

nifeste au cours du sang veineux, entraînant très vite l'exophtalmos.

Ce début de l'affection survient tantôt sans cause occasionnelle apparente, tantôt sous l'influence d'une cause bien définie : effort pour tousser, pour soulever un fardeau. La grossesse joue un rôle très important : sur 25 cas spontanés chez la femme, Sattler a noté la grossesse 7 fois, et dans nos observations on la trouvera consignée 12 fois sur 68 cas idiopathiques ; et c'est l'acte final de la grossesse, la parturition, qu'il faut surtout incriminer.

Dans l'étiologie des cas spontanés, il faut bien évidemment consigner toutes les altérations qui peuvent prédisposer les vaisseaux à la rupture ; l'artério-sclérose et les diathèses qui l'engendrent occupent une place capitale.

Le siège du mal est indifféremment le côté droit ou le côté gauche.

**Symptômes.** — Il faut, parmi les symptômes, distinguer les symptômes principaux et les symptômes accessoires. Les premiers sont majeurs et constants, les autres inconstants et variables.

Les symptômes principaux sont au nombre de trois : l'exophtalmie, les pulsations, le bruit de souffle ; les symptômes accessoires sont les paralysies des nerfs moteurs, les névralgies du trijumeau, les troubles de la vision, les désordres cérébraux.

Nous les passerons successivement en revue selon leur degré d'importance.

L'exophtalmie au début (fig. 53) peut être peu marquée, mais elle est rapidement très accusée, et devient quelquefois énorme ; dans l'observation de Julliard (202) (de Genève), l'œil, complètement chassé de l'orbite, reposait sur la joue ; rarement l'exophtalmie est directe, l'œil est en général dévié en bas et en dehors, ou en bas et en dedans ; on comprendra qu'il doit en être ainsi, la tumeur veineuse siégeant le plus souvent en haut et en dedans.

L'exophtalmie est habituellement *unilatérale* ; on ne l'a rencontrée des deux côtés que dans quelques observations [Grunning (51), Morton (40), Le Fort (103), etc.]. Quelquefois l'œil est chassé hors de l'orbite seulement d'un côté, au début, puis l'autre côté se prend pendant que l'œil primiti-

vement exophtalme rentre à sa place ; ainsi, chez un malade de Hippel(44), après une chute de cheval, apparut immédiatement une exophtalmie gauche qui disparut et fut remplacée par une exophtalmie droite ; il est probable que la première exophtalmie était due à un épanchement sanguin intra-orbitaire qui se résorba, et que celle du côté droit résultait de la formation d'un anévrisme artério-veineux dans le sinus du même côté.



FIG. 53. — Tumeur pulsatile au début (BADAL).  
Lésion du sinus caverneux par une aiguille à tricoter ayant pénétré dans l'angle interne de l'orbite, à droite.

L'exophtalmie n'est pas en rapport, par son degré, avec l'intensité des pulsations ; elle est la conséquence du développement de la veine ophtalmique et de ses ramifications, c'est-à-dire qu'elle dépend du degré de stase du sang veineux et non de la facilité avec laquelle se propagent les pulsations carotidiennes.

Les pulsations de l'œil et des parties molles de l'orbite sont quelquefois assez légères pour n'être perceptibles qu'à un toucher attentif ; quelquefois, au contraire, elles frappent les observateurs les plus superficiels. Le point où elles prédominent est le côté interne et supérieur de l'orbite, c'est-à-dire l'endroit où émerge la veine ophtalmique ; de là elles s'irra-

dient souvent très loin jusque sur le nez (Morton), dans la région sus-orbitaire (Richet, Bell, Socin, Schmidt).

Chez un malade de Knapp on sentait les pulsations sur les paupières, le nez, le front, les tempes, les joues; l'exophtalmie pulsatile était, dans ce fait, la conséquence d'un anévrisme cirsoïde.

Le *thrill* accompagne, dans un assez bon nombre de cas, les pulsations; Le Fort l'a trouvé mentionné dans 16 observations. Ce *thrill* a été considéré comme le signe caractéristique de l'anévrisme artério-veineux; il est constant en effet dans les anévrismes superficiels, mais il peut manquer dans celui que forment la carotide interne et le sinus caverneux, puisqu'il n'existait dans aucune des observations de Nélaton.

