

III. — SARCOMES DE L'ORBITE

Le sarcome est une tumeur maligne, développée aux dépens du feuillet moyen. Sa malignité est évidemment variable selon les formes anatomiques des éléments qui le constituent, mais, à des degrés divers, elle est constante et c'est ce qui différencie nettement le sarcome des autres tumeurs nées dans le même feuillet, telles que l'ostéome, l'enchondrome, le lipome, le fibrome. Il faut cependant reconnaître que du fibrome au sarcome il n'y a qu'une transition insensible; il suffit que la première tumeur se mélange de quelques cellules rondes, à prolifération rapide, pour mériter le nom de fibro-sarcome et rentrer par conséquent dans le groupe des *néoplasmes malins* que nous allons étudier.

Le fibro-sarcome fait donc partie du groupe des sarcomes orbitaires en y prenant le plus faible rang dans l'échelle de la malignité.

Dans l'orbite, comme dans l'œil, nous attribuons une grande importance à ce fait que la tumeur est ou n'est pas *pigmentée* et nous étudierons à part les *leuco-sarcomes* et les *mélano-sarcomes*.

Les variétés de leuco-sarcomes orbitaires sont très nombreuses; on peut les diviser en plusieurs groupes, selon qu'ils se développent aux dépens des cellules conjonctives jeunes ou adultes, ou dans les parois de l'orbite (ostéo-sarcome); dans le contenu cellulo-graisseux, ou dans les parois des nerfs (névrome plexiforme) ou bien selon qu'ils se forment aux dépens des endothéliums, si nombreux dans les gaines des vaisseaux, dans les mailles des lymphatiques; on a alors affaire à l'angio-sarcome et à toutes ses variétés: cylindrome, sarcome alvéolaire, sarcome télangiectasique, etc., etc.

Nous ajouterons à ces variétés les cas de *sarcomes mixtes*, dans lesquels on trouve des tissus multiples, nettement différenciés, *sarcome myxomateux*, *chondro-sarcome*, *myo-sarcome*, *glio-sarcome*.

Après cette étude des leuco-sarcomes, nous nous occuperons en particulier des *mélano-sarcomes* de l'orbite, qui diffèrent essentiellement des premiers par la présence, dans les cellules, des éléments mélaniques caractéristiques.

Pour jeter dans les longues descriptions qui vont suivre le plus de clarté possible, nous diviserons cette étude du sarcome en deux paragraphes distincts. Nous ferons :

- 1° L'étude anatomo-pathologique du sarcome;
- 2° Son étude clinique.

§ 1. — Étude anatomo-pathologique des sarcomes orbitaires.

Dans cette étude anatomique, nous passerons en revue successivement : 1° les tumeurs de l'œil propagées à l'orbite; 2° les tumeurs nées primitivement dans l'orbite (contenu orbitaire et parois).

1° TUMEURS DE L'ŒIL PROPAGÉES À L'ORBITE

Mode de propagation. — Les gliomes, les sarcomes de la choroïde, blancs ou mélaniques, quand ils sont abandonnés à leur évolution naturelle, finissent toujours par envahir l'orbite; c'est aussi là qu'ils récidivent, et l'on peut dire que toutes les tumeurs malignes de l'œil sont destinées à devenir des tumeurs orbitaires.

Il nous a paru très intéressant de rechercher avec attention, sur les nombreuses tumeurs malignes intra-oculaires que nous avons étudiées, les voies et moyens de propagation des néoplasmes intra-oculaires au dehors de l'œil, et nous pouvons placer, à ce sujet, sous les yeux du lecteur, un assez grand nombre de documents originaux.

Quelles sont les parties de l'œil qui donnent le plus fréquemment passage aux tumeurs malignes? Quelles sont les conditions anatomiques qui sont favorables à cette propagation? Quel est le processus spécial incriminable? Telles sont les questions sur lesquelles nous allons nous arrêter.

Parmi les tumeurs intra-oculaires, nous devons distinguer deux groupes principaux: celles qui se développent dans la rétine, et celles qui prennent naissance dans le tractus uvéal; les unes et les autres sortent de l'œil d'une façon un peu différente, tout en ayant dans leur pouvoir d'extension des points communs; ce sont ces points communs que nous allons

faire ressortir. Nous étudierons ensuite ce qu'ont de particulier dans leur propagation hors de l'œil les néoplasmes de la première et ceux de la seconde variété.

Tout d'abord nous appellerons l'attention sur la manière dont la sclérotique est entamée, distendue, perforée par les cellules morbides. D'après

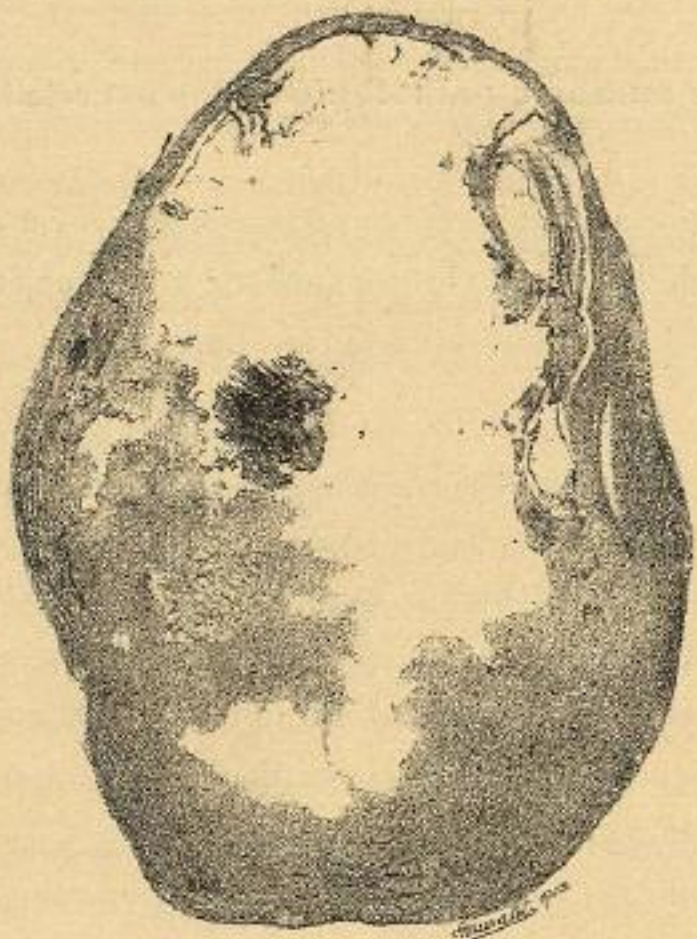


FIG. 71. — Sarcome de la choroïde.

