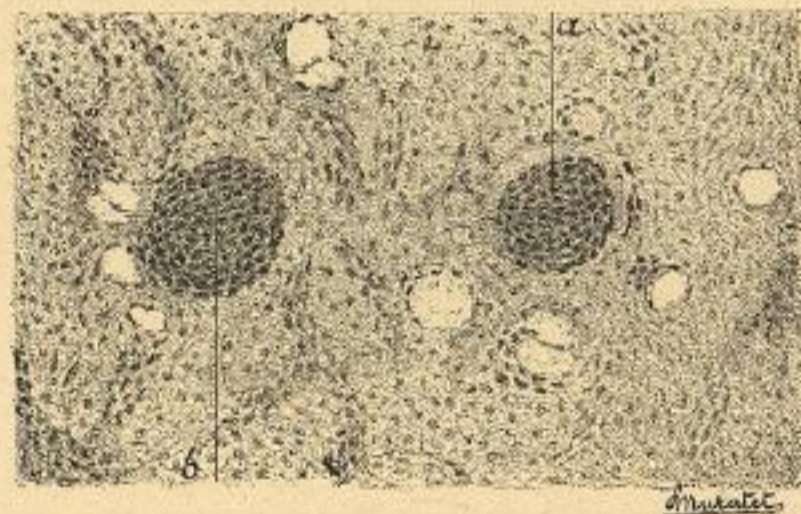


FIG. 94. — Sarcome endothélial de l'orbite affectant la forme du cylindrome.  
*a, b*, colonnes endothéliales cylindromateuses.

C'est surtout l'endothéliome hyalogène qu'on a décrit sous la rubrique de *cylindrome*; ce cylindrome a son origine certaine dans les territoires sanguins et lymphatiques et résulte, à n'en pas douter, de la prolifération endothéliale, en colonnes assez régulières, des cellules tapissant la paroi externe de ces vaisseaux (perithéliomes d'Hildebrandt); la propriété la plus frappante des cylindromes résulte dans la présence de masses hyalines, de tubes, de trainées anastomosées produisant, dans les stades avancés, des figures très compliquées (fig. 91, 94). Le cylindrome n'est donc qu'un endothéliome avec formations hyalines; ces formations hyalines sont d'une très grande importance; les endothèles se gonflent, deviennent vitreux, se chargent de petits grains réfringents, si bien que les deux caractères principaux de cette dégénérescence hyaline sont l'homogénéité et la réfringence; au point de vue chimique, Drienen a