

aucun inconvénient à la tenir pour acceptable en attendant des faits nouveaux.

Il reste certain toutefois que les nodules secondaires sont bien rares dans les sarcomes du tractus uvéal. Nos observations personnelles et celles si nombreuses maintenant qui ont été bien étudiées démontrent que la dissémination dans le globe de l'œil est un processus d'extension d'une importance négligeable.

### C. — ÉTIOLOGIE

Les sarcomes mélaniques de la choroïde sont relativement rares. On les rencontre, en général, une fois sur 2,000 malades, d'après les tableaux de Fuchs se rapportant à la fois au sarcome blanc et au sarcome mélanique; le pourcentage établi sur une grande échelle d'après les statistiques de Arlt, Hirschberg, Knapp, etc., etc., donne sur 1,000 malades 0,066; sur 20,000 ophtalmiques de notre statistique personnelle nous comptons 10 sarcomes choroïdiens, chiffre à très peu de chose près équivalent à celui de Fuchs. Panas et Rochon-Duvigneaud donnent également un chiffre analogue. D'après Mulder, en Hollande, l'affection serait relativement rare: à Amsterdam, un cas sur 13,000 malades; à Groningen, un cas sur 5,000.

Les causes peuvent être divisées en *prédisposantes* et *occasionnelles*.

Les premières sont le sexe, l'âge, l'hérédité, les secondes sont les violences extérieures et les inflammations du tractus uvéal.

*Sexe.* — Le sexe exerce une influence légère mais certaine, car elle a été accusée par tous les observateurs. Sur 253 cas où le sexe est indiqué, Fuchs signale 137 hommes et 116 femmes; dans la statistique de Lawford et Treacher Collins il y a prédominance du sexe masculin; Baudoin, sur 130 cas recueillis dans les publications faites après le travail de Fuchs, a compté 61 hommes et 40 femmes; dans les autres observations le sexe n'était pas désigné; de même Brière, en 1873, avait reconnu que sur 100 cas 63 appartenaient au sexe masculin et 37 au sexe féminin.

L'âge occupe dans l'étiologie une place plus grande et plus importante que le sexe. Fuchs a donné le tableau suivant :

de 1 à 10 ans.....	11 cas
11 à 20 — .....	16 —
21 à 30 — .....	19 —
31 à 40 — .....	43 —
41 à 50 — .....	55 —
51 à 60 — .....	55 —
61 à 70 — .....	25 —
71 à 80 — .....	10 —
âge inconnu.....	25 —
	250 cas

Treacher Collins considère l'âge de 42 à 48 ans comme le plus favorable; d'après les tableaux de Baudoin portant sur 130 cas, la moyenne de l'âge serait 46 ans. Tous les auteurs insistent avec raison sur la rareté des sarcomes du tractus uvéal avant la puberté; il n'y a rien d'absolu, mais il est certain que l'âge est un excellent critérium pour différencier la nature des tumeurs intra-oculaires. En principe, depuis la naissance jusqu'à 10 ans on est exposé au gliome de la rétine et non au sarcome de la choroïde; à partir de 10 ans jusqu'à la fin de sa vie on est exposé au sarcome de la choroïde et non au gliome de la rétine.

L'âge de 40 à 50 ans est bien celui qui fournit le plus de sarcomes, mais il y a une cause d'erreur évidente dans ce fait que si l'on rencontre moins de sarcomes après 50 ans, surtout après 60 et 70 ans, c'est que la mortalité a diminué dans de grandes proportions le nombre des sujets à partir de la 50<sup>e</sup> année. En réalité, plus on avance en âge et plus on est exposé au sarcome mélanique de la choroïde.

L'hérédité joue dans l'étiologie des sarcomes choroïdiens le même rôle que dans les autres cancers; les observations ne sont pas toujours suffisamment explicites à ce sujet, mais il est bien évident que pour faire un cancer de l'œil il faut présenter une constitution, un tempérament dans le sens large et vague du mot, qui soit favorable à l'éclosion des germes morbides; nous n'insisterons pas; on pourrait dire ici ce que la pathologie générale enseigne sur le rôle de l'hérédité dans les tumeurs malignes.

Les causes occasionnelles sont les inflammations du tractus uvéal et

le traumatisme; elles ont besoin, pour amener la naissance de la tumeur, d'un terrain approprié, mais elles aident puissamment le germe morbide, ou infectieux si on admet qu'il le soit, à se porter sur l'œil.

L'inflammation causale du tractus uvéal est quelquefois survenue spontanément; la choroidite parenchymateuse a été particulièrement incriminée. On a cité des cas de mélanosarcomes choroidiens développés autour d'un fragment de bois qui avait provoqué par sa présence une néoformation inflammatoire<sup>1</sup> (Raab).

Les violences extérieures sont plus souvent en cause que l'inflammation de la choroidite; et le rôle du traumatisme dans l'évolution des proptopies (Verneuil) est aussi évident pour ce qui concerne le cancer de l'œil que pour les autres cancers, ceux du sein et du testicule par exemple.

Ajoutons que les yeux sont, par leur situation, beaucoup plus exposés aux traumatismes directs que la plupart des autres organes de l'économie. Les traumatismes peuvent d'ailleurs agir en provoquant d'abord une inflammation aiguë ou chronique des membranes profondes ou entraînant immédiatement la rupture de ces membranes et l'atrophie. Dans le premier cas la choroidite ou la panophtalmie entraîne une prolifération cellulaire qui, au lieu de s'arrêter et de s'organiser, continue de proliférer et, le terrain aidant, devient une tumeur de mauvaise nature, un sarcome.

Quand on trouve un *traumatisme* dans les antécédents du sujet, il est souvent difficile de lui reconnaître un rôle étiologique bien net. D'après Leber, le traumatisme pourrait favoriser le développement d'une tumeur existant déjà dans l'intérieur du globe à l'état de germe; mais il sera toujours bien difficile, sinon impossible, de démontrer cette proposition. Dans tous les cas, pour reconnaître à un sarcome une origine traumatique, il est indispensable que cette origine soit plus évidente que dans le cas publié par Terrien<sup>2</sup>. Le malade était tombé sur le côté de la tête et du front sans contusionner son œil. Il paraît néces-

<sup>1</sup> RAAB. Beiträge zur pathologischen Anatomie des Auges. *Klinisch. Monatsblätter*, Bd XIII, p. 239-257. 1875.

<sup>2</sup> TERRIEN. Sarcome d'origine traumatique. *Arch. d'opht.*, 1899, p. 475.

saire, pour faire intervenir le trauma dans l'étiologie, que l'œil ait été directement blessé. En pareil cas on doit l'admettre pour l'œil comme pour les autres organes.

