

Fuchs a constaté que les leuco-sarcomes existaient, par rapport aux sarcomes mélaniques, dans la proportion de 12 pour 100, et encore convient-il de remarquer que les sarcomes pigmentés ne sont pas toujours publiés, leur fréquence même les privant de l'intérêt qu'on accorde toujours aux sarcomes blancs, dont les cas sont plus soigneusement consignés dans les recueils scientifiques.

C. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous étudierons successivement avec les développements inégaux qu'ils comportent : 1° le leuco-sarcome de l'iris, 2° le leuco-sarcome du corps ciliaire, 3° le leuco-sarcome de la choroïde.

a) Leuco-sarcome de l'iris. — Le leuco-sarcome de l'iris est une

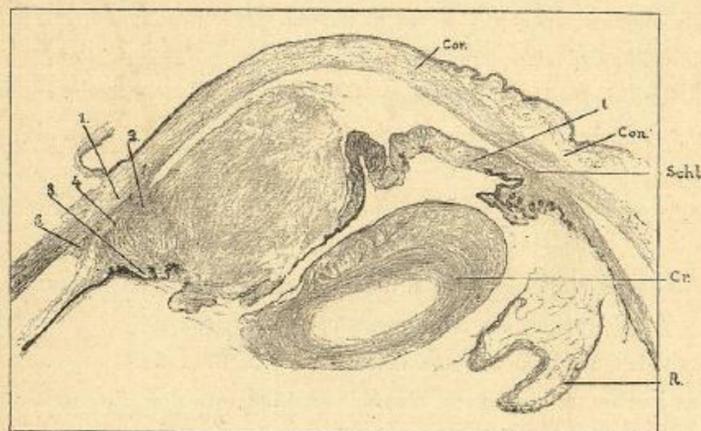


FIG. 112. — Leuco-sarcome de l'iris.

C. Cornée. — *Con.* Conjonctive. — *Schl.* Canal de Schlemm. — *Cr.* Cristallin déplacé. — *R.* Rétine œdémateuse décollée.

1. Canal de Schlemm effacé au niveau du néoplasme. — 2. Espace de Fontana envahi. — 3. Couche connective, limitante interne du corps ciliaire, envahie ainsi que les procès ciliaires. — 4. Fibres radiales du muscle ciliaire envahies. — 5. Angle antérieur de l'espace périchoroïdien logeant un amas de cellules sarcomateuses. (VAN DUYSSE ET VAN SCHEVENSTEEN.)

affection rare, dont on ne connaît actuellement que huit observations bien évidentes, que nous reproduisons à la colonne de nos tableaux. Ce

sont celles de Lebrun, Breschfeld, Knapp, Thalberg, Lauer, Zellweger, Limburg et enfin celle de Van Duyse et Van Schevensteen (v. les tableaux pour index bibliographique).

Nous reproduisons ici la figure donnée par ces derniers auteurs dans la description de leur cas personnel et typique (fig. 112).

Le leuco-sarcome siège le plus souvent dans le segment inférieur de l'iris; il n'en était cependant pas ainsi dans le cas de Van Duyse, où la tumeur était née au niveau et au-dessus de la pupille, dans le segment interne de l'iris, en une portion située entre les bords ciliaire et pupillaire et, d'après la structure histologique, aux dépens de l'adventice des vaisseaux du stroma irien. Le sarcome était fuso-cellulaire.

Dans les couches antérieures et médianes du néoplasme les traînées cellulaires représentaient des tourbillons périvasculaires; dans les couches postérieures, au voisinage de la bande pigmentée, le tissu était plus ou moins fasciculé.

Dans le cas de Van Duyse les vaisseaux étaient rares, mais ce fait est relativement exceptionnel; il y a souvent beaucoup de vaisseaux dans le leuco-sarcome de l'iris; dans le cas de Zellweger la structure était partiellement cavernueuse.

Lorsqu'on en laisse le temps au néoplasme, il envahit les parties voisines, le muscle et les procès ciliaires, les espaces de Fontana et le canal de Schlemm; il en était ainsi dans le cas de Limburg et dans celui de Van Duyse.

Nous n'insisterons pas plus longtemps sur l'anatomie pathologique de cette variété très rare de néoplasme, et nous terminerons par deux remarques générales.

La première, c'est que l'origine du leuco-sarcome irien, dans la couche des vaisseaux de l'iris, confirme la théorie développée par Knapp, acceptée par Brière et quelques autres, au sujet de l'origine du leuco-sarcome de la choroïde dans la couche non pigmentée des vaisseaux choroïdiens; la seconde, c'est que le leuco-sarcome mérite vraiment son nom même si l'examen histologique démontre la présence d'éléments pigmentés, lorsque ces éléments appartiennent au tissu préexistant.

Dans le leuco-sarcome de la choroïde on peut trouver le pigment normal

de la région, resté indifférent au processus ; il peut se faire par conséquent que la tumeur soit bien leucotique, que non seulement l'épithèle pigmenté mais encore les cellules pigmentées de la couche supra-choroïdienne n'aient pas proliféré, alors cependant qu'on trouve des éléments mélaniques épars dans la tumeur ; dans le leuco-sarcome de l'iris on pourra s'attendre de même à trouver du pigment, car en dehors de la couche uvéale, il y a dans l'iris des cellules contenant des granulations pigmentaires. Ainsi Van Duyse a noté dans son cas, entre les éléments néoplasiques, quelques rares grumeaux pigmentés venant de cellules préexistantes en voie d'atrophie.

b) Leuco-sarcome du corps ciliaire. — Les leuco-sarcomes du

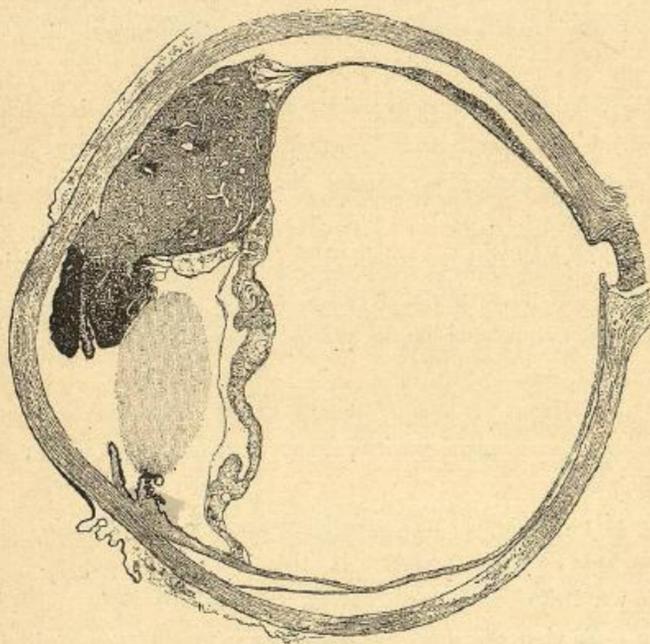


FIG. 113. — Leuco-sarcome du corps ciliaire. Mélano-sarcome de l'iris. Subluxation du cristallin. Excavation glaucomateuse. (PUTIATA KERSCHBAUMER.)