Distension lente, progressive et uniforme de la sclérotique, permettant à l'œil d'acquies un volume double de la normale avant que la tumeur ne se propage à l'orbite d'une façon apparente (G. 2^d).

nos observations, la destruction de la barrière scléroticale se fait quelquefois le long des vaisseaux, mais plus souvent par une infiltration diffuse entre les lames de cette membrane fibreuse. A côté des cas où la sclérotique a cédé sur un point circonscrit, bien limité, il faut citer ceux où elle a été le siège d'une ectasie généralisée ; cette ectasie peut être uniforme (fig. 71) ou consister en bosselures qui représentent autant de staphylomes (fig. 72). La figure 73 représente l'une de ces bosselures scléroticales et fait comprendre le mécanisme du passage de la tumeur en dehors de l'œil, à travers les fibres dissociées de la sclérotique.

Les cellules néoplasiques suivent souvent les vaisseaux, surtout les veines, mais plus fréquemment l'infiltration du néoplasme se fait de proche en proche, à travers les lames de la sclérotique qui sont dissociées,

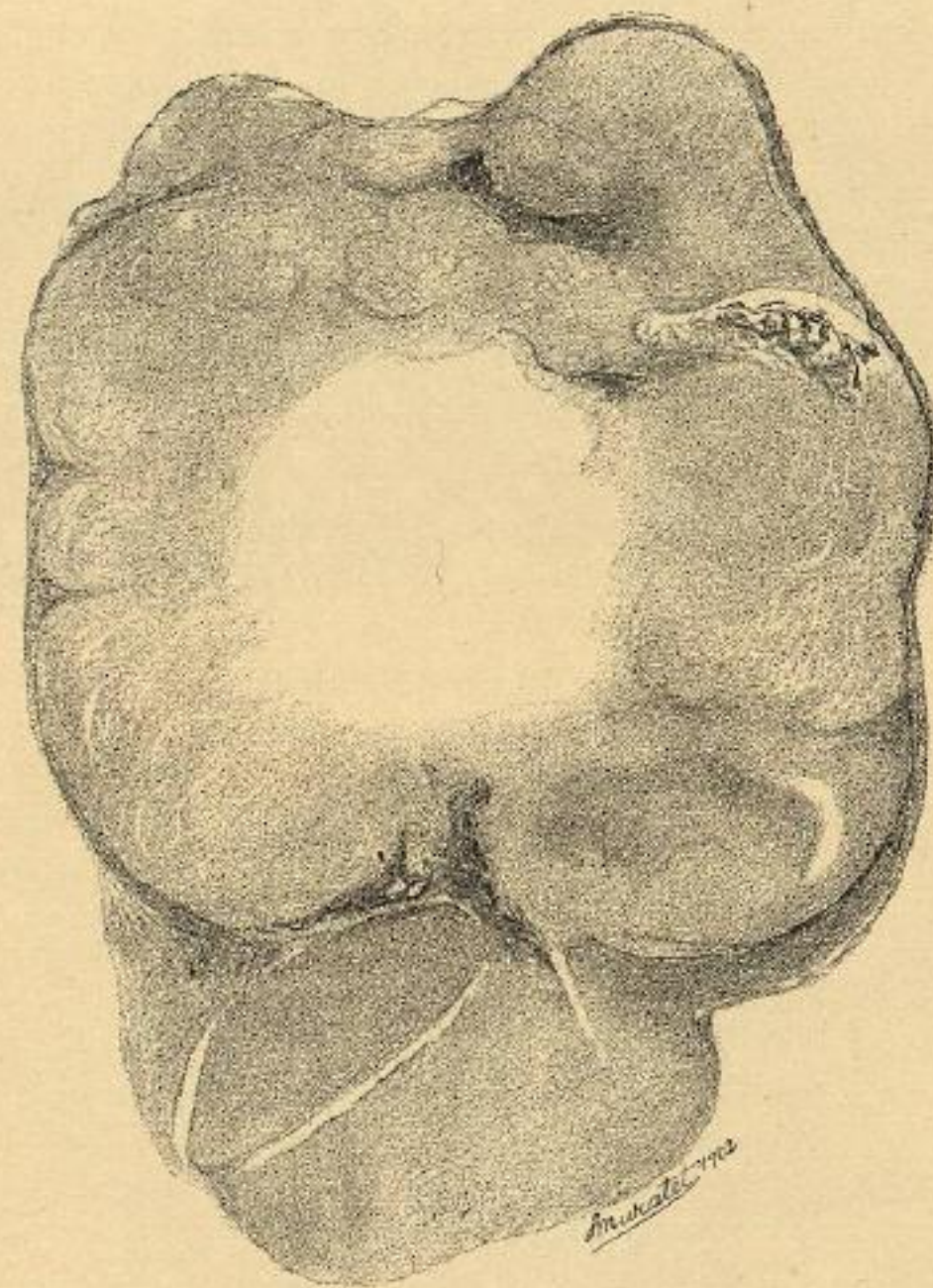


FIG. 72. — Sarcome mélanique remplissant complètement le globe de l'œil, distendant la sclérotique de façon à former des saillies staphylomateuses.

En bas, la tumeur, sortie de l'œil, envahit l'orbite (G. 5^a).

ectasiées, par les cellules morbides. La coque fibreuse de l'œil, avant de se laisser perforer, augmente d'épaisseur, et l'on voit, les unes après les autres, les diverses lames qui la constituent se remplir de cellules morbides (fig. 74) jusqu'à l'épiscière, qui n'oppose plus qu'une faible barrière

à l'envahissement de l'orbite. Nous montrerons ici plusieurs figures très démonstratives à ce sujet.