Les bruits de souffle sont de deux ordres; nous étudierons successivement ceux qui sont perçus: 1° par l'observateur; 2° par le malade.

Le bruit de souffle perçu à l'auscultation est, la plupart du temps, un bruit de souffle continu avec renforcement au moment de la systole cardiaque; bien souvent, dans les observations, il n'est pas donné d'autres détails, soit que l'examen n'ait pas été attentif, soit qu'en réalité il n'y eût rien autre de perceptible. Le bruit de pialement, noté dans les observations de Nélaton (17 et 30), de Désormaux (32) et de Galezowski (43), aurait été sans doute trouvé, si on l'avait cherché, dans beaucoup d'autres cas. Vraisemblablement le bruit de pialement, comme le *thrill*, est beaucoup plus fréquent qu'on ne l'a indiqué.

On sait que ces bruits sont supprimés, ou plus ou moins atténués, par la compression de la carotide.

Le bruit de souffle est aussi quelquefois arrêté par la compression des affluents de la veine ophthalmique. Nous avons plus haut étudié la pathogénie de ce symptôme spécial, et d'ailleurs très rare, puisqu'il n'a été signalé que deux fois (De Wecker, Jocqs).

Les bruits *intra-craniens* ont une importance de premier ordre pour le diagnostic. Ils sont presque toujours indiqués, avec insistance, par les malades et consignés dans les observations. C'est un bruit de scie, de rouet, de machine à vapeur, un bourdonnement continu, un sifflement plus ou moins aigu et paroxystique. Il fatigue toujours beaucoup le sujet et quelquefois arrive jusqu'à la suppression du sommeil. Richet

a rapporté l'histoire d'un malade qui ne pouvait dormir qu'en voiture, lorsque le bruit des roues sur le pavé était assez fort pour masquer le bruit intra-cranien qui l'obsédait. Le siège de ce bruit est le plus souvent la région temporale, quelquefois la région occipitale, l'oreille ou l'orbite. L'intensité du bruit a atteint, dans quelques cas, de telles proportions qu'on pouvait l'entendre à une certaine distance du malade (Sym, Morton, Bowman).

Tels sont les symptômes principaux et constants de l'exophtalmos pulsatile; nous arrivons maintenant aux symptômes secondaires, variables, inconstants, mais dont la connaissance importe encore beaucoup au diagnostic.

Les *paralysies*, parmi ces derniers symptômes, occupent le premier rang [Nieden (90), Franke (133), Schmidt-Rimpler (145)]; on comprend que les nerfs, dans le sinus caverneux, doivent être plus ou moins altérés par la pression qu'ils supportent et par les troubles de nutrition qu'ils éprouvent. La paralysie du moteur oculaire commun est notée dans quelques observations, celle de la sixième paire dans quelques autres, et plus fréquemment encore on constate la paralysie de tous les nerfs du globe, si bien que l'œil est frappé d'ophtalmoplégie. Son immobilité complète est d'ailleurs également provoquée par la tumeur pulsatile qui le comprime et le lacis de veines congestionnées qui l'entoure.

L'œil, ainsi comprimé, souffre dans son fonctionnement et dans sa nutrition. Les altérations les plus diverses se produisent dans la cornée, qui s'opacifie, le tractus uvéal, qui s'enflamme, le corps vitré, qui devient le siège d'épanchements et d'hémorragies, la rétine, qui se décolle.

Dans un cas de Wagenmann (162), rapporté par Weissbach, il se produisit ce fait remarquable qu'au moment où les autres symptômes rétrocédaient, par suite du traitement, la vision, qui, auparavant, égalait deux tiers de la normale, devint subitement beaucoup plus mauvaise et disparut tout à fait. La cause de cette amaurose resta obscure jusqu'à l'examen de la pièce, qui montra un décollement rétinien dont la cause était dans la traction exercée sur la rétine par des tractus fibroïdes, connectifs, organisés dans le corps vitré et pourvus, comme les tissus cicatriciels, d'un pouvoir rétractile.

Les désordres cornéens signalés dans beaucoup d'observations, et capables à eux seuls de faire perdre l'œil, sont la conséquence de l'exophtalmie; on comprend que l'œil exophtalme, insuffisamment recouvert par les paupières, puisse présenter tous les accidents de la kératite par lagophtalmos.