Nous rapportons ici, en la résumant, une très intéressante observation inédite, appartenant à notre confrère le Dr Augieras, et dans laquelle l'œil fut traumatisé un an avant l'apparition du néoplasme. Nous avons pratiqué l'examen anatomique de la pièce qui était un volumineux sarcome mélanique intra et extra-oculaire.

Ch... 29 ans, maçon, se présente à la consultation du Dr Augieras le 16 avril 1898, pour douleurs dans l'œil gauche et le côté gauche de la tête. En 1893, Ch... a eu l'œil gauche brûlé par de la chaux vive. Un mois après, l'acuité visuelle de ce côté était nulle, et la cornée était opaque. Un an après, l'œil gauche augmenta de volume et devint douloureux; en 1895, ces douleurs devinrent intolérables et le malade entra à l'hôpital où on lui proposa l'énucléation qu'il refusa. L'œil gauche se vida et devint atrophique; les douleurs cessèrent, Ch... put reprendre ses occupations. Mais, six mois après, l'œil augmenta de nouveau de volume et, en 1898, les douleurs reparurent. L'examen qui fut pratiqué montra que le globe oculaire gauche formait une masse de consistance dure, irrégulière et présentant dans l'angle interne une saillie arrondie de la dimension d'une noisette. Ce qui reste de la cornée est complètement opaque et relié à la paupière inférieure par une bride cicatricielle assez lâche, suite de l'ancienne brûlure. Le globe est mobile dans tous les sens, et suit les mouvements de l'œil sain. Le diagnostic posé fut celui de sarcome; l'énucléation proposée fut repoussée. Le 8 septembre 1898 il survint une hémorragie provenant de la rupture d'un petit vaisseau d'une fongosité et Ch... se décida à accepter l'énucléation, qui fut pratiquée le 11 septembre. Le fond de la cavité orbitaire fut cautérisé au thermocautère. Le 22 octobre, la cicatrisation était complète, l'état général très bon; le malade sortit de l'hôpital. Un an après l'intervention, sans qu'une récurrence se soit produite, le malade mourut d'une pneumonie.

Les *traumatismes opératoires*, l'iridectomie par exemple, ont été considérés comme pouvant entraîner la formation d'un sarcome, parce qu'après une opération de ce genre, dans un cas de glaucome aigu, on a vu apparaître dans l'œil le néoplasme; il y a là certainement une erreur d'observation; la tumeur existait avant l'intervention et elle était elle-même la cause du glaucome.

C'est ainsi qu'il faut interpréter les observations de Hasner<sup>1</sup> publiées en 1864, à une époque où on ne diagnostiquait pas de bonne heure les tumeurs de l'œil. Les cas de tumeurs oculaires survenues à la suite du

<sup>1</sup> HASNER. Ueber Krebs des Auges. *Prag. med. Wochensh.*, n° 49, 1864.

glaucome, qui ont été publiés par Critchett, sont passibles de la même objection. Le néoplasme préexistait au glaucome.

Le sarcome peut se développer dans l'intérieur d'un œil depuis longtemps atrophié. Il en existe environ 25 observations. D'après Fuchs, les désordres inflammatoires qui amènent l'atrophie, peuvent favoriser la naissance de la tumeur, parce que les cellules jeunes embryonnaires consécutives à l'inflammation sont histologiquement analogues aux cellules du sarcome. Il y a là, à notre avis, un raisonnement très vicieux; on ne voit pas le bourgeon charnu, le tissu du chalazion, le granulome de Virchow dégénérer en sarcome.

La phtisie du bulbe et l'inflammation qui l'a produite peuvent agir en appelant sur ce point *minoris resistentiæ* la diathèse cancéreuse en imminence d'éclosion. C'est là tout ce qu'on peut dire pour expliquer les faits, d'ailleurs rares et passibles d'interprétations diverses, dans lesquels la phtisie a précédé le sarcome. (V. pages 349 et 372.)

#### D. — SYMPTOMATOLOGIE

Dans l'étude des symptômes du sarcome mélanique du tractus uvéal, nous commencerons par exposer ce qui concerne le sarcome de l'iris, dont la symptomatologie est différente de celle des tumeurs qui, nées dans le corps ciliaire et dans la choroïde, se développent dans le segment postérieur de l'œil.

a) **Sarcome mélanique de l'iris.** — La tumeur se développe presque toujours à la face antérieure de l'iris. Souvent elle évolue lentement, refoule le cristallin, remplit une grande partie de la chambre antérieure sans entraîner de graves phénomènes, mais il arrive toujours un moment, quelquefois assez rapproché, où la cornée supporte mal la pression, s'opacifie, s'irrite. La région périkératique s'injecte, des phénomènes inflammatoires, secondairement glaucomateux, apparaissent.

Dans une observation de Lebrun<sup>1</sup> il s'agissait d'une personne de

<sup>1</sup> LEBRUN. Trois cas de tumeurs malignes intra-oculaires. *Annales d'ocul.*, t. LX, p. 199-230, 1868.

36 ans chez laquelle la marche de l'affection fut tellement rapide qu'en 10 jours la tumeur avait doublé de volume; mais c'est là une marche purement exceptionnelle, et avec de Wecker nous croyons qu'il y a lieu d'être très circonspect dans de pareils cas. Une évolution aussi rapide s'accorde mieux avec le diagnostic gomme syphilitique qu'avec celui de sarcome. L'évolution du mal est d'habitude beaucoup plus lente; comme exemple précis, et pour bien fixer dans l'esprit du lecteur la physiologie de l'affection, nous donnerons ici l'observation suivante d'Hirschberg<sup>1</sup>. Elle est intéressante d'abord comme type du genre, ensuite parce qu'elle est la première bien étudiée.