corps ciliaire sont très rares ; nous ne pouvons citer que les cas de Fano, de Schiess et Socin, de Grenow, de Putiata Kerschbaumer (fig. 113). Il

est remarquable de constater que tous se sont développés chez des sujets jeunes ; le plus âgé avait 27 ans ; les cellules sont tantôt fusiformes (Fano), tantôt rondes (Schiess), tantôt rondes et polygonales avec vacuoles et dégénérescence grasseuse ; dans le cas de Grenow la structure était alvéolaire, et les cellules en grande partie myxomateuses ; le muscle ciliaire était aplati contre la sclérotique ; de même dans celui de Putiata Kerschbaumer le corps ciliaire était atrophié.

c) Leuco-sarcome de la choroïde. — Les éléments fondamentaux du leuco-sarcome sont les cellules rondes et les cellules fusiformes. Les secondes existent assez souvent seules, mais il n'est pas rare non plus de trouver des leuco-sarcomes à cellules rondes, sans mélange d'autres cellules.

Souvent ces sarcomes à cellules rondes prennent la disposition alvéolaire, la tumeur revêt alors un caractère particulier de gravité. Ducamp¹ a rapporté un fait de ce genre ; la même remarque s'adresse à l'un de ceux de Knapp. Alt a publié une observation analogue dans laquelle il y eut récurrence au bout de 6 mois.

Il ne faut pas confondre ces sarcomes alvéolaires avec les carcinomes qui sont presque toujours, dans l'œil, des accidents métastatiques et sont histologiquement constitués comme la tumeur primitive. Castaldi a fait connaître une observation dans laquelle il signale sur un même œil la présence simultanée d'un carcinome et d'un sarcome encéphaloïde. Le carcinome siégeait dans la sclérotique et contenait dans ses alvéoles de nombreux éléments cellulaires ronds, ovoïdes, avec des aplatissements irréguliers rappelant les éléments endothéliaux du tissu conjonctif.

Il ne semble pas, d'après la description de l'auteur, que la structure de cette tumeur scléroticale diffère beaucoup de celle de la seconde tumeur placée dans l'espace de Schwalbe et dans le nerf optique avec propagation dans les espaces sous-vaginaux de ce nerf. Ce sarcome alvéolaire de la choroïde envahissant d'une part la sclérotique, de l'autre le nerf et la gaine enveloppante, rendrait peut-être mieux compte de la

¹ DUCAMP. *Montpellier médical*, 1889.

pathogénie et des symptômes de cette affection qui se termina par la récurrence et la mort, deux ans après l'intervention. Dans tous les cas, si la nature carcinomateuse de la tumeur scléroticale est acceptée, on doit la considérer comme une rareté, peut-être comme un exemple unique de cette lésion.

Toutes les observations de carcinome vrai développé dans les membranes de l'œil ont trait à des tumeurs *secondaires* ; à ce sujet nous pouvons citer notamment le cas de Uthoff se rapportant à un malade de Schœler et publié en 1883¹. Il s'agissait d'un malade devenu aveugle à la suite d'un cancer secondaire des deux choroïdes. Le diagnostic fut longtemps douteux, car il n'y avait dans l'œil aucune saillie visible ; mais l'autopsie démontra la présence d'une tumeur compacte, englobant complètement le nerf optique à son entrée dans la sclérotique. L'histologie pathologique établit la nature épithéliale de l'affection, consécutive d'ailleurs à un autre carcinome de l'organisme.

Il faut un examen très attentif pour ne pas confondre les tumeurs de ce genre avec le *sarcome blanc choroïdien*, parce que, dans les deux cas, la tumeur est choroïdienne et sans pigment ; d'ailleurs on connaît un certain nombre de faits de ce genre et leur étude constitue le *carcinome métastatique du tractus uvéal* que le lecteur trouvera plus loin.

Nous n'insisterons pas plus longtemps sur ces faits qui doivent rester en dehors de notre étude circonscrite, par son objet même, aux seules tumeurs conjonctives embryonnaires ou adultes, non pigmentées, de la choroïde.

Nous disons *tumeurs embryonnaires ou adultes*, parce que les fibro-sarcomes blancs appartiennent à la variété des leuco-sarcomes aussi bien que les néoplasmes à cellules rondes. C'est à tort, selon nous, que Brière et Knapp leur ont consacré un chapitre différent.

En ce qui concerne l'absence de pigment, il importe de remarquer que quelques cellules noires trouvées éparses dans le néoplasme ne suffisent pas à en faire une tumeur mélanique. Ces rares éléments noirs sont des éléments normaux de la choroïde qui survivent à la des-

¹ UTHOFF. *Berliner klin. Wochenschrift*, 22 oct. 1883.

truction ou à la transformation de la membrane. Pour qu'il y ait mélanose il faut que les cellules pigmentées entrent elles-mêmes en prolifération : si elles sont simplement englobées dans le néoplasme, celui-ci peut être noir en quelques endroits et n'en mériter pas moins le nom de leuco-sarcome.

Nous pourrions à propos du leuco-sarcome suivre la division adoptée pour le sarcome mélanique, mais il sera plus facile de résumer tout ce que contiennent d'essentiel les documents (tableaux et observations personnelles) que nous avons mis sous les yeux du lecteur, en établissant ici trois paragraphes : 1° les tumeurs à cellules rondes (*sarcome alvéolaire*) ; 2° les tumeurs à cellules fusiformes (*fibro-sarcome*) ; 3° les angio-sarcomes qui sont le plus souvent leucotiques et méritent d'être ici décrits (*hémangio-sarcome, lymphangio-sarcome*).

Nous appelons particulièrement l'attention sur la forme alvéolaire qui, comme la forme angio-sarcomateuse, est remarquable par l'origine *endothéliale* des cellules.

1° *Leuco-sarcome à cellules rondes*. — Nos observations personnelles sont des types du genre ; on a vu que les cellules embryonnaires s'y trouvaient presque à l'exclusion de tout autre élément ; ce sont des sarcomes encéphaloïdes tels que Hirschberg et Schiess en ont déjà publié. Ces cellules rondes sont remarquables par leur prolifération active, l'abondance et la division de leurs noyaux.