En somme, la vue est très souvent altérée dans l'exophtalmos pulsatile, et dans bon nombre de cas elle est complètement perdue; on reconnaît qu'il ne peut en être autrement si on réfléchit à la situation du nerf optique tirillé, comprimé, atrophié, aux troubles de la circulation qu'entraîne dans la rétine la stase de la veine ophtalmique et à tous les processus inflammatoires qui aboutissent souvent à la perte de l'œil. Le nerf optique, d'ailleurs, peut être immédiatement intéressé par les parties osseuses fracturées. Un malade de Franke<sup>1</sup> devint amaurotique au moment d'une chute de voiture qui entraîna plus tard l'exophtalmie pulsatile.

Signalons encore, pour compléter la symptomatologie de l'exophtalmos pulsatile, la congestion de la conjonctive, le chémosis, les troubles qu'entraîne dans les paupières le développement des vaisseaux et, enfin, parmi les symptômes rares, la paralysie permanente ou temporaire du facial, et la surdité partielle ou complète, tantôt du côté affecté, tantôt du côté sain, parfois des deux côtés.

*Exophtalmos double.* — Il convient de signaler d'une façon particulière, dans la symptomatologie, la bilatéralité de l'exophtalmos, qu'on aura remarquée dans quelques observations, telles que celles de Velpeau (6), Halstead (18), Nieden (63), Mackenzie, (33) Morton (40), Galezowski (200), Gruning (51), Maklakoff (204).

Dans les cas spontanés on peut supposer qu'il s'agit de la rupture des deux carotides internes; mais dans les cas traumatiques, on ne peut admettre cette explication, et il est même certain que la lésion est unique, car la compression de la carotide intéressée fait disparaître ou diminuer des deux côtés l'exophtalmos, tandis que l'arrêt du sang dans la carotide saine ne produit aucun résultat.

<sup>1</sup> FRANKE, Démonstration d'un cas d'exophtalmie pulsatile. Soc. de méd. de Greifswald, séance du 6 juillet 1895, Münch. med. Wochenschrift, 1895, n° 43.

L'exophtalmos n'est pas double dès les premiers jours; l'affection passe d'un côté à l'autre, avec une certaine lenteur, à mesure que l'oblitération plus ou moins complète des canaux veineux d'une des moitiés du crâne renvoie le flot sanguin dans le sinus caverneux de l'autre côté. Dans certaines observations, l'exophtalmie s'est montrée d'abord d'un côté, puis a passé de l'autre en même temps qu'elle disparaissait dans l'orbite primitivement intéressée. Le cas de Hippel, rapporté plus haut, en est un exemple.

Le Fort explique le cas en admettant que l'exophtalmie gauche était la conséquence d'une hémorragie intra-orbitaire, qui se dissipa peu à peu, tandis que l'exophtalmie droite, qui se développa plus tard, tenait à une lésion de la carotide interne de ce côté.

**Diagnostic.** — En clinique un double diagnostic s'impose: il faut d'abord savoir si l'on a affaire à un véritable exophtalmos pulsatile; en second lieu, en présence de quelle variété pathogénique on se trouve.

La première partie du diagnostic est assez facile: il n'y a guère que l'anévrisme cirsoïde qui puisse prêter à la confusion; cet anévrisme, dont le professeur Terrier nous a donné une magistrale description, peut, comme l'exophtalmos, succéder à une contusion sur la région orbitaire; mais sa marche est très lente, et les bruits intra-craniens ne se montrent pas dès la production de l'accident. En outre, et surtout, le développement des vaisseaux des paupières, du front, des tempes et des joues acquiert dans la suite un tel degré que la confusion n'est pas possible. D'ailleurs l'anévrisme cirsoïde, en siégeant dans l'orbite, peut n'être autre chose qu'une variété d'exophtalmos pulsatile.

