

ragies, ce qui nous a été facile, car en examinant de très nombreuses préparations de cette tumeur, nous avons constaté que les vaisseaux y étaient relativement rares et les hémorragies interstitielles plus rares encore.

Après avoir traité la coupe par HCL, nous l'avons arrosée de ferrocyanure de potassium et portée dans la chambre humide; 24 heures après, une belle couleur bleue, s'affirmant encore dans les jours suivants, s'était développée. La formation du bleu de Prusse décelait, par conséquent, la présence du fer, qui ne pouvait être contenu que dans le pigment inter ou intra-cellulaire. L'origine hématique de ce pigment peut seule bien expliquer la réaction chimique dont il est ici question.

Tels sont les faits de sarcome mélanique primitif que nous avons pu recueillir; ils sont relativement peu nombreux et c'est pour cela que nous les avons rapportés avec quelques détails; ils ne diffèrent en somme des leuco-sarcomes orbitaires que par la présence du pigment. Il serait très désirable de pouvoir, dans ce groupe de tumeurs pigmentées, distinguer plusieurs variétés, mais dans l'état actuel de la science nous ne pourrions répéter ici ce que nous avons dit dans le tome I (p. 328) de notre ouvrage et nous y renvoyons nos lecteurs.

§ 2. — Étude clinique des sarcomes orbitaires. Étiologie, symptômes, diagnostic et pronostic.

Les sarcomes orbitaires sont complexes à tous les points de vue; ils sont divers dans leur forme anatomique, variables dans leur siège, inégaux dans leur puissance de généralisation, inconstants dans leurs rapports avec les parties voisines; si l'on ajoute que leur étiologie nous est à peu près inconnue, on comprendra qu'il est bien difficile d'en écrire l'histoire clinique avec quelque clarté. Nous nous y appliquerons cependant et, pour tâcher d'être complet, sans cesser d'être clair, nous dirons d'abord de l'ensemble de ces tumeurs ce qui les caractérise, ensuite les signes différentiels qui distinguent chaque espèce.

Étiologie. — Nous ne savons rien, au fond, des causes qui entraînent le développement des sarcomes orbitaires, et notre ignorance à ce sujet vient de l'insuffisance de nos connaissances en ce qui concerne

la pathologie générale; nous en sommes réduit à noter quelques circonstances qui favorisent le développement des néoplasmes malins de l'orbite.

Ces tumeurs paraissent avoir une fréquence variable selon les pays; Hartridge¹ pense qu'il n'en existe qu'un cas sur 10.000; à Bordeaux, elles sont sensiblement moins rares; sans prétendre donner ici un chiffre précis, nous dirons qu'il existe une tumeur orbitaire en moyenne tous les 1.500 malades.

Le *jeune âge* est une cause prédisposante, surtout pour les sarcomes malins à cellules rondes; ces tumeurs ont été surtout constatées chez les enfants.

C'est à tort que quelques auteurs incriminent particulièrement le sexe féminin ou le sexe masculin; les statistiques démontrent que l'un et l'autre sexe y sont également exposés, et la tumeur affecte indifféremment l'un et l'autre côté (Stirling²).

Comme pour toutes les autres tumeurs, le *traumatisme* joue un rôle assez considérable dans l'étiologie; au niveau de l'orbite, comme ailleurs, il bat le rappel des diathèses, selon l'expression de Verneuil. Virchow a signalé cette influence étiologique et nous la trouvons indiquée dans un certain nombre d'observations.

Thomas Hay³ signale l'apparition d'un sarcome à la suite d'une chute; dans une observation de Berger⁴, il s'agit d'une jeune fille de 13 ans qui, à la suite d'une contusion du bord sourcilier du côté droit, présente trois mois après l'accident les symptômes manifestes du sarcome de l'orbite; de même Verrall⁵ a rapporté l'observation d'un homme de 24 ans qui reçut un coup de corne de bœuf dans l'œil droit; peu de temps après, apparut, à l'endroit blessé, une tumeur arrondie, ayant environ le volume d'une noisette; c'était un sarcome myéloïde qui récidiva après une pre-

¹ HARTRIDGE, Orbital tumours. *The ophthalmic Review*, décembre 1899.