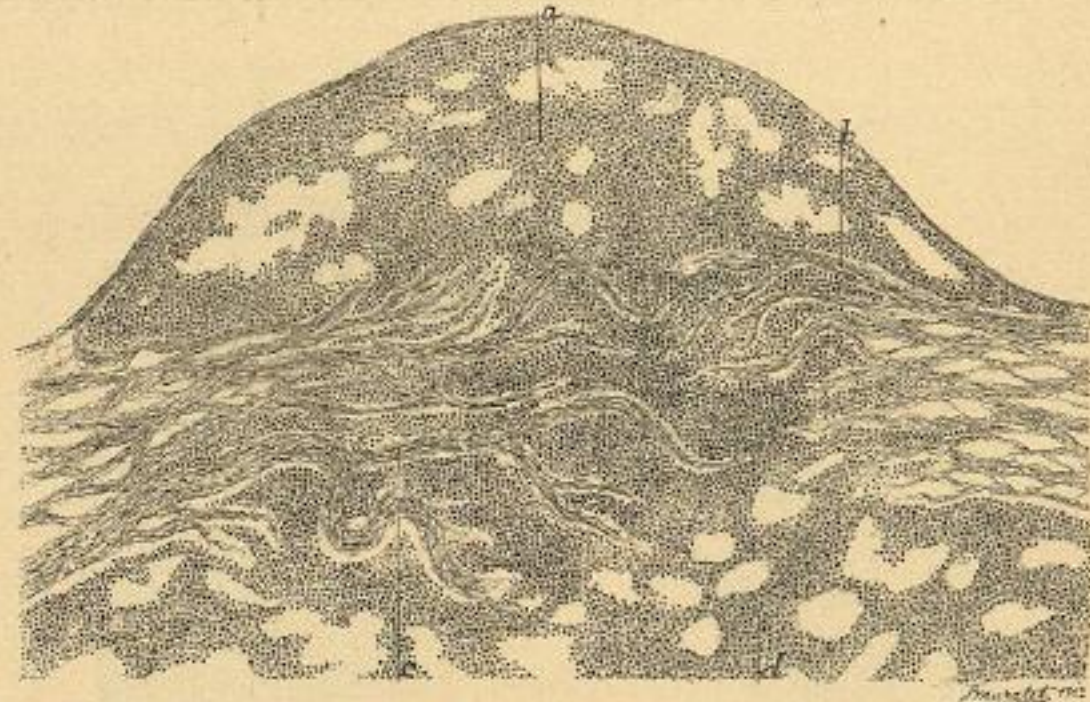


FIG. 73. — Sarcome mélanique détruisant la sclérotique et sortant de l'œil.
a, partie extra-oculaire de la tumeur; — b, c, lames de la sclérotique dissociées; — d, tumeur intra-oculaire (G. 75^a).

L'effort du néoplasme pour sortir de l'œil porte quelquefois sur un

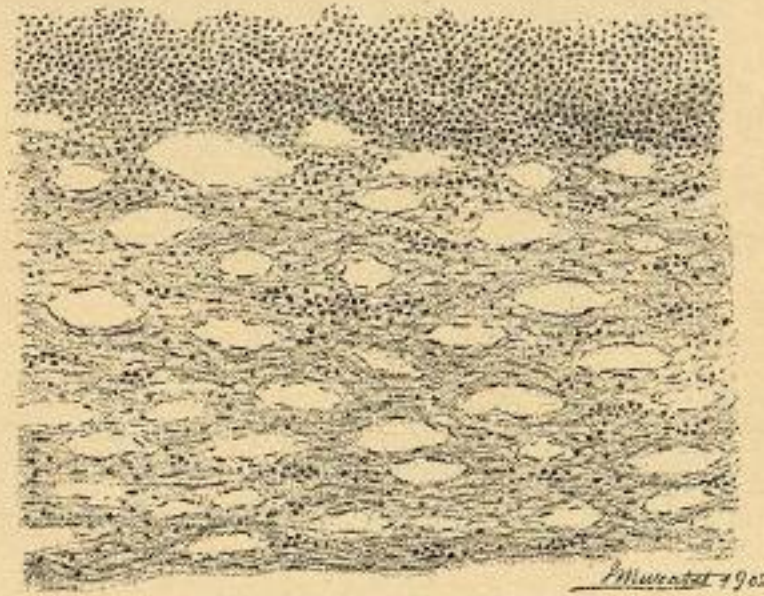


FIG. 74. — Sarcome de la choroïde.
Infiltration diffuse de la sclérotique (G. 70^a).

point circonscrit; il peut en résulter une sorte de perforation comme à

l'emporte-pièce. Trois figures, fig. 75, 76, 77, montrent bien ce mode

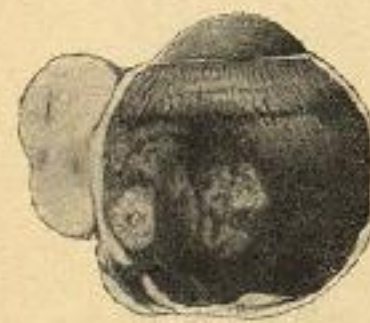


FIG. 75. — Tumeur intra-oculaire propagée à l'orbite par une étroite perforation de la sclérotique.



FIG. 76. — Coupe portant au niveau d'une étroite perforation de la sclérotique; du côté de l'œil, la tumeur est pigmentée, elle ne l'est pas du côté de l'orbite.



FIG. 77. — Tumeur glandulaire, épithéliale du corps ciliaire.
On voit une étroite perforation intéressant seulement la partie interne de la sclérotique; la partie externe est le siège d'une infiltration cellulaire devant bientôt conduire la tumeur hors de l'œil (G. 80^a).

