

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.

à ce sujet quelques considérations particulières, mais dans l'ensemble nous devons signaler que ces tumeurs affectent toutes une forme circonscrite. Fuchs fait remarquer que la forme diffuse est très rare. Presque tous les faits que nous avons observés sont, à ce point de vue, semblables. Le néoplasme fait une saillie hémisphérique reposant par une base relativement étroite sur la membrane uvéale et proéminent fortement dans la coque oculaire; il y a, à ce sujet, une opposition absolue avec ce qui se passe dans le carcinome métastatique de la choroïde. L'examen et la comparaison des figures 1, 2, 3 et 8 (pl. VIII) montrera aux lecteurs cette particularité et son importance mieux que toute description. Sur la figure 1 (pl. X) on remarque même que le néoplasme est à demi pédiculé.

A ce point de vue d'ailleurs, il convient de distinguer les tumeurs de l'iris, du corps ciliaire et de la choroïde.

Les tumeurs de l'iris prennent la forme de la chambre antérieure dans l'intérieur de laquelle elles se trouvent comprimées et moulées. Au début, on aperçoit un petit nodule qui en grossissant bouche l'angle irien et remplit la partie correspondante de la chambre antérieure. Il peut adhérer à la fois à la cristalloïde antérieure et à la face postérieure de la cornée (Hirschberg). Pendant plusieurs années, le sarcome de l'iris peut rester limité à une zone relativement petite de l'iris (Andrews); il présente différentes colorations, rouge, rouge-gris, noirâtre, brun, selon la pigmentation et la vascularisation. Dans certains cas (Hosch, Krucknow) la tumeur s'est développée sur une tache noire préexistante de l'iris dont elle occupe la place. Ces sarcomes siègent d'habitude à la face antérieure de la membrane. Sur 16 cas de sarcome de l'iris recueillis par Fuchs, 9 siégeaient à la partie inférieure de l'iris.

Lawford et Collins¹ ont observé 10 fois cette affection sur les 103 cas de sarcome uvéal qu'ils ont étudiés à Mordfield-Hospital.

Dans la thèse de Emisch², on en trouve 19 autres cas auxquels Ewetzky en ajoute encore 14, y compris ses observations personnelles, ce qui porte au chiffre de 49 le nombre des sarcomes mélaniques de l'iris.

¹ LAWFORD et COLLINS. Sarcoma of the uveal tract with notes of one hundred and three cases. *Ophth. Reports*, 13, 11, p. 104, 1891.

² EMISCH. Ueber das Sarkom der Regenbogenhaut. Dissertat. Halle, 1892.

Le cas d'Ewetzky¹ présentait cette particularité très rare de s'être développé sur la face postérieure de l'iris. Il s'agissait d'un sarcome diffus semblable aux sarcomes en nappe de la choroïde, répondant au type des sarcomes pigmentés à cellules rondes, avec une tendance marquée à la structure lobulaire.

Le siège à la partie supérieure de l'iris, assez exceptionnel, était celui qu'occupait la tumeur dans le cas de Mayweg (de Hagen)², dont nous résumons ici l'observation en y joignant la figure qu'il a bien voulu nous communiquer, ce dont nous le remercions bien cordialement.

Il s'agissait, dans ce cas, d'un ouvrier de 53 ans, vigoureux, sans antécédents importants, dont l'affection se présentait dans l'état suivant :

Sur une largeur d'environ 8 millim. s'élevait du bord supérieur temporal de l'iris une masse qui, s'étalant, atteint, par son bord convexe, le rebord pupillaire. Dans sa partie périphérique elle a une couleur sombre, brun grisâtre, traversée de nombreux vaisseaux sanguins, tandis qu'un rebord convexe d'environ 3 millim. de largeur la sépare de l'ouverture pupillaire. Ici, la couleur est plus claire; sur ce rebord les vaisseaux sanguins sont clairsemés. Sur la partie la plus voisine du rebord pupillaire, on pouvait observer quelques petites taches de pigment noir. Quant à la consistance de la tumeur, elle devait être très molle, car la plus légère pression sur la cornée produisait un déplacement de la masse. En outre, sur la moitié

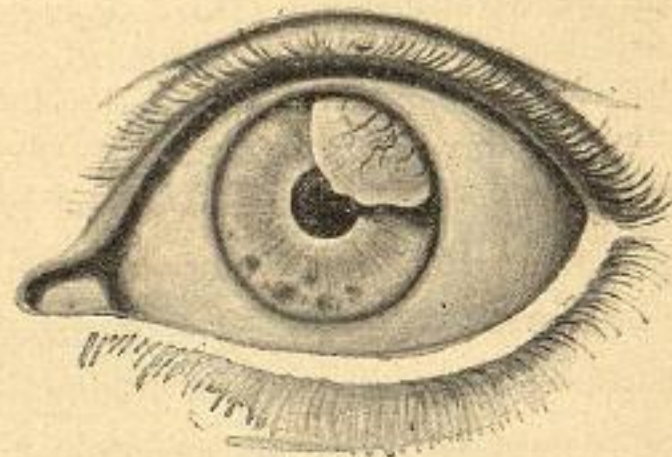


FIG. 84. — Sarcome de l'iris. (MAYWEG.)

inférieure et nasale de l'iris on voyait encore quelques petites taches jaunâtres de pigment qui avaient dans leur couleur quelque ressemblance avec la couleur du sarcome. Je n'avais pas de doute qu'il s'agissait ici d'un sarcome de l'iris et proposai l'iridectomie au malade. Le 1^{er} juillet, on exécuta l'opération : après section de la conjonctive, on fit ras du rebord cornéen, dans le rebord scléral, de dehors en dedans, une plaie d'environ 10 millim. de longueur et on essaya à l'aide d'une petite spatule d'expulser l'iris et la tumeur hors de la chambre antérieure, pour les extirper tous les deux (iris et tumeur). La masse de la tumeur se contracta beaucoup et au même moment il y eut une si forte hémorragie que je ne pus rien voir et jugeai préférable de racler provisoirement,

¹ EWETZKY. Ein Fall von Melanosarkom der Iris, der Ciliarkörper und der Choroïdea. *Arch. f. Ophth.*, 43, 1, S. 172, 1896.

