

## 2° LYMPHANGIOME CAVERNEUX DE L'ORBITE

Le lymphangiome de l'orbite est une tumeur très rare dont nous ne pouvons citer que quatre exemples qui puissent servir à l'histoire de l'affection.

Ces quatre cas appartiennent, par ordre chronologique, à Fœrster, à Ayres, à Wiesner et à Wintersteiner. Ce dernier auteur a écrit sur ce sujet un très intéressant mémoire qui constitue pour cette question le document principal à connaître. Nous le mettrons largement à contribution.

Plaçons d'abord les observations sous les yeux du lecteur.

Obs. de Fœrster<sup>1</sup>. — M. B..., âgé de 46 ans, s'était aperçu, depuis 10 ans, d'une saillie progressive de son œil gauche, avec lequel il ne voit actuellement que le mouvement de la main à une courte distance. La mobilité du globe oculaire est diminuée en tous sens, principalement en haut et en dedans. Le toucher montre l'orbite occupée du côté interne par un nodule mobile, mou, et en quelques endroits bosselé; ni pulsations, ni bruit à l'auscultation; atrophie blanche du nerf optique avec remplissage modéré des vaisseaux. On pratique l'énucléation de l'œil et de la tumeur. Guérison en 6 jours. Pas de récurrence.

Aspect macroscopique. — En arrière et en dedans du globe oculaire, dans l'entonnoir des muscles, une tumeur longue de 37 millimètres, large de 35, ayant la forme d'une pomme, et qui, présentant une surface lisse, est extrêmement molle et élastique. Elle est placée librement avec sa capsule dans l'orbite; ce n'est qu'en haut qu'elle se trouve, par son tiers antérieur, attachée par du tissu conjonctif lâche au nerf optique, repoussant le nerf temporal dans son tiers moyen et en haut de façon qu'il paraît faiblement replié dans son parcours.

Fait-on une coupe à travers la tumeur, son tissu se présente partout muni d'espaces plus ou moins grands, de façon qu'il en résulte un aspect absolument criblé.

Les plus vastes espaces occupent les parties centrales, tandis que vers la périphérie les mailles se resserrent. Entre les alvéoles se trouve un large réseau de fines fibres connectives qui gagnent en épaisseur à mesure que les alvéoles augmentent d'étendue.

Au microscope, réseau caverneux, en certains endroits très distendu, à large stratum de tissu conjonctif. Les vacuoles sont d'une forme irrégulière, la plupart anguleuses; la surface interne des parois est garnie de cellules cylindriques, par places, d'endothélie. Les parois mêmes sont formées par des fibrilles de tissu conjonctif rangées concentriquement autour des espaces caverneux. Entre les fibrilles sont placées des cellules fusiformes, toutes disposées dans le sens du parcours des faisceaux de tissu conjonctif, verticalement aux espaces vacuolaires.

<sup>1</sup> Fœrster, *Arch. f. Ophth.*, 1878.

Ces espaces renferment un très grand nombre de capsules lymphoïdes, tandis que les faisceaux fibrillaires présentent en outre une grande abondance de fibres élastiques et de vaisseaux sanguins.

Cette tumeur est un lymphangiome caverneux. Comme il se trouve absolument isolé dans le tissu connectif de l'orbite, on peut admettre qu'il s'est développé aux dépens de ce tissu lâche, aux larges mailles.

Obs. de Ayres<sup>1</sup>. — Le malade, âgé de 33 ans, avait une exophtalmie de l'œil droit depuis 3 ans avec diminution de la vision à 3/200, à la suite de névrite optique. La mobilité de l'œil était normale. La malade n'avait pas de douleurs dans l'œil ni dans l'orbite. Le diagnostic porté fut celui de sarcome du sommet de l'orbite.

L'exophtalmie augmenta, et la mobilité diminua sensiblement. La papille était très gonflée. Récemment le malade avait été pris de douleurs vives dans la tête, avec un peu de délire; des sensations de fourmillement du côté droit, de l'hébétéude mentale et de l'assoupissement.

Il avait des polypes nasaux qui furent enlevés, mais on n'observait pas nettement de tumeur maligne dans le nez. A l'opération on trouvait une tumeur, solide mais élastique, dans l'entonnoir orbitaire, attachée au nerf optique et remplissant le sommet de l'orbite.

La guérison des symptômes cérébraux fut complète. Microscopiquement, la tumeur est caractéristique du lymphangiome et consiste principalement en cellules lymphoïdes grandes et petites; elle présentait des cavités nombreuses, tapissées d'une couche imparfaite d'endothélium, et dans ces cavités se trouvaient des cellules lymphoïdes séparées en grand nombre.

La tumeur mesurait 35, 32 et 13 millimètres.

Obs. de Wiesner<sup>2</sup>. — F. de 43 ans. Elle avait remarqué depuis un an une enflure croissante de sa paupière inférieure droite.

Depuis 2 mois, diplopie correspondant à un arrêt de fonctionnement du muscle droit inférieur. La tumeur est à peu près de la grosseur d'une noix, dure, lisse, siégeant dans l'orbite, en dehors et en bas du globe.

L'exophtalmie et l'expansion font défaut. V = 1. Diagnostic: fibrome.

Extirpation. La tumeur mesure 14 x 9 x 5 millimètres; d'une constitution caverneuse typique, entourée d'une capsule fibreuse mince, elle était imprégnée d'un liquide séreux. Au microscope, on aperçoit un tissu formé essentiellement d'éléments fibreux entremêlés de nombreux petits filaments en croix, et d'une quantité de cellules en fuseau. Dans la profondeur de ce tissu, dont les fibrilles sont très serrées, apparaît un tissu lâche, semblable au tissu adénoïdien véritable. Les fibres musculaires sont rares, presque introuvables. Les lacunes ont des formes très irrégulières et un revêtement continu de cellules endothéliales; elles sont crevassées et contiennent des cellules lymphatiques.

<sup>1</sup> Ayres, *Amer. Journal of Ophthalm.*, 1895.

<sup>2</sup> Wiesner, *Th. Wurzburg*, 1886.