Dutilleul¹ a publié en 1892 un beau cas de leuco-sarcome à cellules rondes, à noyaux très distincts, fortement colorés. Cette tumeur, née dans la couche externe de la choroïde, avait décollé cette membrane et s'était logée dans l'espace supra-choroïdal. Il n'y avait aucun élément fusiforme, aucune trace fibreuse.

Quelques auteurs, notamment Hirschberg et Poncet, ont trouvé des cellules géantes. Dans le cas de Poncet² il s'agissait d'un sarcome à petites cellules, de consistance assez dure, tumeur bien limitée, remontant à plusieurs années ; sur la coupe représentée par Poncet, on voit des foyers de ramollissement occupés par une substance amorphe fine-

¹ DUTILLEUL. Leuco-sarcome de la choroïde. *Bulletin médical du Nord*, 1892.

² PONCET. *Atlas d'anatomie pathol.*, pl. XIV, fig. 2.

ment granuleuse, sans dégénérescence graisseuse, car elle se colorait très vivement par le carmin.

Dans quelques-uns de ces centres amorphes, Poncet a constaté des myéloplaxes : « Ces dernières cellules étaient beaucoup moins résistantes que le tissu propre du sarcome et présentaient alors en certains points un aspect granuleux amorphe, distinct cependant du tubercule et de la dégénérescence graisseuse. »

Il ne faut pas confondre ces tumeurs à cellules rondes avec une inflammation chronique de la choroïde entraînant la formation d'exsu-

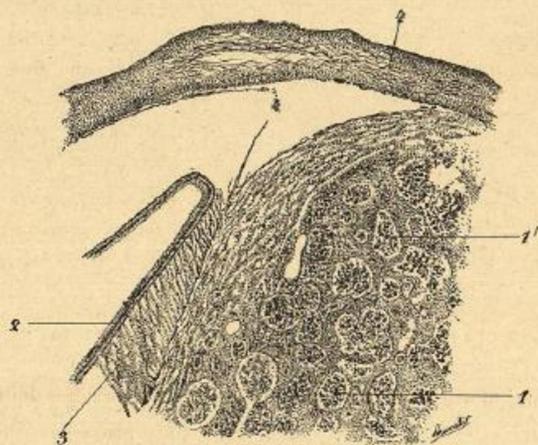


FIG. 114. — Sarcome alvéolaire de la choroïde.

1, 1. Alvéoles remplis de cellules endothéliales. — 2. Rétine décollée. — 3. Exsudat sous-rétinien coagulé par le réactif. — 4. Sclérotique (obs. IV, p. 455).

dats néoplasiques, parfois même se compliquant de suppuration, ainsi que Knapp en a rapporté un exemple au Congrès d'Heidelberg.

Mais il faut bien savoir que l'inflammation suppurative est quelquefois un accident occasionné par le néoplasme venant masquer plus ou moins vite les symptômes de l'affection principale.

Holmes¹ a rapporté une observation de ce genre et dans un cas de Landsberg², l'œil, ouvert accidentellement pendant l'énucléation, laissa

¹ HOLMES. *Knapp's Arch.*, VIII, B. 2. Abth., p. 301, 1868.

² LANDSBERG (de Gorlitz). *Klinisch. Monatsblatt.*, B. XI, p. 487, 1873.

sortir un flot de pus louable. Le microscope révéla l'existence de cellules fusiformes, mais la choroïde suppurée tenait certainement la première place dans la production des phénomènes. Dans ces cas de néoplasmes compliqués d'inflammation, le diagnostic clinique devient évidemment très difficile et souvent ce n'est qu'après un examen anatomique attentif qu'on peut, après l'autopsie ou l'énucléation, se prononcer.

Le leuco-sarcome à cellules rondes peut revêtir la forme alvéolaire ; son origine est alors dans les cellules endothéliales qui tapissent les espaces lymphatiques de la supra-choroïde (fig. 114). Les endothéliums, en pullulant, remplissent les espaces de ce tissu cellulaire et les distendent ; quelques-uns de ces espaces sont étroits, arrondis, remplis par quelques cellules tassées les unes contre les autres et donnant à la coupe la conformation d'un tube ; la plupart des alvéoles sont au contraire grands et irréguliers. Les vaisseaux nourriciers de la tumeur, plus ou moins nombreux, circulent au milieu d'elle dans les septa conjonctifs.

Parisotti¹ a publié un cas très intéressant de sarcome endothélial. Les figures qui accompagnent son travail montrent des alvéoles remplis de cellules rondes presque toutes sans pigment et provenant soit de la tunique des vaisseaux, soit de l'endothélium des espaces supra-choroïdaux. L'auteur ne croit pas à cette dernière origine qui paraît pourtant la plus vraisemblable ; à ce point de vue ses figures, d'ailleurs très nettes, ne sont pas démonstratives.

Il peut arriver que le sarcome alvéolaire devienne très vasculaire ; il se forme au milieu des cellules un lacis de vaisseaux jeunes, sans parois, communiquant les uns avec les autres par de larges mailles. La figure 115 rend bien compte de cette disposition. Il est remarquable de voir dans cette figure, qui est prise sur une coupe de leuco-sarcome endothélial, les cellules endothéliales directement baignées par le courant circulaire qui très facilement les détache et les entraîne ; les métastases, auxquelles d'ailleurs le malade a succombé, s'expliquent ainsi très aisément (fig. 115).

¹ PARISOTTI. Tumeur rare endobulbaire, sarcome endothélial. *Société française d'ophtal.*, 1895, p. 142.

L'examen des préparations qui ont servi aux figures 114 et 115 attire l'attention sur le rôle des endothélia et périthélia vasculaires dans la formation d'un pareil néoplasme. Nous croyons qu'il ne s'agit pas là d'un angio-sarcome pur, car cette vascularisation n'a été constatée que sur une partie seulement du néoplasme. Partout ailleurs il se présentait avec la forme alvéolaire représentée sur la figure 114.

