

CHAPITRE IV

SARCOME DU TRACTUS UVÉAL

Il faut entendre par sarcome du tractus uvéal la prolifération anormale avec tendance à l'organisation de l'un ou de plusieurs des divers éléments d'origine mésodermique qui forment le tractus.

On pourrait, avec Brière, dont la thèse reste, après les nombreux travaux étrangers et français publiés sur la question, un ouvrage vraiment remarquable, diviser les sarcomes de la choroïde en deux grandes espèces : 1° les formes simples, 2° les formes mixtes, et établir le groupement suivant :

ESPÈCES	VARIÉTÉS
1° Formes simples.....	1° Sarcome proprement dit : sarcome blanc, fibro-sarcome ;
	2° Sarcome mélanique, mélano-sarcome ;
	3° Sarcome caverneux ou télangiectasique ;
	4° Sarcome ossifiant ou ostéoïde ;
	5° Sarcome musculaire, myo-sarcome ;
2° Formes mixtes.....	6° Sarcome carcinomateux ou encéphaloïde ;
	7° Myxo-sarcome ou sarcome muqueux ;
	8° Glio-sarcome.

On pourrait, encore avec Fuchs, décrire successivement :

- 1° Le sarcome à cellules fusiformes ou à cellules rondes ;
- 2° Le sarcome avec pigment aréolaire ;
- 3° Le sarcome endothélial ;
- 4° Le sarcome caverneux ;
- 5° Le fibro-sarcome ;

- 6° Le sarcome alvéolaire ;
- 7° Le sarcome gliomateux ;
- 8° Le sarcome combiné au tubercule.
- 9° Le sarcome à cholestéarine ;
- 10° Le sarcome à cellules géantes ;
- 11° Le myxo-sarcome ;
- 12° Le chondro-sarcome ;
- 13° L'ostéo-sarcome ;
- 14° Le myo-sarcome ;
- 15° Le sarcome kystique.

Cette dernière division de Fuchs est moins bonne que celle de Brière ; elle donne à des cas purement exceptionnels et sans intérêt clinique l'importance d'une variété ; elle crée même des variétés artificielles qui ne méritent pas d'être placées dans le cadre des sarcomes. Le sarcome combiné à la tuberculose par exemple, n'est qu'un phymome, une pseudo-tumeur intra-oculaire que nous étudierons séparément (encore qu'à proprement parler elle n'entre pas dans le cadre de notre ouvrage), dans le but d'opposer aux vrais néoplasmes les pseudo-néoplasmes qui doivent en être cliniquement différenciés.

La classification de Fuchs étant mise de côté, nous pourrions utiliser celle dont Putiata Kerschbaumer vient de se servir dans son récent ouvrage. Notre confrère décrit :

- 1° L'angio-sarcome ;
- 2° Le mélano-sarcome ;
- 3° Le leuco-sarcome avec pigmentation d'origine hématique ;
- 4° Le sarcome à cellules fusiformes ;
- 5° Les néoplasmes combinés ;
- 6° Les néoplasmes en voie de dégénérescence.

C'est là une classification artificielle. Il convient certainement de réserver une grande place à l'angio-sarcome qui est très commun et très intéressant, mais il est certain que cet angio-sarcome peut être, tantôt mélanique, tantôt leucotique avec ou sans pigmentation hématique ; le sarcome à cellules fusiformes peut être pigmenté, c'est alors un mélano-sarcome et il appartient au 2° paragraphe ; enfin les néoplasmes combinés ou

dégénérés sont tantôt des angio-sarcomes, tantôt des mélanosarcomes, tantôt des leuco-sarcomes. Il n'y a rien en vérité dans cette classification qui satisfasse l'esprit.

Un esprit clair et méthodique sera d'ailleurs toujours difficile à satisfaire en pareille matière et nous n'avons pas la prétention de donner une division parfaite du sujet ; notre manière de voir diffère de celle de nos devanciers en ce que nous donnons à l'absence ou à la présence de la mélanine une très importante signification. Il nous paraît certain que la vraie mélanine, celle qui très probablement n'a pas une origine hématique, mais une provenance autochtone encore mal élucidée, donne au sarcome de la choroïde une malignité spéciale ; les sarcomes de la choroïde sont tous plus ou moins malins, puisque ce sont des sarcomes, et les sarcomes mélaniques, toutes choses étant égales d'ailleurs, sont plus malins que les leuco-sarcomes ; sans doute le leuco-sarcome à petites cellules est plus grave que le sarcome mélanique à cellules fusiformes, mais, à égalité de cellules, le sarcome mélanique est le plus fâcheux. Par conséquent, la mélanine constitue un caractère fondamental nous permettant de diviser immédiatement le sarcome de la choroïde en deux groupes génériques :

1° Le sarcome mélanique ;

2° Le leuco-sarcome.