Obs. de WINTERSTEINER<sup>1</sup>. — Enfant de 12 ans, amené à la clinique en 1894, à cause de la protrusion de son œil gauche. Cette exophtalmie a été constatée à la naissance; depuis lors elle subit des alternatives d'accroissement et de diminution. Parfois même elle disparaît complètement. Il n'y a jamais eu de phénomènes douloureux. Par contre l'enfant a subi, à différentes reprises et sur les deux yeux, des poussées de kératite eczématense.

L'œil droit ne présente rien, en dehors de taies centrales. À gauche, les paupières sont allongées, épaissies et élargies. Elles sont en outre refoulées fortement en avant par la protrusion du globe. La paupière supérieure recouvre la presque totalité de la cornée, et porte, au niveau du bord libre, de petites vésicules à contenu transparent.

La conjonctive palpébrale est épaissie, veloutée et injectée. Elle est le siège de petites saillies kystiques que l'on retrouve encore sur la conjonctive bulbaire.

La cornée présente des lésions cicatricielles anciennes qui rendent difficile l'examen du fond de l'œil. La mobilité du globe paraît normale dans les différentes directions. Il n'y a pas de diplopie. L'exophtalmie est axiale; elle n'est que très faiblement réductible par la pression. L'inclinaison de la tête ne l'augmente pas.

À la palpation, à travers la paupière supérieure, on sent une masse molle, irrégulière, qui paraît s'étendre du globe à la paroi orbitaire. En raison des nombreuses dilatations kystiques de la conjonctive, l'auteur fit le diagnostic de lymphangiome caveux et pratiqua l'exentération de l'orbite le 15 février 1894. On constate alors que la tumeur remplit l'entonnoir musculaire et refoule même les muscles droits en dehors. En outre, un lobe de la tumeur s'insinue en haut, entre le droit supérieur et le grand oblique, d'une part, et le droit interne, d'autre part, et forme une saillie correspondant au double du volume d'une glande lacrymale.

À la coupe, la tumeur présente une structure lobulée grossière; les lobes sont divisés, par des cloisons anastomosées et ramifiées, en secteurs irréguliers. Entre les cloisons on constate la présence de cavités qui donnent à la tumeur un aspect spongieux typique. On reconnaît au centre, et dans l'axe de la tumeur, le nerf optique, dont la structure est normale et dont la gaine dure-mérienne est en contact intime avec la tumeur.

Au microscope, la tumeur présente dans toutes ses parties la même structure; les cloisons qui séparent les lacunes sont formées par un tissu conjonctif fibrillaire, délicat, avec de rares noyaux. Elles sont tapissées par un revêtement endothélial continu. Dans les cloisons un peu plus épaissies, on trouve en outre des vaisseaux et des nerfs, des lobules graisseux et des cellules adipeuses en voie d'atrophie. On rencontre aussi des granulations pigmentaires d'origine hématisque dans les cellules fixes ou dans les rares leucocytes du tissu conjonctif.

En certains points on trouve des amas de leucocytes formant de véritables follicules lymphatiques, irrégulièrement disposés dans la tumeur. Les lacunes sont, les unes remplies par des globules sanguins, les autres par une substance coagulée qui n'est autre que la lymphe. Les vaisseaux de l'orbite, en dehors de ceux qui cheminent dans la tumeur, présentent en différents points des lésions d'endarterite oblitérante.

Wintersteiner discute ensuite la nature de la tumeur, car la présence

<sup>1</sup> WINTERSTEINER, *Arch. f. Ophl.*, 1898.

du sang dans de nombreuses lacunes du tissu caveux pouvait faire croire à un hémangiome. Il croit néanmoins pouvoir admettre la nature *lymphangiomateuse*, en se basant sur l'abondance du tissu lymphatique et des follicules clos, sur la présence de lymphe dans certaines lacunes; il pense que la présence de globules rouges dans d'autres lacunes s'explique par une hémorragie secondaire. Enfin, il s'appuie aussi sur le fait que les espaces caveux se continuent directement avec les lacunes lymphatiques péri-vasculaires qui traversent la sclérotique le long des artères ciliaires postérieures.

La lecture de ces observations met en relief quelques particularités cliniques et anatomiques qu'il convient de faire ressortir.

L'âge du malade est très variable; pour ce qui est du *sexe*, l'homme a été atteint trois fois, la femme une fois; les *deux yeux* sont malades avec une égale fréquence. L'accroissement a toujours été *lent*: dans le cas de Wiesner la tumeur avait atteint en un an le volume d'une noisette; dans le cas d'Ayres, en trois ans, et dans celui de Fœrster elle avait mis dix ans pour acquérir le volume d'une noix; enfin, dans le cas de Wintersteiner l'affection dura douze ans sans s'accroître sensiblement.

Le *siège* de la tumeur était, trois fois, l'entonnoir musculaire; la consistance de la tumeur était molle dans le cas de Wintersteiner et celui de Ayres, dure dans ceux de Fœrster et de Wiesner, si dure même qu'on pensa à un fibrome. Les troubles fonctionnels variaient chaque fois selon le siège et les rapports de la tumeur.

Dans le cas de Ayres, il existait un strabisme divergent et une diminution de la mobilité de l'œil; il y avait, en outre, de la stase papillaire amenant une grande diminution de l'acuité visuelle. Fœrster trouva aussi du strabisme divergent, avec diminution de la mobilité dans tous les sens, surtout en dedans et en haut. L'atrophie du nerf optique était très marquée.

Dans le cas de Wiesner, au contraire, la vision resta normale, parce que la tumeur était en dehors du cône musculaire; il n'y avait pas d'exophtalmie.

Ces symptômes n'ont en somme rien que de banal et ne peuvent donner au lymphangiome un caractère bien tranché.



Wiesner et Förster croient pouvoir, d'après leurs cas, établir que le lymphangiome, à cause de sa consistance dure, réduit les mouvements, et que l'hæmangiome ne les réduit pas, mais ils ont grand tort de généraliser, car il y a des hæmangiomes durs et des lymphangiomes mous.

Il ne faut pas faire fond non plus pour reconnaître ces deux variétés d'angiome sur le *gonflement variable de la tumeur* et l'aggravation intermittente de l'exophtalmie, car il n'y a là rien de constant.