Le 21 mai 1868 se présente à la clinique de de Graefe un paysan, E. F..., âgé de 38 ans. Il venait consulter pour son œil droit. Il dit qu'il s'est toujours bien porté. Depuis un an il s'aperçoit de la formation d'une néoplasie noirâtre dans l'intérieur de son œil droit, qui a exactement commencé en un point où, depuis sa jeunesse, il portait un signe (une étoile noire). Le développement de cette tumeur s'effectue sans la moindre irritation de l'œil et son accroissement a été particulièrement rapide pendant les dernières semaines.... Sur cet œil, qui ne montre aucune injection pathologique, la chambre antérieure est en majeure partie occupée par une masse foncée d'aspect particulier, qui part de la moitié inférieure de l'iris, présente une surface d'un brun foncé saturé, et se porte vers le centre de la cornée contre la surface postérieure de cette membrane. Ici le tissu cornéen présente une zone faiblement opaque qui, allant du bord médian au bord latéral, s'étend de haut en bas dans une largeur de 2 millim., tandis que le segment inférieur de la cornée, large de 1 millim., derrière lequel se trouve un petit écart entre la tumeur qui s'avance ici moins, a conservé sa transparence normale. La tumeur se rapproche avec sa limite convexe jusqu'à une distance de 1 millim. 1/4 du bord ciliaire supérieur, son diamètre antéro-postérieur mesure approximativement 1 millim. 1/2. Comme à un éclairage moyen du jour, la largeur de l'iris présente à peu près l'étendue mentionnée, la pupille ne se montre que comme un croissant excessivement mince ou même, à l'éclairage intense du jour, que comme une ligne noire convexe qui peut échapper au premier examen et ne laisse certainement pas supposer que cet œil présente une acuité visuelle presque normale, ce qui, vu l'intégrité de la rétine, du nerf optique et des milieux réfringents, n'a rien de surprenant. Le segment supérieur de l'iris au-dessus de la pupille rudimentaire n'offre rien d'anormal et a la même couleur qu'à gauche, seulement la teinte jaune verdâtre tranche encore davantage. Sur les deux côtés, la tumeur atteint un peu au-dessous du diamètre horizontal le bord ciliaire de l'iris... On fait l'énucléation de cet œil, pourvu d'une vision parfaite, à cause de l'accroissement rapide de la tumeur et parce que l'expérience a appris que des malades chez lesquels on a pratiqué l'énucléation pour des sarcomes de la choroïde de la grosseur d'un noyau de cerise et bien limités succombent déjà dans l'espace de un an et demi (!) à un sarcome du foie. L'examen histologique révèle que la tumeur représente un

<sup>1</sup> HIRSCHBERG. *Arch. f. Ophthalm.*, t. XIV, 3, p. 285.

sarcome à cellules fusiformes avec des traînées d'éléments arrondis, polyédriques et pigmentés, groupés le long des vaisseaux, disposition qu'entre autres le professeur Virchow (*Archiv*, t. XII, 2, p. 234) a constatée sur une tumeur adossée à l'iris et siégeant dans le corps ciliaire (comparez aussi le cas de KLEBS, *Arch.*, t. XI, 2, p. 253). C'est principalement le siège, l'iris, qui donne à ce cas son intérêt particulier, mais non ses particularités comme structure histologique.

Avec Fuchs, il convient de diviser l'évolution du sarcome mélanique de l'iris en quatre périodes.

La première période, ou de début, passe habituellement inaperçue, mais elle dure peu; le stade glaucomateux, qui est le deuxième, se produit assez vite en pareil cas.

Fuchs<sup>1</sup> fait remarquer que lorsque la tumeur a suffisamment acquis de volume pour remplir au moins 1/3 de la chambre antérieure, il se produit une élévation de pression subite et quelquefois définitive, souvent précédée par des variations périodiques rappelant le stade prodromique du glaucome. On a vu des sarcomes de l'iris se développer assez rapidement pour aboutir ainsi en 3 ou 4 mois à cette augmentation de pression. D'autres malades ne présentent cette hypertonie que 10 ou 12 ans après le début du mal.

Quand la chambre antérieure est plus ou moins complètement remplie par la masse morbide, on voit apparaître au niveau du limbe de petits nodules mélanotiques. Cet envahissement du limbe représente dans l'évolution du sarcome de l'iris le troisième stade, le second s'étant caractérisé par l'apparition des phénomènes glaucomateux.

Le quatrième stade du sarcome de l'iris a été jusqu'ici bien rarement observé. Fuchs<sup>2</sup> rapporte une observation dans laquelle la marche de l'affection, abandonnée à elle-même, alla jusqu'à la mort du malade. On remarqua d'abord une petite tumeur brune située à la partie inférieure de l'iris; au bout de six mois la tumeur remplissait presque la chambre antérieure et supprimait la vision; six mois après, commencèrent à apparaître de violentes douleurs; mais ce ne fut qu'après trois ans que la substance sarcomateuse proliféra au bord inférieur de la cornée. Le malade succomba à des accidents cérébraux.

<sup>1</sup> FUCHS, *Loc. cit.*, p. 241.

<sup>2</sup> FUCHS, *Loc. cit.*, p. 242.

b) **Sarcome mélanique du corps ciliaire.** — Cette tumeur envahit de bonne heure la chambre antérieure au niveau de la racine de l'iris; l'iris est quelquefois décollé (iridodialyse), toujours refoulé en avant vers l'angle irien obstrué; il n'y a pas d'iritis et l'atropine, en dilatant la pupille, rend plus facile l'exploration de la tumeur.

Souvent un des premiers symptômes qui appelle l'attention est une injection périkeratique, limitée, s'étendant à la région cornéenne qui correspond à la partie du corps ciliaire malade.

La rétine est moins souvent décollée que dans le sarcome de la choroïde, ce qui s'explique par l'union intime des membranes de l'œil au niveau de l'ora serrata.

La tension oculaire augmente et entraîne avec elle des troubles visuels de plus en plus marqués, mais avant l'apparition des phénomènes glaucomateux le malade se plaint rarement de troubles visuels importants. Souvent la vision n'est nullement diminuée.

Dans sa marche continue, la tumeur passe par les quatre périodes que nous allons retrouver dans le sarcome de la choroïde et qui sont celles de tous les néoplasmes intra-oculaires, période de début, période d'hypertension, période de perforation, période de généralisation.

c) **Sarcome mélanique de la choroïde.** — Nous diviserons la symptomatologie du sarcome choroïdien, avec tous les classiques, en quatre périodes distinctes: 1° la période de début, dans laquelle la tumeur ne se révèle à l'extérieur par aucun signe apparent; 2° la période des accidents glaucomateux; 3° la période de perforation du globe; 4° la période de généralisation.

PREMIÈRE PÉRIODE. — Deux ordres de symptômes peuvent servir à reconnaître le sarcome choroïdien à cette période: α) les symptômes fonctionnels ou subjectifs; β) les symptômes physiques ou objectifs.

α) *Symptômes fonctionnels.* — L'affection a toujours un début insidieux; souvent le malade s'aperçoit par hasard de son amblyopie monoculaire en fermant l'œil sain, et quand on l'examine par les procédés habituels d'exploration subjective, on trouve tantôt un scotome central,

tantôt une encoche du champ visuel en rapport avec le siège occupé par le néoplasme.