² MAYWEG. Sarkom der Iris. *Ophthalm. Gesellschaft. Heidelberg*, 1897.

autant que je le pus, la masse et de la séparer ainsi de l'iris adhérent à la capsule du cristallin, et de mettre un pansement après nettoyage de la plaie. Le sang se résorba très vite et six jours plus tard je pouvais me rendre un compte très clair de l'origine du sarcome. Sur l'iris débarrassé de la tumeur, on pouvait maintenant voir quelques élevures brunes qui dans leur coloration ne se distinguaient que très peu des taches de l'iris du côté opposé; mais elles étaient plus proéminentes, de telle sorte qu'il ne faisait pas de doute que toute la masse venait de là, idée qui fut confirmée par l'examen microscopique. Maintenant, allant avec le couteau à lance étroite, à travers la chambre antérieure, je fis une incision d'environ 10 millim.; puis, d'après le conseil de Gayet, je renversai la cornée pour opérer à ciel ouvert. Alors il ne fut pas difficile de saisir l'iris à une extrémité et de le sectionner aussi profondément que possible à ses insertions sur le rebord scléral.

La cornée se troubla à la suite de ce renversement, mais en quelques semaines elle retrouva sa transparence.

L'examen histologique démontra que la tumeur, très riche en cellules, était composée de cellules fusiformes allongées, serrées, pourvues de noyaux arrondis ou allongés; les cellules s'entrecroisaient dans toutes les directions. Le pigment, d'abondance moyenne, est placé en partie dans les cellules, en partie en dehors d'elles; il est surtout dans le voisinage des vaisseaux. Les vaisseaux ont souvent une paroi épaissie, dégénérée. On trouve des hémorragies.

La tumeur s'est développée dans la couche la plus supérieure de l'iris, celle qu'on appelle la couche limitante. Cellules de même structure que celles de la tumeur. Du pigment en quantité « colossale », très abondant surtout vers l'iris, traverse tout le tissu; il est placé en grande partie en dehors des cellules. Les parois des vaisseaux ont subi une très forte dégénérescence hyaline, de telle sorte que pour ainsi dire la lumière du vaisseau est oblitérée.

Les sarcomes du corps ciliaire (fig. 85) ont la forme d'une bosse hémisphérique repoussant en avant l'iris et dépassant en arrière les limites du corps ciliaire. Ils envoient quelquefois un prolongement dans la chambre antérieure (Panas et Rochon-Duvigneaud). Les procès ciliaires sont tantôt envahis, tantôt simplement soulevés et intacts; en se portant en avant, la tumeur peut décoller l'iris et reproduire ainsi l'aspect de l'irido-dialyse (Hirschberg et Birnbacher)¹. La tumeur ne se porte pas toujours en dedans, mais détermine de bonne heure un staphylome. Chez une malade de Snell, une blessure de l'iris par une étincelle, d'apparence peu grave, puisqu'elle guérit en quelques jours, détermina une année plus tard l'apparition d'une petite tache brun foncé à la partie supéro-interne de la région ciliaire, sans provoquer de douleur et sans

¹ HIRSCHBERG u. BIRNBACHER. Ein Fall von melanotischen Sarkom des Ollarkörpers. *Centralblatt f. Augenheilkunde*, 1895, p. 6.

