

capital dans les tumeurs du nerf optique; c'est surtout *le premier signe perçu* par le malade et son entourage, car la diminution de l'acuité visuelle, très précoce aussi, peut rester longtemps inaperçue quand elle est unilatérale. Légère au début, l'exophtalmie s'accroît progressivement, avec lenteur; rarement elle apparaît avec rapidité, et plus rarement encore elle rétrocede; il faut considérer comme exceptionnelles les observations de Tillaux (98) et de Steffan (51), dans lesquelles l'exophtalmie s'atténua.



FIG. 8. — Exophtalmie consécutive à une tumeur du nerf optique (BYERS).

La protrusion de l'œil est évidemment occasionnée par la présence, derrière le globe, de la tumeur elle-même, mais aussi dans une large mesure par l'hyperhémie, la congestion, la gêne de la circulation veineuse, qui résultent secondairement de la présence du néoplasme. Ces troubles circulatoires peuvent entraîner un épanchement aigu dans la capsule de Ténon et expliquer ainsi la progression rapide de l'exophtalmie, qui diminue à mesure que l'épanchement se résorbe, les conditions de la circulation étant devenues meilleures.

Les phénomènes congestifs, occasionnés par le néoplasme, expliquent encore pourquoi il n'y a pas de rapport étroit entre le volume de la

tumeur et l'importance de l'exophtalmie. Avec tous les auteurs, Jocqs a été frappé de voir quel exorbitisme considérable pouvait amener *une petite tumeur*. En effet, dans un certain nombre d'observations, où l'on signale que l'œil sortait presque complètement de l'orbite, on est étonné de ne rencontrer à l'autopsie qu'une tumeur grosse comme un haricot, quelquefois une simple augmentation de volume du nerf.

Outre les états congestifs péri-néoplasiques, il faut encore signaler, pour expliquer l'exophtalmie, *l'allongement du nerf optique*, qui peut prendre des dimensions considérables. Willemer (65) a bien étudié les courbures du nerf (fig. 1, p. 8), et compare le nerf optique ainsi déformé à un cornet de postillon.

Dans les cas d'allongement considérable, il y a toujours une forte courbure du nerf optique, et cette courbure ne nous paraît pas faite pour diminuer l'exophtalmie, quoi qu'en dise Braunschweig; le nerf optique, ainsi augmenté de longueur et infléchi, occupe dans l'orbite une place anormale et doit, par conséquent, chasser l'œil, qui cède si aisément à la pression qu'exerce en arrière de lui le contenu de l'orbite, lorsque pour une raison quelconque ce contenu est trop à l'étroit.

La courbure « en forme de cor de chasse », en « cornet de postillon », qui a été si souvent décrite par les observateurs, tourne sa concavité, la plupart du temps, vers le dehors. La plus grande masse de la tumeur est, par conséquent, située en dedans et favorise un déplacement du bulbe vers la tempe.

Il se produit des variations dans cette direction, quand le nerf affecte une courbure ou quand la tumeur atteint un accroissement plus considérable en certains endroits; de là, dans la direction de l'exophtalmie, certaines variations, sur lesquelles il convient de s'arrêter.

Direction de l'exophtalmie. — De Græfe avait posé comme une loi générale que les tumeurs du nerf optique donnaient lieu à une exophtalmie *directe*, tandis que les autres tumeurs de l'orbite poussaient l'œil en dedans, en dehors, en haut ou en bas, selon les cas.

Cette loi est loin d'être absolue; il ne faut la tenir pour vraie que d'une manière très générale. Sur 56 cas, où la direction de l'exophtalmie est signalée dans la statistique de Jocqs, on constate 10 fois de l'exoph-

talmie directe, 19 fois de l'exophtalmie déviée; 27 fois la direction n'est pas indiquée.



FIG. 9. — Exophtalmie directe consécutive à une tumeur primitive du nerf optique.

A la vérité, on n'a jamais observé, au moins dans les stades avancés, un déplacement de l'œil vers le côté interne; mais Bohn, Heymann, Schott, Willemer, Vossius, Leber, Hue, Higgens ont constaté l'exophtalmie *en haut*. Johnson a vu de l'exophtalmie *en haut et en dedans*. Ritterich¹ et Teillais² *en bas*.

La loi de de Græfe s'applique mieux aux néoplasmes à leur début qu'à ceux qui sont à leur dernière période; au début, l'augmentation de volume du nerf optique doit nécessairement chasser l'œil dans la direction de l'axe du nerf, qui est la même que celle de l'axe de



FIG. 10. — Exophtalmie consécutive à une tumeur secondaire du nerf optique.

¹ RITTERICH, *Weitere Beiträge zur Wervollkommung der Augenheilkunde*, Leipzig u. Heid. C. F. Winter, 1861.

² TEILLAIS, *Journal de médecine de l'Ouest*, XV, p. 74-78, 1881.

l'orbite; mais plus tard d'autres facteurs interviennent, le nerf s'allonge, s'incurve; la tumeur, en grossissant, ne reste pas cantonnée derrière le globe; elle le déborde d'un côté ou de l'autre, surtout du côté nasal, ainsi que le fait remarquer Knapp, d'accord avec Willemer, qui place la convexité de la courbure du côté de la face interne de l'orbite. La situation de cette convexité et l'augmentation de la tumeur du côté du nez font bien comprendre pourquoi l'exophtalmie est souvent dirigée en dehors.

2° **Troubles de la motilité oculaire.** — Si l'on se rappelle ce que nous avons dit plus haut au sujet de l'encapsulement des tumeurs du nerf optique, presque toujours bien circonscrites par la gaine duraie, la situation du néoplasme, à quelques millimètres du bulbe, dans la partie moyenne du nerf, l'intégrité des muscles, on comprendra que la motilité du globe doit être *souvent conservée* dans les néoplasmes que nous étudions. C'est là un point qui n'a pas échappé à la sagacité de de Græfe; mais, comme pour l'exophtalmie, il a voulu poser une loi trop générale et trop absolue.