Le premier groupe est caractérisé par ce fait qu'il existe une quantité notable de pigment, nous voudrions pouvoir dire de pigment d'origine non hématique, de pigment autochtone, mais les données actuelles de l'histologie et de l'histochimie ne nous permettent pas tant de précision. Il y a là des recherches à faire et deux groupes bien distincts à établir dans les sarcomes mélaniques choroïdiens selon l'origine de leurs granulations noires, et nous avons l'espoir que l'avenir ratifiera notre hypothèse à ce sujet ; il faut, pour le moment, nous en tenir aux données bien établies.

Robin a indiqué comme caractère de la vraie mélanose la résistance du pigment à l'acide sulfurique par opposition à la fausse mélanose constituée par des débris hématiques disparaissant sous l'influence de cet acide. Ce critérium est très important, mais il faut bien savoir que la résistance à l'acide sulfurique ne préjuge pas l'origine du pigment. Il est

possible que celui-ci, s'il est arrivé à un certain degré d'organisation, vienne du sang et résiste, même à chaud, à l'action de l'acide.

Les réactions qui consistent à déceler dans le pigment la présence du fer et à démontrer par là son origine hématique n'ont qu'une valeur très relative, car la coloration bleue (Perls) ou verte (Quincke) ne s'obtient que dans la pigmentation hématique d'origine récente.

Certaines particularités dans la forme et le groupement des cellules pigmentées permettent de reconnaître souvent l'origine du pigment ; nous y insisterons en temps et lieu ; il convient, ici, pour arriver à une définition du sarcome mélanique, de laisser de côté cette question d'origine. Cette définition est la suivante :

Un sarcome mélanique est celui dont les cellules renferment des granulations pigmentaires capables de résister à l'action prolongée de l'acide sulfurique, quelle que soit l'origine de ces granulations et leurs réactions sidériques négatives ou positives.

Les leuco-sarcomes, tumeurs du 2^e groupe, ne contiennent pas de pigment ; sans doute on y peut rencontrer quelques cellules choroïdiennes préexistantes au développement du néoplasme, ou bien des débris hématiques disséminés, cela ne peut suffire à leur enlever leur caractère bien défini de leuco-sarcome.

Ces deux groupes contiennent des variétés qui résultent de trois caractères principaux : 1^o la forme des cellules ; 2^o leur origine ; 3^o l'état des vaisseaux. De la forme des cellules dérive le sarcome à cellules rondes et à cellules fusiformes, de leur origine le sarcome endothélial avec ses formes diverses : angio-sarcome, lymphangio-sarcome, sarcome tubuleux, alvéolaire ; de l'état des vaisseaux, le sarcome caverneux.

Notre classification devient donc la suivante : deux groupes : I. Mélanosarcomes ; II. Leuco-sarcomes, et trois variétés tirées :

- | | |
|--|--|
| A. — De la forme des cellules | { rondes (sarcome encéphaloïde)
fusiformes (sarcome fasciculé, fibro-sarcome)
géantes (sarcome à myélopaxes) |
| B. — De l'origine endothéliale et du groupement des cellules | { hémangio-sarcome
lymphangio sarcome
sarcome alvéolaire
sarcome tubuleux |

C. — De l'état des vaisseaux. { sarcome télangiectasique
 { sarcome caverneux

Les processus de dégénérescence (myxo-sarcome, sarcome à cholestéarine) et les diverses combinaisons (ostéo-sarcome, chondro-sarcome, sarcome combiné au tubercule) que les tumeurs peuvent faire entre elles seront signalés en temps et lieu à propos de ces diverses variétés.

La division en trois variétés doit s'entendre aussi bien du sarcome blanc que du sarcome mélanique, mais il nous suffira de l'appliquer une première fois aux mélano-sarcomes et de limiter ensuite l'étude des leuco-sarcomes aux différences qui séparent ces deux groupes de tumeurs oculaires.

On remarquera que dans cette classification des sarcomes du tractus uvéal nous ne parlons pas du myome et du myo-sarcome; c'est que, d'après nous, contrairement aux idées émises par beaucoup d'auteurs dans ces derniers temps, notamment par Mitvalsky, le myome du muscle ciliaire peut exister à l'état de pureté aussi nettement que dans l'utérus; s'il existe un myome du corps ciliaire, cette tumeur ne peut, sans heurter gravement les bonnes doctrines histologiques, être classée avec le sarcome.

Nous avons décrit en conséquence dans un chapitre à part les myomes du tractus uvéal dont il existe encore très peu d'observations, en y comprenant les myo-sarcomes dont il n'existe également que quelques exemples. De même un chapitre distinct a été consacré aux angiomes purs du tractus uvéal.