Le **diagnostic différentiel** du lymphangiome est donc très difficile. Wintersteiner seul a pu l'établir avant l'intervention, parce qu'un lobe détaché de la tumeur était visible.

L'**anatomie pathologique** et la **pathogénie** du lymphangiome orbitaire ne sauraient être beaucoup mieux précisées que la symptomatologie, à cause du petit nombre des observations.

Dans le cas de Wintersteiner nous voyons que tout d'abord, à l'examen de sa pièce, l'observateur constata que les vacuoles étaient pleines de sang, l'étude anatomique n'en démontra pas moins qu'il s'agissait d'un lymphangiome; en premier lieu, l'auteur constata de nombreux corpuscules lymphoïdes dans des portions très différentes de la tumeur, beaucoup de ces follicules s'ouvraient directement dans la lumière des espaces caverneux; en outre, les espaces caverneux contenaient à la fois de la lymphe et du sang; le sang s'était épanché secondairement dans les vacuoles à la suite de la rupture des vaisseaux dégénérés.

Enfin et surtout, Wintersteiner a constaté une communication directe entre les espaces caverneux et les lymphatiques périvasculaires traversant la sclérotique le long des artères ciliaires postérieures.

Peut-être le lymphangiome n'est-il pas si rare qu'il le paraît et a-t-il, au contraire, été souvent méconnu. C'est là une question que s'est posée Wintersteiner; mais, dans toutes ses recherches, il n'a pu rencontrer de descriptions histologiques qui permettent d'admettre la réalité de cette confusion.

La pathogénie du lymphangiome, d'après les observations connues, permet d'admettre une origine *congénitale*. Cette origine est évidente

dans le cas de Wintersteiner, dans lequel l'exophtalmie était apparue dès la naissance de l'enfant. Dans les autres cas, la tumeur s'affirma et fut reconnue beaucoup plus tard (46, 43, 53 ans), mais il n'est pas impossible d'admettre que le germe de la tumeur, le tissu adénoïdien, n'ait été déposé dans l'orbite pendant la période fœtale. L'ectasie des lymphatiques peut aller très lentement et la tumeur lymphangiomateuse n'apparaît que très tard. De même que le tissu lymphatique, les fibres musculaires qu'on a trouvées dans les septa ont sans doute une origine congénitale, à moins qu'elles ne viennent du muscle de Muller, ce qui est difficile à admettre pour les cas où la tumeur était placée dans l'entonnoir musculaire.

Le développement du lymphangiome a lieu lentement, du centre à la périphérie; au milieu sont les grands espaces caverneux, à la périphérie; les espaces plus petits; les cloisons s'atrophient, se résorbent, et les espaces grandissent.

Pendant que se produit cette évolution se développe souvent, sur la paroi des espaces lymphatiques, une dégénérescence hyaline particulièrement étudiée par Wintersteiner; elle provient vraisemblablement du revêtement endothélial lui-même, peut-être aussi s'agit-il d'une coagulation du plasma à la surface de l'endothélium.

Telles sont les données principales à retenir au sujet de la symptomatologie, de l'anatomie pathologique et de la pathogénie du lymphangiome de l'orbite, dont l'histoire, pour être complète, a besoin de nouvelles observations.

#### B. — Varicocèle de l'orbite.

Nous désignons ainsi l'affection décrite par les auteurs sous le nom de *tumeurs veineuses, variqueuses de l'orbite*; cette affection consiste dans la dilatation du tronc et des branches de la veine ophtalmique, c'est-à-dire que la lésion anatomique est essentiellement une varice dans le sens ordinaire et complet du mot. Il nous semble que pour désigner cet état pathologique il n'y a que des avantages à se servir du terme vari-



cocèle, qui exprime, par son étymologie, autant que par le sens clinique qui s'y attache, l'idée de tumeur variqueuse.

Ce varicocèle de la veine ophtalmique s'accompagne de symptômes spéciaux, dont l'un des plus intéressants est l'*exophtalmie intermittente*; nous consacrerons à ce symptôme une attention toute particulière; mais il ne nous paraît pas juste de faire de l'exophtalmie intermittente une affection distincte, ayant une place à part dans l'histoire des tumeurs de l'œil. C'est un symptôme et rien de plus.

Les varices de l'orbite n'ont donné lieu qu'à quelques rares travaux d'ensemble; mais il en a été publié un assez grand nombre de cas isolés qu'il importe de signaler ici dans un historique aussi complet que possible.

Les observations les plus intéressantes seront mises en particulière évidence.

**Historique.** — Schmidt<sup>1</sup>, en 1805, a publié le premier cas de varice rétro-bulbaire; il s'agissait d'un enfant de 16 jours chez lequel, à l'angle externe de l'œil gauche, apparaissait, quand on ouvrait les paupières, une petite tumeur veineuse mûriforme. Quand l'enfant s'agitait ou criait, sous les paupières closes l'œil sortait de l'orbite, tandis que les paupières, devenues rouge bleuâtre, se distendaient. En ouvrant les paupières on apercevait, à la partie inférieure et externe de l'œil, une grosse varicosité qui se dégonflait peu à peu quand l'enfant restait tranquille et respirait librement. Schmidt fit le diagnostic de varice de la veine ophtalmique jusqu'à son embouchure dans le sinus caverneux.

V. Siebold<sup>2</sup>, Schön<sup>3</sup>, Mackenzie<sup>4</sup> ont décrit également les varices orbitaires, et le premier auteur, dans son *Chiron*, a cité un cas de varice avec exophtalmie, dans lequel l'extirpation de la tumeur veineuse fut faite avec succès.

Andrae<sup>5</sup> décrit une varice chez une jeune fille; la varice apparaissait,

<sup>1</sup> SCHMIDT, cité par HIMLY, *Ophthalm. Biblioth.*, vol. III, 1<sup>er</sup> cahier, p. 174. Iéna, 1805.

<sup>2</sup> SIEBOLD, *Eine der theoretischen, praktischen, literarischen und historischen Bearbeitung der Chirurgie gewidmete Zeitschrift*, Band III, Streck 2. Sulzbach, 1814, p. 373.