Les sarcomes peuvent, tout en conservant leur caractère essentiel, subir certaines dégénérescences propres aux cellules du tissu conjonctif,

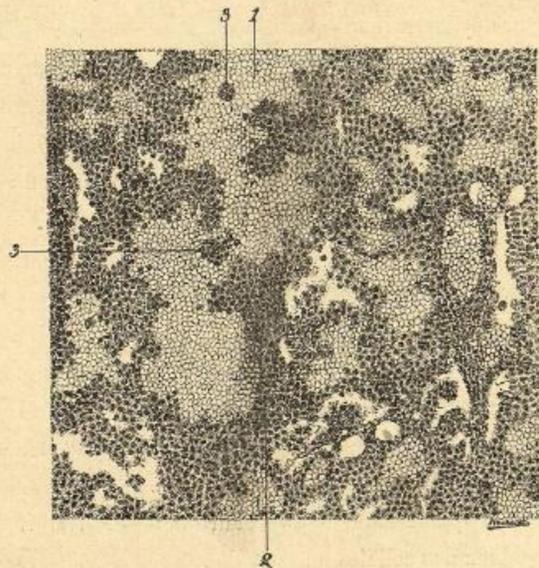


FIG. 115. — Angio-sarcome de la choroïde (obs. IV, p. 455).

1. Lac sanguin. — 2, 2. Paroi sarcomateuse. — 3, 3. Cellules du sarcome tombées dans les lacs sanguins.

notamment la *dégénérescence myxomateuse* qu'on trouve surtout dans les néoplasmes à cellules rondes. Un cas de *myxo-sarcome* de la choroïde a été publié par Quaglino et Guaita. Il s'agissait d'un homme qui, pendant quatre ans, présenta dans le corps vitré une masse jaune très étendue ayant presque un centimètre de pourtour. L'autopsie montra que cette masse était exclusivement composée de cellules rondes, avec une substance gélatineuse intercellulaire et au centre un gros flot

purement gélatineux. L'origine de l'affection était la lame vitreuse et probablement la chorio-capillaire.

Un fait plus récent de *leuco-myxosarcome* appartient à Chevallereau¹; ce cas, examiné au microscope par Vassaux, était remarquable par la présence d'une masse spongieuse, sans consistance, occupant toute la chambre antérieure, une partie de la vitrine et se confondant en arrière avec le nerf optique. Cette masse spongieuse était formée d'une substance gélatiniforme et d'éléments arrondis embryoplastiques; au milieu se trouvait une bande irrégulièrement circulaire pouvant faire penser à des débris du cristallin ou à une condensation du corps vitré autour de la capsule.

2° *Leuco-sarcome à cellules fusiformes*. — Les leuco-sarcomes à cellules fusiformes sont, nous l'avons déjà dit, un peu plus fréquents que les autres; lorsqu'ils contiennent en même temps des cellules rondes, celles-ci occupent principalement le pourtour du néoplasme; les cellules plus avancées dans leur développement sont surtout au centre. Dans le cas où le sarcome est alvéolaire, les parois des alvéoles sont formées par un tissu conjonctif adulte et leur intérieur rempli par les jeunes cellules embryonnaires.

Dans son *Atlas d'anatomie pathologique du fond de l'œil*, Poncet étudie un cas de sarcome alvéolaire dont nous ne connaissons malheureusement pas l'histoire clinique. Les éléments qui constituent cette tumeur sont de larges cellules à gros noyaux, du volume d'un endothélium; elles sont tellement serrées les unes contre les autres qu'elles prennent çà et là l'aspect d'éléments polygonaux.

Les débris de la trame de la choroïde constituent les parois des alvéoles. Poncet pense qu'il s'agit dans ce cas d'une prolifération de l'endothélium, qui forme le revêtement des différentes lames de la choroïde. La disposition alvéolaire résultait de la structure lamellaire du tissu primitif. C'est là absolument ce qui s'est produit dans nos cas personnels.

Habituellement, au centre de la tumeur, le néoplasme se substitue entièrement au tissu choroïdien; le pigment normal peut lui-même dispa-

¹ In PAILLIAN. Thèse Paris, 1883.

² PERRIN et PONCET. *Atlas d'anatomie pathologique de l'œil*, pl. XIV, Paris, 1879.

raitre. Les vaisseaux du néoplasme sont néoformés et ne présentent qu'une paroi; sur les confins de la tumeur, la choroïde conserve encore son aspect lamelleux et la pigmentation normale de son stroma. Sur ce point, la pigmentation peut même être accrue et il n'est pas rare de constater un liséré noir très épais sur les limites des leuco-sarcomes.

De même que les cellules rondes peuvent subir la dégénérescence muqueuse, de même les cellules fusiformes peuvent se transformer en tissu osseux. On constate ainsi la présence de véritables *ostéomes de la choroïde* qui, par leur singularité, méritent une attention spéciale, mais ne peuvent trouver place ici, bien qu'après tout, le tissu osseux dérive aussi du tissu conjonctif.

Quelquefois l'ossification de la choroïde est très étendue, comme dans le fait de Gillet de Grandmont¹ et dans celui de Bassères et Rochon-Duvigneaud²; Leber³ a rapporté une observation dans laquelle le néoplasme était entouré d'une coque osseuse, mais il arrive aussi que le tissu osseux ne tient dans la masse pathologique qu'une place absolument accidentelle. Comme exemple, nous pouvons citer le cas déjà signalé de Ducamp qui trouva de petits noyaux osseux épars dans un sarcome à disposition alvéolaire. De même Arlt a constaté la présence d'îlots cartilagineux dans une tumeur à cellules rondes et fusiformes.

En somme, parmi ces deux types principaux, les leuco-sarcomes embryonnaires et les leuco-sarcomes fusiformes, les premiers peuvent se compliquer d'un retour à l'état muqueux, les seconds de productions cartilagineuses ou osseuses, mais ceci ne doit être posé qu'en principe, schématiquement, les divers éléments embryonnaires, adultes, muqueux, cartilagineux, osseux pouvant très bien s'unir dans un même néoplasme.

3° *Angio-sarcome de la choroïde*. — Les angio-sarcomes sont plus communs dans la choroïde qu'on ne l'a écrit jusqu'à ce jour, ce qui tient à ce qu'on n'a donné ce nom qu'aux cas typiques montrant au microscope les figures caractéristiques de cette affection.

¹ GILLET DE GRANDMONT. *Recueil d'opht.*, 1887.

² BASSÈRES et ROCHON-DUVIGNEAUD. *Ostéome de la choroïde. Journal de médecine de Bordeaux*, 1888.

³ LEBER. *Société opt. d'Heidelberg*, 1883.