A mesure que la tumeur se développe, elle peut provoquer des sensations lumineuses subjectives, phosphènes, éclairs, vision d'auréoles diversement colorées, métamorphopsie, ainsi que cela se produit souvent d'ailleurs au début du décollement rétinien.

Quelques névralgies irradiées de l'œil peuvent apparaître à cette période, mais elles sont rares et sans importance.

β) *Symptômes physiques.* — L'aspect extérieur de l'œil ne présente rien de particulier dans les premiers temps, mais lorsque la tumeur a pris un certain développement, un signe de première importance apparaît, c'est le reflet de l'œil de chat amaurotique (Beer), consistant dans l'aspect miroitant et chatoyant des parties profondes de l'œil. Ce reflet n'est d'ailleurs pas spécial au sarcome de la choroïde; il importe de bien remarquer qu'on l'observe aussi dans le gliome de la rétine et d'une façon générale, ainsi que l'a remarqué Brière avec beaucoup d'autres, dans tous les processus exsudatifs qui occasionnent un décollement de la rétine. Pour n'être pas pathognomonique, le reflet de l'œil de chat amaurotique n'en occupe pas moins un rang prépondérant dans la symptomatologie du sarcome choroïdien à la première période; il éveille immédiatement l'attention du praticien et conduit à l'examen ophtalmoscopique.

Cet examen fait ordinairement découvrir un décollement rétinien, qu'il faut ne pas confondre avec le décollement simple. Il s'en différencie par un grand nombre de caractères, c'est d'abord souvent l'absence des causes habituelles du décollement, myopie forte, traumatisme; il siège aussi souvent en haut qu'en bas, il est tendu, peu mobile, sans plis à sa surface; mais tous ces signes ne sont pas caractéristiques et l'hésitation au début est permise. On n'aperçoit pas en effet, dans les premiers temps, la tumeur sous la rétine opaque, plus tard il est possible de voir « des bosselures abruptes, présentant parfois des « parties pigmentées, à côté desquelles on voit des portions de rétine « flottante » (de Græfe).

Outre ces bosselures (fig. 103), l'examen ophtalmoscopique permet sou-

vent de constater un signe décrit par Becker et Sichel, et mis en particulière évidence par Brière, c'est la présence de deux réseaux vasculaires dont l'un, le plus superficiel, est constitué par les vaisseaux rétiniens, et l'autre, le plus profond, formé de fins capillaires à direction tout à fait irrégulière, appartient au néoplasme. Ce signe est assez facile à voir et nous a personnellement rendu souvent de grands services pour le diagnostic.

Les sarcomes mélaniques de la choroïde se présentent avec des

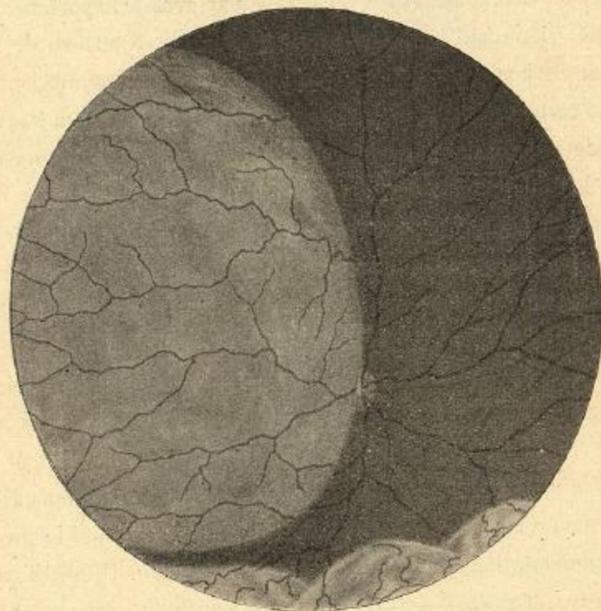


FIG. 103. — Sarcome pigmenté de la choroïde. Décollement rétinien sans plis, vaisseaux rétiniens courant à la surface de la tumeur; teinte noirâtre du néoplasme avec des mouchetures blanches. (HAAB.)

symptômes un peu différents selon le siège initial de leur développement. Quand ils occupent le pôle postérieur de l'œil, ils se développent à la fois dans le corps vitré et dans la région orbitaire, derrière l'œil, quelquefois plus en arrière qu'en avant; Panas<sup>1</sup> a récemment rapporté une intéressante observation de sarcome du pôle postérieur ayant de bonne

<sup>1</sup> PANAS. Sarcome choroïdien de la région de la macula avec propagation orbitaire. *Arch. d'Ophth.*, 1896, p. 463.

heure envahi l'orbite. Le sarcome qui se développe vers la région ciliaire, dans une partie voisine de l'ora serrata, peut n'entraîner aucun décollement rétinien ; cette membrane soulevée par le néoplasme reste en contact avec lui pendant très longtemps ; lorsqu'au contraire le néoplasme siège, ce qui est très fréquent, dans la région équatoriale, il s'accompagne d'un large décollement soulevé par un abondant exsudat séreux. Si le néoplasme se développe dans la partie supérieure de l'œil il entraîne un décollement dont le siège a une grande importance pour le diagnostic. Il ne faut pas oublier cependant que beaucoup de décollements simples commencent par en haut, et ne deviennent inférieurs qu'au bout d'un certain temps. La localisation d'un décollement en haut n'aura de grande valeur que lorsque pendant quelques semaines on en aura constaté la persistance.

DEUXIÈME PÉRIODE. — Cette période s'affirme par des *douleurs* plus ou moins aiguës, plus ou moins brusques, mais d'autant plus remarquables qu'elles apparaissent dans un œil jusque-là, le plus souvent, complètement indolore.

Ces douleurs rappellent dans la majorité des cas celles du glaucome aigu ; dans quelques cas cependant, ce sont celles de l'irido-cyclite exsudative et l'on peut constater alors une diminution aussi bien qu'une exagération dans le tonus de l'œil. Aussi convient-il avec Fuchs d'étudier dans cette période deux variétés distinctes de processus, le processus 1° avec augmentation de tension, 2° avec irido-cyclite. Il faut bien noter ici que cette deuxième période, dite des accidents glaucomateux, est remarquable aussi par l'importance des désordres inflammatoires.