Sans doute, il est rare que les mouvements soient complètement abolis, mais ils sont toujours plus ou moins diminués. « Dans 12 cas, dit Jœqcs, ils étaient possibles, quoique limités dans toutes les directions; dans 29 cas ils étaient impossibles dans telle ou telle direction. » On comprend qu'il doive en être ainsi, les muscles sont distendus et fatigués par l'œil exophtalmié, le tissu péri-oculaire infiltré manque de souplesse et gêne le jeu des muscles.

D'ailleurs les particularités anatomiques du néoplasme jouent un rôle essentiel; il importe beaucoup, pour que la motilité soit conservée, que la tumeur reste distante du bulbe, qu'entre elle et le pôle postérieur de l'œil se trouve une portion de nerf intacte, ce qui arrive fréquemment, mais non toujours. De même, la direction de l'exophtalmie n'est pas indifférente: lorsqu'elle est latérale, les mouvements sont toujours très limités du côté de la déviation; lorsqu'elle est directe, le globe se meut plus facilement dans tous les sens.

Disons cependant que quelquefois l'œil est *immobile* à cause de l'al-

tération même des muscles. Chenantais a rapporté un cas dans lequel le droit interne et le trochléaire étaient adhérents au néoplasme. De même, dans le cas de Tillaux¹, où l'examen anatomique avait été fait par le professeur Cornil, les muscles de l'œil avaient subi une dégénérescence graisseuse très avancée; mais de pareils désordres, qui sont habituels dans les tumeurs de l'orbite, sont tout à fait exceptionnels dans les néoplasmes du nerf optique.

3° Signes fournis par la palpation. — La palpation digitale permet d'explorer le tissu qui sépare l'œil de la base de l'orbite.

Dans un grand nombre de cas le doigt perçoit une sensation de dureté en des points divers de l'angle péri-orbitaire. Le plus souvent la tumeur apparaît d'abord à l'angle supéro-interne, ce qui s'accorde bien avec ce que nous savons de la direction de l'exophtalmie et de la forme en « cornet de postillon » à convexité interne, que prend le nerf optique malade.

Le doigt ne peut sentir la tumeur que plus ou moins médiatement, à travers le paquet cellulo-graisseux qui la recouvre; de telle sorte qu'il est impossible d'apprécier le *volume exact* du néoplasme, mais on n'en a pas moins des renseignements précieux sur son existence.

Pendant qu'on pratique cet examen, il faut inviter le malade à laisser les paupières bien souples, à ne pas contracter l'orbiculaire, car les difficultés de l'examen seraient augmentées. Quelquefois la tumeur n'a été sentie que pendant le sommeil chloroformique.

Quand on a constaté l'existence de la tumeur, il faut, pour la différencier des autres tumeurs de l'orbite, s'appliquer à préciser ses rapports avec le globe oculaire et avec les parois de l'orbite.

La tumeur du nerf optique est *lourjours mobile* dans l'intérieur de la coque orbitaire et ne peut avoir, avec la paroi de l'orbite, que des rapports très éloignés. L'anatomie pathologique nous a même appris que les néoplasmes que nous étudions sont libres dans l'entonnoir musculaire qui les circonscrit.

¹ TILLAUX, *Gazette des hôpitaux*, 1887, t. LX, p. 161-163.

Pour bien apprécier la mobilité de la tumeur il faut imprimer au globe oculaire des mouvements de latéralité, et de haut en bas: on constate ainsi que le néoplasme suit l'œil dans ses mouvements; de même, en repoussant l'œil en arrière, on peut augmenter la convexité du « cornet de postillon », quand il existe, et faire saillir davantage la tumeur à la partie supéro-interne, point d'élection qui doit être l'objet d'une investigation attentive.

La palpation du globe oculaire lui-même ne donne pas grand résultat; elle a cependant permis, dans quelques cas, de reconnaître l'existence de phénomènes glaucomateux accidentels (Forster).

4° Douleurs. — Le nerf optique est un nerf *sensoriel*, et les lésions qu'il présente n'entraînent pas de douleurs; mais n'oublions pas que ce nerf est entouré par des gaines dont la distension est douloureuse, et surtout qu'il est placé, par sa partie antérieure, au milieu des nerfs ciliaires, qui sont si souvent le siège des plus vives névralgies.

Jocqs a constaté l'absence de douleurs dans 63 p. 100 des cas, et Willemer dans 66 p. 100; c'est-à-dire que beaucoup de néoplasmes évoluent jusqu'à leur dernière période sans faire souffrir les malades; on peut voir des tumeurs très volumineuses, avec une exophtalmie prononcée, qui n'entraînent pas la plus petite incommodité, en dehors des troubles de la vision.

Lorsque la compression du globe provoque dans ses membranes les désordres que nous étudierons plus loin: *abcès de la cornée, fonte de l'œil*, il faut s'attendre à voir l'œil s'infecter, s'enflammer et devenir douloureux; mais ce sont là des phénomènes dépendant des complications oculaires et non de la tumeur elle-même (Roth, Poncet, Lagrange).

Cette tumeur n'est complètement indolente que dans les deux tiers des cas; quand elle est douloureuse, la douleur peut se faire sentir, selon la distinction judicieuse de Jocqs, dans l'orbite, dans le globe lui-même ou dans le crâne.

La douleur au niveau de la tumeur apparaît généralement quand celle-ci a acquis un fort volume; elle peut atteindre une grande intensité; dans un cas de Tillaux (97), elle enlevait au malade tout repos, au point de rendre

l'intervention urgente ; mais cette intensité est exceptionnelle ; dans plusieurs observations, les malades, ayant d'abord beaucoup souffert, avaient ensuite vu complètement disparaître leurs douleurs.

Quand la douleur siège dans le globe, elle est la conséquence de la compression que supporte cet organe, et l'examen ophtalmoscopique ou à l'éclairage latéral, ainsi que la palpation révèlent des troubles graves, prémonitoires de la perte même de l'organe.