Quand l'exophtalmie pulsatile est certaine, et bien reconnaissable à ses signes cardinaux, il importe d'en chercher la cause en s'aidant de tous les détails de l'observation. Ici les difficultés sont très grandes: les anévrismes de la carotide dans le sinus caverneux, ceux de l'ophtalmique, la rupture de la carotide dans le sinus ont des symptômes presque identiques; cependant l'existence d'un bruit de souffle continu, avec exacerbation, l'intensité de ce bruit et la violence des pulsations devront faire soupçonner une rupture de la carotide dans le sinus; quand il y a

anévrisme artériel simple, la pulsation transmise au sinus et, de là, à la veine ophtalmique, est intermittente et beaucoup moins marquée; il en sera de même des cas, d'ailleurs bien exceptionnels, dans lesquels il s'agit d'un anévrisme intra ou extra-orbitaire de l'artère ophtalmique. Nous appelons ici l'attention sur notre fait d'anévrisme faux de l'artère ophtalmique dont l'histoire est rapportée plus haut; les symptômes de l'exophtalmos, très marqués pendant les premiers jours, dans la suite diminuèrent progressivement et disparurent complètement. Le diagnostic de cette variété d'exophtalmos devra s'appuyer sur la marche lente et régulière de l'affection vers la guérison spontanée.

La forme de l'exophtalmos pulsatile consécutive à une dilatation variqueuse de la veine ophtalmique se présente également avec la symptomatologie spéciale de la seconde observation personnelle que nous avons fait connaître; il s'agit probablement dans ce cas d'une sorte de paralysie vaso-motrice, entraînant une excessive dilatation des veines, qui se laissent pénétrer par le sang artériel; aussi le bruit de souffle est-il très léger. L'affection spontanément développée marche très lentement, se laisse influencer par la puberté et la ménopause; dans une observation de Rosas, comme dans la nôtre, les symptômes oculaires présentaient une forme congestive.

Les *angiomes pulsatiles* de l'orbite se reconnaîtront à leur développement lent et progressif, à la saillie qu'ils forment sur divers points, très variables, du pourtour de l'orbite, à l'augmentation de volume des vaisseaux péri-orbitaires; ainsi, dans le cas de Frothingham (203), on trouvait tous les symptômes de l'exophtalmos ordinaire, sauf que la tumeur était au côté externe; de même, dans l'observation de Bourguet, il existait, outre une tumeur de l'angle interne, une saillie palpébrale de 2 ou 3 centimètres de long, sinueuse, qu'on ne rencontre pas dans l'exophtalmos pulsatile.

Les *tumeurs malignes vasculaires* de l'orbite ne présentent pas le début brusque, si fréquent dans les cas de lésions artérielles; le bruit de souffle est peu net, peu intense, très diffus; l'œil, chassé de l'orbite par le néoplasme, ne peut être remis à sa place par la pression; on sent autour du globe une tumeur résistante, à peu près irréductible. Enfin, il

faut, avec Le Fort, tenir un compte particulier de ce fait que le développement du cancer de l'orbite se produit surtout vers la partie externe et en dehors de l'œil, et lorsqu'on constatera ce signe on sera fondé à croire qu'il s'agit d'une tumeur maligne.

Lorsque le chirurgien a fait le diagnostic de tumeur pulsatile de l'orbite, il n'est pas au bout de sa tâche; il faut rechercher la nature même de cette tumeur, c'est-à-dire la cause de l'exophtalmie observée, savoir si elle est spontanée ou traumatique; il faut encore chercher à expliquer les symptômes particuliers qu'on observe dans certains cas spéciaux, la surdité, les lésions du nerf optique, les expansions de la tumeur dans les cavités de la face.

Nous publions ici une observation qu'a bien voulu nous remettre le professeur Van Duyse (de Gand); elle est intéressante, surtout au point de vue de la symptomatologie et du diagnostic, et mérite toute l'attention du lecteur.

Obs. de VAN DUYSE. — *Exophtalmos pulsatile*. — Charles L..., 22 ans, garçon d'écurie, entre à l'hôpital civil de Gand, dans le service de MM. les docteurs Deneffe et Claëqs, le 8 février 1898.

Pas de maladie grave antérieure; ni syphilis, ni arthritisme, ni alcoolisme. Père, mère et nombreux frères et sœurs bien portants.

Le sujet aurait fait, il y a 4 ans, une chute sur le coin d'une table; le rebord orbitaire supérieur a porté. Il y aurait eu un violent étourdissement pendant une heure environ.