de propagation et d'envahissement orbitaire. La figure 77 représente

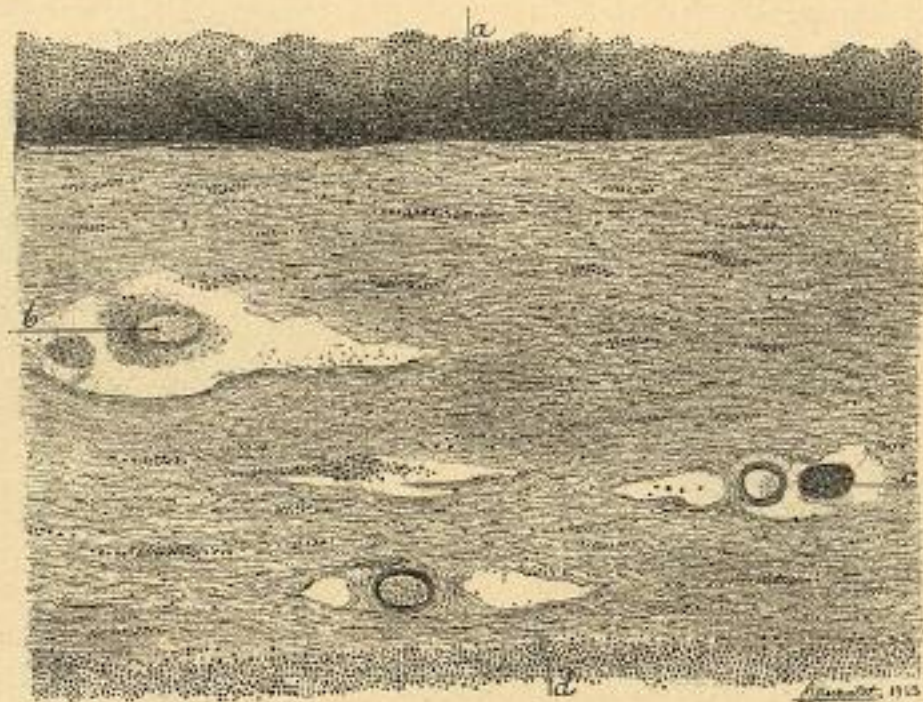


FIG. 78. — Sarcome de la choroïde propagé à l'orbite.

a, tumeur intra-oculaire; — b, c, boyaux cellulaires suivant les vaisseaux; — d, tumeur extra-orbitaire (G. 75^a).

une tumeur maligne du corps ciliaire qui a perforé la partie interne de la

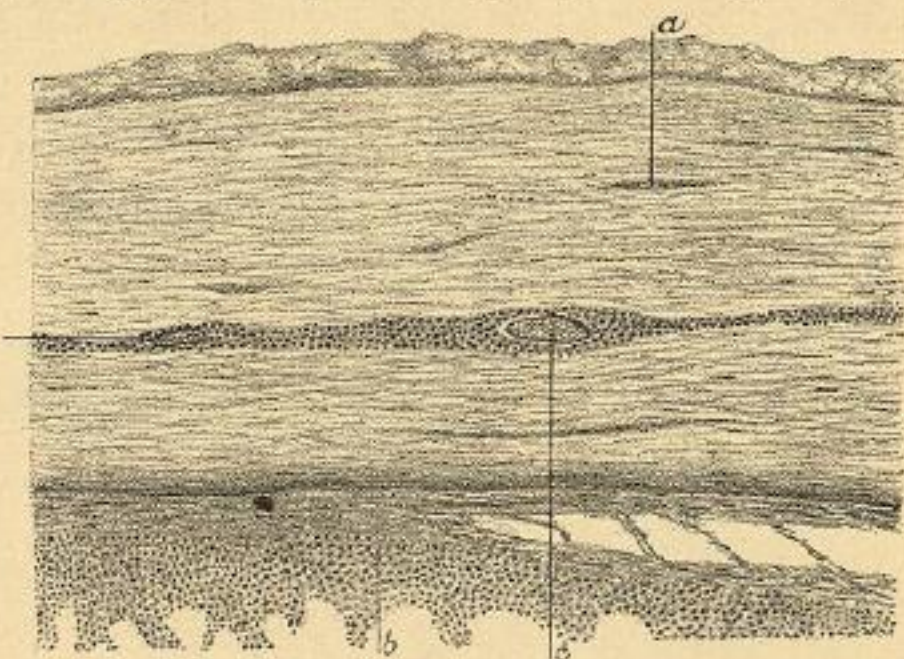


FIG. 79. — Leuco-sarcome de la choroïde; infiltration de la tumeur dans les interstices de la sclérotique.

a, interstice rempli de cellules; — b, tumeur intra-oculaire; — c, vaisseau au milieu d'abondantes cellules morbides (G. 60^a).

sclérotique et s'est épanchée dans l'épaisseur de cette membrane en formant un staphylome.

Tels sont les détails communs aux diverses tumeurs intra-oculaires, voyons maintenant les particularités propres aux tumeurs du tractus uvéal et à celles de la rétine.

A. — PROPAGATION DES TUMEURS DU TRACTUS UVÉAL. — Pour les tumeurs du tractus uvéal, ce sont les vaisseaux qui représentent plus

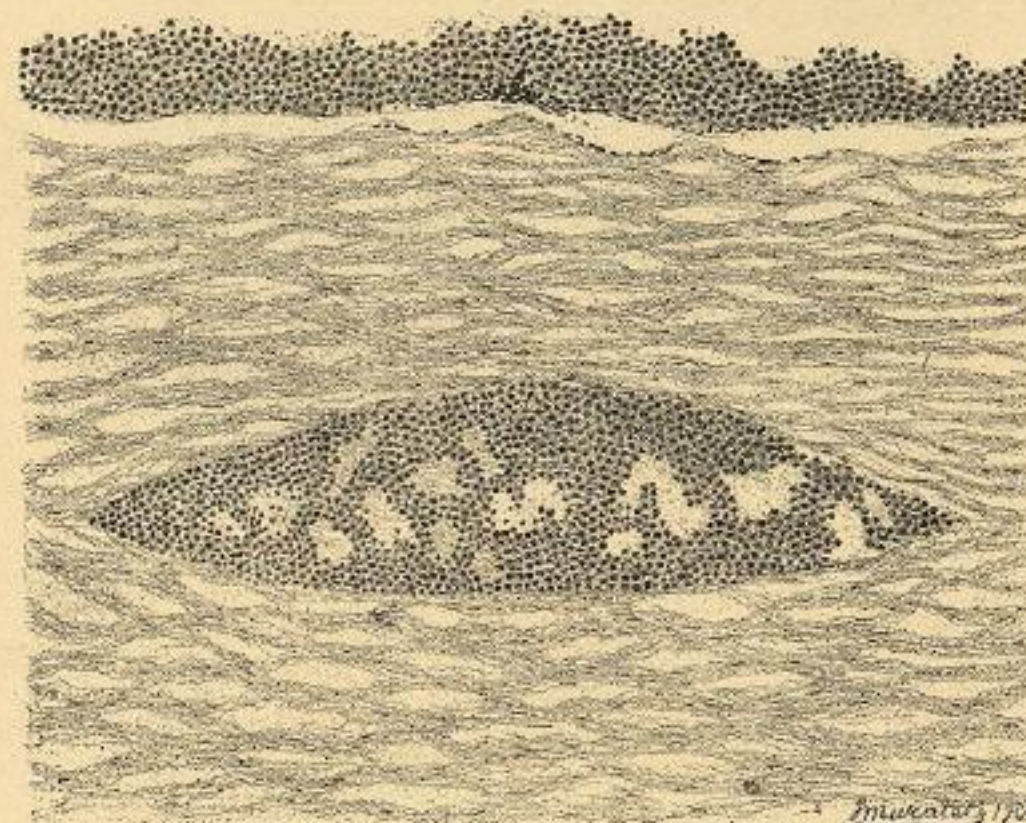


FIG. 80. — Leuco-sarcome de la choroïde.