Lorsque les douleurs s'irradient dans le crâne, comme dans les cas de Dussaussy, de Quaglino, de Szokalski, elles sont attribuables à l'envahissement par la tumeur de la portion intra-crânienne du nerf. Le malade éprouve alors les phénomènes céphalalgiques qu'entraînent les tumeurs de la base du crâne ; un pareil symptôme est, par conséquent, d'une grande importance pour le pronostic.

Sans doute cette classification des douleurs a quelque chose d'artificiel ; il est difficile souvent de bien distinguer entre une douleur crânienne et une douleur orbitaire. Willemer fait remarquer que, bien des fois, il y avait propagation au chiasma sans douleur pendant la vie ; mais ici il ne s'agit pas d'un signe absolu, il s'agit d'un élément clinique qui, pour être comme beaucoup d'autres, inconstant et variable, n'en est pas pour cela négligeable.

A titre de curiosité nous devons mentionner dans ce paragraphe un fait observé par Tillaux ; chez son malade, la lumière, tombant sur l'œil droit sain, produisait de si vives douleurs dans l'œil gauche qu'il était obligé de tenir l'œil sain fermé. Tillaux pense que cette douleur serait un signe pathognomonique de tumeur du nerf optique ; mais l'espoir qu'il a formulé ne s'est pas réalisé, car il est le seul à avoir observé ce symptôme tout à fait singulier, puisque, depuis les expériences de Magendie, tout le monde est bien d'accord pour considérer le nerf optique comme un nerf de sensibilité spéciale et non de sensibilité générale.

5° Troubles de la vision. — Parmi les troubles de la vision il faut d'abord noter la *diplopie* ; ce symptôme peut apparaître au début, lorsque l'acuité visuelle est encore conservée et que l'œil est légèrement dévié par le néoplasme. On a ainsi cité un certain nombre de cas dans

lesquels la diplopie d'abord, l'exophtalmie ensuite, apparaissent (V. Græfe, Quaglino, V. Haymann) ; à mesure que l'acuité visuelle faiblit, la diplopie disparaît ; chez une malade de Bohn elle persista cependant et ne cessa que peu de temps avant la mort.

La signification du symptôme n'a pas, d'ailleurs, une grande importance, puisqu'il indique tout simplement une déviation du globe que peut occasionner n'importe quelle tumeur de l'orbite ; c'est seulement au début, quand l'exophtalmie n'est pas appréciable et que la déviation est légère, qu'une diplopie coïncidant avec des désordres papillaires pourra mettre sur la voie du diagnostic.

Un petit nombre d'auteurs seulement mentionnent ce symptôme ; deux raisons peuvent servir à nous faire comprendre pourquoi il est aussi rarement observé : la première, c'est que les sujets atteints de tumeurs du nerf optique sont souvent trop jeunes pour analyser leurs sensations ; la seconde, c'est que l'acuité visuelle étant très vite altérée, l'image fautive n'est pas longtemps perceptible.

Arrivons maintenant aux *troubles de l'acuité visuelle* ; de Græfe a posé en principe que l'acuité visuelle est altérée de bonne heure dans les tumeurs du nerf optique. Ce principe, très exact, est démontré par le dépouillement de toutes les statistiques (Jocqs, Braunschweig, Finlay), mais il n'est pas absolu, et à ce sujet il convient avec Braunschweig de distinguer plusieurs types :

1° La cécité se produit *avant l'exophtalmie* [Steffan (51), Dussaussy (54), Teillais (63), Strawbridge (74)] ; à ce groupe appartiennent probablement un certain nombre de malades trop jeunes pour avoir pu fournir des renseignements précis et d'autres plus âgés qui remarquèrent, par hasard qu'un œil était absolument dépourvu de vision.

2° Dans la deuxième catégorie nous rangerons les cas dans lesquels, *immédiatement après la protrusion de l'œil*, l'acuité commence à devenir mauvaise, et à mesure qu'apparaît l'exophtalmie, s'altère lentement, constamment, jusqu'à la cécité complète.

3° Dans le troisième groupe prennent place les faits dans lesquels, *longtemps après l'exophtalmie*, l'acuité visuelle devient mauvaise ; la protrusion de l'œil est, en pareil cas, le signe le plus important, les trou-

bles visuels sont secondaires. Ce groupe ne comprend qu'un petit nombre d'observations [Hulke (81), Bohn, Heymann].

4° Le quatrième groupe de faits renferme ceux dans lesquels l'acuité visuelle n'est *pas altérée*. Ces faits sont purement exceptionnels (Knapp, Neumann).

La cause de l'amaurose, dans les tumeurs du nerf optique, est facile à comprendre; elle résulte évidemment de l'atrophie des fibres nerveuses ou de leur remplacement par la masse tumorale; les milieux réfringents restent indemnes et ne sont pour rien dans les troubles de l'acuité.

Par conséquent la diminution de l'acuité dépend surtout de la façon dont la tumeur se comporte par rapport au nerf; si, parti des gaines, le nerf envahit rapidement les cloisons, il comprime et supprime les fibres nerveuses, à plus forte raison quand il se développe au milieu du nerf lui-même.

Il peut arriver cependant que les fibrilles se montrent relativement très résistantes à la compression; il en a été ainsi dans le cas de Michel, où, malgré une hyperplasie considérable des éléments cellulaires dans la substance du nerf, il n'y avait pas eu de troubles visuels pendant la vie. Un fait de de Græfe est à ce point de vue plus curieux encore: le tronc nerveux, dans sa partie intra-cranienne, était totalement absorbé par la tumeur, de telle sorte qu'il était impossible de le retrouver au milieu de celle-ci, et cependant l'acuité et le champ visuel étaient tout à fait normaux. En discutant ce phénomène, de Græfe fait remarquer que la suppression de la conductibilité fibrillaire dépend surtout de la nature et de la rapidité de l'accroissement du néoplasme.

D'habitude l'acuité visuelle décroît *lentement* à mesure que la tumeur se développe. Exceptionnels sont les cas de *cécité subite* rapportés par Leber, Galezowski, Hessdörffer; ils sont explicables par une hémorragie spontanée survenue dans le néoplasme ou dans les gaines du nerf optique.