<sup>3</sup> SCHÖN, *Handbuch der pathologischen Anatomie des menschlichen Auges*. Hambourg, 1828.

<sup>4</sup> MACKENZIE, *Traité pratique des maladies de l'œil*, t. I, p. 455 (obs. 261).

<sup>5</sup> ANDRAE, *Fischer's Lehrbuch der gesammten Entzündungen und organischen Krankheiten der menschlichen Auges, seiner Schutz und Hilfsorgane*, p. 361. Prag, 1846.

entre le globe et le rebord orbitaire supérieur, sous forme d'une tumeur allongée, molle et élastique, dès que la malade restait courbée quelques minutes; elle disparaissait quand la malade se relevait.

Velpeau<sup>1</sup>, dans l'article *Orbite* du *Dictionnaire en 30 volumes*, raconte que chez une jeune fille de seize ans, soignée par M. Macquart, il y avait entre l'œil et la paroi supérieure de l'orbite une tumeur veineuse qui prédominait fortement à travers la paupière correspondante, chaque fois que la jeune personne baissait la tête.

Verduc<sup>2</sup> a certainement fait allusion à un cas de varicocèle orbitaire lorsqu'il a écrit dans son *Traité de pathologie et de chirurgie*: « Ce que j'ai encore vu de singulier est une autre chute de l'œil où l'œil descendait de temps en temps jusqu'au milieu de la joue. Celui qui était incommodé de cette maladie était un jeune peintre qui vint un jour à l'assemblée de feu M. l'abbé de la Roque, auteur du *Journal des Savants*, pour consulter les médecins qui avaient coutume de se trouver à ses conférences.

« Tous ceux qui se trouvèrent présents furent étrangement surpris de voir une chose si extraordinaire; car, en moins d'une heure, l'œil descendit et rentra dans l'orbite plus de six fois. L'on ne trouvera peut-être rien de semblable dans toutes les observations de médecine et de chirurgie. »

Chez un malade, traité pour une ophtalmie catarrhale, Mackenzie découvrit que, dans la position inclinée en avant, l'œil droit ressortait; au même moment la vue de cet œil diminuait, et le malade éprouvait de grandes douleurs dans l'orbite; l'affection était consécutive, d'après le malade, à un grand effort qu'il avait fait pour porter un lourd fardeau sur la tête.

Foucher<sup>3</sup> a observé un cas très connu qui mérite d'être assez longuement rapporté.

Obs. — Il concerne une femme de 37 ans, atteinte depuis sa jeunesse d'une assez forte hypertrophie du corps thyroïde et présentant dans la partie nasale de l'orbite une

<sup>1</sup> VELPEAU, *Dictionnaire en 30 volumes*, t. XII, p. 310.

<sup>2</sup> VERDUC, *Pathologie et chirurgie*, t. II, p. 44.

<sup>3</sup> FOUCHER, Sur une variété de tumeur de l'orbite. *Gazette des hôpitaux*, décembre 1858, n° 141.



tumeur qui soulevait la paupière supérieure. Quand la malade tenait la tête droite, la tumeur ne paraissait pas, et le doigt, en explorant l'orbite, ne rencontrait aucune particularité; quand la tête était penchée en avant, la tumeur soulevait la peau de la partie interne de la paupière et de la partie médiane du sourcil. Pendant l'expiration le volume de la tumeur augmente, il diminue pendant l'inspiration, et pour faire disparaître complètement la saillie, il suffit que la malade relève un instant la tête. C'était d'ailleurs le seul moyen pour la faire rétrocéder lorsqu'elle était sortie; la tête de la malade étant penchée, la tumeur était irréductible.

L'œil était sain et son fonctionnement seulement un peu altéré lorsque la tumeur atteignait une grande expansion. La malade de Foucher fut opérée par Nélaton, qui injecta à plusieurs reprises du perchlorure de fer dans la tumeur elle-même.

La guérison fut complète. 6 mois après, dit Dupart, qui rapporte dans sa thèse l'observation, toute trace de la tumeur avait disparu, et la malade n'éprouvait plus de gêne de la vision. En se baissant la malade ne sentait plus la tumeur se former; la guérison était encore durable 4 ans après.

Le cas de Mazel et Boniface d'Anduze<sup>1</sup> est analogue; mais ici le traumatisme est indiqué comme cause de l'anomalie.

Obs. — Il s'agit d'un jeune homme de 14 ans, en bonne santé, qui 3 mois auparavant avait reçu un assez violent traumatisme contre la partie inféro-externe de l'œil droit. Tout d'abord, il n'y eut aucune réaction inflammatoire; mais 3 mois plus tard l'enfant, en se baissant, remarqua que la paupière inférieure gonflait. Pas de douleur ni de troubles visuels. La tumeur disparaissait d'une manière lente, par le seul fait du retour à la station verticale.

La tête étant replacée dans une situation déclive, on voyait la tumeur se former graduellement; au bout de 30 secondes elle était appréciable, s'accroissait pendant une minute pour rester stationnaire. Dans le décubitus dorsal, la tumeur se produit aussi, mais avec des dimensions moindres; dans le décubitus latéral droit, elle devient globuleuse et arrive à la grosseur d'une amande.

Cette tumeur a une consistance molle, une coloration bleuâtre évidente par la quasi-transparence du voile membraneux qui la recouvre; il est certain qu'il s'agit d'une tumeur veineuse.

Pour expliquer la genèse de ce cas très rare, les auteurs supposent une solution de continuité d'une veine intra-orbitaire; ils croient que le sang extravasé rentre dans le torrent circulatoire dès qu'on relève la tête du malade; ils admettent, par conséquent, que la tumeur est constituée par du sang veineux, fluide, récemment sorti du torrent circulatoire, dans lequel il rentre bientôt après.

<sup>1</sup> MAZEL et BONIFACE D'ANDUZE, Tumeur veineuse réductible de la paupière inférieure. *Société de chirurgie de Paris*, 13 février 1861.