1° *Augmentation de tension.* — L'augmentation de volume du néoplasme peut s'accompagner pendant un certain temps d'une résorption parallèle du corps vitré ; mais il arrive vite un moment où la capsule oculaire est trop remplie ; il n'y a cependant pas corrélation nécessaire entre le volume de la tumeur et le tonus. Les accidents glaucomateux peuvent être très marqués avec un petit sarcome et très modérés avec un sarcome volumineux. Il intervient dans l'exagération de la tension plusieurs facteurs secondaires. Les troubles circulatoires, surtout importants quand la tumeur occupe l'équateur, entraînent d'abord la stase vei-

neuse, puis l'œdème de la choroïde. La rétine est décollée par le liquide séreux transsudé et ce liquide est lui-même sous l'influence d'une pression élevée qui pèse de tout son poids sur la rétine et la jette contre le corps vitré (fig. 104). Il en résulte que le décollement rétinien dans le sarcome entraîne une élévation de tonus et se distingue par là du décollement

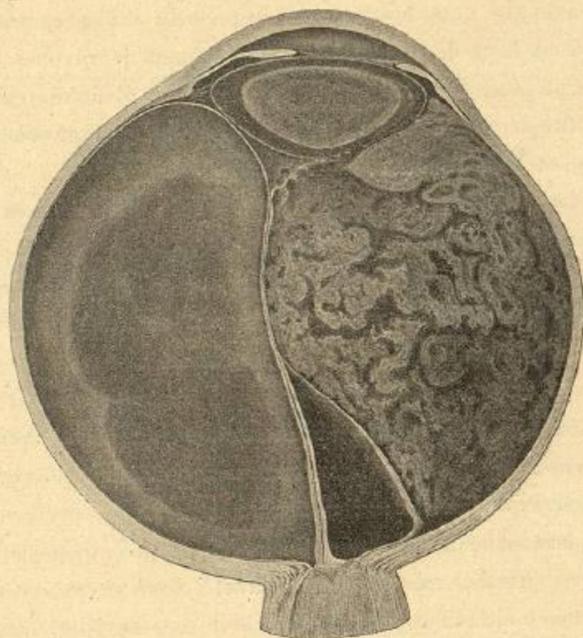


FIG. 104. — Sarcome de la choroïde et du corps ciliaire. Glaucome consécutif. (O. BECKER.)

simple dans lequel, sauf de très rares exceptions, le tonus est abaissé. De Græfe a insisté sur ce signe majeur.

En même temps que se produit le tonus excessif, les voies d'excrétion s'oblèrent selon le mécanisme ordinaire et les accidents glaucomateux éclatent graves, douloureux et progressifs.

L'hypertonus s'affirme d'abord lentement et présente des intermittences, le glaucome met assez longtemps à s'établir d'une façon permanente ; quand il y arrive, il apparaît sous la forme bien connue du glaucome inflammatoire. L'accès de glaucome peut être occasionné par des causes

fortuites, venir sans motif apparent. De Graefe <sup>1</sup> a le premier signalé le rôle nocif de l'atropine à ce point de vue.

Le mot de *glaucome inflammatoire*, dont nous nous servons ici, fait immédiatement comprendre les symptômes subjectifs présentés par le patient : photophobie, écoulement lacrymal, douleurs violentes oculaires et péri-orbitaires. Ces symptômes sont tenaces et en quelque sorte définitifs; tandis que dans le glaucome proprement dit il se produit une rémission au bout de quelque temps, quelques jours, une ou deux semaines au plus, dans le sarcome les accidents glaucomateux durent tant que la sclérotique résiste; ils cessent avec la perforation de cette membrane et le début du troisième stade.

La vision, déjà bien diminuée, est supprimée très rapidement avec l'apparition des accidents glaucomateux.

Les signes objectifs sont ceux du glaucome lui-même; les vaisseaux conjonctivaux et épiscléraux sont fortement congestionnés. La cornée s'opacifie, surtout au centre, sa sensibilité disparaît, la chambre antérieure s'efface. L'iris, paralysé, s'atrophie, surtout aux bords cornéens externe et interne; un peu plus tard en haut, et enfin dans le bas; quand l'hypertonus dure depuis longtemps, on remarque autour de la pupille un liséré noirâtre qui n'est autre chose qu'un ectropion de l'uvée, venant en quelque sorte ourler le sphincter (Fuchs). Ce liséré noirâtre est surtout bien visible quand le cristallin est cataracté. Il ne circonscrit pas une pupille ronde; celle-ci est souvent ovale de bas en haut, quelquefois irrégulière à cause de l'inégale répartition de l'atrophie irienne. Souvent cette atrophie est plus marquée du côté où siège le sarcome.

Ajoutons encore que la pupille est d'un vert glauque foncé tant que le cristallin transparent laisse la lumière pénétrer jusqu'à la rétine décollée et plissée derrière lui. Plus tard la cataracte rend l'œil inéclairable; plus tard encore le cristallin rompt ses attaches zonulaires, devient libre et mobile.

Au point de vue de l'état de la tension dans les yeux affectés de tumeur intra-oculaire, C. Devereux-Marshall <sup>2</sup> a publié un travail dans lequel il

<sup>1</sup> DE GRAEFE. *Arch. f. Ophth.*, XIV B, 2 Abth., p. 117, 1863.

<sup>2</sup> DEVEREUX-MARSHALL. Tension in case of intra-ocular growths. *Ophth. Society of the United Kingdom*, 3 July 1896.

divise 100 cas de tumeurs intra-oculaires, étudiés au point de vue de la tension, en trois catégories.

1° *Sarcomes de la choroïde* (53 cas).

Tension augmentée dans	36 cas	67.92 p. 100.
— normale	16 —	36.18 —
— diminuée	1 —	1.88 —

2° *Sarcomes du corps ciliaire* (28 cas).

Tension augmentée dans	10 cas	35.00 p. 100.
— normale	14 —	50.00 —
— diminuée	4 —	14.28 —

3° *Gliomes de la rétine* (19 cas).

Tension augmentée dans	7 cas	36.84 p. 100.
— normale	10 —	52.63 —
— diminuée	2 —	10.52 —

Ce travail, très intéressant, est passible d'une grave objection : c'est que les tumeurs dans lesquelles l'augmentation de tension ne s'est pas produite n'étaient pas encore arrivées au stade de l'hypertension, et peut-être qu'après l'examen qui en a été fait l'hypertension s'est développée. Pour affirmer que le stade glaucomateux manque, il faudrait suivre la tumeur au moins dans les trois premières périodes de son évolution.

Quoi qu'il en soit, la tension est assez souvent diminuée dans les cas de sarcome du tractus uvéal. Il en était ainsi dans deux de nos observations (cas III et VIII), et il convient d'insister ici sur cette forme évolutive, exceptionnelle mais digne d'être bien connue.