² STIRLING, Sarcome primaire de l'orbite avec des notes sur 29 cas. *Royal London ophthalmic Hospit. Reports*, déc. 1893.

³ HAY, *Annales d'oculistique*, 1878, p. 176.

⁴ BERGER, in DUFAL, Thèse Paris, 1882.

⁵ VERRALL, Un cas de sarcome myéloïde de l'orbite. *British medical Journal*, 29 avril 1893.

mière opération, se généralisa et entraîna la mort du malade. Nous pourrions citer encore quelques observations démonstratives.

Nous ne dirons rien de l'hérédité; elle joue pour les tumeurs malignes de l'orbite le même rôle que pour les autres tumeurs du même genre, et nous bornerons là ces considérations étiologiques, dans lesquelles nous ne pourrions que reproduire les théories et les hypothèses émises sur la genèse des néoplasmes en général, et n'ayant rien qui s'applique particulièrement aux tumeurs que nous étudions.

Symptomatologie. — Pour la commodité de la description, et tout en reconnaissant qu'une étude didactique ne s'applique pas à tous les cas, nous décrirons dans les sarcomes de l'orbite : 1° une période de début, où l'exophtalmie apparaît et s'affirme de plus en plus; 2° une période dans laquelle la tumeur devient visible; 3° une période d'ulcération et d'élimination du néoplasme (destruction de l'œil, propagation aux parties voisines, généralisation, etc.).

Il est évident que, dans bon nombre de cas, l'une ou l'autre période manque ou bien elles sont interverties; ainsi il arrive qu'une tumeur, née au-dessous de l'œil, apparaisse avant d'entraîner de l'exophtalmie et s'ulcère et se généralise sans occasionner les signes des premières périodes; mais nous devons tracer ici une esquisse générale et un tableau d'ensemble que le clinicien devra savoir corriger à propos de tel ou tel cas particulier.

1° PÉRIODE DE DÉBUT : *Apparition et développement de l'exophtalmie.* — Le plus souvent le début des sarcomes de l'orbite passe inaperçu; le malade accuse des douleurs vagues, intermittentes; dans un cas de Berger¹, le premier symptôme appréciable a été le gonflement de la paupière; dans un autre cas du même auteur, la tumeur s'est annoncée par les trois signes suivants: 1° diminution de l'acuité; 2° conjonctivite; 3° douleurs localisées dans la région temporale.

Dans un cas de Richet² le début fut marqué par de vives douleurs

¹ BERGER, in DUFAL, Thèse Paris, 1882.

² RICHEL, Tumeur de l'orbite. *Recueil d'ophtalmologie*, 1886.

dans la tête, surtout au niveau de l'arcade sourcilière, et ces douleurs ne cessèrent qu'avec l'apparition du néoplasme; il en fut ainsi chez l'un des malades de Combalat¹; l'affection débuta par de violentes névralgies, se produisant par accès intermittents et sans cause appréciable. Il est très difficile d'émettre une opinion précise en présence de pareils cas; néanmoins l'apparition de douleurs vives dans les parties profondes de l'orbite, coïncidant avec la diminution de l'acuité visuelle, et la gêne de la circulation locale, œdème des paupières, hyperhémie conjonctivale, constituent des signes d'une grande importance dont il faudra tenir compte.

D'ailleurs, à cette période de début, aussi petite que soit la tumeur, elle entraîne de l'exophtalmie; il n'est pas possible, en effet, d'admettre qu'un néoplasme occupe une place quelconque derrière l'œil sans que cet organe soit chassé hors de l'orbite dans l'exacte proportion de la place que tient le néoplasme. Au point de vue clinique, dans cette première période, l'exophtalmie passe inaperçue, parce qu'on ne la recherche pas avec un soin suffisant. C'est ici le lieu de recommander l'usage des exophtalmomètres. (V. *Diagnostic des tumeurs de l'orbite*, p. 48 et suiv.)