Très intéressant est aussi le cas de Kempf<sup>1</sup>. Cet auteur fut appelé chez un malade atteint d'une très apparente exophtalmie avec de très vives douleurs; le bulbe, immobile, sortait à moitié de l'orbite; la pupille était dilatée et l'amaurose complète; depuis un an et demi le malade avait eu de nombreux accès semblables. Après avoir exclu la syphilis, Kempf admit qu'il s'agissait d'un prolapsus périodique de l'œil sous l'influence d'un tissu érectile veineux, siégeant dans la région du trou optique. Plus tard, Dieffenbach (de Berlin) énucléa l'œil; on constata un fongus hématoïde de l'orbite comme cause du prolapsus périodique du globe.

De Græfe<sup>2</sup> a rapporté le cas d'une femme enceinte, âgée de 30 ans, qui, chaque fois qu'elle se baissait, voyait apparaître, à droite, une tumeur à l'angle externe des paupières. Il existait une petite tumeur rouge cerise dans la région de la glande lacrymale; cette tumeur, non pulsatile, disparaissait sous la pression du doigt; il s'agissait, d'après de Græfe, d'une télangiectasie veineuse congénitale, ayant augmenté pendant la grossesse.

Van Santen<sup>3</sup> a publié un fait qu'on peut ainsi résumer: chez une femme de 30 ans, en bonne santé, apparut en mai 1871, brusquement, à gauche, une énorme exophtalmie, en même temps qu'il y avait un très gros épanchement sanguin dans l'orbite. La saillie du bulbe, la diminution de mobilité durèrent environ trois jours; d'après la malade, il y avait eu, quelques années avant, une légère exophtalmie intermittente de l'œil gauche.

En mars 1872 apparut subitement, pour la deuxième fois, une exophtalmie considérable; la mobilité du bulbe fut immédiatement abolie. Au fond de l'œil on voit des artères très étroites, avec atrophie du nerf optique; quand la malade se baissait, l'exophtalmie était beaucoup plus marquée. La guérison fut obtenue simplement à l'aide d'un pansement compressif appliqué pendant quelques jours.

<sup>1</sup> KEMPF, Periodischer Vorfall des Bulbus. *Allgemeine medicinische Zeitung*, 1864, pp. 131-132.

<sup>2</sup> DE GRÆFE, *Arch. f. Ophthalm.*, Bd. XII, 2, S. 222 und 223.

<sup>3</sup> VAN SANTEN, Spontane Hæmorrhagie in der Orbita. *Nederl. Tydschr. v. Genesk.*, 1872, I. B. f. d. Ang., pp. 465 und 466.



Grüning<sup>1</sup>, de New-York, rapporte l'histoire d'un homme qui, en clouant un tapis, sentit tout à coup dans son œil droit une sensation douloureuse. Immédiatement il y eut de l'exophtalmie, qui disparut quand le malade se releva, pour reparaitre dans la position inclinée de la tête. Knapp, dans une discussion qui eut lieu à ce sujet à la Société ophthalmique de Berlin, émit l'idée très juste que l'exophtalmie était produite par un paquet veineux de l'orbite, de dimension anormale, se remplissant quand le malade baissait la tête.

Nous donnerons la même interprétation au cas de Vieusse<sup>2</sup>, publié sous le titre de « Communication entre la cavité arachnoïdienne et la capsule de Ténon » ; il est au moins probable qu'il s'agit dans ce cas d'une dilatation intermittente des veines du sommet de l'orbite.

Le cas qu'Yvert<sup>3</sup> nous fait connaître, dans son intéressant travail sur les tumeurs veineuses de l'orbite en communication directe avec la circulation veineuse intra-cranienne, se rapporte à une tumeur variqueuse, située à la partie supérieure et interne de la paupière supérieure droite, un peu au-dessous du sourcil, à la réunion des parois interne et supérieure de l'orbite. Ainsi placée la tumeur, en gonflant, ne pouvait produire d'exophtalmie, mais elle se comportait comme les tumeurs variqueuses de l'orbite, c'est-à-dire qu'elle augmentait beaucoup de volume sous l'influence de la flexion forcée de la tête et encore plus sous l'influence d'un effort.

Magnus<sup>4</sup> a observé un fait d'exophtalmie congénitale chez un garçon de 13 ans, dont l'œil sortait de l'orbite dès que la tête était penchée. A l'angle interne de l'œil on sentait une petite tumeur, de la grosseur d'un grain de chènevis, rouge sang et lobulée, recouverte par la caroncule et s'étendant jusqu'au cul-de-sac supérieur. Cette exophtalmie intermittente, qui remontait à la première enfance, était stationnaire.

<sup>1</sup> GRÜNING, Exophthalmus dexter bei Vorwärtsbeugung des Körpers. *Arch. f. Augen- und Ohrenheilkunde*, 1883, pp. 168-170.

<sup>2</sup> VIEUSSE, De la communication entre la cavité arachnoïdienne et la capsule de Ténon. *Recueil de méd. militaire*, 1878, p. 582.

<sup>3</sup> YVERT, Des tumeurs de l'orbite en communication directe avec la circulation veineuse intra-cranienne. Formes d'exophtalmie qui s'y rattachent. *Recueil d'ophtalmologie*, 1881.

<sup>4</sup> MAGNUS, Periodischer Exophthalmus bei Beugung des Kopfes. *Klinische Monatsblätter f. Augenheilk.*, XXII, p. 62.

Mac-Kay<sup>1</sup>, chez une femme de 28 ans, vit de l'exophtalmie droite produite par la dilatation des veines orbitaires, survenue à l'âge de 12 ans. La cornée se sphacéla, l'œil fut énucléé, et le contenu se ratatina. Richet<sup>2</sup>, chez un enfant de 8 mois, trouva à la paupière supérieure droite une tumeur de la grosseur d'une noisette, s'aplatissant facilement par la pression et gonflant pendant les cris de l'enfant. R. Sattler<sup>3</sup> a constaté chez un malade une enophtalmie et une exophtalmie intermittentes, survenues cinq ans auparavant à la suite d'un effort. Gessner<sup>4</sup> cite un cas analogue recueilli à la clinique de Niedens.