2° *Irido-cyclite*. — Le stade inflammatoire dans la marche du sarcome se présente quelquefois, mais rarement, sous la forme d'une cyclite aiguë plus ou moins intense.

La cornée est le siège d'un trouble diffus; l'humeur aqueuse s'altère par hypopyon ou par hypohéma. Des synéchies cristalliniennes s'établissent et bientôt le cristallin s'opacifie. L'œil est sensible à la pression, surtout en haut et en dedans.

Ces phénomènes s'accompagnent quelquefois d'hypertension ; mais plus souvent le tonus reste normal ou diminue, surtout lorsque l'iridocyclite a duré un certain temps.

Comme il arrive dans la cyclite aiguë, les paupières et le tissu conjonctif du bulbe s'œdématisent et l'exsudation peut envahir assez abondamment l'espace de Tenon pour repousser l'œil en avant. Plus tard des adhérences s'établissent entre la capsule et le globe et l'énucléation devient relativement difficile.

La sclérotique se laisse amincir ; des bosselures apparaissent à sa surface, surtout dans la région intercalaire ; le passage à la troisième période s'affirme peu à peu. Exceptionnellement le bulbe s'atrophie et la compression des quatre muscles droits lui donne une forme carrée spéciale. Cette atrophie résulte de l'organisation et de la rétraction cicatricielle des exsudats inflammatoires intra-oculaires consécutifs à la cyclite. Il n'est pas rare que la généralisation du sarcome ne se produise dans l'économie pendant cette période même où il paraît s'enkyster dans l'œil et il n'est pas impossible que cette cyclite n'entraîne dans l'autre œil des phénomènes d'ophtalmie sympathique.

La durée du deuxième stade que nous venons de décrire est généralement assez courte ; en quelques mois la coque de l'œil est perforée et le troisième stade commence. Nous avons cependant observé un malade (observation II, page 395) chez lequel l'œil resta plusieurs années à l'état de glaucome absolu sans perforation de la sclérotique, sans généralisation dans l'économie.

TROISIÈME PÉRIODE. — Cette période est constituée par l'extension de la tumeur aux parties voisines ; les enveloppes de l'œil sont perforées, l'état glaucomeux prend fin ; les symptômes paraissent s'amender et le malade s'en réjouit à tort, car, au contraire, son état est très aggravé par l'envahissement de l'orbite.

Les symptômes de cette période varient suivant la manière dont l'œil est perforé, et le siège même de cette perforation.

A. — *Perforation de la coque oculaire dans l'hémisphère antérieur.* — La cornée, depuis longtemps anesthésiée et troublée dans sa nutrition, se perforé à son centre ; le cristallin, opacifié ou non, bouche

l'ouverture quelque temps et disparaît bientôt, chassé au dehors par l'excès de pression, et la perforation n'est plus remplie que par un bourgeon jaune rougeâtre, d'un vilain aspect sanieux ou sanglant.

La cornée peut céder à sa périphérie, au niveau du limbe, dans plusieurs endroits à la fois ; il apparaît alors une série de petits néoplasmes péricornéens dont la valeur symptomatique s'impose, mais il est encore plus fréquent de constater une rupture unique au niveau du canal de Schlemm, le plus souvent en haut ou en bas ; enfin les orifices des vaisseaux ciliaires antérieurs, qui traversent le globe au niveau de l'origine des muscles droits, sont encore des voies d'élection suivies par le sarcome pour sortir de la coque oculaire. On a observé parfois que l'une de ces insertions musculaires était rompue ou très distendue par le développement d'une tumeur sous-jacente (Brière).

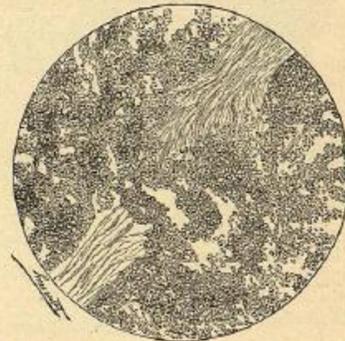


FIG. 105. — Perforation de la sclérotique par un sarcome mélanique dont la partie intra-oculaire seule contient du pigment. (Obs. III, p. 398.)

B. — *Rupture de la coque au niveau de l'équateur.* — Nous avons, en étudiant l'anatomie pathologique, insisté sur le rôle que jouent les veines émissaires dans la propagation, aux parties molles de l'orbite, des tumeurs intra-oculaires. Sichel a fait connaître plusieurs observations très démonstratives à ce sujet.

Dans l'une de ses observations on voit, au niveau des vasa vorticosa, une traînée noire manifeste.

Il n'est pas rare de constater dans la région de l'équateur des perforations petites, étroites, faites comme à l'emporte-pièce. Le fait personnel que nous rapportons dans l'observation III, en est un exemple ; et il est au moins vraisemblable que le néoplasme s'est propagé dans ce cas, comme dans les cas analogues, le long de la gaine d'un vasa vorticosa (fig. 105). Le tissu scléral qui borde le trou peut supporter longtemps le contact immédiat de la tumeur sans s'altérer.

C.—*Rupture au niveau du pôle postérieur.*— On sait que le pôle postérieur est criblé de pertuis laissant passer les vaisseaux ciliaires et les nerfs et qu'en outre l'enveloppe de l'œil est affaiblie au niveau de la papille, à cause même des rapports de la sclérotique avec le nerf optique, aussi les néoplasmes du pôle postérieur ont-ils une facilité relative à gagner l'orbite soit en perforant la sclérotique à la faveur de l'un de ces pertuis, soit en s'infiltrant le long de la gaine du nerf optique.

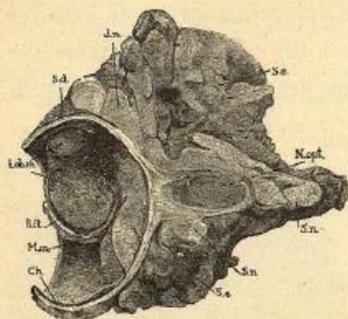


FIG. 106. — Sarcome choroïdien de la région de la macula (œil droit). Coupe verticale tangentielle au côté du nerf optique. (VAN DUYSSE.)

Rét. Rétine. — *ch.* Choroïde. — *Scl.* Sclérotique. — *N. opt.* Nerf optique. — *Lob. m.* Lobule surgissant de la masse aplatie du néoplasme au niveau de la région maculaire. — *Mm.* Masse primordiale de la région maculaire étalée en surface. — *S. s.* Surface de section du néoplasme. — *S. e.* Surface externe du néoplasme.