L'exophtalmie peut manquer lorsque la tumeur se développe dans les parties antérieures de la cavité orbitaire; dans ce cas, elle déborde de bonne heure l'œil, qui reste à sa place normale (fig. 103); il arrive également, qu'après avoir entraîné un peu d'exophtalmie, la tumeur apparaisse en avant de l'œil et que le néoplasme grossisse sans que l'exophtalmie augmente. La figure 2, de la planche IV, montre un malade qui présentait cette particularité. Quand la tumeur se développe dans un plan postérieur à l'équateur du globe, elle le chasse plus ou moins vite hors de l'orbite. Il n'est pas rare de voir l'exophtalmie apparaître avec une grande rapidité, alors qu'aucun phénomène fonctionnel n'en avait fait prévoir l'apparition. Kalt² a même cité des cas dans lesquels l'œil a été chassé brusquement de l'orbite; chez un homme de 27 ans le globe est devenu saillant dans l'espace de quelques heures et, d'emblée, l'exophtalmie a atteint le

¹ COMBALAT, Considérations chirurgicales sur les sarcomes de l'orbite. *Revue de chirurgie*, janvier 1892.

² KALT, Kystes orbitaires à parois végétantes et à début brusque. *Annales d'ophtalmologie*, janvier 1902.

degré qu'elle a conservé ultérieurement; chez une femme de 50 ans, 48 heures après quelques sensations légères, qui firent penser à une conjonctivite, apparut une subite exophtalmie qui, jusque-là, n'avait été précédée d'aucune gêne; il n'est pas vraisemblable qu'une pareille marche