En 1891, Dunkel<sup>5</sup>, dans une thèse de la clinique de Bonn, a cité un nouveau cas intéressant d'exophtalmie en position baissée. L'affection était survenue spontanément, à l'âge de 27 ans, chez un relieur ; d'abord sans inconvénient, cette exophtalmie entraîna ensuite des accidents douloureux qui ne disparurent qu'après la cessation du métier, c'est-à-dire après la suppression de l'inclinaison durable et fréquente de la tête.

Elschnig<sup>6</sup>, au congrès des médecins de Styrie, en 1891, rapporta l'histoire d'un soldat de 23 ans qui, pendant le pansage de son cheval, ressentit une violente douleur dans l'œil droit ; subitement l'œil fit saillie, et dans la suite l'exophtalmie, qui disparaissait dans la position debout, reparait à chaque mouvement violent et surtout pour les travaux faits en position inclinée. Il suffisait même, pour entraîner l'exophtalmie, que le malade fit un vigoureux effort d'expiration, le nez et la bouche étant fermés.

En 1893, Sergent<sup>7</sup> publia l'observation d'une malade pouvant produire l'exophtalmie à volonté, en inclinant la tête. Ce phénomène s'était

<sup>1</sup> MAC KAY, *Centralblatt f. praktische Augenheilk.*, 1882, pp. 499 et 500.

<sup>2</sup> RICHEL, *Recueil d'ophtalmologie*, 1883.

<sup>3</sup> R. SATTLEB, A case of one sided transitory exophthalmos with undisturbed function and muscular movements of the eye and the coexistence of enophthalmos; recession of the globe. *Americ. Journal of the med. sciences*, avril 1885.

<sup>4</sup> GESSNER, Enophthalmus dexter übergehend in Exophthalmus bei Vorwärtsbeugen des Kopfes. *Centralbl. für praktische Augenheilk.*, 1889, pp. 161-163.

<sup>5</sup> DUNKEL, *Ueber Exophthalmus in Folge varicoser Erweiterung der Orbitalvenen*. Inaugural Dissertation, Eschweilen, 1891.

<sup>6</sup> ELSCHNIG, *Allgemeine Wiener medicinische Zeitung*, XXXVII, 1892, p. 61.

<sup>7</sup> SERGENT, De l'exophthalmos intermittent ou exophtalmie à volonté. *Gazette des hôpitaux*, n° 60, mai 1893, p. 569-578.



montré pour la première fois à l'âge de 7 ans et, depuis cette époque, revenait pendant les violents efforts et toutes les fois que la malade penchait la tête.

Quand la tête était droite et la malade au repos, il semblait au contraire y avoir de l'enophtalmie.

Parinaud constata chez cette malade, pendant l'exophtalmie, une diminution de l'accommodation, de la réaction de la pupille à la lumière et un rétrécissement temporal du champ visuel. Les mouvements de l'œil étaient un peu limités, l'examen ophtalmoscopique négatif.

Sergent démontra aisément que, dans son cas, l'exophtalmie était due à la réplétion des veines; il comprima les jugulaires et constata que la compression isolée de la jugulaire droite ou gauche produisait l'exophtalmie dans le même temps, avec une légère différence en faveur de la jugulaire gauche; la compression de la carotide primitive était sans influence.

Panas<sup>1</sup> a fait connaître l'observation d'une jeune fille de 18 ans qui avait fait une chute sur la région sourcilière gauche. Dix ans après, apparut, à l'angle supéro-interne de l'orbite, une tumeur veineuse du volume d'une noisette quand la malade se baissait ou faisait un effort. Cinq ans plus tard, dans le cours d'une grippe, on vit se produire une ecchymose palpébrale du même côté, en même temps qu'un léger strabisme convergent de l'œil droit. Un an après survint une enophtalmie que la malade cherchait à combattre en se serrant le cou avec un ruban. Dans l'attitude penchée, il se produisait toujours une forte exophtalmie.

De tous les faits qui précèdent il convient encore de rapprocher celui de Richter<sup>2</sup> et celui de Van Duyse et Bribosia<sup>3</sup>, dans lequel il existe de l'enophtalmie et de l'exophtalmie intermittentes; ces auteurs considèrent cette affection comme une trophonévrose céphalique. Ajoutons enfin le fait que Jean Terson<sup>4</sup> a observé dans le service de Panas et qui est un exemple d'enophtalmie et d'exophtalmie intermittentes, et le cas

<sup>1</sup> PANAS, *Traité des maladies des yeux*, Paris, 1894, t. II, p. 401-402.

<sup>2</sup> RICHTER, *Arch. f. Augenheilk.*, vol. XXXI, fasc. I.

<sup>3</sup> VAN DUYSSE et BRIBOSIA, Enophtalmos avec exophtalmie intermittente à volonté. *Arch. d'ophthal.*, 1895.

<sup>4</sup> JEAN TERSON, *De l'enophtalmie et de l'exophtalmie alternantes*. Th. Paris, 1897.

personnel qui a servi à Hermann Becker<sup>1</sup> pour écrire son intéressant mémoire sur les tumeurs vasculaires de l'orbite.

Ce cas de Becker est un nouvel exemple d'exophtalmos périodique par dilatation variqueuse des veines de l'orbite. Ce malade fut, parmi les cas semblables, remarquable par l'apparition d'hémorragies subites rétro-oculaires, dues à la rupture de quelques varices et entraînant une brusque protrusion de l'œil. Ajoutons encore à cette longue nomenclature des faits connus, celui de Théodore Struppler<sup>2</sup>, dans lequel on obtenait l'exophtalmie en comprimant fortement, avec les doigts, la région latérale du cou; il y avait en même temps un gonflement des deux paupières. La même exophtalmie se produisait pendant la flexion de la tête.

Fritz Causé<sup>3</sup> (de Mayence) a réuni dans sa thèse un grand nombre de faits d'exophtalmie intermittente consécutive au varicocèle orbitaire. Ce sont les faits de Vossius<sup>4</sup>, de Trombetta<sup>5</sup>, de Lang<sup>6</sup>, de Lesshaft<sup>7</sup>, de Lacompte<sup>8</sup>, de O. Meyer<sup>9</sup>, de Gayet<sup>10</sup>, de Sheffels<sup>11</sup>, de Hitschmann<sup>12</sup>, d'Ostrowitzki<sup>13</sup>, de Schmidt-Rimpler<sup>14</sup>, de Grunert<sup>15</sup>, Kooyker et Mulden,

<sup>1</sup> HERMANN BECKER, Ein Beitrag zur Kenntniss der Schleimcysten und Gefässgeschwülste der Orbita. *Arch. v. Graefe*, t. XLI, Hft 1, p. 119, 1895.