Nous croyons que très souvent l'endothélium ou le périthélium des vaisseaux est le siège initial du sarcome de la choroïde; le fait a d'ailleurs été constaté par Fuchs¹, qui s'exprime à ce sujet dans les termes suivants :

« Les premières cellules sarcomateuses apparaissent sur les vaisseaux dans et à côté de leur tunique adventice. Comme éléments cellulaires, on trouve dans le vaisseau des noyaux de l'endothélium et des noyaux minces et allongés appartenant à la tunique adventice. Dans le stroma choroïdien voisin, nous voyons les cellules pigmentées ramifiées, les noyaux pâles de la membrane endothéliale et enfin, çà et là, des cellules migratrices. Le développement du sarcome est précédé de modifications auxquelles les cellules en question prennent plus ou moins part, à l'exception des cellules endothéliales de la tunique interne du vaisseau. Quand, en effet, les espaces intervasculaires de la couche de Haller ainsi que de la chorio-capillaire sont bourrés de cellules sarcomateuses, on voit toujours les vaisseaux non modifiés, tout au plus un peu rétrécis par la pression » (V. Fuchs).

On sait que Birch-Hirschfeld², Waldeyer et surtout Kolatzeck³ se sont beaucoup occupés de ce genre de tumeurs, et nous devons appeler particulièrement l'attention sur les observations de Günther⁴, de Knapp⁵, de Hirschberg⁶ et de Schieck⁷.

Günther a publié un travail auquel nous empruntons les figures typiques ci-contre (fig. 116 et 117); elles montrent aussi bien qu'une description en quoi consiste l'angio-sarcome. Il résulte de l'hyperplasie des cellules des parois vasculaires soit des cellules adventices, soit des périthélia, soit enfin des endothélia de la tunique interne des vaisseaux, et l'affection est

¹ FUCHS. *Das Sarkom des Uvealtractus*, p. 173, pl. V, fig. 32.

² BIRCH-HIRSCHFELD. *Lehrbuch der pathologischen Anat.*, 2. Aufl., 1882 u. 1886, Kap. Pigmentartung.

³ KOLATZECK. Ueber das Angiosarcom. *Deutsche Zeitschrift f. Chirurg.*, Bd IX, p. 16, und Bd XIII, p. 1.

⁴ GÜNTHER. Ueber einen Fall von Angiosarcom von Choroïdea. *Arch. f. Augenheil.*, t. XXV, p. 136, 1892.

⁵ KNAPP. *Die intraokulären Geschwülste*, p. 134. Karlsruhe, 1868.

⁶ HIRSCHBERG. Zur Prognose des Aderhautsarkoms. *Arch. f. Augenheil.*, t. XXV, 1892, p. 149.

⁷ SCHIECK. Ein weiterer Beitrag zur Lehre von den Leukosarkomen der Choriocapillaris. *Arch. f. Ophth.*, XLVIII, 2, 1899.

caractérisée par la façon dont les cellules se disposent autour des vaisseaux (fig. 116 et 117).

Knapp a rapporté un cas semblable à celui de Günther, et Hirschberg

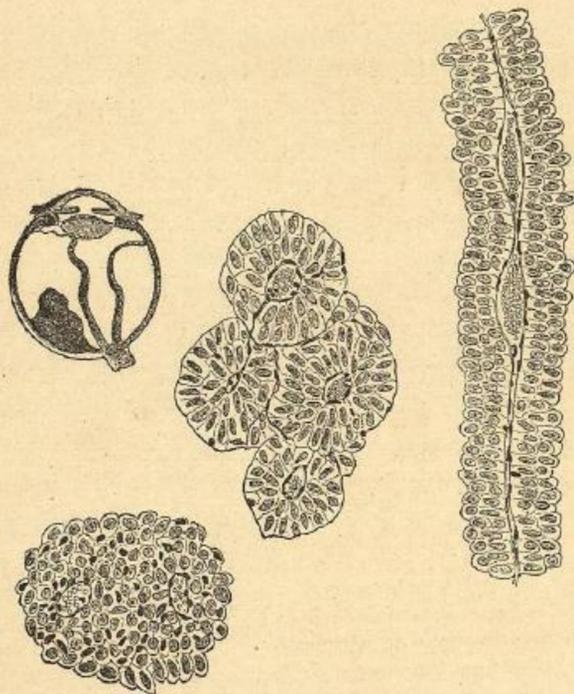


FIG. 116. — Angio-sarcome de la choroïde.

Saillie de la tumeur dans la cavité de l'œil; décollement total de la rétine. (GÜNTHER.)

deux observations qui peuvent lui être comparées. Mais le fait le plus typique et le mieux étudié, publié sur ce point, appartient à Schieck qui a pu démontrer l'origine de l'affection dans la chorio-capillaire.

Dans le segment angio-sarcomateux de son néoplasme, Schieck décrit des cellules ovales à disposition régulière concentrique disposées autour des lumières des vaisseaux en ordre radié.

La plupart des espaces contenant du sang permettent encore de voir un revêtement endothélial normal; çà et là ce revêtement est absent, si bien que les cellules sarcomateuses sont baignées directement par le

sang. De cette façon il se produit un groupement de cellules variables suivant que la lumière des vaisseaux a été atteinte transversalement ou bien d'une façon plus ou moins tangentielle.

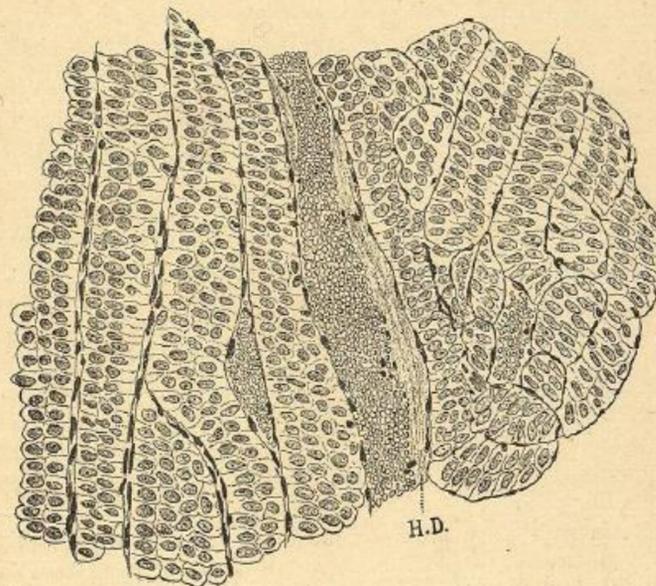


FIG. 117. — Angio-sarcome de la choroïde. (GÜNTHER.)