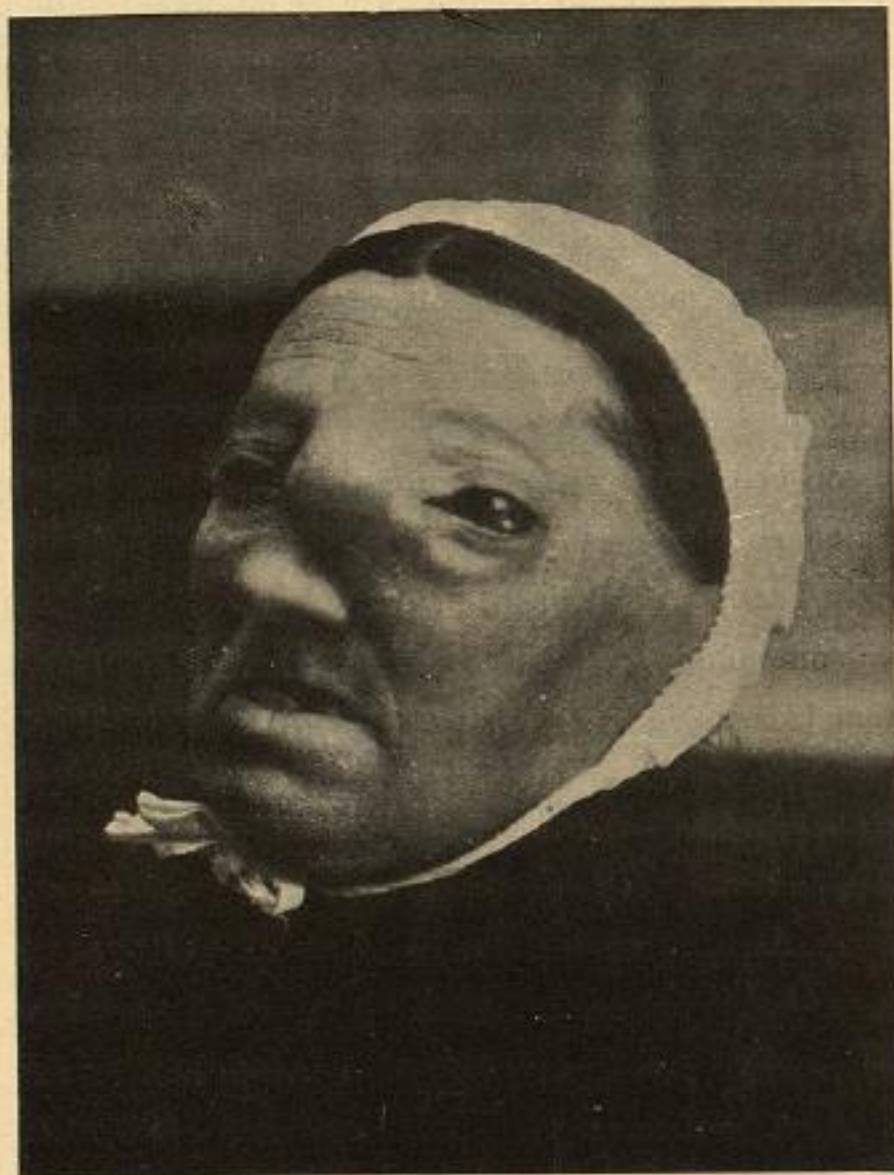


FIG. 103. — Sarcome de la région interne de l'orbite proéminent fortement en avant sans entraîner d'exophtalmie.

dépende seulement de l'accroissement régulier d'unéoplasme; quand il ne s'agit pas d'une hémorragie dans le parenchyme de la tumeur, il faut admettre une sorte d'œdème de son tissu, consécutif à des troubles circulatoires. A côté de ces débuts soudains nous pouvons citer des cas (Guersant¹, cité par Demarquay²) dans lesquels l'exophtalmos s'est produit en

¹ GUERSANT, *Société de chirurgie*, 21 sept. 1853.

² DEMARQUAY, *Tumeurs de l'orbite*, p. 439 et suivantes.

quelques semaines; d'autres fois, et le plus souvent, il n'est accusé qu'après des mois et des années.

On devra noter soigneusement, après avoir constaté l'exophtalmie, le sens dans lequel l'œil est dirigé; l'exophtalmie est en général latérale, ce n'est que dans les tumeurs du nerf optique que l'œil est chassé directement en avant; on observe habituellement l'exophtalmie oblique. Dans un grand nombre de cas, l'œil est projeté en bas et en dehors (Knapp, Berger, etc.) moins fréquemment, mais encore assez souvent, l'exophtalmie a lieu en haut et en dedans (Wolfe, Bull, etc.); ceci tient évidemment au siège de prédilection des tumeurs sarcomateuses qui, par ordre de fréquence, occupent la partie supérieure et interne de l'orbite, puis la partie inférieure et externe. On comprend d'ailleurs qu'il n'y a, à ce sujet, qu'une règle bien relative. Richet¹ a publié l'histoire d'un sarcome développé sur la paroi inférieure de l'orbite et ayant refoulé le globe oculaire de manière à le cacher sous le rebord orbitaire supérieur.

C'est à cette période, pendant l'exophtalmie, qu'apparaissent les signes subjectifs et les troubles fonctionnels. Nous étudierons avec une attention particulière: a) la douleur; b) les troubles visuels; c) la gêne des mouvements du globe de l'œil; d) l'altération des paupières.

a) *Douleur*. — De Græfe a écrit qu'il n'y a pas d'exemple de squirrhe, de sarcomes malins, de carcinome ou de cancéroïde à marche indolente; et il est certain, en effet, que les tumeurs malignes de l'orbite n'évoluent presque jamais complètement sans entraîner des phénomènes douloureux, à l'une ou l'autre de leurs périodes. Il convient cependant de ne pas être trop absolu. Teillais² a rapporté un fait dans lequel le sujet n'accusait aucun phénomène douloureux, malgré la présence d'une volumineuse tumeur entraînant une exophtalmie très considérable; on pourrait citer quelques autres cas de ce genre, mais ils sont tout à fait exceptionnels; en règle générale, les douleurs, variables selon les filets nerveux comprimés, sont assez intenses; dans les cas qui appartiennent à Guyon³, à Combalat, elles étaient très vives; nous avons également observé une

¹ RICHEL, *Recueil d'ophtalmologie*, 1879, p. 142.

² TEILLAIS, *Société française d'ophtalmologie. Congrès*, 1897.

³ GUYON, *Sarcome fasciculé de l'orbite. Bull. et Mém. de la Société de chirurgie*, 1875.

malade, atteinte d'un sarcome du périoste orbitaire, dont les douleurs étaient intolérables.

Obs. (personnelle). — Mme C..., 67 ans. Père mort à 59 ans de cause inconnue. Mère morte à 76 ans de vieillesse; on ne retrouve rien dans les antécédents au point de vue de la diathèse néoplasique.