La saillie de l'œil n'a été remarquée qu'en 1895, s'est produite lentement, avec des douleurs sourdes dans la région frontale et au vertex.

Les remarques continuelles de son entourage sur la propulsion de l'œil décident le malade à entrer à l'hôpital.

M. le docteur Claëqs a relevé à cette époque les trois symptômes classiques de l'exophtalmie pulsatile (exophtalmie inféro-externe, souffle à l'auscultation vers le grand angle de l'œil, diminuant par la compression de la carotide; pulsation au même niveau, isochrone au pouls).

D'après l'intéressé, l'audition se serait affaiblie il y a 7 ans (1891). A cette époque un polype aurait été constaté dans la fosse nasale droite (?).

Muscles extrinsèques et pupille: jeu normal. Pas de douleurs, veines rétiniennees stationnaires à droite: S = 2/3. A gauche, papille atrophique avec S = 1/25.

Sortie de l'hôpital, le 22 février 1898.

Rentrée, 31 octobre 1898.

Les 23 et 30 décembre, injection de gélatine (Lancereaux) à la fesse.

Fin de 1899. — Le malade subit, dans le service de chirurgie (professeur Decock), la compression méthodique de la carotide, sans résultat.

M. le docteur Destella a écrit, au sujet de ce malade (novembre 1899) : « Dans la fosse nasale droite, ... tumeur qui la remplit. Cette tumeur par son aspect ne rappelle en rien le polype muqueux, ni les tumeurs solides quelconques (fig. 54, 55).

« On dirait à première vue une paroi de kyste avec des artères qui la sillonnent et qui saignent au moindre contact ; cette tumeur se laisse délimiter en dehors, en dessous et en dedans, mais non pas en haut, où elle semble s'attacher par une base sessile. Impossible



FIG. 54. — Exophthalmos pulsatile (VAN DUYSSE).

de retrouver les cornets, qui se sont atrophiés sous l'influence de la compression exercée sur les parois externes de la fosse nasale ; la cloison est fortement repoussée dans la fosse nasale gauche. À la rhinoscopie postérieure on retrouve parfaitement les limites de la tumeur, qui s'arrête à 4 centimètre et demi de la cloison postérieure. Cette tumeur est parfaitement dépressible ; mais, dès que la compression cesse, elle revient à ses dimensions premières. Elle est aussi animée de battements, perceptibles à l'inspection comme à la palpation ; les battements sont isochrones avec ceux du pouls et de la tumeur. »

Je vois le malade en janvier 1900 (fig. 54 et 55).

Du côté de l'orbite les phénomènes objectifs se sont accusés davantage. La surdité est bien prononcée. Les bruits de souffle dans la tête (locomotive sous pression), violents surtout au réveil. Anosmie à droite (déjà relevée antérieurement). Aucun trouble

trophique — V et VII paires intactes — cornée droite, déplacée à 3 centimètres en avant du rebord orbitaire externe ; l'axe du regard dirigé en avant. Écart des deux pupilles, 8 centimètres et demi en largeur ; translation en bas de la pupille droite, 1 centimètre et demi. Papille de stase,  $S = 2/3$ , à gauche  $S = 0$  : atrophie de la papille avec bords flous comme après une névrite optique.

L'œil gauche est divergent.



FIG. 55. — Exophthalmos pulsatile (VAN DUYSSE).

Le nez élargi à sa racine et dans sa portion moyenne (4 centimètres).

Légère saillie de la portion médiane du frontal et de la région des sinus frontaux. Au-dessus du grand angle de l'œil droit, masse pulsatile, rénitente où se transmet la sensation maxima d'un battement. Lobe pulsatile en dedans du canthus interne de l'œil gauche et soulevant le doigt.

Ligature de la carotide droite, le 23 février 1901, le malade déclare le lendemain se sentir bien mieux, il n'est plus tourmenté par les bruits intracrâniens. Les pulsations sont à peine senties à l'endroit d'élection.

La photographie de novembre 1901 montre l'aggravation des symptômes.

Actuellement, avril 1902, les sinus frontaux et la portion moyenne du front se sont davantage portés en avant.

L'acuité visuelle se maintient à 2/3.

Les phénomènes de stase rétinienne restent les mêmes.