Exceptionnels aussi, nous l'avons déjà dit, sont les faits du quatrième groupe signalés plus haut, faits dans lesquels l'acuité visuelle *reste intacte* pendant toute l'évolution du néoplasme; ces faits rares sont d'ailleurs parfaitement explicables: ils concernent des tumeurs développées

seulement dans les gaines du nerf optique, sans envahissement du tissu nerveux. Le cas personnel que nous avons décrit plus haut est un bel exemple de cette variété anatomique; malheureusement dans ce cas, appartenant à un enfant de 5 ans, nous n'avons pu avoir de renseignements sur l'acuité visuelle.

Knapp¹ a rapporté au congrès d'Heidelberg une observation de ce genre, concernant une femme de 40 ans qui était atteinte d'une tumeur du nerf optique depuis trois ans et chez laquelle la vue était encore relativement conservée. De même, dans une observation de Neumann², nous voyons que la vue était bonne au moment de l'opération. « Le néoplasme, dit l'auteur, était en connexion avec la gaine externe; la gaine interne était lisse et luisante. » L'examen microscopique démontra que le nerf traversait librement la tumeur et que celle-ci était surtout composée de cellules endothéliales. Il y avait des incrustations calcaires; de là le nom de psammome que Neumann donna à sa tumeur.

Une observation de Critchett, dans laquelle ce chirurgien put extirper la tumeur sans couper le nerf, pourrait encore être rappelée ici, mais la lecture de cette observation permet de la ranger plutôt dans le groupe des tumeurs de l'orbite que dans celui des tumeurs qui nous occupent.

L'*acuité visuelle périphérique* peut avoir à souffrir autant que l'acuité centrale; mais les observations, prises en grande partie sur des enfants, sont trop pleines de lacunes pour permettre à ce sujet d'exactes conclusions.

Braunschweig rapporte que trois fois on a signalé des rétrécissements considérables; le champ visuel n'était conservé que du côté temporal (de Græfe). Schiess a indiqué des rétrécissements en bas et en dedans et d'autres concentriques; dans l'un de ces cas le malade avait perdu la vision du vert.

Ajoutons enfin que le champ visuel peut être absolument conservé, même longtemps après le début, à la période d'exophtalmie. Laqueur a étudié un cas de ce genre.

¹ KNAPP, Fibro-sarcome du nerf optique. *Société ophthalmol.*, Heidelberg, 1874.

² NEUMANN, Psammome du nerf optique (*Arch. f. Heilkunde*, XIII, 5, 310), rapporté par KNAPP in *Transactions of the international medical Congress*, Philadelphie, septembre 1876.

Les *sensations lumineuses subjectives* manquent ; une seule fois (Hessdörffer), on a noté l'apparition de perceptions colorées, attribuables à des phénomènes d'irradiation produits par la rapide croissance de la tumeur.

En terminant cet exposé des troubles visuels, disons un mot sur la façon dont se comportent les *réflexes pupillaires* ; quand il y a amaurose complète, il n'y a pas réaction directe pour la lumière incidente, mais il y a souvent une réaction consensuelle qui s'explique par ce fait que le ganglion et les nerfs ciliaires, relativement protégés, peuvent longtemps rester intacts. La tumeur se développe dans l'intérieur des gaines et ne comprime les nerfs voisins que lorsqu'elle atteint un volume considérable.

6° **Signes ophtalmoscopiques.** — Les tumeurs du nerf optique sont bien placées pour retentir de bonne heure au niveau de la papille et entraîner dans l'œil des signes ophtalmoscopiques très évidents.

Parmi les désordres imputables à ces tumeurs, nous signalerons d'abord l'*hypermétropie*.

Il est évident que si l'œil, poussé par le néoplasme, laisse refouler la partie postérieure de sa coque, la skiascopie et l'examen à l'image droite permettront d'apprécier le raccourcissement de l'axe antéro-postérieur. Si l'œil était emmétrope, avant le développement de la tumeur, il devient hypermétrope. Ce résultat a été à la vérité rarement signalé, mais peut-être aussi l'examen n'a-t-il pas été fait à ce point de vue avec toute l'attention nécessaire ; le malade dont l'acuité visuelle est en souffrance ne se plaint pas de ce vice de réfraction accidentel, et il faut, pour le reconnaître, d'abord y songer, ensuite être en mesure de pratiquer exactement l'examen objectif.

Goldzieher¹ a noté l'hypermétropie, sans en donner le degré, chez un sujet dont l'autre œil était emmétrope ; de même, Siehel, chez un malade porteur d'une grosse tumeur bien saillante derrière l'œil gauche, constata dans cet œil, dont la papille était atrophiée, une hypermétropie forte.

¹ GOLDZIEHER, Die Geschwülste des Sehnerven. Arch. f. Ophthalm., XIX, p. 119.

Véron¹, chez un malade atteint d'une exophtalmie très marquée, et dont la tumeur était très sensible à la palpation, trouva également un très notable raccourcissement de l'axe antéro-postérieur.

Dans tous ces faits, le vice de réfraction n'a pas été mesuré ; il l'a été dans le cas de Parisotti et Despagnet (86) où, alors que l'œil sain était emmétrope, l'œil exophtalme présentait une hypermétropie de 5 dioptries avec une atrophie complète de la papille.

De Græfe, Wolffheim, Hessdörffer ont publié des observations analogues.

Ajoutons enfin que Mauthner, dans un cas, calcula que l'axe antéro-postérieur était réduit de 2 millimètres et que Braunschweig (129) a trouvé chez l'un de ses malades une hypermétropie de 7 dioptries, chez un autre de 9, chez un troisième de 6.

On ne sera pas surpris d'ailleurs de la rareté relative de ce symptôme, car on sait que les néoplasmes se développent le plus souvent dans la partie moyenne du nerf optique, par conséquent assez loin de la sclérotique ; or il faut que la sclérotique soit directement comprimée par la tumeur pour que l'axe optique soit raccourci ; quand le néoplasme siège au fond de l'orbite, il peut bien, par l'intermédiaire du coussinet graisseux qui chasse l'œil sans le comprimer, entraîner de l'exophtalmie, mais non un raccourcissement de son axe.