Infiltration circonscrite (G. 100^a), probablement produite le long d'un vaisseau.

particulièrement les voies de conduction; les figures 78, 79, 80 montrent la paroi oculaire dans des cas de sarcome propagé en dehors de l'œil; ce fait a déjà été signalé par tous les auteurs, et il convient d'y insister; mais dans les cas de sarcome mélanique, nous devons remarquer, d'une manière toute spéciale, le rôle du pigment qui diffuse le premier à travers la sclérotique. Comme on le voit dans les figures 81, 82, 83, on peut en constater la présence dans l'épaisseur de la membrane fibreuse de l'œil. Les deux premières de ces figures (81 et 82) se rapportent à une tumeur mélanique (obs. p. 398, t. I) ayant envahi l'orbite. On y voit un grand nombre d'interstices scléroticaux remplis de cellules pigmentaires.

Parmi les particularités propres aux sarcomes uvéaux, nous signalons encore les perforations circonscrites, à l'emporte-pièce, abou-

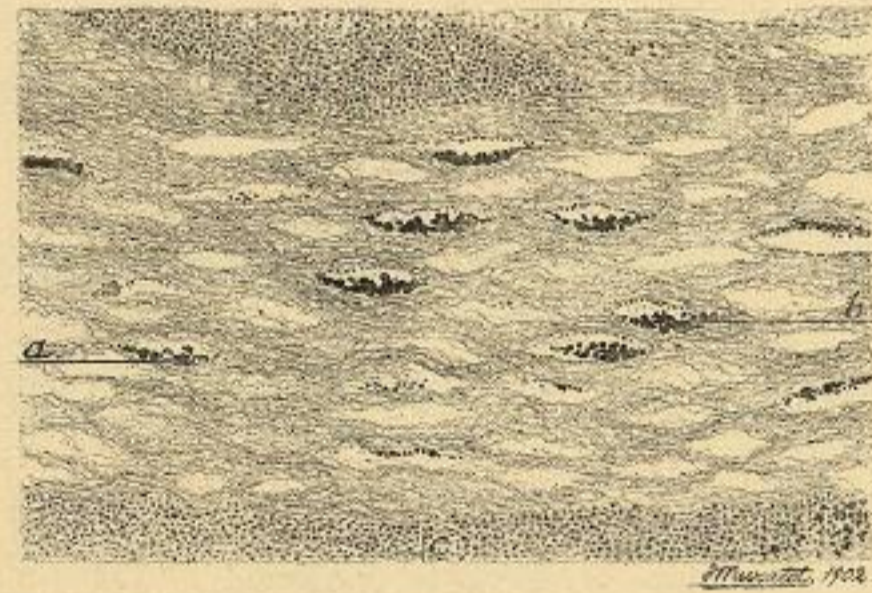


FIG. 81. — Sarcome mélanique de la choroïde.

Infiltration diffuse de la sclérotique par le pigment mélanique accumulé dans les interstices (G. 60^x).

tissant à la formation des tumeurs épisclérales qui, pendant longtemps, restent limitées. Nous avons même observé un cas dans lequel la tumeur

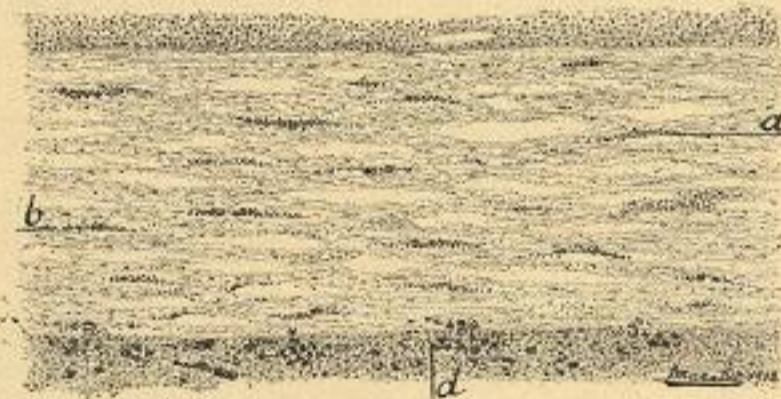


FIG. 82. — Sarcome mélanique. Coupe au niveau de la sclérotique, séparant la partie intra-orbitaire et extra-orbitaire de la tumeur.

a, b, interstices de la sclérotique remplis de pigment; — d, tumeur mélanique intra-oculaire (G. 45^x).

extra-oculaire, communiquant avec celle de l'intérieur par un goulot assez étroit, resta enkystée, si bien que son extirpation complète put être faite, très utilement, longtemps après le début du mal. Il s'agissait d'un sarcome de la choroïde à marche lente, diagnostiqué en 1892 chez un malade

qui refusa l'intervention; 8 ans après, ce malade revint avec une tumeur orbitaire grosse comme une noisette, bien circonscrite, entourée d'une

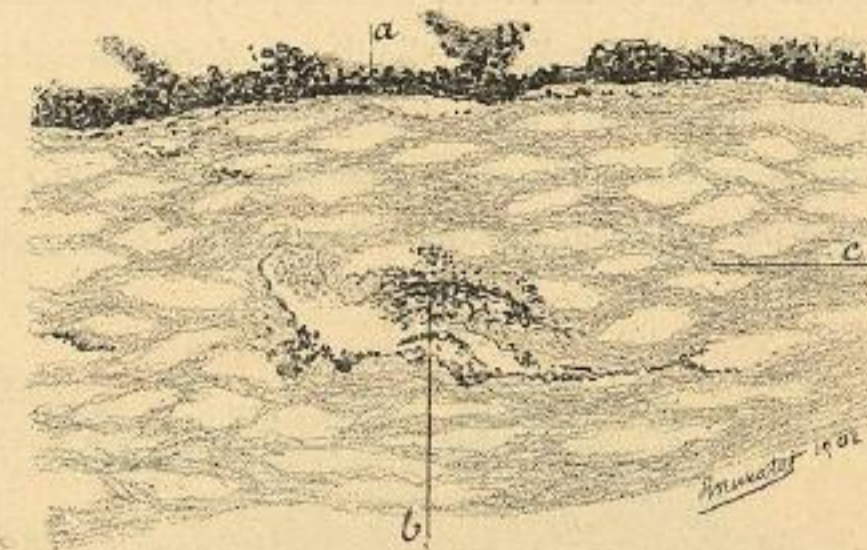


FIG. 83. — Sarcome mélanique envahissant la sclérotique.