Plus loin, s'efforçant d'interpréter cette tumeur, Schieck s'exprime ainsi :

La masse principale du néoplasme, c'est-à-dire l'angio-sarcome non pigmenté, est si bien séparée des masses de cellules fusiformes qui forment la transition aux couches profondes qu'il nous est impossible d'admettre un rapport d'origine de la tumeur avec les couches profondes de la choroïde. On pourra aussi bien prouver que la tumeur proprement dite n'a rien à faire avec les endroits de transition vers les couches profondes de la choroïde. Les rapports du néoplasme, le passage total de la chorio-capillaire dans la tumeur, la disposition serrée de petits vaisseaux entourés d'une ou deux rangées de cellules sarcomateuses, l'irradiation dans le sarcome des résidus conjonctifs appartenant à la chorio-capillaire et, enfin, l'absence d'une participation capitale des chromatophores, nous autorisent à regarder la chorio-capillaire comme le vrai centre de prolifération de la tumeur.

L'angio-sarcome dont nous venons de parler est l'hémangio-sarcome; ne peut-il exister dans l'œil le lymphangio-sarcome que Lubarsch et Von

Hippel ont justement placé à côté de l'angio-sarcome à contenu sanguin ? On n'en a pas cité d'exemple, mais nous croyons que l'observation page 459, qui a déjà frappé le lecteur, ne peut s'expliquer autrement. Dans ce cas, toute la masse tumorale était constituée par des cavités très nombreuses, relativement petites, à la surface desquelles proliférait l'endothélium (fig. 2, pl. X). Il n'y avait dans ces cavités aucun globule rouge, et il ne faudrait pas croire que ces éléments étaient absents parce que la tumeur avait été vidée de son sang, car des vaisseaux nourriciers du néoplasme passant dans les septa connectifs étaient remplis de globules rouges. Cette tumeur s'est développée aux dépens des espaces lymphatiques de la choroïde et elle est constituée par une foule de petites cavités contenant de la lymphe. Malgré la singularité du cas, et en acceptant d'avance toutes les objections qui seront faites à cette manière de voir, nous donnons à ce fait le nom de lymphangio-sarcome endothélial.

SIÈGE DU LEUCO-SARCOME. — Dans quelle couche de la choroïde et dans quelle région de l'œil siègent les leuco-sarcomes ? Nous venons de voir que, d'après Schieck, ce lieu d'origine est la chorio-capillaire; cette opinion, que l'auteur allemand croit émettre le premier, est fort ancienne. car, ainsi que nous l'avons déjà dit, d'après Knapp les tumeurs non pigmentées se développeraient dans la couche chorio-capillaire de la choroïde (fig. 118). Cette opinion, aussi raisonnable qu'elle paraisse a priori, est loin d'être démontrée pour tous les cas et la forme absolue que lui a donnée Brière s'accorde mal avec la difficulté de la démonstration.

La meilleure preuve que le sarcome blanc *peut venir d'une région pigmentée*, c'est qu'on l'a trouvé dans l'iris, le corps ciliaire, c'est-à-dire dans des parties très riches en pigment.

La plupart du temps la couche des gros vaisseaux représente l'origine du sarcome, et c'est dans la tunique adventice du conduit vasculaire que débute le mal; mais cette origine ne fait pas comprendre pourquoi le tissu reste blanc, car autour se trouvent des cellules pigmentées en très grand nombre qui entrent facilement en prolifération. La cellule physiologique pigmentée engendre une cellule fille de même couleur qui, d'habitude, colore le sarcome, mais cette participation est secondaire; l'effort primitif du processus siège dans la tunique du vaisseau, et si cette

participation secondaire est très restreinte ou nulle, la production morbide reste blanche. Une bien courte distance sépare les cellules des tuniques vasculaires des cellules du pigment, c'est pourquoi les sarcomes mélaniques sont la règle et les sarcomes blancs l'exception. Sur 100 tumeurs choroïdiennes, il y en a 88 pigmentées et 12 sans pigment (Fuchs).

Toutefois, en se développant, le sarcome blanc se trouve au contact des cellules pigmentées voisines et, en admettant que celles-ci ne prolifèrent pas, il est évident qu'elles peuvent conserver leur caractère propre; c'est pour cela que, dans la grande majorité des leuco-sarcomes, on trouve quelques éléments noirs. Ce sont des cellules préexistantes dont le rôle dans le néoplasme peut être considéré comme nul.

Il faut être particulièrement favorisé par les circonstances, se trouver en face d'une tumeur très jeune, pour saisir son processus initial. Cette heureuse fortune ne nous a pas été donnée; et en ce qui concerne le sarcome leucotique de la choroïde, il ne paraît pas qu'aucun observateur ait été mieux partagé; mais nous trouvons à ce sujet de très précieux renseignements dans un travail de Fieuzal et Haensell¹ sur le leuco-sarcome du corps ciliaire.

De leur très intéressante étude ces auteurs concluent qu'il faut chercher dans le système vasculaire l'origine de l'irritation qui donne la première impulsion aux cellules, ce que prouve,

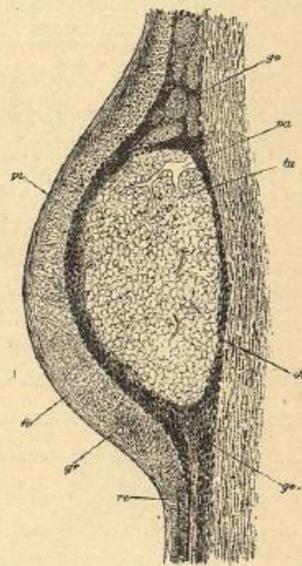


FIG. 118. — Leuco-sarcome de la choroïde. (KNAPP.)

CA. Lamina fusca à la partie externe. — pi. Couche pigmentaire à la partie interne. — ca. Gros vaisseaux de la tumeur. — ge. Couche des vaisseaux de Haller. — Énorme dilatation des vaisseaux de la choroïde. — ge'. Couche des vaisseaux de Haller, non dilatés. — re. Rétine en certains points normale, en d'autres points présentant une dégénérescence fibreuse (f) ou granuleuse (gr).

¹ FIEUZAL et HAENSELL. *Annales du laboratoire des Quinze-Vingts*, t. 1, fasc. 1, Paris, 1888.

disent-ils, la présence de grandes cellules en état de prophase de la division, surtout dans les environs des vaisseaux.

Pour eux, le sarcome résulte d'une irritation des parois vasculaires qui, comme dans les processus inflammatoires, permet aux éléments du sang de pénétrer dans les tissus. Les bacilles de la tuberculose produisent cette irritation vasculaire et il résulte de leur action spécifique une véritable tumeur du corps ciliaire et de la choroïde présentant une structure semblable à celle du leuco-sarcome ; semblable aussi est la structure des syphilomes, assez fréquents dans le corps ciliaire ; ici c'est le virus de la syphilis qui produit l'irritation du vaisseau, comme tout à l'heure le bacille de la tuberculose, et dans le cas de leuco-sarcome il est permis d'admettre que la paroi vasculaire est irritée par une matière spéciale apportée par le sang.