L'examen ophtalmoscopique permet d'observer, beaucoup plus souvent que l'hypermétropie, de la *névrite*, des *hémorragies*, de l'*atrophie papillaire*.

On rencontre toutes les formes et toutes les périodes de stase et de gonflement de la papille, depuis la simple dilatation des veines rétiniennes jusqu'à l'atrophie complète.

Il est tout naturel qu'une tumeur du nerf optique, dont le point de départ est souvent au niveau de l'entrée de l'artère centrale dans le nerf, et qui, dans tous les cas, peut secondairement comprimer les vaisseaux centraux, entraîne des désordres circulatoires papillaires. Les caractères de cette stase dépendent de la rapidité de propagation du néoplasme ; quand il s'accroît très vite, on observe une volumineuse papille étran-

¹ VÉRON, Myxo-fibrome du nerf optique. Recueil d'ophthal., t. V, p. 32, 1883.

glée; Pufahl (62) vit dans un cas la papille devenir polypoïde, faire une énorme saillie dans le corps vitré. Hessdörffer (84), dans une observation analogue, a trouvé après l'énucléation une papille saillante de 2 millimètres.

Le gonflement de la papille peut se limiter à une moitié, s'élevant à pic au-dessus de l'autre moitié. Il en était ainsi dans une observation de Græfe, et Willemer, la commentant, propose d'expliquer cette préminence localisée de la papille par une infiltration à ce niveau des éléments de la tumeur. Knapp admet cette opinion de Willemer et fait remarquer que, généralement, la papille gonflée par une infiltration séreuse présente des bords uniformes, à pente douce, alors qu'une papille infiltrée par un néoplasme n'est saillante que dans les points qui ont proliféré. Nous pensons qu'il faudrait des examens histologiques précis pour appuyer cette hypothèse que repoussent les données anatomiques les mieux assises. Nous savons, en effet, que les néoplasmes du nerf optique n'ont aucune tendance à se propager dans l'intérieur de l'œil.

On a quelquefois remarqué de l'amaurose avec un fond d'œil normal (Hulke¹), Knapp a de même constaté l'intégrité des membranes profondes et de la papille chez un sujet présentant une exophtalmie considérable; plus tard, il vit se développer de la névrite; chez une autre patiente du même auteur, l'exophtalmie existait depuis trois ans quand la stase papillaire se produisit. Steffan, au contraire, trouva de la rétinite avant l'exophtalmie. Boklski, chez un sujet dont la vue était modérément troublée, 5 mois après l'exophtalmie, constata de l'hyperhémie veineuse avec pulsation de la veine centrale sous la pression du doigt. Tout le reste était normal.

On voit que rien n'est plus inconstant que la période et l'ordre relatif dans lesquels se développent les signes de stase et de névrite.

L'atrophie optique, sans aucun signe de névrite antérieure, a été constatée par beaucoup d'auteurs. Alt la signale 6 ans après l'exophtalmie, Sichel 9 ans, Dusaussay 6 ans, Higgens 2 ans après le début du mal. Dans le cas de Higgens, la malade était probablement sous le coup d'une propagation cérébrale; toujours d'ailleurs l'atrophie s'est présentée avec

¹ HULKE, Névrome faux du nerf optique. *Ophl. hosp. reports*. London, 1882.

les caractères de l'atrophie optique d'origine descendante; le nerf optique était très aminci dans le cas de Alt; dans celui de Dusaussay, il était métamorphosé en un mince cordon fibreux.

Quand on trouve des hémorragies dans le fond de l'œil, il convient de se demander si elles dépendent de l'état général du sujet, de l'athérome artériel ou de la présence du néoplasme; c'est par l'athérome qu'il convient d'expliquer la rétinite hémorragique que présentait le sujet observé par Galezowski; mais il n'en est pas de même des taches blanchâtres, rappelant les lésions de la rétinite albuminurique, observées par Brailey, Braunschweig; ces désordres sont des dégénérescences rétinienne consécutives à l'état congestif prolongé de la membrane.

Nous devons signaler ici, d'après Braunschweig, les faits mentionnés par Mauthner et Straub; le premier vit dans la rétine gonflée des plis à peine sensibles; le second, une anse veineuse qui semblait faire directement saillie dans le corps vitré; ces constatations paraissent justifier l'hypothèse de Goldzieher qui, à l'autopsie d'un œil qui n'avait pu être exploré sur le vivant à cause de l'opacité de la cornée, trouva de petits décollements microscopiques, produits sans doute par la poussée des anses veineuses variqueuses faisant saillie dans le corps vitré.

Si nous ajoutons que de Græfe a noté le *pouls artériel* dans les tumeurs du nerf optique, nous aurons dit tout ce que comporte l'étude des tumeurs primitives de ce nerf.

Quand on a trouvé d'autres désordres, il est probable, sinon certain, qu'il s'agissait de lésions rétinienne propagées au nerf optique.

En passant en revue les faits dans lesquels ces gros désordres, autres que la papillite, la névrite et l'atrophie intra-oculaire ont été observés, nous nous trouvons en présence des observations de Steffan¹, de Savary², d'Armaignac³, de Teillais⁴ et de Reich⁵, dont il importe de faire ici la critique.

¹ STEFFAN, Fibro-sarcome du nerf optique. *Augenheilstalt in Frankfurt*, 1873-74, p. 33-36.

² SAVARY, Notes cliniques (tumeur de l'orbite). *Annales d'ocul.*, LXXII, p. 214.

³ ARMAIGNAC, *Journal de méd. de Bordeaux*, 1878, p. 104. ●

⁴ TEILLAIS, *Journal de médecine de l'Ouest*, XV, p. 74-78, 1881.

⁵ REICH, *Arch. f. Ophthalmol.*, XXII, p. 103-110, 1876.