<sup>2</sup> THÉODORE STRUPPLER, Ueber alternirenden En- und Exophtalmus. *Deutsche Arch. f. klin. Med.*, Bd LXXI, 1901.

<sup>3</sup> FRITZ CAUSÉ, *Zur Casuistik des intermittierenden Exophtalmus*, etc. Th. Giessen, 1902.

<sup>4</sup> VOSSIUS, *Lehrbuch der Augenheilkunde*, 3 Auflage, Leipzig et Vienne, pp. 216-218.

<sup>5</sup> TROMBETTA, Stato enoftalmico associato ad esoftalmo intermittente. *Nagel's Jahresbericht*, 1898, XXVIII.

<sup>6</sup> LANG, Proptosis occurring on stooping, on compressing the jugular vein. *Nagel's Jahresbericht*, 1897.

<sup>7</sup> LESSHAFT, Periodischer Exophtalmus des rechten Auges bei Beugung des Kopfes. *Cent. f. praktischen Augenheilk.*, 1898.

<sup>8</sup> LACOMPTE, Exophtalmie à volonté. *Nagel's Jahresbericht*, 1897.

<sup>9</sup> O. MEYER, Intermittierender Exophtalmus mit Erblindung, etc. *Klinische Monatsbl. f. Augenheilk.*, 1898, p. 435.

<sup>10</sup> GAYET, Un cas d'exophtalmie intermittente. *Société de chirurgie de Lyon*, 1898.

<sup>11</sup> SHEFFELS, Ueber intermittierenden Exophtalmus und Enophtalmus. *Deutsche med. Woch.*, 1898, p. 437.

<sup>12</sup> HITSCHMANN, Ein Fall von Exophtalmus intermittens. *Wiener klinische Wochens.*, 1900.

<sup>13</sup> OSTROWITZKI, *Ueber den intermittierenden Exophtalmus*. Th. Greifswald, 1900.

<sup>14</sup> SCHMIDT-RIMPLER, Ueber den intermittierenden und pulsierenden Exopht. *Deutsche med. Woch.*, 1900.

<sup>15</sup> GRUNERT, Ein Fall pulsierenden Exophtalmus. *Ophthal. Klinik*, 1898.



et de Mulden<sup>1</sup>. La plupart de ces cas ressemblent à ceux que nous venons d'analyser. Il y est question de sujets chez lesquels les efforts, la position baissée, la compression des jugulaires, tout obstacle enfin à la circulation veineuse entraînait l'apparition de l'exophtalmie. Dans les trois dernières observations (Grunert, Kooyker et Mulden, Mulden) il existait un signe spécial; l'œil tour à tour exophtalme et enophtalme était animé de pulsations isochrones aux pulsations du cœur; ce signe remarquable tient vraisemblablement, ainsi que l'indique Mulden, à ce que, dans le crâne fermé, l'onde sanguine qui arrive dans le territoire artériel repousse une quantité correspondante de sang veineux, et, comme Mosso l'a indiqué, communique au courant veineux sanguin une pulsation semblable à celle des artères. A chaque systole la pression intra-veineuse est augmentée par ce fait qu'à ce moment la pression du cerveau sur les parois du sinus augmente. Cet excès de pression retentit facilement jusque dans l'orbite par la veine ophtalmique dilatée.

**Symptomatologie.** — Tous les cas que nous venons d'analyser sont des exemples de tumeurs variqueuses de l'orbite, de varicocèle orbitaire au sens exact du mot. La cause première de l'affection est certainement due à une disposition particulière du système veineux orbitaire, incapable de supporter le poids normal du sang; cette cause peut suffire, mais souvent il s'y ajoute une cause efficiente bien constatée; dans les cas de Mazel et Boniface, de Panas et d'Elschnig, l'affection a été consécutive à un traumatisme; les malades de Mackenzie et Sattler attribuèrent leur mal au poids d'un lourd fardeau; quelques auteurs ont incriminé la grossesse (de Græfe), d'autres l'apparition des règles (Cooper).

Dans tous les cas, la dilatation veineuse est le phénomène premier et principal; il est plus ou moins apparent, plus ou moins passager, mais à lui seul il caractérise l'affection. En même temps que les veines se dilatent, il arrive, sous l'influence d'un trouble trophique mal défini, que le tissu cellulaire ambiant s'altère et se résorbe; alors l'orbite n'est rempli que lorsque les veines sont distendues; si elles sont momentanément

<sup>1</sup> MULDEN, Ueber den intermittierenden Exophthal: mit Pulsation des Auges. *Klin. Monatsblätter f. Augenheilk.*, janv. 1900.

vides, l'œil n'est plus soutenu, et c'est ainsi qu'il se produit de l'enophtalmie. L'enophtalmie manque lorsque ce processus de résorption orbitaire fait défaut, ou lorsque les veines sont toujours suffisamment volumineuses pour pousser l'œil en avant.

D'ailleurs, lorsque la varicocèle orbitaire siège à la base de l'orbite, il peut n'entraîner aucun déplacement de l'œil; il y a dans ce cas une tumeur veineuse très évidente, sans exophtalmie. C'est là ce qui avait lieu dans l'observation suivante, qui nous est personnelle.

Obs. — *Varicocèle circonscrite de l'orbite.* — H..., 32 ans, cultivateur, accuse des douleurs de tête remontant à 20 ans. Ces douleurs, après avoir disparu un certain temps, sont revenues il y a 2 ans.

Il y a 3 ans, il a eu l'influenza qui, dit-il, l'a rendu très malade, et il présente actuellement des phénomènes évidents de neurasthénie.