a, tumeur intra-oculaire; — b, pigment intra-sclérotical; — c, lames de la sclérotique (G. 70^x).

gangue épaisse de tissu conjonctif dissimulant sa couleur noire. Cette tumeur n'était autre chose qu'une expansion enkystée du néoplasme

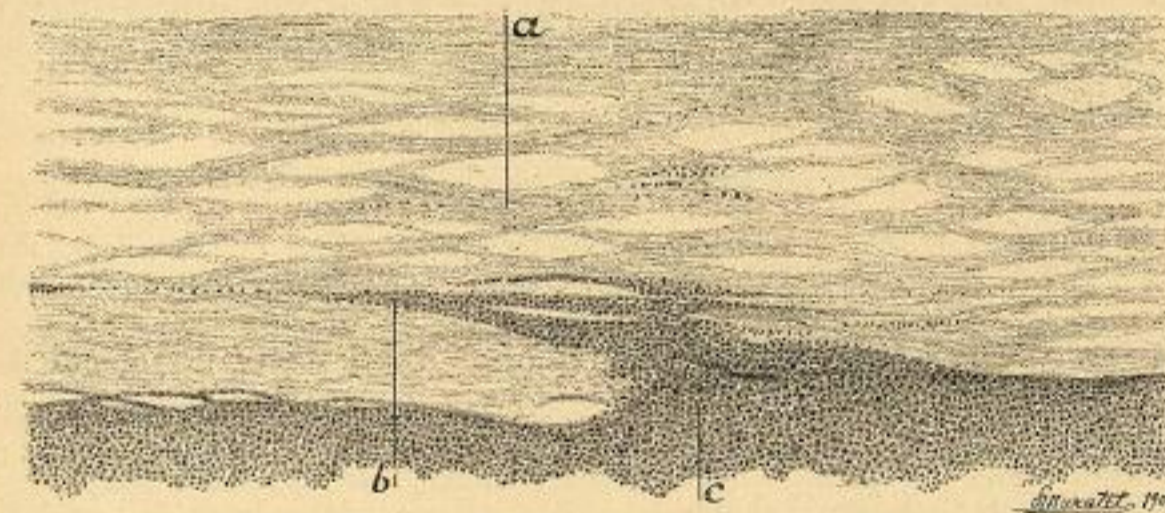


FIG. 84. — Gliome de la rétine. Infiltration dans les interstices de la sclérotique.

a, lame de la sclérotique avec quelques cellules disséminées; — b, interstice rempli de cellules; — c, gliome (G. 60^x).

intra-oculaire, sortie par un étroit orifice. Le malade dont il est ici question, est celui de l'observation VII, p. 408, t. I (V. fig. 7 de la planche VIII, t. I).

B. — PROPAGATION DES GLIOMES DE LA RÉTINE. — De telles disposi-

tions ne se rencontrent pas dans le gliome de la rétine; à cause de leur malignité ces tumeurs détruisent la sclérotique (fig. 84) et envahissent l'orbite sur une large étendue. La sclérotique peut être attaquée en n'importe quel point; les cellules s'infiltrant dans les interstices et gagnent rapidement l'orbite; il existe cependant des points d'élection pour la propagation du néoplasme, et parmi ces points il convient de remarquer tout particulièrement l'angle de filtration et la gaine du nerf

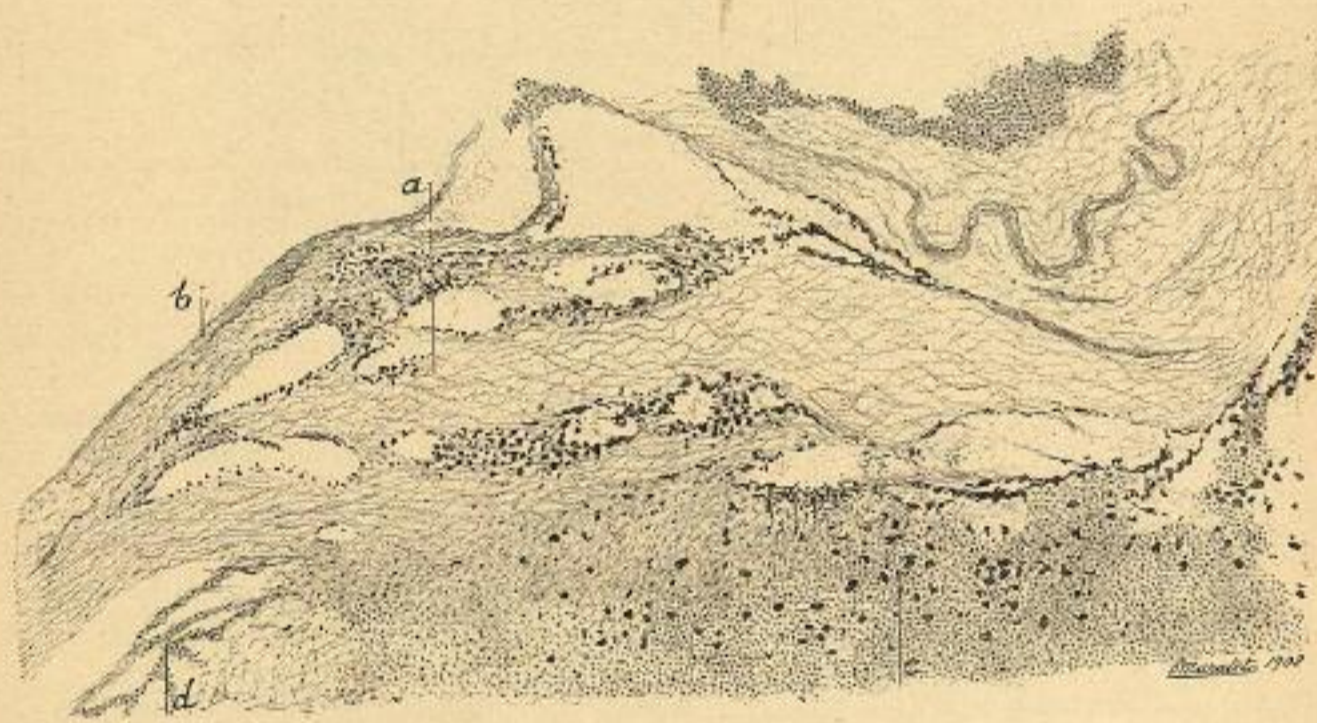


FIG. 85. — Gliome de la rétine.