Le cas de Steffan est le plus embarrassant. Une névrite par stase, accompagnée d'apoplexie, se transforme en atrophie; plus tard, après apparition passagère d'une exophtalmie modérée, il se produit de l'iritis et de l'opacité du corps vitré, puis s'ajoute une névralgie ciliaire et du glaucome. Willemer fait remarquer avec raison que l'épaississement du nerf optique et tous les symptômes observés pouvaient provenir de quelque processus inflammatoire dans les gaines vaginales; mais ce n'est là qu'une hypothèse qui ne permet pas de rayer le cas de Steffan du groupe des sarcomes, puisque telle a été l'opinion de l'auteur; il est permis cependant, imitant en cela Braunschweig et Willemer, d'émettre de fortes réserves au sujet de l'exactitude du diagnostic.

L'observation de Savary est plus facile à classer. Cet auteur conclut à un myxo-sarcome indubitable, dont le point de départ aurait été la gaine du nerf optique, et il donne la description suivante: « Du côté de l'œil, rétine décollée, corps vitré transformé en une masse calcaire, vestige du cristallin dans la chambre antérieure. »

Cette description très courte s'accorde mal avec l'hypothèse d'une tumeur primitive du nerf optique, quand on considère que le néoplasme s'était accru très vite et qu'il y a eu, après l'opération, une récurrence très rapide.

Moins douteuse encore que l'observation de Savary est celle d'Armaignac, qui est certainement un cas de gliome rétinien avec propagation secondaire au nerf optique. Le premier symptôme fut un reflet blanchâtre du fond de l'œil; plus tard, le bulbe grossit, la cornée s'ulcéra et un gros noyau granuleux apparut à l'ouverture de la perforation; après avoir fait l'examen microscopique, notre confrère de Bordeaux émit d'ailleurs l'hypothèse d'une tumeur rétinienne primitive.

Avec Jocs nous considérons encore comme douteux le cas de Teilais qui débuta par du glaucome; lorsque 4 ans plus tard, et après la production de l'exophtalmie, on pratiqua l'énucléation, on trouva un néoplasme intéressant à la fois les membranes de l'œil et le nerf optique. L'examen histologique n'ayant pas été fait, on ne peut dire ce qu'était cette tumeur intra-oculaire, mais tout porte à penser qu'il s'agissait d'un sarcome sorti du globe par les gaines et ayant envahi secondairement le nerf de la deuxième paire.

Nous en dirons autant de l'observation de Reich, qui constata, à travers une pupille gris jaunâtre et dilatée, à bords irréguliers, des épaissements filamenteux dans le cristallin et, derrière lui, une masse jaunâtre diffuse, rouge par places, et avec des vaisseaux. Il y avait aussi les signes d'une tumeur du nerf optique; mais rien n'autorisait Reich à croire celle-ci primitive. Au contraire, tout ce que nous savons de la pathologie des tumeurs de l'œil nous invite à considérer la tumeur intra-oculaire comme s'étant développée la première.

7° Troubles orbitaires consécutifs à la compression produite par la tumeur. — On comprend très bien le rôle mécanique que doit jouer dans l'orbite la tumeur du nerf optique. Selon le point où elle s'est développée, elle repousse en avant ou en arrière le tissu adipeux qui, pour la plus grande part, remplit la loge orbitaire. Habituellement ce tissu est refoulé en arrière, mais non toujours, ainsi qu'en témoigne l'observation de Parisotti et Despagnet.

Dans les premiers stades du développement néoplasique, le *paquet graisseux* seul est refoulé, et c'est par son intermédiaire que se produit l'exophtalmie; les muscles et les nerfs échappent à la pression, les parties les plus exposées sont celles qui se trouvent entre la tumeur et la pyramide orbitaire. Plus le lieu d'origine de la tumeur est loin de l'œil, plus sont menacées les insertions postérieures des muscles, ainsi que les nerfs, notamment les filets qui représentent les branches afférentes du ganglion ophtalmique.

Les *muscles* conservent longtemps leur intégrité, parce que la tumeur se développe loin de l'anneau de Zinn où ils s'insèrent, et surtout parce que le néoplasme reste d'habitude bien encapsulé. Nous ne connaissons que l'observation de Tillaux dans laquelle les muscles se confondaient avec le néoplasme. Cependant, sans être envahis par la tumeur, les muscles peuvent avoir subi des modifications intéressantes. Ainsi Rothmund signale l'élargissement des tendons au niveau de leurs insertions et celui du corps du muscle au niveau du néoplasme. Lidell et Voss constatèrent également que les muscles et les rameaux nerveux, très amincis, s'étalaient sur la capsule de la tumeur extirpée; malgré tout, l'œil avait

conservé sa mobilité, ce qui prouve la grande force de résistance de l'appareil moteur.

Dans un des faits de Leber, publié par Willemer, *la glande lacrymale*, repoussée en avant, apparaissait sous la forme d'une petite amande mobile, sous la paupière en haut et en dehors.

Nous n'insisterons pas sur l'aplatissement du globe oculaire, d'où résulte l'hypermétropie dont nous avons parlé, et nous signalerons ici que la compression qui s'exerce sur les vaisseaux explique les phénomènes glaucomateux, le pouls artériel observé par Sichel, de Græfe, ainsi que par Steffan, dont, nous l'avons vu, l'observation ne va pas sans quelques contestations.

Lorsque la compression du globe dure depuis longtemps, sa nutrition peut être compromise, la cornée se sphacèle, l'œil s'infecte, une panophtalmie se développe; c'est là ce qui s'est produit dans l'une de nos observations. Rothmund et Poncet ont cité des cas dans lesquels, sans sphacèle, sans inflammation aiguë, le globe de l'œil est d'abord devenu phtisique, puis a presque disparu. Dans le cas de Sutphen, « the globe was entirely absent »; mais cette résorption à froid du globe oculaire est exceptionnelle; c'est par les *lésions cornéennes* que commencent d'habitude les désordres du globe.