La malade a deux sœurs bien portantes, l'une âgée de 78 ans, l'autre de 53 ans. Un frère est mort à 21 ans de pneumonie. Elle a un fils âgé de 43 ans bien portant.

Depuis l'âge de 10 ans, elle a de nombreuses crises de rhumatismes, qu'aucun traitement, dit-elle, n'a pu calmer.

Il y a 27 ans, vers l'âge de 40 ans, elle a eu, du côté droit, une affection oculaire, sur laquelle elle ne peut donner que des renseignements très peu précis. Son fils nous dit cependant que cette affection se manifesta par des douleurs orbitaires, un certain degré d'exophtalmie. Elle fut soignée par un médecin qui ordonna un collyre et un traitement interne sur lequel on ne peut fournir aucun renseignement. Cette affection oculaire dura environ 3 semaines et guérit sans laisser de traces. Néanmoins, depuis cette époque, elle a eu, à plusieurs reprises, toujours du côté de l'œil droit, des douleurs assez intenses.

Mme C... a toujours été bien réglée jusqu'à l'âge de 52 ans, époque à laquelle s'est produite la ménopause, sans incidents d'aucune sorte.

Histoire de la maladie. — Vers le mois de décembre 1900, la malade a été prise, presque subitement, de douleurs dans la région temporale droite. Ces douleurs, assez violentes, s'irradiaient dans l'orbite. Elle crut tout d'abord à une crise de névralgie, à laquelle « elle était, dit elle, habituée ». Mais ces douleurs devinrent bientôt de plus en plus violentes, empêchant tout sommeil.

A la fin de décembre ou au commencement de janvier — elle ne peut préciser exactement — se place un incident qui doit être signalé. Elle ressentit dans tout le côté gauche, principalement dans le membre inférieur, des fourmillements, un certain degré d'impotence fonctionnelle qui cependant ne l'inquiéta pas outre mesure, car, ajouta-t-elle, le même fait s'était déjà produit à différentes reprises, et cela depuis plusieurs années.

Les douleurs temporales et orbitaires ne cessèrent pas; bien au contraire, elles s'aggravèrent, et c'est pour l'intensité de ces douleurs que la malade vint nous consulter.

Nous constatons chez elle une exophtalmie très marquée, une perte complète de la vision; cette exophtalmie est due à une volumineuse tumeur occupant toute la partie supéro-externe de l'orbite droite. Cette tumeur a la mollesse du sarcome; la peau de la paupière glisse à sa surface, et le squelette de la région n'est pas déformé, mais il est probable cependant que ce néoplasme, immobile dans sa position, adhère à la paroi externe de l'orbite.

A cause des douleurs intolérables éprouvées par la malade et sans illusion sur la gravité du pronostic, l'exentération de l'orbite est pratiquée par notre procédé ordinaire.

Au cours de l'opération, nous constatons que la voûte de l'orbite est dénudée et envahie, ainsi que la partie orbitaire de l'os malaire.

L'exentération complète sous-périostée de l'orbite a néanmoins lieu régulièrement, et la malade quitte la maison de santé, en bonne voie de guérison, 10 jours après l'opération.

Un mois et demi après, elle mourut chez elle subitement. L'autopsie n'a pas été faite. L'examen histologique du néoplasme démontra qu'il s'agissait d'un sarcome globocellulaire dont l'origine était probablement dans le périoste de l'orbite, au niveau de la paroi externe.

b) Troubles visuels. — Les troubles consistent dans la diplopie et la diminution ou l'abolition de l'acuité visuelle; la diplopie précède toute déviation apparente de l'organe; elle est la conséquence de la compression d'un filet nerveux moteur ou de la gêne mécanique apportée à l'excursion du globe; on sait que ce sont les plus légères déviations qui entraînent la diplopie la plus gênante; la vision double peut disparaître dans la suite, avec les hauts degrés de strabisme.