Cette explication nous paraît très rationnelle, elle fait bien comprendre pourquoi tous les éléments conjonctifs, le tissu circumvasculaire, le tissu intermusculaire de la lamina fusca, les cellules cylindriques des parois ciliaires prennent part au processus ; mais elle ne suffit pas, car elle ne fait en rien connaître pourquoi les cellules du pigment restent indifférentes au contact de cette puissante irritation. C'est cependant là qu'est le nœud de la question ; car tout ce que Fieuzal et Haensell disent du leuco-sarcome pourrait s'appliquer aux sarcomes mélaniques. Rien ne démontre qu'ils ne commencent pas aussi par une irritation vasculaire.

Encore une fois, pourquoi les cellules du pigment sont-elles tantôt prédominantes et tantôt effacées au milieu des néoplasmes ? La question, aujourd'hui encore, est à résoudre.

En ce qui concerne la région de l'œil occupée par le leuco-sarcome, la statistique de Fuchs démontre que la tumeur siège dans la partie antérieure de la choroïde, dans la proportion de 59 p. 100 et 41 fois sur 100 entre l'équateur et le nerf optique. Ceci tient probablement à ce que le stroma de la choroïde est plus fortement pigmenté en arrière qu'en avant.

D'ailleurs, très souvent le siège de la tumeur n'est pas précisé dans les observations, et tout ce qui ressort des statistiques ne contient évidemment qu'une partie plus ou moins grande de la vérité. A titre de

curiosité nous signalerons des cas dans lesquels la tumeur s'est développée sur la macula et traduite dès les débuts par un scotome central (Griffith).

Hirschberg a fait connaître un fait où la tumeur siégeait sur le nerf optique en dehors et en haut de la papille.

Rapports du leuco-sarcome avec les parties voisines. — La rétine

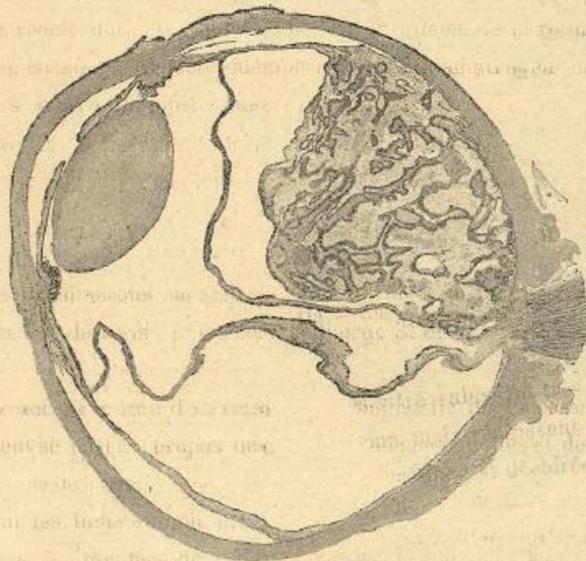


FIG. 119. — Angio-sarcome de la choroïde. La tumeur a envahi la rétine et les fentes lymphatiques du segment postérieur du bulbe. (PUTIATA KERSCHBAUMER.)

et le corps vitré subissent très rapidement le contre-coup du voisinage de la tumeur, mais réagissent un peu différemment selon les cas.

Tantôt la rétine est déchirée en face de la tumeur dont les éléments tombent directement dans le corps vitré ; tantôt elle est infiltrée par le néoplasme, tantôt elle est décollée et quelquefois séparée du sarcome choroïdien par un exsudat liquide.

L'infiltration de la rétine et son décollement sont plus fréquents que sa déchirure (fig. 119). Quand elle est infiltrée, elle adhère étroitement au néoplasme et finit par se confondre avec lui. On trouve quelquefois des filaments qui vont des éléments propres de la rétine au sarcome choroïdien

(Fuchs). Quelquefois aussi de la lame vitrée de la choroïde partent de petites saillies verruqueuses qui soulèvent la rétine en contractant des adhérences avec son tissu. Quand la tumeur est encore peu développée, une partie seulement de la rétine, la partie voisine, est envahie; lorsqu'au contraire le sarcome est très volumineux, la rétine est complètement détruite. On a alors de la peine à en trouver quelques vestiges sur les limites de ce qui fut la vitrine, ou bien on la reconnaît collée contre le cristallin qui se creuse sur elle une cupule. C'est ainsi que dans un cas de Fuchs la rétine était si « fortement pressée contre le cristallin qu'il ne restait entre eux

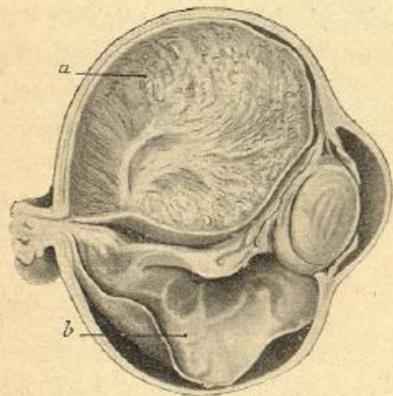


FIG. 120. — Leuco-sarcome de la choroïde.
a. Tumeur. — b. Rétine décollée. (Obs. IV, p. 435.)

aucun intervalle et que même le cristallin portait à sa face postérieure l'empreinte de la concavité de la rétine ».

D'ailleurs, cette membrane peut ne pas se laisser infiltrer par le sarcome; elle peut être atrophiée mécaniquement. Dans sa couche externe Fuchs a vu des vacuoles atrophiées, et Hirschberg a constaté sa sclérose totale.

Le simple décollement rétinien (fig. 120) est plus fréquent que l'infiltration. En consultant nos

tableaux on le trouvera noté dans un grand nombre de cas. Un exsudat est quelquefois compris dans des mailles filamenteuses qui vont de la choroïde à la rétine (Nettleship).
L'exsudat sous-rétinien est variable par sa consistance. C'est quelquefois du pus et il s'agit alors d'une complication inflammatoire accidentelle; plus souvent l'exsudat est séro-sanguinolent; il peut être concret, fibrineux, solide.

Le corps vitré subit évidemment l'influence de toutes ces lésions rétinienues; quand la rétine est déchirée, il cède la place au néoplasme; quand elle est infiltrée ou décollée, l'espace occupé par la vitrine se rétrécit de plus en plus et bientôt il ne reste plus qu'un canal allant du

nerf optique au cristallin, canal dans lequel l'humeur vitrée ne conserve plus aucun de ses caractères ordinaires.