porter préjudice à la vision. Cette tache s'élargit, devint élastique et

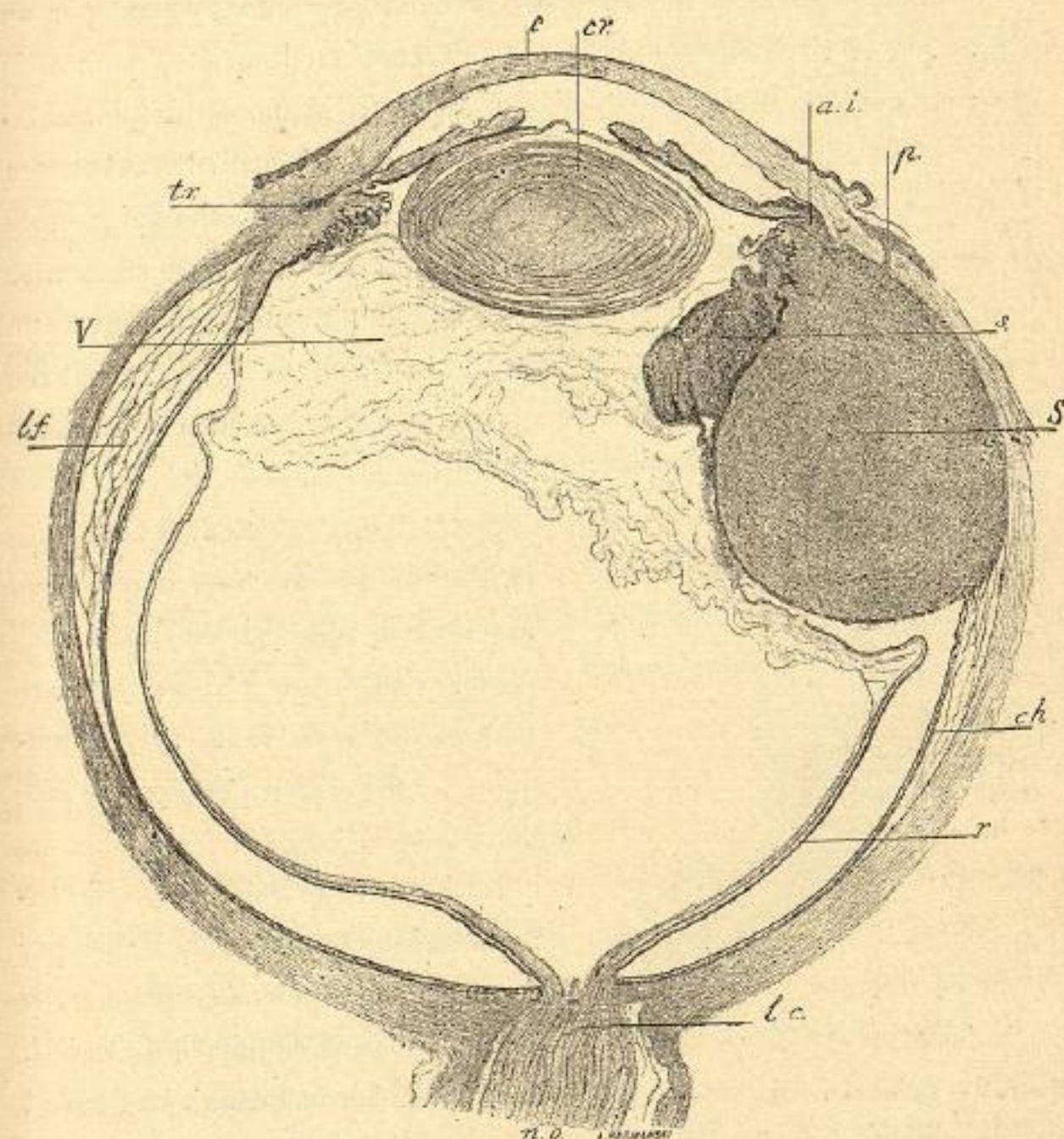


FIG. 85. — Coupe totale d'un œil renfermant un sarcome mélanique du corps ciliaire. Guérison constatée au bout de huit ans. (PANAS et ROCHON-DUVIGNEAUD.)

c. Cornée normale. — cr. Cristallin. — V. Vitré ratatiné. — ch. Chorôide normale en dehors de la tumeur. — lf. Lamina fusca. — r. Rétine normale décollée sous l'influence des réactifs. — l. c. Lane criblée. — n. o. Nerf optique. — tr. Tissu réticulé représenté par une petite tache noirâtre, coloration due à son infiltration pigmentaire. — a. i. Angle irien oblitéré par l'iris dégénéré. — s. Frange ciliaire infiltrée par le sarcome. — S. Gros lobe de la tumeur. — p. Petit prolongement de la tumeur ayant fusé à travers le canal intrascléral d'un petit vaisseau et s'étalant sous la forme d'une tache noire sous-conjonctivale.

nécessita l'enucléation du globe. Le microscope fit voir qu'il s'agissait d'un sarcome mélanique.

La forme des sarcomes mélaniques de la chorôide est en général

celle que représentent nos figures (fig. 1, 2, 3, 4, 5, pl. VIII); il s'agit d'une saillie vaguement rectangulaire ou hémisphérique reposant par un côté ou par le tiers environ de la circonférence sur la sclérotique; mais

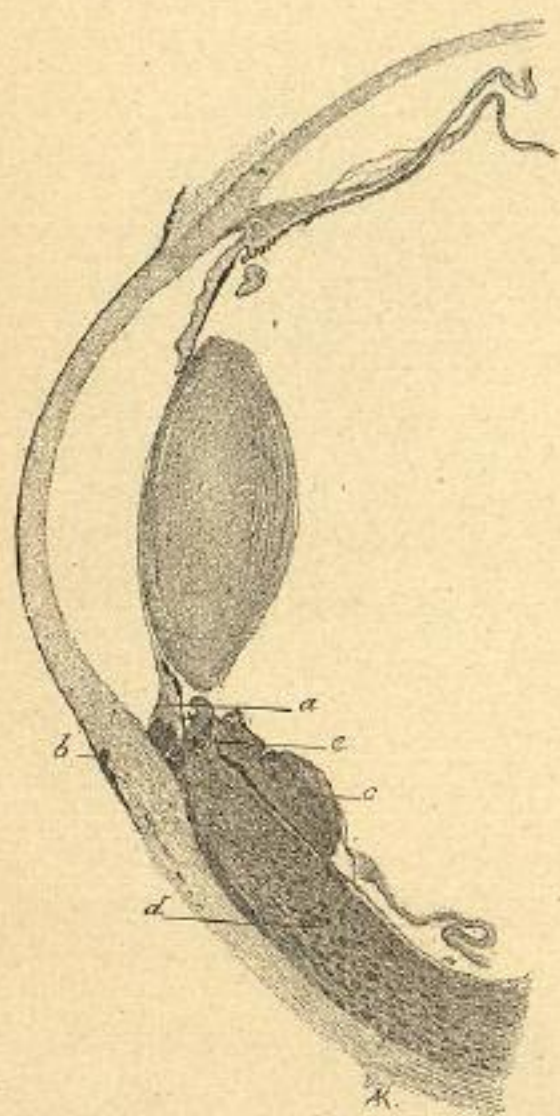


FIG. 86. — Tumeur en nappe de la choroïde, segment antérieur de l'œil. La tumeur est peut-être un myome. (PANAS et ROCHON-DUVIGNEAUD.)

a. Moignon de l'iris excisé. — b. Encoche épithéliale au niveau de la kératotomie. — c. Reste du bourgeon néoplasique faisant saillie dans la chambre antérieure. — d. Frange ciliaire transformée en sarcome. — e. Masse principale de la tumeur.

sième chez Fuchs; mais ce sont là des cas très rares sur lesquels il con-

¹ FUCHS. *Das Sarkom des Uvealtractus*, pl. I, fig. 2.

² LATTEUX. *Recueil d'ophtalmologie*, 1882, p. 65.

³ SCIMENI. *Annali di oftalmologia*, XVII, p. 129, 1888.

⁴ BASSO. *Annali di ottalmol.*, XXII, p. 319, 1893.

ce type, de beaucoup le plus commun, n'est pas le seul. Il faut encore signaler la forme champignonnée présentant une large base surmontée par une tête sphéroïdale avec un étranglement circulaire séparant ces deux parties. Panas et Rochon-Duvigneaud en ont cité trois cas. L'agent d'étranglement qui sépare la tête de la base est, d'après ces auteurs, la lame vitrée de la choroïde. Sur les coupes il leur a été en général facile « de la suivre jusqu'au fond du sillon qui sépare la tête de la base ».

Fuchs¹ a rapporté un cas de tumeur champignonnée explicable par ce mécanisme, et nous pouvons y ajouter trois autres faits de Latteux², de Scimeni³ et de Basso⁴. La figure 1 de notre planche X en est également un exemple.