Ces lésions tiennent à la saillie du bulbe que les paupières ne protègent plus, le laissant ainsi, avec une nutrition qu'appauvrit la compression des vaisseaux, dans la situation où il se trouve dans le lagophtalmos. Ces lésions cornéennes varient de l'exfoliation de l'épithélium jusqu'à la perforation et au sphacèle total de la membrane. Le cristallin et le corps vitré passent par l'ouverture, comme dans le cas de Lidell; le globe devient le débris informe qu'on constate dans les ophtalmies purulentes qui ont entraîné la fonte de la cornée; il ne reste plus qu'un très petit moignon. Tout ceci dérivant de l'exophtalmie est bien évidemment la conséquence de la compression exercée par le néoplasme sur tout ce qui est au-devant de lui.

Sous l'influence de la pression, *les paupières* subissent des modifications de nature mécanique.

La paupière inférieure se dégage rapidement de l'étreinte que lui

impose l'exophtalmie, elle passe en dessous et en arrière du globe qu'elle sert dans la suite à brider et à étrangler; la paupière supérieure, au contraire, commence par céder à la pression, continue à recouvrir l'œil; elle s'aplatit, s'amincit au point qu'on peut voir la cornée par transparence (Vossius), prend une coloration brunâtre, ou livide, sur laquelle se détachent les veines de la région, augmentées de nombre et de calibre par la stase du sang. Pendant longtemps, même alors qu'elle est distendue, la paupière supérieure conserve les mouvements que lui imprime son muscle élévateur. En même temps que les paupières, la conjonctive souffre; il se produit, surtout en bas, de l'œdème, du chémosis; plus tard il se fait dans la conjonctive des érosions avec sécrétion purulente, parfois de véritables sphacèles de la membrane.

Enfin, après les parties molles, *le squelette de l'orbite* peut subir l'influence de la compression. La cavité orbitaire se dilate au point d'augmenter beaucoup sa capacité. Kunachowitch¹, Lidell² et Rothmund³ ont rencontré en pareil cas des cavités orbitaires deux fois plus grandes que la normale.

Cette dilatation résulte d'une usure par pression qui amincit régulièrement et progressivement la paroi osseuse. Cette paroi osseuse n'est pas envahie par la tumeur; aussi ne trouve-t-on que très rarement des perforations spontanées, mais une paroi extrêmement mince, que l'opérateur est exposé à perforer pendant l'extirpation du néoplasme (Johnson). A titre d'exception nous pouvons cependant mentionner l'observation de Hessdörffer, qui trouva une petite perforation dans le plancher de l'orbite, et peut-être les cas de Chenantais et de Billroth, qui sont loin d'être des exemples bien définis de tumeurs du nerf optique.

Quand la tumeur se propage du côté du bout central du nerf optique, on trouve un élargissement du trou optique. Johnson put introduire dans un trou optique ainsi dilaté l'extrémité de son index.

¹ KUNACHOWITCH, Myxome du nerf optique. *Med. Obozrainie*, XXIX, p. 293, Moscou, 1885, traduit in Th. Jaccqs.

² LIDELL, A case of neuroma of the optic nerve. *N.-Y. Journal of med.*, VIII, p. 151, 1880.

³ ROTHMUND, Neurom (Cystose Degeneration) des Sehnerven. *Klin. Monatsblatt. f. Augenheilk.*, I, p. 261, 1863.

En pareil cas apparaissent des phénomènes cérébraux, par lesquels nous allons terminer cet exposé symptomatique.

8° Phénomènes cérébraux. — Les phénomènes cérébraux sont rares pour deux raisons : d'abord, parce que, ainsi que nous l'avons vu plus haut, les tumeurs du nerf optique se propagent assez rarement dans le crâne, et ensuite parce que, même lorsque le chiasma et la base du crâne sont envahis, il n'y a pas toujours de troubles cérébraux correspondants. Il convient d'ailleurs de remarquer que les troubles encéphaliques se développent quelquefois dans le cas où la tumeur est encore confinée à l'orbite, si bien que la valeur symptomatique des phénomènes de ce genre n'est pas précise.

Un certain nombre d'observations, cependant, dans lesquelles on a constaté des troubles cérébraux, méritent d'être retenues. Dans le cas de Holmes¹ nous voyons que le malade avait, outre de la céphalalgie, des étourdissements, qu'Holmes expliqua par la présence d'une tumeur intracranienne. De même, dans l'observation de Quaglino, le malade avait des bourdonnements d'oreille ; six mois après l'opération il succomba avec de violentes douleurs de tête, du délire, des vomissements et des convulsions. Il y avait dans ce cas, très vraisemblablement, un prolongement intra-cranien ; un malade de Lidell, moins gravement atteint que ceux de Holmes¹ et de Quaglino², avait du côté malade une surdité qui venait par accès.

Les phénomènes cérébraux peuvent d'ailleurs être extrêmement variables ; un malade de Higgens était idiot, un autre de Goldzieher avait des paralysies diverses. Huc a constaté de la parésie dans les membres inférieurs et de l'hébétude chez un malade qui, à l'autopsie, présentait une tumeur dans la portion intra-cranienne du nerf optique.

Un sujet de Knapp avait de l'apathie, de l'hydrocéphalie, de la parésie musculaire, que l'éminent professeur de New-York put rattacher à

¹ HOLMES, Thirteen cases of ocular tumour with a case of tumour of the optic nerve. *Arch. of ophthalm.*, VI, p. 291, 1877.

² QUAGLINO, Missoma del nervo ottico, esame anatomico. *Annali di oftalmologia*, I, p. 33, 1871.

une propagation intra-cranienne. Strawbridge mentionne aussi, sans les décrire amplement, des symptômes cérébraux dans les tumeurs du nerf optique.

Quelquefois les accidents cérébraux sont plus dramatiques ; on a constaté de véritables *crises épileptiformes* chez un malade de Alt ; ces crises avaient apparu, pour la première fois, trois ans après le début de l'exophtalmie et revenaient jusqu'à quatre fois par jour. Après l'opération, elles n'apparurent plus que trois fois en trois mois ; il y avait probablement une propagation cranienne.