Dans son mémoire il cite, outre une observation personnelle, plusieurs cas analogues appartenant à Becker<sup>2</sup> et à Fuchs<sup>3</sup>. La propagation vers l'orbite se fait par la gaine du nerf optique ou par celle des vaisseaux ciliaires. La sclérotique peut résister et former une cloison complète, séparant les deux portions, intra-oculaire et orbitaire, du néoplasme.

Van Duyse<sup>4</sup> a également publié une observation de sarcome choroïdien de la région de la macula dans laquelle la propagation vers l'orbite semble s'être faite surtout par le nerf optique, le long des travées pie-mériennes. Un manchon sarcomateux entourait l'extrémité bulbaire

<sup>1</sup> PANAS. *Arch. d'Opht.*, 1896, p. 469 et suiv.

<sup>2</sup> BECKER. *Archiv. f. Augen. und Ohrenheilkunde*, p. 215 à 229, 1870.

<sup>3</sup> FUCHS. *Das Sarcom des Uvealtractus*. Wien, 1882, p. 106, obs. XXII.

<sup>4</sup> VAN DUYSSE. Sarcome choroïdien de la région de la macula avec propagation orbitaire. *Archives d'Opht.*, p. 657, 1896.

du nerf; la papille et les parties circonvoisines étaient englobées (fig. 106).

La tumeur intra-oculaire était pigmentée, la tumeur extra-oculaire était au contraire sans pigment; en dehors comme en dedans de l'œil elle revêtait le type alvéolaire; Van Duyse place son origine dans les endothèles des espaces intervasculaires (fig. 107).

La sclérotique peut encore se perforer dans tous les points intermé-

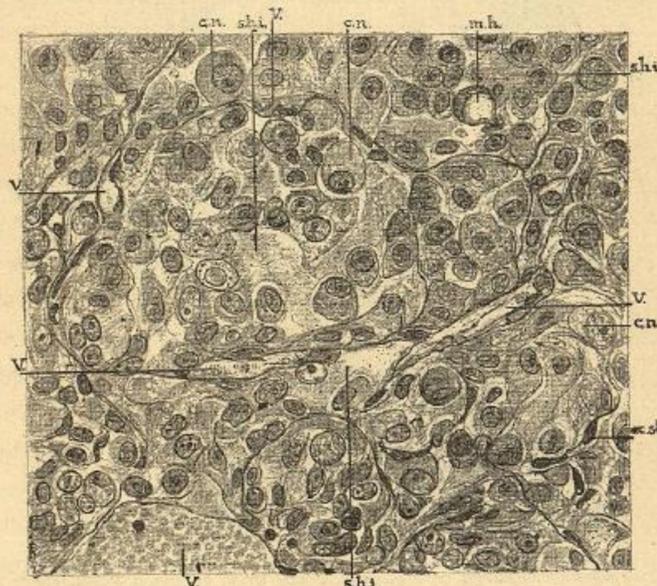


FIG. 107. — Détails d'un alvéole (LEITZ, pantachr. obj. imm. homogène 2<sup>mm</sup>, ocul. 2).  
cn. Cellules néoplasiques. — mh. Métamorphose hyaline d'une cellule néoplasique. — sh. Substance hyaline intermédiaire. — c, p, st. Cellules connectives du stroma. — V. Vaisseaux. (VAN DUYSSE.)

diaires à ceux que nous venons d'indiquer; aucune partie de la coque oculaire n'est absolument à l'abri de la perforation, mais il faut s'attendre, dans l'évolution du sarcome, à voir se produire la perforation oculaire, surtout au niveau du canal de Schlemm, des sinus équatoriaux, du nerf optique et des gaines lymphatiques des vaisseaux et nerfs ciliaires postérieurs.

Le siège de la perforation et le volume de la tumeur intra-oculaire

donnent aux symptômes de cette troisième période leurs caractères particuliers.

Lorsque la perforation se fait à la partie antérieure, on voit se développer sur le bulbe une ou plusieurs masses fongueuses, noirâtres, bour-

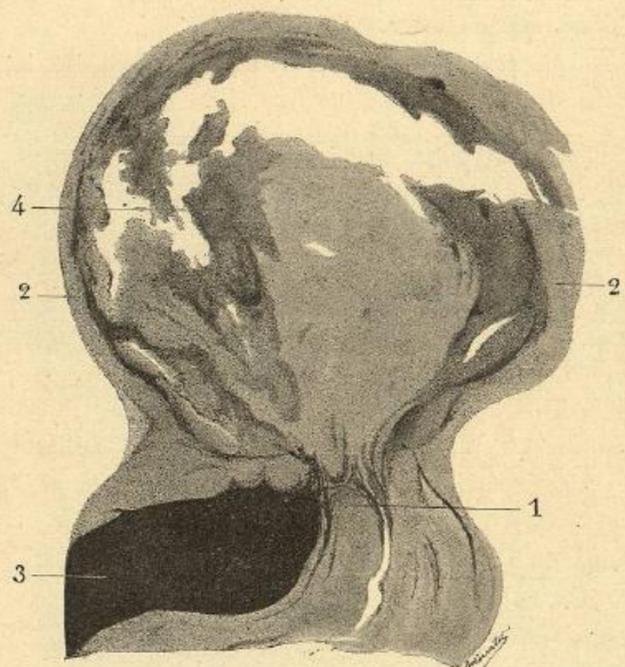


FIG. 108. — Sarcome mélanique de la choroïde ayant envahi l'orbite et s'étant creusé dans le tissu cellulaire une loge fibreuse bien circonscrite.

1. Passage de la tumeur intra-oculaire hors de l'œil. — 2, 2. Capsule fibreuse entourant le néoplasme de toute part. — 3. Masse sarcomateuse très pigmentée intra-oculaire. — 4. Masse sarcomateuse mélanique extra-oculaire. (V. fig. 7, pl. VIII et obs. VII, p. 408.)

geonnantes, à surface bosselée et rugueuse. Les paupières, soulevées et distendues par le fungus, présentent un aspect œdémateux.

Quand la tumeur se propage en arrière de l'œil, il se produit une exophtalmie plus ou moins marquée et progressive.

La tumeur orbitaire peut s'enkyster dans l'orbite et nous en rapportons plus loin une très remarquable observation (fig. 7, pl. VII); le néoplasme se développant avec lenteur refoule devant lui le tissu cellu-

laire qui se tasse, s'épaissit et finit par lui constituer une véritable coque artificielle et adventice (fig. 108). Mais de pareils faits sont purement exceptionnels, en général l'orbite ne tarde pas à être envahi en totalité; les parois osseuses sont défoncées par le tissu néoplasique qui pénètre dans le sinus maxillaire, ou frontal, et dans le crâne.