Après la forme champignonnée, il faut signaler les sarcomes plats de la région maculaire avec prolifération rétro-bulbaire. Panas en a observé deux faits et l'on en trouve un troi-

vient de ne pas s'arrêter. Nous en dirons autant de la forme en plaque ou en nappe représentée par la diffusion du sarcome. C'est là une pure exception dont Fuchs n'a trouvé que quatre exemples auxquels il serait difficile d'ajouter d'autres cas en dehors de celui de Panas et Rochon-Duvigneaud¹ (fig. 86).

Siège du sarcome mélanique de la choroïde. — Dans le chapitre que nous avons spécialement affecté au leuco-sarcome de la choroïde, nous verrons que cette dernière tumeur est aussi fréquente dans le segment antérieur de l'œil qu'en arrière; il n'en serait pas ainsi pour le mélanosarcome qui, d'après Fuchs, serait plus fréquent derrière l'équateur qu'en avant. Ce dernier auteur donne les chiffres suivants: sur 196 mélanosarcomes, 8 siégeaient à la partie antérieure, 10 à l'équateur, 64 à la partie postérieure; 114 fois le siège n'a pas été précisé. De pareilles constatations ne sauraient avoir grande valeur, le nombre des cas incertains est trop considérable et la preuve en est précisément dans les résultats auxquels nous arrivons en examinant les 130 observations publiées depuis le mémoire de Fuchs (1882) et recueillies par notre élève, le D^r Baudoin².

Sur les 130 faits, nous trouvons que 38 fois la tumeur s'est développée en avant de l'équateur, 7 fois à l'équateur et 24 fois en arrière; dans les 61 autres cas, le siège n'est pas exactement précisé dans l'observation; nous ne prétendons pas que les résultats basés sur l'examen de ces 130 faits permettent d'affirmer que le mélanosarcome est plus fréquent en avant qu'en arrière de l'équateur, mais ils suffisent évidemment à montrer que l'affirmation contraire n'est pas mieux fondée. Nous concluons de ces chiffres incomplets et différents que le sarcome mélanique est à peu près également fréquent dans toutes les parties du tractus uvéal.

b) Anatomie microscopique. — Développement. — Dans la structure d'un sarcome, il faut particulièrement distinguer trois choses: 1^o les

¹ PANAS et ROCHON-DUVIGNEAUD. *Recherches anatomiques et cliniques sur le glaucome et les tumeurs intra-oculaires*. Paris, 1898, p. 313.

² BAUDOIN. *Du sarcome mélanique du tractus uvéal*. Th. Paris, 1897.

cellules; 2° leur mode de groupement; 3° les vaisseaux sanguins.

1° *Cellules*. — Les éléments cellulaires revêtent des formes très diverses; ils sont sphériques, allongés en fuseau, quelquefois pourvus de prolongements ramifiés.

Le noyau unique et arrondi dans les cellules rondes est ovoïde dans les cellules fusiformes; on note quelquefois la présence de cellules géantes, myéloplaxes que Monod et Malassez considèrent comme des cellules vasformatives arrêtées dans leur développement; dans ces cellules on trouve des noyaux sphériques dont le nombre peut aller jusqu'à 50.

2° *Groupement des cellules*. — La façon dont les cellules sont groupées tient une grande place dans la physionomie générale du sarcome; les unes entourent les vaisseaux sous forme de manchons périvasculaires, les autres sont placées dans des cavités cloisonnées qui rappellent celles du carcinome; les unes s'unissent de manière à former des faisceaux, d'autres enfin, tassées les unes contre les autres, se comprimant réciproquement, ne laissent pour ainsi dire pas de place pour la substance intercellulaire.

3° *Vaisseaux sanguins*. — Ces vaisseaux sont nombreux dans le tissu sarcomateux; ils se confondent avec le tissu morbide et sont constitués par des éléments embryonnaires, si bien qu'on ne peut isoler le système vasculaire des cellules qui l'entourent; sur des coupes on voit nettement la lumière des vaisseaux sanguins entourés de cellules fusiformes ou arrondies, mais on ne retrouve pas les parois propres des vaisseaux.

L'absence de paroi propre explique la dilatation en ampoules, en fuseaux, des capillaires qui ne peuvent résister à la pression sanguine. Elle explique aussi la fréquence des hémorragies interstitielles.

La nature des cellules, leur groupement, la forme et l'importance des vaisseaux sanguins sont trois éléments variables qui permettent de distinguer dans les sarcomes de la choroïde un certain nombre de variétés. Nous les passerons en revue en nous limitant à ce qui intéresse la pathologie de la choroïde.

De la forme variable des cellules résulte le *sarcome encéphaloïde*, le *sarcome fasciculé* et le *fibro-sarcome*. De leur mode de groupement et de leur origine, le *sarcome endothélial*, qui comprend le sarcome tubu-

leux et le sarcome alvéolaire; de la forme des vaisseaux, le *sarcome caverneux*. On se rappelle que c'est là la base de notre classification anatomique des sarcomes uvéaux.

Il reste encore une variété de sarcomes dans lesquels les éléments sarcomateux sont mélangés à d'autres tissus différenciés dans leur structure: ce sont les myxo-sarcomes, les chondro-sarcomes et les ostéo-sarcomes. Comme ces dernières variétés sont généralement dépourvues de pigment, nous les décrirons à propos des leuco-sarcomes, lorsque nous étudierons séparément cette intéressante variété de néoplasmes oculaires.

A. — VARIÉTÉS PROVENANT DE LA FORME DES CELLULES: — 1° *Sarcomes à cellules rondes*. Les sarcomes encéphaloïdes, ainsi nommés parce que leur aspect extérieur ressemble à de la substance cérébrale, contiennent des cellules arrondies irrégulières, souvent petites, tassées les unes contre les autres, séparées par une substance intercellulaire peu abondante; ils sont rares dans la choroïde dont les sarcomes à petites cellules sont le plus souvent des sarcomes endothéliaux.

Ce sarcome à cellules rondes est caractérisé par la production de petites cellules de dimensions variables de 7 à 15 μ , possédant un noyau bien coloré par le carmin, répondant enfin à la description classique du sarcome embryonnaire. D'après Knapp, le sarcome à cellules rondes se développerait dans la chorio-capillaire, tandis que le sarcome à cellules fusiformes prendrait naissance dans les couches externes de la choroïde; Fuchs estime avec raison que tous ces néoplasmes, quelle que soit leur forme anatomique, se développent de préférence dans la couche des gros vaisseaux.