Envahissement de l'angle de filtration et propagation dans l'orbite à ce niveau (G. 80^d).

optique. La figure 85 montre un bel exemple de l'envahissement de l'angle irien. La sclérotique est, à ce niveau, dissociée; le pigment, très abondant dans la région, s'est disséminé dans son intérieur, précédant les cellules morbides, etc. Nous en avons remarqué plusieurs exemples déjà rapportés dans le tome I.

En ce qui concerne l'envahissement du nerf optique, le lecteur se rappellera la distinction que nous avons faite entre les diverses variétés de gliomes.

Les uns gagnent le nerf en se propageant à son tissu propre, le long et aux dépens des filets nerveux; ce sont des gliomes du type nerveux, neuro-gliomes, neuro-épithéliomes; les autres se propagent le

long de la gaine du nerf optique: ce sont des sarcomes rétiens, développés aux dépens des éléments du feuillet moyen situés dans la rétine (angio-sarcomes).

Lorsque les néoplasmes intra-oculaires envahissent la gaine du nerf optique, le nerf est respecté, et au milieu du néoplasme qui l'entoure, il est atrophié; c'est là un point sur lequel a insisté Wintersteiner¹ en ce qui concerne le gliome de la rétine; nous l'avons également remarqué au

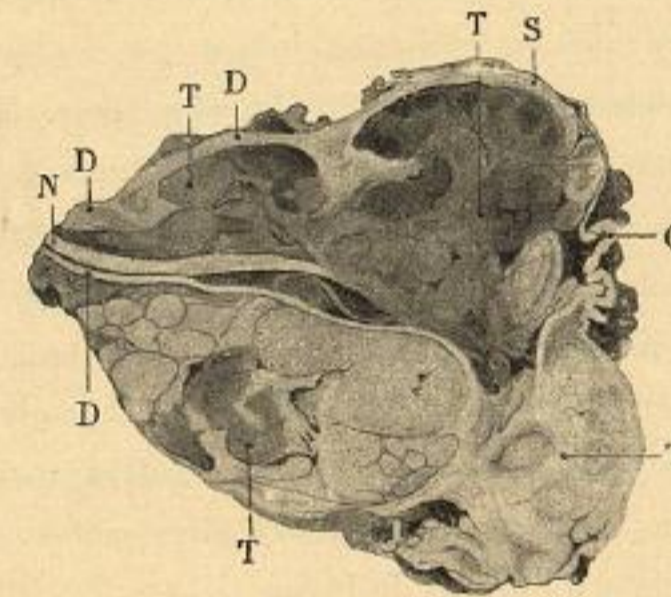


FIG. 86. — Leuco-sarcome de la choroïde. Coupe médiane antéro-postérieure.

T, T, tumeur; — C, vestige de la cornée; — S, sclérotique; — D, D, D, gaine durale soulevée par le néoplasme infiltré entre elle et le nerf optique; — N, nerf optique.

sujet du sarcome choroïdien. La figure ci-dessus (fig. 86) montre un bel exemple de l'atrophie du nerf optique entouré par un néoplasme propagé hors de l'œil par les gaines du nerf.

Le malade auquel se rapporte cette figure est celui que représente la figure 1 de la planche IV; il a été opéré par le professeur Badal à la Clinique ophtalmologique, et l'examen histologique, pratiqué par Sabrazès, a montré qu'il s'agissait d'un leuco-sarcome à tendance alvéolaire.

La coupe du néoplasme (fig. 86) montre nettement comment la néoplasie a traversé les enveloppes pour envahir l'orbite; elle y a pénétré par deux voies différentes: en avant et en bas elle a défoncé l'œil au niveau de la région ciliaire; en arrière, à la partie postérieure, elle s'est engagée

¹ WINTERSTEINER, *Das Neuro-Epithelioma Retinae*, 1897, p. 49 et suiv.

dans les gaines du nerf optique en soulevant fortement la gaine durale, qui est séparée du cordon nerveux par une gaine néoplasique de 1 centimètre d'épaisseur.

Le nerf optique est atrophié.

Telles sont les particularités les plus intéressantes que nous avons remarquées au sujet de la propagation dans l'orbite des tumeurs intra-oculaires. Ce que nous pourrions ajouter ne diffère pas de ce qui a été constaté par les autres auteurs qui se sont occupés de la question.

Fuchs¹ a insisté sur le rôle que jouent les vaisseaux et le pigment mélanique dans la propagation du néoplasme. Nous avons fait les mêmes constatations et nous avons, comme lui, remarqué que quelquefois les nids de cellules ainsi émigrées dans la sclérotique peuvent se circonscrire, devenir volumineux et former de véritables tumeurs intra-scléroticales (fig. 80, p. 387).

Comme Fuchs, encore, nous pourrions insister ici sur le rôle des veines qui servent le plus souvent de voies de propagation aux cellules sarcomateuses. Ce sont surtout les veines ciliaires antérieures, les vasa vorticosa et les veines du plexus de Leber.

La description qui a été donnée par Fuchs concorde d'ailleurs avec tout ce qui a été décrit depuis. Dans les obs. II, III, V, VI, XX, XXV, XXVIII, XXXI, XXXIX de Putiata Kerschbaumer², on trouve des détails intéressants à ce sujet.

Wintersteiner a longuement décrit les modifications que subit la paroi du globe oculaire dans l'évolution du gliome. Il insiste sur ce fait qu'il se produit toujours une ectasie générale de la sclérotique avant l'apparition des staphylomes, surtout fréquents au point de passage des vaisseaux et des nerfs. En ce qui concerne le nerf optique, le même auteur considère l'atrophie de ce nerf comme précédant toujours son envahissement par le néoplasme; il signale même, dans ce cas, une nécrose très étendue du nerf optique, consécutive à la compression que le néoplasme voisin peut faire subir au tronc nerveux, et à l'occlusion des vaisseaux nourriciers.