§ 1. — Sarcome mélanique.

Le sarcome mélanique du tractus uvéal est une affection relativement fréquente et d'une grande gravité. Elle mérite d'être bien connue des ophtalmologistes qui doivent s'appliquer à en faire le diagnostic précoce, car la thérapeutique a dans cette affection une efficacité beaucoup plus grande qu'on ne l'a cru pendant longtemps, à condition qu'elle soit hâtive et largement conduite.

A. — HISTORIQUE

L'histoire du sarcome noir du tractus uvéal se rattache par ses grandes

lignes et par ses débuts à celle de la mélanose elle-même. Pamard¹, Tavignot² ont étudié la mélanose en général à propos des tumeurs pigmentées de l'œil et ce dernier n'eut pas de peine à démontrer qu'il s'agissait en pareil cas de véritables tumeurs malignes. Stœber³ (de Strasbourg) appuya par de nombreuses observations la thèse de Tavignot. Peu de temps après, parut l'observation de de Græfe⁴ (1856), et bientôt s'ouvrit pour le sarcome de l'œil une période dans laquelle une analyse histologique attentivement faite fit connaître les principales particularités de la structure et de l'évolution du néoplasme. Après des observations de Mackenzie⁵, de Bouisson⁶, de Trotter⁷, nous trouvons un travail de Saint-Lager et Hervier⁸ qui mérite d'être retenu par les recherches très bien conduites, pour l'époque, que les auteurs ont faites au point de vue de l'origine du pigment. Ils établissent la différence qui existe entre la vraie et la fausse mélanose et font remarquer que la première ne saurait être le résultat d'un épanchement sanguin; ils notent particulièrement la rareté de son apparition dans le cerveau, siège de si fréquentes hémorragies.

Viennent ensuite un grand nombre de mémoires et d'observations qu'il n'est pas possible et qu'il serait d'ailleurs bien inutile de citer tous ici; mentionnons les faits rapportés par de Græfe⁹, Sælberg Wells¹⁰, Quaglino¹¹, Berthold¹² qui fit connaître les premiers cas de ptisie du bulbe à la suite du sarcome choroïdien mélanotique (1871). Quelque temps avant (1868) avait paru l'ouvrage de Knapp¹³, qui mérite une mention toute spéciale.

¹ PAMARD. Observations propres à infirmer l'opinion généralement admise sur la nature cancéreuse des mélanoses. *Annales d'oculist.*, 1853.

² TAVIGNOT. La mélanose est-elle un cancer? *Ann. d'ocul.*, 1853.

³ STÖBER. Nature cancéreuse de la mélanose de l'œil. *Ann. d'ocul.*, 1853.

⁴ DE GRÆFE. Carcinome mélanique de l'œil. *Deutsch. Klin.*, nov. 1853.

⁵ MACKENZIE. *Annales d'oculistique*, 1856.

⁶ BOUISSON. *Archives générales de méd.*, mai 1852; *Annales d'ocul.*, 1856.

⁷ TROTTER. Mélanose de l'œil, du foie, etc. *Medical Times*, fév. 1854, et *Annales d'oculistique*, 1856.

⁸ SAINT-LAGER et HERVIER. Études sur la mélanose de l'œil, suivies de quelques expériences chimiques et microscopiques. *Annales d'ocul.*, 1857.

⁹ DE GRÆFE. *Annales d'ocul.*, 1867 et 1870.

¹⁰ SÆLBERG WELLS. *The Lancet*, 1870; *Annales d'ocul.*, 1870.

¹¹ QUAGLINO. *Annales d'oculistique*, 1871.

¹² BERTHOLD. *Arch. f. Ophthalmol. et Annales d'ocul.*, 1891.

¹³ KNAPP. *Die intraoculären Geschwülste*. Karlsruhe, 1866.

En 1873, Brière ¹ écrit sur ce sujet une thèse très intéressante qui résume exactement la question et fait époque dans son histoire.

Cet auteur a mis en relief, grâce à une bibliographie très complète, tous les cas connus de mélanose intra-oculaire et de sarcome de la choroïde. Nous aurons maintes fois, dans le cours de ce chapitre, l'occasion de revenir sur son travail, de discuter et souvent d'approuver ses idées ; il nous suffira de dire ici qu'il a le premier bien fait ressortir la variété des formes anatomiques, la valeur diagnostique du double plan de vaisseaux que montre dans l'œil l'examen ophtalmoscopique (vaisseaux rétiniens et vaisseaux de la tumeur) et donné de la symptomatologie une description didactique à laquelle les travaux plus récents n'ont rien ajouté d'essentiel.