Les sarcomes à cellules rondes sont plus vasculaires, moins durs que les fusiformes; les premiers ont un développement plus rapide et par conséquent une plus grande malignité que les seconds. Fuchs a montré par des chiffres que les métastases étaient moins fréquentes dans les sarcomes fusiformes que dans les formes mixtes ou embryonnaires: 19 p. 100 pour les premiers, 29 p. 100 pour les seconds, 37 p. 100 pour les troisièmes.

Le sarcome à cellules rondes est plus fréquent que le fusiforme dans

le segment postérieur; la première variété est plus commune chez les sujets jeunes, la seconde chez les sujets âgés.

2° *Sarcomes à cellules fusiformes*. — Les sarcomes fasciculés sont assez communs dans le tractus uvéal; ils sont composés de cellules fusiformes avec leurs deux extrémités allongées et souvent bifurquées. Les éléments cellulaires sont juxtaposés les uns à côté des autres d'une façon régulière, de manière que les extrémités des uns soient en contact avec le renflement des autres. Cette disposition des cellules donne naissance aux faisceaux et aux tourbillons notés sur la surface de section. Sur les coupes on voit fréquemment, entre les faisceaux, des éléments qui ressemblent à des cellules arrondies. Cet aspect est dû à la coupe des faisceaux qui ont été sectionnés perpendiculairement à leur axe.

B. — VARIÉTÉS DÉPENDANT DE L'ORIGINE DES CELLULES. — Le groupement et l'origine des diverses cellules qui constituent le sarcome a permis d'y reconnaître diverses variétés dont il convient ici de donner une description. Ce sont : 1° le *sarcome endothélial* avec ses deux formes principales l'*hémangio-sarcome* et le *lymphangio-sarcome*; 2° le *sarcome tubuleux*; 3° le *sarcome alvéolaire*. A propos de la pigmentation, nous décrirons le *sarcome à pigmentation aréolaire*.

1° *Sarcome endothélial*. — Cette variété de tumeurs, qui a été particulièrement étudiée par Kolaczek sous le nom d'*angio-sarcome*, pourrait encore s'appeler endothéliome; elle résulte de la prolifération des endothèles vasculaires du système sanguin ou du système lymphatique; mais le mot sarcome endothélial est le meilleur, parce qu'il exprime l'origine et l'allure clinique de la tumeur.

Le sarcome endothélial non pigmenté existe dans la choroïde, et nous aurons plus loin, dans le paragraphe du leuco-sarcome, à le décrire assez longuement.

Fuchs¹ cite dans son ouvrage un cas de Schleich dont la description histologique, faite par Schuppel, peut être ainsi résumée :

La masse tumorale solide se compose essentiellement de vaisseaux, à paroi très fine pauvre en noyaux, entre lesquels on trouve des amas

¹ FUCHS. *Das Sarkom des Uvealtractus*, p. 139.

cellulaires régulièrement disposés; le plus grand nombre des cellules revêt un aspect polygonal, analogue à celui des cellules de la membrane de Descemet; beaucoup sont sans pigment.

Les cellules pigmentaires sont en partie isolées, en partie réunies au milieu des travées cellulaires, sans position fixe. Quelques-unes des cellules de la tumeur, trop éloignées des vaisseaux sanguins, ont subi une métamorphose régressive, une dégénérescence hyaline qui les rend

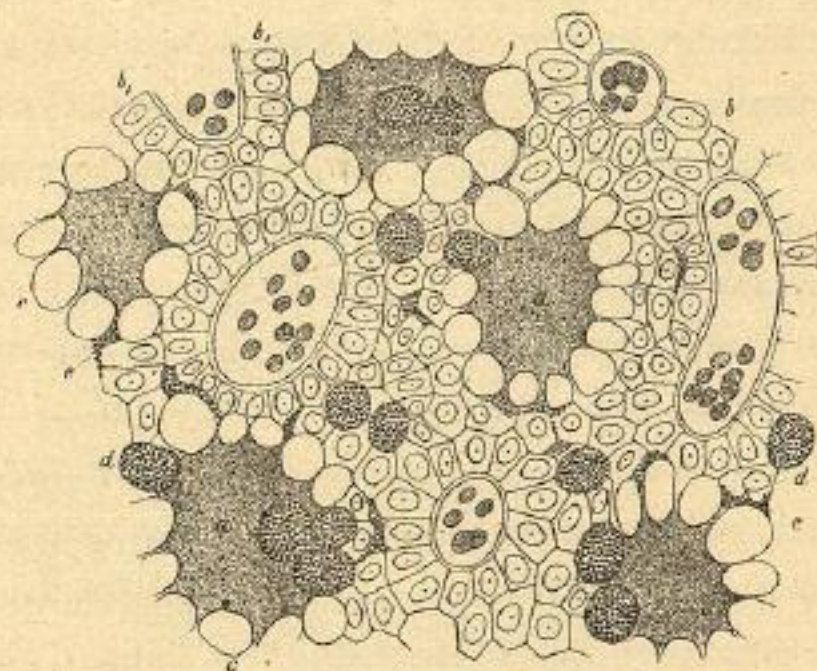


FIG. 87. — Sarcome endothélial (d'après SCHLEICH).

a. Lacune lymphatique produite par dégénérescence hyaline. — b. Cellules sarcomateuses semblables à des cellules endothéliales disposées dans le voisinage des vaisseaux à la manière des cellules épithéliales. — c. Mêmes cellules en dégénérescence hyaline. — d. Grandes cellules pigmentaires sans noyau et rondes. — e. Petites cellules pigmentaires ramifiées.

amorphes; leurs débris, tassés, représentent dans les espaces lymphatiques une véritable thrombose.