Le malade a remarqué, pour la première fois il y a 6 ans, une petite saillie rouge foncé au-dessous de l'œil. Cette petite tumeur aurait présenté, à la suite de l'influenza, un accroissement rapide qui, après quelque temps, serait redevenu plus lent.

Jamais de douleurs au niveau de la tumeur; jamais de troubles de la vision.

Ce malade, conduit par le docteur Pousson, vient pour qu'on lui pratique l'ablation de sa tumeur.

Lorsqu'on l'examine dans la station verticale, on aperçoit en abaissant la paupière inférieure, dans le cul-de-sac conjonctival, une saillie du volume d'une fraise de moyenne grosseur, manifestement formée par des veines dilatées. En dehors et en haut apparaît une petite saillie du même genre, beaucoup moins volumineuse. Quand le malade penche la tête en avant, et qu'il fait un effort violent, ces petites tumeurs quadruplent leur volume et prennent encore plus l'aspect caractéristique des tumeurs veineuses de l'orbite.

Le 9 octobre 1894, on procède à l'ablation des paquets vasculaires. Une seule ligature au catgut est nécessaire. Suture de la conjonctive.

Le 15 octobre, l'état du malade est excellent; les fils de la conjonctive sont enlevés. La guérison paraît assurée.

Décembre 1899. Nous avons écrit à notre malade. Il nous a répondu qu'il se portait bien, et qu'il n'y avait eu aucune récidive de sa tumeur depuis l'opération.

Dans notre observation la saillie des veines anormales constituait toute l'affection.

Au contraire, quand le désordre veineux siège au sommet de l'orbite, il peut passer inaperçu, et le seul symptôme évident est l'exophtalmie intermittente, coïncidant avec la réplétion des veines dilatées.

On peut, avec H. Becker, classer de la façon suivante les cas que nous



avons successivement analysés et tous ceux du même ordre qui ont pu échapper à nos recherches.

1° Il y a tumeur veineuse évidente, *sans exophtalmie*.

2° Il y a tumeur veineuse évidente, *avec exophtalmie constante*.

3° Il y a tumeur veineuse passagère, entraînant une *exophtalmie intermittente*, mais ne se compliquant pas d'enophtalmie.

4° Il y a tumeur veineuse passagère, entraînant une *exophtalmie* et une *enophtalmie intermittentes*.

5° Quelquefois l'exophtalmie se produit sans tumeur veineuse apparente; mais il est certain que la saillie oculaire est consécutive à la réplétion excessive des veines du sommet de l'orbite.

Ces cinq groupes peuvent être ramenés à deux bien distincts : 1° tumeurs variqueuses sans déplacement du globe; 2° tumeurs variqueuses entraînant une exophtalmie intermittente, avec ou sans enophtalmie.

Dans le premier groupe se trouvent les cas de Schmidt, de Foucher, de Mazel et Boniface, d'Yvert, notre fait personnel et quelques autres.

Dans tous les cas, il s'agit de varices de l'orbite; Mazel admet, bien à tort, chez son malade, une déchirure de la veine sous-orbitaire et la formation, par refoulement du tissu cellulaire, d'un anévrisme veineux faux consécutif, d'une poche placée en dehors du vaisseau. Il est beaucoup plus simple d'admettre, avec Yvert et Chauvel, une dilatation variqueuse, avec amincissement des vaisseaux. Cette explication s'impose aussi dans notre observation.

Dans le deuxième groupe se trouvent tous les cas d'exophtalmie intermittente compliquée ou non d'enophtalmie. Il est évident que l'exophtalmie et l'enophtalmie ont pour cause principale l'état variqueux des veines orbitaires; il est probable qu'il existe aussi, en pareil cas, un certain relâchement des ligaments aponévrotiques qui, à l'état normal, suspendent l'œil dans l'orbite. Les ailerons orbitaires, l'aponévrose de Ténon, sous l'influence des troubles trophiques consécutifs à l'état variqueux, perdent leur résistance; leur laxité permet à l'œil de subir plus aisément l'influence du flux et du reflux du sang veineux.

### C. — Exophtalmie pulsatile<sup>1</sup>.

L'exophtalmie pulsatile est un symptôme et non une entité morbide. Elle se produit toutes les fois qu'une affection de l'orbite est capable de repousser l'œil et de lui imprimer des mouvements rythmiques. Les affections orbitaires susceptibles de se traduire de la sorte sont d'ailleurs très variables. Nous aurons dans le courant de ce chapitre à les étudier en détail.

**Historique.** — Les cas d'exophtalmie pulsatile abondent dans la littérature médicale. J.-L. Petit<sup>2</sup> rapporte une observation dans laquelle il existait, outre une dacryocystite, une tumeur animée d'une pulsation si considérable que plusieurs médecins pensèrent à un anévrisme; mais cette tumeur était dure et non réductible, et J.-L. Petit est probablement dans le vrai lorsqu'il en fait un néoplasme malin né dans l'éthmoïde. Le premier fait certain appartient à Benjamin Travers (167), qui, le 1<sup>er</sup> novembre 1809, présenta à « The Royal medical and surgical Society » de Londres « a case of aneurism by anastomosis in the orbit, cured by the ligatur of the common carotid artery ».

Le titre même de la présentation de Travers ne laisse aucun doute sur la théorie pathogénique de l'affection admise par l'auteur, théorie qui est également acceptée par Dalrymple (168) en 1812, Warren (170) (de Boston) en 1837, à l'occasion de faits nouveaux d'exophtalmies pulsatiles observés par eux.

Entre temps, Guthrie (169) en 1823 avait pu contrôler, le scalpel à la main, l'hypothèse émise par Travers et Dalrymple; il accepta comme eux l'hypothèse de l'exophtalmos pulsatile, conséquence d'un anévrisme par anastomose, mais il poussa plus loin son explication pathogénique et localisa l'anévrisme causal dans l'artère ophtalmique. L'autopsie de son

<sup>1</sup> Pour faciliter les recherches bibliographiques nous avons fait suivre les noms d'auteurs d'un numéro d'ordre qui se rapporte à la liste des observations placées, à la fin de ce chapitre, par ordre chronologique.

<sup>2</sup> PETIT (J.-L.), *Traité des maladies des os*, t. II, p. 432.