*Le sujet maigrit.* Les veines palpébrales sont un peu dilatées à droite.

L'opinion de mon collègue Eman, professeur d'otologie et laryngologie à l'Université, à propos de la tumeur des fosses nasales, est qu'il ne s'agit pas d'un polype, mais d'un diverticule anévrismal.

On ne peut, d'autre part, admettre un sarcome pulsatile (longue durée du mal) et on peut exclure l'angiome caverneux.

Il ne reste que les anévrismes vrais, artériels et l'anévrisme artério-veineux qui répondent à l'immense majorité des cas.

La petite artère ophtalmique ne semble pas un vaisseau souvent intéressé, puisque Sattler dans *Graefe-Sawisch* ne connaît que 2 cas intra-orbitaires et 1 cas développé en arrière de l'orbite.

L'anévrisme de l'artère ethmoïdale, hypothèse bien hasardée, rendrait compte (étant donnée l'adhérence de la tumeur des fosses nasales vers les parties ethmoïdales et les données anatomiques) du passage dans les cellules ethmoïdales et les sinus frontaux. M. de Stella, en publiant ce cas, disait: « Partout, sur son chemin, il (l'anévrisme) a repoussé la table externe des sinus, témoin la surface bosselée et irrégulière dans l'angle orbitaire interne; puis, finalement, ayant rencontré une paroi qui offrait une moindre résistance, dans l'espèce la table externe du sinus frontal au niveau de la rainure sus-orbitaire, il a percé cette dernière et a envahi l'orbite, tout en repoussant devant lui l'œil et créant ainsi l'exophtalmos. »

Cette dernière vue me paraît hasardée et en contradiction avec les faits cliniques établis avant cette époque.

Les deux points obscurs sont les suivants :

- 1° *Genèse de l'atrophie névritique à gauche;*
- 2° *Vraie nature des accidents inflammatoires.*

S'il s'agit d'un anévrisme de l'artère ophtalmique intra-orbitaire, il peut avoir dirigé son expansion vers la paroi interne de l'orbite et le massif ethmoïdien, ainsi qu'en avant.

Ou bien, si une communication s'est établie entre la carotide et le sinus, les dilata-tions veineuses sont les causes et de l'atrophie névritique gauche [compression sans action sur les autres parties de l'orbite gauche (?) et d'une poche veineuse usant, au niveau de la veine ethmoïdale postérieure, la cloison de l'orbite, etc.

C'est imprécis, incoordonné et à laisser en suspens jusqu'à l'autopsie. La moindre ulcération de la muqueuse de Schneider recouvrant l'anévrisme ethmoïdal peut être suivie de rupture et de mort rapide.

*N. B.* — La ligature de la seconde carotide, faite en juin 1902, a été suivie d'une notable amélioration dans l'état du malade.

En présentant son malade à la Société belge d'ophtalmologie, Van Duyse fait ressortir la difficulté du diagnostic; il agite successivement, pour les rejeter, les hypothèses d'anévrisme artério-veineux dans le sinus caverneux, d'anévrisme de l'artère ophtalmique, de l'artère

ethmoïdale postérieure, de la carotide dans le sinus et se rattache à l'idée d'une tumeur pulsatile, née dans le squelette, analogue à la volumineuse tumeur décrite dans l'observation d'Alexander (240), et à l'adéno-angiome développé dans la fosse crânienne antérieure droite, dont parle de Bono (245). Dans ce cas la tumeur avait perforé le toit de l'orbite et l'ethmoïde droit. La tumeur du malade de Van Duyse serait un hémangio-endothéliome, né dans le squelette, devenu caverneux et pulsatile. Son fait est dans tous les cas intéressant à méditer au point de vue des difficultés que peut soulever le diagnostic.

**Pronostic.** — Le pronostic de l'exophtalmos pulsatile varie évidemment beaucoup selon la nature de l'affection; il n'y a aucune comparaison à établir, à ce point de vue, entre la tumeur maligne pulsatile, que rien n'arrête, et l'anévrisme artériel carotidien, dont la guérison est fréquente par un traitement approprié.

**Traitement.** — La lecture trouvera tous les détails concernant le traitement nécessaire, et très souvent efficace, à la fin du livre VII.