Depuis Fuchs, l'histoire de l'angio-sarcome ou du sarcome endothélial, car les deux expressions peuvent être considérées comme synonymes, s'est enrichie de nombreux matériaux. Lubarsch, et après lui von Hippel¹, ont les premiers divisé les angio-sarcomes en hémangio-sarcomes et en lymphangio-sarcomes. Les lymphangio-sarcomes sont très rares dans l'œil; le cas que nous en rapportons plus loin est peut-être unique, mais

¹ VON HIPPEL. *Beitrag zur Kasuistik des Angio-sark.* *Ziegler's Beiträge*, Bd 14, p. 370.

l'hémangio-sarcome est relativement fréquent. Lubarsch et von Hippel l'ont divisé en intravasculaire et en périvasculaire. Cette dernière forme est de beaucoup la plus commune.

L'affection intéresse tantôt tous les vaisseaux choroïdiens, tantôt et le plus souvent, seulement les vaisseaux de la couche de Haller; la tunique vasculaire s'épaissit, gonfle, devient striée. En même temps que l'épaississement des parois vasculaires, se produit un rétrécissement et même une oblitération de la lumière des vaisseaux. Les noyaux de la paroi vasculaire prolifèrent avec une certaine lenteur, ainsi que l'attestent les mitoses peu nombreuses qui se passent dans leur intérieur.

Lorsque la tumeur est développée, elle se présente comme essentiellement constituée, d'une part, par l'hyperplasie des cellules périthéliales, et d'autre part, par un réseau vasculaire très serré, ayant des parois épaissies, à l'aspect vitreux, et présentant les signes histologiques et chimiques de la dégénérescence myxomateuse.

Ce ne sont pas seulement les parois vasculaires qui dégèrent dans l'angio-sarcome, mais encore les cellules qui parfois se nécrosent en masse en provoquant autour de la partie nécrosée une inflammation de réaction plus ou moins étendue entraînant elle-même la formation d'exsudats dans le tractus uvéal.

Le sarcome endothélial est tantôt pigmenté, tantôt leucotique; nous dirons ailleurs dans quelle condition se présente sa pigmentation.

2° *Sarcome tubuleux*. — A côté du sarcome endothélial et comme variété de celui-ci, nous placerons le sarcome tubuleux, dont Panas et Rochon-Duvigneaud¹ ont cité un très bel exemple. La tumeur est constituée par des manchons cellulaires entourant les vaisseaux, séparés les uns des autres par des espaces clairs occupés par des cellules à peine colorées représentant la zone de dégénérescence périphérique des manchons périvasculaires.

Panas et Rochon-Duvigneaud, à qui nous empruntons la figure 88, s'expriment ainsi dans leur intéressante observation.

Nous décrirons successivement les manchons périvasculaires, les espaces interlobulaires et les éléments pigmentaires divers épars dans la tumeur.

¹ PANAS et ROCHON-DUVIGNEAUD. *Loc. cit.*, p. 286.

Manchons périvasculaires. — Tous les vaisseaux qui forment l'axe de ces manchons ont des parois normales formées d'une fine membrane conjonctive parfaitement distincte et ne donnant pas du tout l'impression que les manchons périvasculaires soient développés aux dépens des parois des vaisseaux. Le sang contenu dans ces vaisseaux est normal, ne renferme que très peu de leucocytes. Les cellules qui enveloppent les vaisseaux pour former les manchons sont irrégulièrement polyédriques et ne présentent pas de disposition radiaire bien nette.

Ces cellules sont polymorphes et de tailles différentes; quelques-unes sont polynucléées, d'autres présentent une apparence épithéliale.

Les cellules pigmentaires sont excessivement rares dans les gaines périvasculaires,



FIG. 88. — Sarcome tubuleux de la choroïde chez une femme de 60 ans; l'aspect général est celui du gliome de la rétine, on y voit les mêmes manchons cellulaires périvasculaires et les mêmes espaces interlobulaires remplis de cellules dégénérées.

a. Cellules constituant les manchons périvasculaires. Elles sont plus riches en protoplasma que les cellules du gliome. — b. Paroi du vaisseau central (veine), parfaitement distincte de la gaine cellulaire qui l'environne. — c. Contenu sanguin normal des vaisseaux néoformés. — d. Amas mûriformes de grains pigmentaires périphériques, volumineux, contenus dans une cellule migratrice, corps granuleux pigmentaires. — e. Espaces interlobulaires remplis par des cellules qui prennent à peine les matières colorantes (PANAS et ROCHON-DUVIGNEAUD).

et celles-là seules qui sont au contact de la choroïde montrent çà et là entre les grosses, cellules incolores que nous venons de décrire quelques cellules ramifiées, chargées de pigment noir et qui sont probablement les éléments normaux de la choroïde, englobés par des éléments néoplasiques. Il est exceptionnel de rencontrer dans l'épaisseur des gaines périvasculaires, les grosses cellules bourrées de grains de pigment brunâtre dont nous aurons à parler plus loin.

Espaces interlobulaires. — Ces espaces clairs, séparant les manchons périvasculaires sont constitués par des amas de cellules se colorant mal, mais conservant encore leur noyau et ne subissant pas la dégénérescence granulo-graisseuse.

La dégénérescence est donc moins prononcée ici qu'elle ne l'est en général dans les espaces intertubulaires des gliomes. Indépendamment des cellules incolores et dégénérées, on rencontre ici beaucoup de cellules chargées de grains pigmentaires jaunâtres et quelquefois très hypertrophiées.

Enfin on trouve dans ces mêmes espaces intertubulaires un certain nombre de vaisseaux sanguins, dont les uns sont normaux et remplis de sang, les autres plus ou moins dégénérés et oblitérés.

L'analogie qui existe entre la description donnée par Fuchs, d'après Schuppel (voir figure 87) et celle de Panas et Rochon-Duvigneaud, n'a pas besoin d'être soulignée davantage ; il s'agit dans tous ces cas de sarcomes développés aux dépens des endothélium des gaines lymphatiques des vaisseaux, comme dans notre cas personnel il s'agit d'un sarcome développé aux dépens des cellules qui tapissent les cloisons conjonctives de la choroïde. Notre fait, à l'opposé de celui de Panas et Rochon-Duvigneaud, et de celui de Fuchs, appartient à la catégorie des tumeurs leucotiques. Il existe, en effet, des tumeurs de ce genre exemptes de pigment (Tailor et Parisotti) ; nous aurons l'occasion d'y revenir en parlant des leucosarcomes qui, au point de vue anatomique, méritent une étude séparée.