La mort peut survenir sans métastases, par les seuls désordres locaux.

Les ganglions parotidiens et sous-maxillaires restent habituellement intacts.

Il n'est d'ailleurs pas très exceptionnel de voir le sarcome mélanique se propager en dehors du globe sous la forme d'un sarcome blanc. Panas et Rochon-Duvigneaud en rapportent une observation. Hodge et Risley ont cité un cas de sarcome propagé, par perforation, hors du bulbe; la partie intra-oculaire était très noire, la partie extra-oculaire sans pigment. Tel était aussi l'un de nos faits personnels (obs. III, fig. 5, pl. VIII).

QUATRIÈME PÉRIODE. — C'est la période de la *généralisation*; elle survient d'habitude après la perforation de la coque oculaire, mais il n'est pas rare de constater des symptômes de généralisation pendant la deuxième et la troisième période, si bien que l'apparition de ce quatrième stade n'a pas une époque précise dans l'évolution du mal.

C'est surtout dans le *foie* que la généralisation se produit. L'une de nos observations en est un bel exemple. Le malade dont il s'agit, opéré en 1894, resta complètement guéri pendant deux ans; à la fin de l'année 1896, ses forces commencèrent à décliner, il devint pâle, s'amaigrit; nous constatons à cette époque une série de grosses nodosités augmentant beaucoup le volume du foie et donnant la sensation d'un volumineux néoplasme développé dans la région. Il y avait de l'œdème des jambes, un état cachectique déjà avancé. De pareils cas sont d'ailleurs communs et pas n'est besoin d'insister davantage.

Le foie est de beaucoup l'organe le plus fréquemment atteint par la généralisation du sarcome mélanique; mais les métastases peuvent aussi se produire dans le tube digestif, les vertèbres, les méninges, les poumons, les os des membres.

Le stade de généralisation mortelle est l'aboutissant ordinaire des trois autres; cependant il ne faut pas croire que c'est là la marche fatale d'un sarcome mélanique de la choroïde. Le sujet peut présenter assez de résistance pour emprisonner, enkyster son mal dans l'œil et l'étouffer en quelque sorte sur place. Berthold<sup>1</sup> et Sichel<sup>2</sup> en ont fait connaître des observations qui paraissent convaincantes; toutefois, en pareille circonstance, il faut se demander si le sarcome a précédé ou suivi l'atrophie. Dernièrement Leber et Krahnstöver (*loc. cit.*) ont publié sur ce sujet un travail qui rappelle et commente tous les cas connus. Ils font judicieusement remarquer que lorsqu'on trouve un sarcome dans un œil atrophié, il n'en faut pas conclure que l'atrophie a suivi le sarcome. Ces auteurs n'en ont relevé qu'un petit nombre de cas, dans lesquels l'atrophie était manifestement secondaire; plus souvent l'atrophie était primitive et le sarcome s'était développé sur un œil déjà enflammé et réduit dans son volume. (TERRIEN. *Archives d'ophtalmologie*, 1899, p. 470.)

Leber et Krahnstöver ont réuni 32 faits, dont deux personnels, dans lesquels il y a eu atrophie secondaire du globe oculaire au cours du sarcome de la choroïde. Dans un petit nombre de cas l'apparition de l'atrophie a été attribuée à une cause extérieure, traumatisme accidentel ou opératoire; mais le plus souvent l'atrophie du globe s'était produite sans cause provocatrice manifeste. De Græfe attribuait cette évolution à une kératite suppurée consécutive elle-même à une poussée glaucomateuse. A cette kératite suppurée succédaient une panophtalmie et l'atrophie du globe. Fuchs a expliqué cette atrophie par une irido-choroïdite. Nous avons plus haut discuté ces opinions; qu'il nous suffise ici de retenir la possibilité de cet arrêt dans l'évolution du néoplasme, arrêt qui contraste avec ce qui se passe à la période de généralisation où la marche envahissante du mal entraîne rapidement la mort du malade.

Tels sont les symptômes que présente le sarcome mélanique de la choroïde à ses divers stades. Arrivons maintenant au diagnostic de cette affection.

<sup>1</sup> BERTHOLD. Sarkom mit darauf folgender Atrophie. *Zehender's Monatsblatt*, 1870.

<sup>2</sup> SICHEL. Sarcome de la choroïde avec atrophie consécutive. *Gaz. méd. de Paris*, 1867.

## E. — DIAGNOSTIC.

Avant d'entrer dans les considérations pathologiques nécessaires ici, un mot sur la technique à suivre.

Pour les tumeurs de l'iris il suffira de l'examen à l'œil nu et de l'éclairage oblique pour voir tous les détails importants; on pourra y ajouter, pour compléter l'examen, l'usage de la loupe binoculaire ou de la loupe électrique de Schweiger.

De même une tumeur du corps ciliaire faisant saillie dans la pupille sera vue à l'œil nu et à l'éclairage oblique; le miroir ophtalmoscopique permet également de délimiter exactement les contours du néoplasme qui

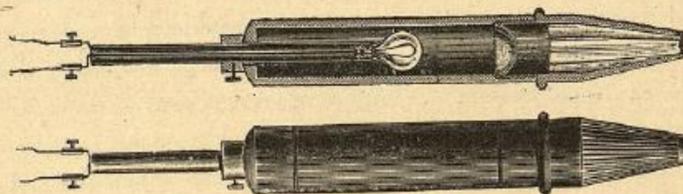


FIG. 109. — Éclaireur de contact. Modèle du Dr ROCHON-DUVIGNEAUD.

se profilent en noir, en ombre chinoise (Rochon-Duvigneaud) sur le fond uniformément éclairé de l'œil.

L'éclairage excentrique donnera ici des renseignements excellents; on sait que cet éclairage consiste à illuminer l'œil selon la manière qu'utilisent les laryngologistes pour le larynx ou les cavités du nez, en tenant le miroir sur le front et en regardant ainsi à œil découvert la partie éclairée. En interposant une lentille, on peut de la sorte examiner à la loupe le néoplasme illuminé.

Les sarcomes choroïdiens profonds sont reconnus par les moyens ordinaires (image droite, image renversée); mais ceux qui sont placés entre l'équateur de l'œil et le corps ciliaire sont particulièrement justiciables d'un mode d'examen spécial et relativement nouveau, l'éclairage de contact, recommandé d'abord par Chibret, et devenu très pratique à l'aide de l'instrument mis en usage par Rochon-Duvigneaud (fig. 109).

Cet appareil se compose essentiellement d'un tube contenant une