Après la thèse de Brière paraissent des observations isolées et des mémoires personnels appartenant à beaucoup d'auteurs, parmi lesquels il suffira de signaler Nettleship ², Spencer Watson ³, Argyll Robertson ⁴, Salvioli ⁵, O. Becker ⁶, Hirschberg ⁷, etc. Ces derniers faits, et tous ceux qui les ont précédés, ont été magistralement exposés, résumés, commentés et mis à leur place par Fuchs ⁸ dont la monographie sur le sarcome du tractus uvéal est universellement connue et appréciée.

Après le mémoire de Fuchs, que nous aurons à citer longuement et que nous nous appliquerons à compléter à l'aide des documents ultérieurs, nous citerons le travail de Lange ⁹ qui, en 1884, conseilla d'éclairer la sclérotique par transparence pour reconnaître l'existence d'un néoplasme. Kipp ¹⁰, Scimeni ¹¹, Snell ¹² publièrent d'intéressants travaux et Max

¹ BRIÈRE. *Étude clinique et anatomique sur le sarcome de la choroïde*, et *Gazette des hôpitaux*, 1873, p. 408.

² NETTLESHIP. *Opht. Hospital Reports*, 1872, p. 385 ; 1875, p. 264 ; 1876, p. 40.

³ SPENCER WATSON. *British med. Journal*, 1872, 12 avril ; et 1877, 28 avril. *Annales d'ocul.*, 1877.

⁴ ARGYLL ROBERTSON. *Edinburgh med. Journal*, 1875.

⁵ SALVIOLI. *Étude clinique et anatomique de deux cas de sarcome de la choroïde*. *Annali di oftalmologia*, 1875.

⁶ O. BECKER. *Klinisch. Monats. für Augenheilkunde*, 1875.

⁷ HIRSCHBERG. *Klin. Monats.*, VI, B, p. 163, 1868, et beaucoup d'autres publications.

⁸ FUCHS. *Das Sarkom des Uvealtractus*. Wien, 1882.

⁹ LANGE. *Zur Diagnose der intraoculären Sarkom*. *Klin. Monats. f. Augenh.*, XXII, p. 410, 1884.

¹⁰ KIPP. *Arch. f. Augenheilk.*, Bd V, p. 177, 1876.

¹¹ SCIMENI. *Di un sarcoma melanotico della corioidea*. *Annali di oftalmol.*, XVI, I, p. 129, 1888.

¹² SNELL. *Transact. of the Opt. Society U. K.*, 1888, p. 87, p. 125, 1888.

Maschke ¹, élève de Vossius, dans une thèse importante développa les opinions de son maître.

Hirschberg, Freudenthal ², Panas firent connaître des faits nouveaux. Ce dernier insiste sur le diagnostic différentiel du décollement simple de la rétine avec le décollement symptomatique d'un sarcome. Dans ce dernier cas le tonus est supérieur à la normale, tandis que dans le décollement simple il est toujours inférieur.

A cette époque nous fîmes sur ce sujet plusieurs publications que nous retrouverons et dans lesquelles furent particulièrement agités le pronostic et le traitement du sarcome mélanique de la choroïde. En 1890, Panas étudia les propagations du sarcome à la cavité orbitaire ; en 1897, Rochon-Duvigneaud étudia le diagnostic, le pronostic et le traitement des tumeurs intra-oculaires, et enfin ces deux derniers auteurs consacrèrent en 1898 ³, à ce sujet, une bonne part de leur remarquable ouvrage intitulé : *Recherches anatomiques et cliniques sur le glaucome et les tumeurs intra-oculaires*.

Avec tous ces matériaux et beaucoup d'autres dont l'énumération aurait inutilement surchargé cette esquisse historique, nous allons décrire au point de vue anatomique, clinique et thérapeutique, le sarcome mélanique du tractus uvéal.

B. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous diviserons cette partie de notre étude en quatre paragraphes distincts :

- a) Anatomie macroscopique. — Morphologie générale.
- b) Anatomie microscopique. — Développement.
- c) Pigmentation.
- d) Réaction des néoplasmes sur le globe de l'œil.

a) Anatomie macroscopique. — Morphologie générale. — Les tumeurs mélaniques de l'iris, du corps ciliaire et de la choroïde méritent

¹ MAX MASCHKE. *Ein Beitrag zur Lehre der Aderhautsarcome*. Dissert., Königsberg, 1887.

² FREUDENTHAL. *Ueber das Sarkom des Uvealtractus*. *Arch. f. Ophth.*, XXXVII, 1, p. 37, 1891.

³ PANAS et ROCHON-DUVIGNEAUD. *Recherches anatomiques et cliniques sur le glaucome et les néoplasmes intra-oculaires*. Paris, 1898.