Les autres milieux transparents de l'œil subissent le même sort: le cristallin s'opacifie et se rétracte, l'humeur aqueuse disparaît et par les espaces de Schlemm, voies normales d'écoulement, les cellules morbides s'infiltrèrent et sortent de l'œil.

Lorsque ces désordres ultérieurs se sont produits, et souvent pendant qu'ils ont lieu, la sclérotique supporte le voisinage et l'effort de la tumeur.

Souvent on rencontre dans cette membrane des éléments cellulaires qui l'infiltrèrent; ce sont les vaisseaux, les vasa vorticosa qui servent de voies de généralisation. Fontan¹ (de Toulon) a trouvé des gaines sarcomateuses périvasculaires conduisant le néoplasme hors de l'œil et sur la même pièce anatomique des cellules fusiformes réparties par petits groupes dans les interstices du tissu conjonctif. Chose remarquable, ce sont les couches les plus externes de la sclérotique, c'est-à-dire les moins voisines du mal, qui se laissent le mieux infiltrer par les cellules morbides. Le quart interne du tissu sclérotical résiste beaucoup mieux et c'est par les vaisseaux qui traversent la membrane que l'affection est apportée dans les lames externes plus lâches et, partant, plus propres à l'envahissement et à la multiplication des cellules.

Quand le néoplasme est entaché d'un grand caractère de malignité, la sclérotique finit cependant par se laisser infiltrer dans toute son étendue; on peut voir alors la sclérotique et la choroïde intimement unies de façon à ne former qu'une seule membrane subissant également dans toutes ses parties les atteintes du mal.

Après la sclérotique, le néoplasme atteint les attaches des muscles et le tissu cellulaire de l'orbite: lorsqu'il en est là, la coque de l'œil est perforée; la sclérotique bosselée, staphylomateuse. C'est la quatrième période du mal, celle de la généralisation.

Cette généralisation ne se produit pas seulement lorsque la sclérotique est détruite; elle peut avoir lieu bien avant, par l'espace supra-choroïdien et la gaine vaginale du nerf optique. Nos premières observations sont de

¹ FONTAN. Leuco-sarcome de la choroïde. *Recueil d'ophtalmologie*, 1889.

beaux exemples de ce genre de processus. La sclérotique y est presque saine; la tumeur prolifère autour du nerf optique au point de former à cet organe une enveloppe de tissu sarcomateux. Ce n'est point d'ailleurs seulement par la gaine que le mal s'est propagé, mais par le tissu même du nerf optique infiltré et détruit (voir planche IX, fig. 1 et fig. 2). Iatsov a fait connaître un cas semblable.

D. — SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie du leuco-sarcome est conforme au type général des tumeurs intra-oculaires, c'est-à-dire qu'on y distingue quatre périodes: 1° l'apparition de la tumeur à l'intérieur de l'œil; 2° l'envahissement complet de la cavité oculaire, avec irritation glaucomateuse; 3° la distension des membranes, leur rupture ou leur destruction sous l'effort du néoplasme; 4° l'envahissement de l'orbite et la généralisation dans l'économie.

Il serait oiseux de refaire ici, même dans ses grandes lignes, l'étude successive des divers accidents qui sont communs à tous les néoplasmes intra-oculaires; il suffira de mettre en relief les particularités propres à l'affection qui nous occupe.

Nous signalerons en quelques mots les données cliniques qui se rapportent au leuco-sarcome de l'iris et du corps ciliaire, pour nous arrêter plus particulièrement sur la symptomatologie du leuco-sarcome choroïdien.

Le leuco-sarcome de l'iris peut présenter un aspect blanchâtre ou jaunâtre et, cependant, appartenir histologiquement à la variété mélanique; le microscope seul peut bien trancher le diagnostic.

Dans le cas de Lebrun (voir les tableaux) la tumeur était rouge brunâtre, analogue à celle du condylome; de même dans celui de Dreschfeld. La tumeur de Knapp était blanche; celle de Schweiger, d'un rose pâle avec des vaisseaux ectasiés à la surface. Dans le cas de Limbourg la surface était lisse et la couleur jaunâtre.

Le leuco-sarcome de l'iris peut, comme celui de la choroïde, faire des métastases; dans le fait de Zelweger, notamment, il y a eu propagation

du côté du foie, mais les conditions anatomiques sont un peu moins favorables à la propagation que dans le reste du tractus uvéal et il y a dans les sarcomes iriens, en outre, une raison majeure pour que les suites soient moins funestes, on les découvre plus vite et on les opère plus tôt. Nous devons, d'ailleurs, faire remarquer ici que la gravité du sarcome blanc est inférieure à celle du sarcome mélanique: d'après Fuchs, 1/4 p. 100 de récidives dans la variété mélanique et 1/3 seulement dans le leuco-sarcome.

Nous aurons épuisé tout ce que comporte de spécial la clinique du leuco-sarcome irien quand nous aurons dit que la seule tumeur non mélanique de l'iris qu'on puisse confondre avec le leuco-sarcome est le tubercule solitaire. On n'oubliera pas que le tubercule s'observe surtout chez les jeunes sujets présentant souvent d'autres accidents concomitants. De plus, dans le tubercule il y a toujours un peu d'inflammation périphérique, un peu d'iritis.

Les gommés, les kystes séreux, les lymphomes, les lépremes ont des signes particuliers tirés de l'état local ou de l'état général, qui ne permettent pas la confusion. Nous y reviendrons au sujet du diagnostic.

Le leuco-sarcome peut se développer dans toute l'étendue de la choroïde; mais, ainsi que nous l'avons déjà dit, il siège dans la partie antérieure de l'œil plus fréquemment que le sarcome mélanique.

Il est rare, d'ailleurs, que la tumeur soit reconnue à ses débuts; dans un cas où elle siégeait près de la macula, l'attention fut appelée sur sa présence par un scotome central; mais de pareils faits sont très exceptionnels dans l'histoire du leuco-sarcome. Souvent c'est par la distension staphylomateuse de la sclérotique qu'il se révèle; tels les faits de Ducamp et de Galezowski. Dans le premier de ces cas la sclérotique était très distendue, très amincie; un suintement sanguinolent, venu de la tumeur, se produisait à travers ses fibres déchirées.

Lorsque l'affection se développe chez un enfant, presque toujours l'œil est déjà distendu quand on amène le malade à l'oculiste; la tumeur est à la troisième période, ce qui rend inutile et impossible l'examen à l'ophtalmoscope; c'est ce qui eut lieu dans nos trois premiers faits; ce fut aussi le cas du malade de Galezowski et de beaucoup d'autres.