Ajoutons enfin que Peabody¹ a observé une *méningite* causée par une tumeur du nerf optique ; il y avait de l'abattement général, de l'apathie, des nausées, que l'auteur explique par la présence d'une petite tumeur de la grosseur d'un pois, siégeant sur la partie intra-cranienne du nerf optique et ayant elle-même entraîné une très légère méningite locale.

Après avoir ainsi fait ressortir, autant qu'il est nécessaire, l'importance de ces faits isolés, nous devons ajouter qu'en réalité ils doivent tous être considérés comme exceptionnels ; même, lorsque la tumeur s'est propagée jusque dans le crâne, la *réaction cérébrale est modérée* ; et cette absence de réaction de la part du cerveau n'est pas propre aux tumeurs du nerf optique.

Toutes les tumeurs de l'orbite sont passibles de la même remarque. Jocqs signale expressément, d'après Panas, que souvent, sans qu'aucun symptôme spécial se soit manifesté, on trouve dans les opérations sur l'orbite les parois osseuses défoncées et le crâne envahi. C'est là une vérité à l'appui de laquelle nous pourrions citer plusieurs observations personnelles, s'il était besoin de démontrer encore ce fait bien établi ; on a trouvé maintes fois dans les autopsies des tumeurs intracranienes qui avaient passé complètement inaperçues ou dont la première manifestation, survenue longtemps après le début du mal, avait été aussitôt suivie de la mort.

9° Troubles de l'état général. — L'état général des malades est d'habitude très satisfaisant dans les tumeurs du nerf optique qui,

¹ PEABODY, Sarcoma of right optic nerve. *Med. Rec.*, XXIII, p. 216. New-York, 1883.

ainsi que nous l'avons vu, restent souvent encapsulées, sans grande tendance à la propagation locale et avec une aptitude très modérée à la généralisation.

Les *ganglions lymphatiques* ne sont pas malades dans l'affection qui nous occupe ; les tumeurs du nerf optique se comportent, à ce point de vue, comme des tumeurs cérébrales.

Dans une observation, appartenant à Forster¹, l'engorgement des ganglions cervicaux est signalé, mais ce cas lui-même n'est nullement démonstratif, car les ganglions intéressés siégeaient du côté opposé à celui du néoplasme.

Le seul fait dans lequel l'état des ganglions eut quelques rapports avec le néoplasme est celui de Lawson² ; il s'agissait, dans ce cas, d'un sarcome à cellules rondes, petites, à type malin, provenant de la gaine du nerf optique ; après opération largement faite, la récurrence survint, et l'orbite ne tarda pas à se remplir d'une tumeur solide, fongueuse, saillante entre les deux paupières. Les ganglions parotidiens, sous-maxillaires et carotidiens étaient engorgés, mais ce n'étaient pas les seuls organes éloignés de l'orbite qui fussent intéressés : l'autopsie montra que les ganglions péri-bronchiques et mésentériques étaient également dégénérés ; il existait, en outre, une tumeur secondaire autour de la tête du pancréas et du duodénum, une dégénérescence secondaire du rein droit, quelques nodules dans la rate, plusieurs tumeurs secondaires dans le foie.

Ce cas avait donc gravement retenti sur l'état général ; mais il convient de remarquer qu'il s'agissait d'un sarcome de la *gaine* du nerf optique et non du nerf lui-même. Ce sont en effet ces dernières tumeurs qui ont des caractères spéciaux, presque toujours ceux du myxo-sarcome ; les tumeurs des gaines, au contraire, peuvent plus facilement revêtir tous les caractères des sarcomes malins (angio-sarcomes), et s'éloigner beaucoup du type bien défini du sarcome du nerf optique, qui est un myxo-sarcome relativement bénin.

¹ FORSTER, Zur Kenntniss der Orbitalgeschwülste, deren Ausgangspunkte und Fortpflanzungsbahnen. *Arch. f. Ophthal.*, XXIV, p. 103, 1878.

² LAWSON, A case of myxo-fibroma of the optic nerve sheath. *Oph. hospit. rep.*, vol. X, p. 295. London, 1882.

Tant qu'elles sont *petites*, les tumeurs du nerf optique n'occasionnent pas une gêne bien considérable, elles sont peu ou point douloureuses, ne fatiguent pas le sujet, qui, même dans le cas d'une exophtalmie considérable, conserve une santé assez bonne.

Toutefois, il est bien évident qu'à la longue les néoplasmes du nerf optique produiraient des troubles orbitaires capables de retentir sur l'état général si la propagation à l'encéphale n'entraînait rapidement la fin du malade. Les troubles généraux ont été rarement signalés, parce que les symptômes si apparents de l'affection, l'exophtalmie, les désordres oculaires, forcent de bonne heure la main du chirurgien, et ce qui ressort, en somme, de l'examen attentif des faits, c'est que les symptômes généraux sont particulièrement tardifs et évitables par une bonne thérapeutique.

Nous allons d'ailleurs compléter ce qu'il importe de connaître au sujet de la malignité de ces néoplasmes, en étudiant la marche, la durée, et la terminaison de cette affection.

§ 5. — Marche, durée, terminaison.

Au début, l'affection se manifeste en général, chez l'adulte, par l'apparition du *strabisme* et de la *diplopie* ; chez l'enfant, par le *strabisme* seulement, parce que son jeune âge ne lui permet pas de se rendre exactement compte de la vision double ; ce sont les parents qui d'habitude sont impressionnés par le *strabisme*.

Plus rarement, avant le *strabisme* et la *diplopie*, apparaît l'exophtalmie directe, en même temps que la perte progressive de l'acuité visuelle, qui est aussi un signe de début.

A la même période, l'examen ophtalmoscopique donne d'excellentes indications en montrant une stase papillaire, précédant la névrite qui prépare l'atrophie. Il n'est pas impossible, cependant, qu'on trouve l'atrophie d'emblée.

A partir de cette période de début, qui dure quelques mois, deux facteurs symptomatiques dominent la scène morbide : ce sont l'*exophtalmie* et les *troubles de la vision*.