3° *Sarcome alvéolaire*. — Cette variété est caractérisée par un développement considérable de la charpente avec des mailles disposées en ordre régulier, dans lesquelles se trouvent des cellules. La disposition alvéolaire peut se présenter de deux façons. Tantôt des tractus étroits de cellules fusiformes constituent un réticulum dans la cavité duquel se trouvent des amas de cellules rondes ; tantôt la charpente se compose d'un tissu conjonctif distinct qui traverse la tumeur sous forme de travées grandes et petites ; c'est la forme que Billroth a plus particulièrement décrite sous le vocable, qu'il a le premier employé, de sarcome alvéolaire. Les lacunes ou mailles ainsi comprises dans les travées sont plus ou moins grandes, mais elles sont souvent assez spacieuses pour contenir un grand amas cellulaire.

Cette variété de tumeur est très voisine, en apparence, du carcinome, c'est elle qui a pu être désignée sous le nom très impropre de *sarcome carcinomateux* ; au point de vue histologique, les sarcomes et les carcinomes présentent des différences fondamentales et ne sauraient être confondus. Dans les sarcomes alvéolaires on voit, au milieu des amas cel-

lulaires, les fines fibrilles d'un réticulum, fibrilles partant des grandes travées de la charpente, mais ce réticulum est difficile à démontrer, et comme il y a une grande analogie dans la forme des cellules sarcomateuses et des cellules épithéliales contenues dans les alvéoles du carcinome, le diagnostic est souvent très difficile. Billroth déclare lui-même qu'il ne lui a pas toujours été possible de bien distinguer le carcinome du sarcome alvéolaire.

L'erreur est surtout facile lorsque le néoplasme sarcomateux se développe dans un tissu feutré, lamellaire comme celui de la sclérotique et de la cornée. La structure alvéolaire se produit alors par interposition de cellules entre les faisceaux normaux de la membrane qui laissent entre eux, sous l'influence de la prolifération morbide, des espaces réticulaires arrondis ou allongés (Fuchs, Knapp).

Ce sarcome alvéolaire est une variété du sarcome endothélial. L'endothèle, qui tapisse dans la choroïde les parois des cloisons lymphatiques, prolifère et forme des cellules sarcomateuses remarquables par la différence de leur volume, plus ou moins arrondies, tassées les unes contre les autres. Beaucoup sont rondes, un peu plus grosses qu'un globule sanguin, avec un noyau d'un moyen volume au centre et une paroi bien distincte. D'autres, plus volumineuses, ne sont pas régulièrement arrondies ; elles ont un aspect cubique ou pentagonal et possèdent un noyau distinct avec une paroi propre bien nette. Entre ces cellules on peut trouver des noyaux libres et quelquefois des globules rouges extravasés.

La disposition des cellules ne rappelle pas celle de l'endothéliome de Kolaczek ; de pareilles tumeurs nous paraissent cependant devoir être rangées dans la grande classe des sarcomes endothéliaux.

Les sarcomes alvéolaires du tractus uvéal ont une gravité qui mérite d'être signalée. Fuchs¹ a montré que la durée moyenne de leur évolution était de 10 mois, alors que 31 mois est la moyenne générale des autres sarcomes. Un seul cas opéré a pu être observé assez longtemps pour que la guérison en fût certaine ; 8 autres faits s'accompagnèrent rapidement

¹ FUCHS. *Loc. cit.*, p. 146.

de récidives locales et de métastases. Le sarcome alvéolaire doit donc être considéré comme la forme la plus grave des sarcomes du tractus uvéal.

C. — VARIÉTÉS DÉPENDANT DE L'ÉTAT DES VAISSEAUX. — Une seule variété se rattache à l'état des vaisseaux, c'est le *sarcome télangiectasique* ou *caverneux*. Ces sarcomes, dont nous n'avons observé aucun exemple, sont reconnaissables à ce qu'ils possèdent beaucoup de vaisseaux dilatés, à parois très minces et même sans parois propres, de telle sorte que le sang circule dans des cavités creusées dans le tissu du sarcome. De tels sarcomes sont particulièrement capables d'infecter l'organisme, car les cellules tumorales, qu'une barrière insuffisante retient, passent facilement dans le torrent sanguin.

Ces sarcomes sont encore remarquables parce qu'ils contiennent souvent des hémorragies, qu'ils sont d'habitude globo-cellulaires, rarement fusiformes, ce qui explique leur malignité plus grande que celle des autres sarcomes. Fuchs¹, qui rapporte 12 cas de sarcomes caverneux (11 pigmentés, 1 non pigmenté), remarque que 5 fois l'opération fut faite dans le premier stade et que cependant dans 3 cas sur 5 opérés, la mort arriva plus tard par récidive ou par métastase.

Développement. — Après l'étude de la structure histologique, il convient d'indiquer en quelques mots le développement du sarcome.

D'après Knapp², le développement se ferait de deux façons :

1° Dans le premier mode, les cellules morbides auraient leur origine dans le système sanguin ;

2° Dans le deuxième mode, il y aurait *prolifération du tissu normal de la choroïde*, qui deviendrait ainsi pathologique et s'accroîtrait par développement endogène et prolifération des noyaux.

Cela revient à dire que tous les éléments normaux du tractus uvéal peuvent donner lieu à la formation d'une tumeur lorsqu'ils sont incités à une prolifération anormale par un agent inconnu, un *primum movens* dont l'étude, en ce qui concerne les sarcomes, est encore tout entière à faire.

¹ FUCHS. *Loc. cit.*, p. 141.

² KNAPP. *Die intraoculären Geschwülste*. Karlsruhe, 1868.

Quand nous étudions nos tumeurs, nous en décrivons avec la plus grande exactitude les cellules, la trame, les vaisseaux, la pigmentation, etc. ; nous comparons nos descriptions avec celles de nos devanciers et de nos contemporains, et nous donnons au néoplasme un nom qui rappelle sa forme anatomique : sarcome fasciculé, alvéolaire, tubuleux ; nous allons, et en cela nous généralisons souvent trop vite, jusqu'à conclure d'après la forme du néoplasme à ses réactions sur l'économie ; nous en pénétrons avec quelque précision l'avenir, le pronostic, mais nous nous arrêtons là ; à proprement parler, nous ne savons pas la cause première du mal, nous ignorons pourquoi les cellules du tractus uvéal font un néoplasme.