¹ FUCHS, *Das Sarcom des Uvealtractus*. Wien, 1882, p. 182 et suiv.

² PUTIATA KERSCHBAUMER, *Das Sarkom des Auges*. Wiesbaden, 1900

Panas et Rochon-Duvigneaud¹ se sont occupés de l'envahissement du nerf optique et remarquent, en pareil cas, deux variétés de propagation : dans la première, le nerf est atrophié et la gaine envahie ; dans le second, la gaine est normale et le nerf transformé par le néoplasme. C'est en effet ainsi que la chose se présente, et dans le tome I de cet ouvrage nous nous sommes expliqué à ce sujet. Les particularités qui caractérisent l'envahissement du nerf tiennent vraisemblablement à la nature même du néoplasme.

Lorsque le nerf est en dégénérescence néoplasique, il s'agit d'une tumeur gliomateuse proprement dite ; quand la gaine est seule envahie, elle l'est par une tumeur sarcomateuse, née dans les éléments du feuillet moyen, aux dépens de l'une quelconque des enveloppes du nerf, qui est alors détruit par atrophie.

Parmi les particularités que cette étude anatomique met en relief, il faut signaler la distension progressive totale et la déchirure partielle de la sclérotique, la dissémination du pigment mélanique dans les interstices des lames fibreuses, et surtout l'envahissement des gaines vasculaires par les éléments néoplasiques.

Cette diffusion des cellules morbides le long des vaisseaux est d'une importance capitale, non seulement au point de vue anatomique, mais encore au point de vue chirurgical. En pareil cas, le chirurgien croyant enlever tout le mal, en se contentant d'extirper l'œil, laisse, en dehors de la capsule de Tenon, des vaisseaux aux gaines proliférantes et portant dans leur pourtour les germes morbides préparant la pullulation orbitaire. A proprement parler, après une pareille intervention, *absolument incomplète*, la tumeur ne récidive pas, elle continue de se développer. L'opérateur en a laissé une partie.

Les sarcomes se propagent souvent au loin, à distance, par la voie sanguine, à cause des cellules morbides introduites dans la circulation ; contre cette généralisation, malheureusement très commune, aucune intervention n'est possible ; aussi ne parlons-nous pas ici de ces cellules

¹ PANAS et ROCHON-DUVIGNEAUD, *Recherches anatomiques et cliniques sur le glaucome et les néoplasmes intra-oculaires*. Paris, 1898, p. 410 et suiv.

migratrices, véritables embolies, se fixant, au hasard de la circulation, dans les petits vaisseaux des os, du foie ou du poumon; nous ne parlons que des cellules sortant de l'œil en profitant de la perforation faite à la coque oculaire par les vaisseaux, et en se glissant le long de la paroi externe de ces derniers. Ces cellules, qui n'appartiennent pas au torrent circulatoire, vont directement infecter l'orbite et sont la cause des généralisations locales.

Ce sont surtout les sarcomes choroïdiens qui se propagent de la sorte, mais il est au moins probable que les gliomes peuvent sortir de l'œil de la même façon. Il nous paraît bon, cependant, de faire remarquer que nous n'avons pu avec netteté suivre un pareil processus sur les gliomes que nous avons étudiés; le gliome infiltre les parois de l'œil en se glissant dans les interstices de la sclérotique; bien vite aussi, il gagne l'orbite et il y est déjà, alors qu'on le croit encore cantonné dans le globe de l'œil.

Ces données ont une grande importance pratique; elles montrent que, même dans la première période de leur évolution, les tumeurs malignes intra-oculaires peuvent envahir l'orbite et que, par conséquent, l'énucléation dans la capsule de Tenon risque fort d'être illusoire.

Sans doute, il ne faut rien exagérer: lorsque la tumeur est encore jeune, circonscrite, l'énucléation peut suffire; mais lorsqu'elle entraîne des phénomènes d'hypertension même légers, lorsqu'elle marche vite, il ne faut pas hésiter à pratiquer l'opération que nous décrivons plus loin sous le nom d'*exentération sous-conjonctivale* (p. 532); à plus forte raison, lorsqu'il y a un glaucome très accusé, lorsque la tumeur remplit l'œil, est-il nécessaire de pratiquer cette exentération de l'orbite.

Ces vérités, qui paraîtront à quelques-uns presque trop élémentaires, sont méconnues du plus grand nombre; presque tous les praticiens font uniquement l'énucléation dans les cas de tumeur maligne intra-oculaire, même lorsque l'œil est depuis longtemps glaucomateux, même lorsqu'il est staphylomateux, la coque étant détruite plus qu'à moitié sous la poussée du néoplasme. Beaucoup de récidives ont été la conséquence de cette parcimonie opératoire.

Arrivons maintenant aux tumeurs primitives de l'orbite.

2° TUMEURS PRIMITIVES DE L'ORBITE

Elles sont nombreuses, fréquentes, et leur division doit être ainsi établie:

I. LEUCO-SARCOME.

a) Sarcomes développés aux dépens des cellules conjonctives:

- 1° Fibro-sarcome;
- 2° Sarcome à cellules fusiformes, fuso-cellulaire: à petites cellules, globocellulaire;
- 3° Névrome plexiforme.

b) Sarcomes développés aux dépens des cellules endothéliales (angio-sarcome de Kolaczek):

- 1° Hémangio-sarcome { sarcome télangiectasique;
sarcome plexiforme, cylindrome;
- 2° Lymphangio-sarcome sarcome alvéolaire.

c) Sarcomes mixtes:

- 1° Sarcome muqueux;
- 2° Chondro-sarcome;
- 3° Myo-sarcome;
- 4° Glio-sarcome.

II. MÉLANO-SARCOME.

On remarquera que, dans cette étude des tumeurs primitives de l'orbite, aucune place n'est faite aux tumeurs épithéliales. C'est que, en effet, les tumeurs de cette espèce ne peuvent venir que de la glande lacrymale, de la conjonctive ou des paupières, et les néoplasmes de ces parties de l'appareil de la vision sont étudiés dans des chapitres distincts. On trouve bien dans la littérature des cas de tumeurs orbitaires, décrites sous la rubrique « Épithéliome de l'orbite »: tous ces cas, parmi lesquels nous citerons celui de Work Dood¹, sont primitivement

¹ H. WORK DOOD, Epithelioma de l'orbite. *Ophthalmological Society Transactions*, vol. XXII, 1902.