Le nodule formé dans la choroïde s'étend plus ou moins régulièrement dans toutes les directions, ou bien il se développe d'un côté déterminé ; le sarcome de la choroïde peut, en s'étalant dans la membrane, en se développant dans tous les sens, prendre la forme en nappe ; mais, ainsi que nous l'avons dit, cette forme est tout à fait exceptionnelle. Les tumeurs choroïdiennes affectent d'habitude la forme *sessile*.

A côté de la tumeur, on trouve souvent des cellules sarcomateuses isolées dans la choroïde intacte ; ces cellules ont pu être entraînées par le courant sanguin et lymphatique, mais il n'est pas facile de le démontrer avec une rigueur absolue ; on doit d'ailleurs remarquer que presque jamais, dans la choroïde, ces nodules ne donnent lieu à des tumeurs distinctes ; on n'a que bien rarement deux ou trois sarcomes de la choroïde ; les éléments morbides qu'on trouve ainsi à quelque distance du néoplasme ne tardent pas à être reliés à ce dernier par d'autres éléments.

Mitvalsky¹ a constamment constaté, entre la tumeur primitive et les tumeurs secondaires, des dégénérescences sarcomateuses de l'épithélium pigmentaire établissant un lien entre elles et montrant que les tumeurs secondaires ne sont pas produites par dissémination, mais par propagation, par continuité.

Ewetzky², au contraire, a constaté, dans le corps vitré, des cellules

¹ MITVALSKY. Zur Kenntnis der Aderhautgeschwülste. *Archiv f. Ophth.*, XXVIII, 4.

² EWETZKY. Ueber Disseminierung der Sarkome des Uvealtractus. *Westnik oftalmol.*, 1895, 515, n° 6 (en russe), et Ueber Dissemination der Sarkome des Uvealtractus. *Arch. f. Ophth.*, XLII, 1, p. 170.

pigmentées sortant de la tumeur et se répandant dans les tissus oculaires, grâce à leur mobilité propre et à leur énergie vitale. Ces cellules isolées de la tumeur peuvent être le point de départ d'un *noyau secondaire*. Cette opinion d'Ewetzky sur la dissémination des éléments néoplasiques du tractus uvéal n'a rien qui infirme la valeur des faits observés par Mitvalsky ; il ne répugne en rien d'admettre que les sarcomes s'accroissent dans l'œil de deux façons : par propagation continue, d'une part ; d'autre part, sous forme de noyaux isolés. Le premier mode paraît cependant beaucoup plus fréquent que le second.

Ce n'est pas seulement dans la choroïde, la rétine et le corps vitré que se propage le sarcome, il fait aussi porter les efforts de son évolution vers la coque oculaire. Il infiltre d'assez bonne heure la sclérotique, si bien que cette infiltration avait fait croire à quelques auteurs qu'il naissait dans la membrane fibreuse. Dans un travail de Galezowski¹ cette opinion erronée est explicitement défendue.

Les cellules tumorales se portent de préférence du côté où la sclérotique présente des ouvertures naturelles et là où son tissu est le moins serré, c'est-à-dire vers les ouvertures qui donnent passage aux vaisseaux et au nerf optique et vers le limbe cornéen.

Les gaines des vaisseaux se laissent infiltrer, surtout les veines ; on voit dans la sclérotique un filament noir à direction oblique qui n'est autre chose qu'un vaisseau le long duquel se sont tassées des cellules pigmentées. Avant qu'il y ait, à proprement parler, perforation de la sclérotique, apparaissent des nodules épiscléraux qui, à cause précisément de l'obliquité du vaisseau conducteur, ne se trouvent pas en face de la tumeur intra-oculaire.

Les nerfs ciliaires conduisent aussi quelquefois le néoplasme au dehors, mais beaucoup moins souvent que les artères et surtout que les veines.

Le nerf optique peut être envahi de plusieurs façons, par propagation directe de la rétine à la papille et au corps du nerf, plus souvent par l'envahissement des gaines vaginales qui entourent l'espace supra-choroïdal.

¹ GALEZOWSKI. *Moniteur des hôpitaux*, 1860, p. 136.

La région du limbe se laisse assez facilement distendre et perforer ; la cornée au contraire résiste, elle n'est détruite que dans les cas où les phénomènes glaucomateux entraînent de la suppuration.

Nous reviendrons plus loin sur les désordres de la coque oculaire en étudiant la symptomatologie du sarcome du tractus uvéal à sa troisième période.

Ce n'est pas uniquement dans leur voisinage immédiat que les cellules se propagent ; elles dépassent la coque oculaire, contaminant l'orbite, et cet envahissement de l'orbite est pour le malade une très sérieuse aggravation. Lorsqu'il a dépassé la coque oculaire, le sarcome choroïdien est presque au-dessus des ressources de la chirurgie ; et il n'est pas toujours curable, même lorsque l'énucléation permet d'enlever tout le mal contenu dans l'orbite, parce que les cellules morbides ont pu de bonne heure coloniser dans l'organisme, loin de l'œil, dans les viscères, surtout dans le foie. C'est là ce qu'on appelle les *métastases*.

D'après Fuchs¹, voici le siège des tumeurs métastatiques par ordre de fréquence :

Foie	31
Estomac.....	7
Peau, tissu sous-cutané.....	4
Cœur, rein, os, membranes séreuses.....	3
Poumons.....	3
Colonne vertébrale, ganglions lymphatiques.....	2
Rate.....	1
Pancréas.....	1
Intestin.....	1
Épiglotte.....	1
Cerveau.....	1

Les agents de l'infection sont les cellules tombées, isolément ou en groupe, dans le torrent circulatoire, chutes qui s'expliquent bien par le nombre et l'importance des vaisseaux du sarcome, et par leur structure où manque presque toute paroi, si bien que les éléments morbides forment les limites mêmes du torrent circulatoire toujours prêt à les entraîner.

FUCHS. *Loc. cit.*, p. 197.