La diminution de l'acuité visuelle résulte de la compression du nerf optique, elle est parfois temporaire, et l'acuité peut revenir dans les cas où la tumeur a pu être enlevée complètement. Ainsi, dans un cas de Wolfe¹, où le nerf optique était gonflé et saillant, les vaisseaux tortueux, très dilatés, et la vision complètement abolie, l'opérateur eut la satisfaction de constater le retour de la vue quatre jours après l'ablation du néoplasme.

Les désordres ophtalmoscopiques ont été souvent signalés; dans une observation de Berger² nous lisons que la papille a l'aspect d'un champignon, presque rosé, avec coloration rougeâtre au centre; la papille fait une saillie de 1 demi-millimètre environ; la portion de la rétine qui avoisine la papille, dans une étendue circonferentielle de 2 à 3 millimètres, est infiltrée et épaissie; une malade de Combalat était atteinte d'atrophie blanche du nerf optique. On pourrait citer beaucoup d'observations analogues et beaucoup d'autres également dans lesquelles, malgré une exophtalmie très accusée, la vision était conservée et le nerf optique intact (Teillais). Rien n'est plus variable que la symptomatologie des sarcomes orbitaires à ce sujet.

¹ WOLFE, *Medical Times and Gazette*, 1878, p. 680.

² BERGER, in DUFAIL, *Th. Paris*, 1882, p. 54.

Après la *diplopie* et la *perte de l'acuité* nous devons signaler le *larmoiement* (cas de Letenneur), le *chémosis*, la *kératite*; cette dernière résulte de la compression des filets nerveux sensitifs et trophiques ou de l'impossibilité pour les paupières de recouvrir le globe (kératite par lagophthalmos).

c) *Gêne des mouvements du globe*. — Les mouvements sont en général limités ou abolis du côté de la tumeur; il peut même arriver que l'immobilité du globe soit complète, et on comprend qu'il ne peut en être autrement dans le cas où l'exophtalmie est très accusée, comme dans celui que nous représentons (p. 408, fig. 89), et dans ceux où l'œil, luxé en dehors de l'orbite, est en quelque sorte perdu sous le *chémosis* (Combalat)¹.

d) *Etat des paupières*. — Les paupières changent de couleur, gonflent, se vascularisent, deviennent violacées; dans un cas de Hulke, les veines étaient énormes; quelquefois aussi les paupières sont renversées par le néoplasme; dans l'observation de Richet, où la tumeur occupait la partie inférieure de l'orbite, il y avait un ectropion complet.

Non seulement la paupière, mais le sourcil peut être intéressé par le néoplasme; dans un cas de Combalat la peau de la paupière et de la région sourcilière et de la partie voisine du front était violacée, amincie, distendue, attirée en avant et en bas; le sourcil, déformé, embrassait en demi-cercle régulier la demi-circonférence supérieure de la tumeur.

Quand l'exophtalmie atteint un degré extrême on peut voir les paupières passer derrière le globe oculaire, qui est en quelque sorte étranglé derrière la sangle palpébrale et, par conséquent, destiné à subir rapidement tous les désordres inflammatoires qui préparent ou amènent la fonte purulente.

2° PÉRIODE. — *Apparition de la tumeur*. — Quelquefois avant l'exophtalmie, toujours après, le néoplasme fait son apparition par ordre de fréquence dans la partie supérieure et interne de l'orbite, la partie inférieure, la partie externe ou la partie interne. Son aspect est très variable à cause

¹ COMBALAT, Considérations chirurgicales sur les sarcomes de l'orbite. *Revue de chirurgie*, 1892, p. 33.

de l'état de la conjonctive ou de la paroi plus ou moins vascularisée qui le recouvre. Dans les cas de mélanose on aperçoit souvent, à travers la conjonctive, une couleur caractéristique qui décide immédiatement du diagnostic.

La *consistance* du néoplasme va de la mollesse du sarcome embryonnaire, encéphaloïde, à la dureté de la tumeur fibro-plastique, et la palpation peut servir à faire le diagnostic des diverses variétés sur lesquelles nous insisterons plus loin.

3° PÉRIODE. — *Ulcération. Généralisation*. — Lorsque le néoplasme évolue sans intervention dans la région rétro-bulbaire, il arrive à l'ulcération après avoir détruit l'œil ou du moins entraîné une très notable exophtalmie; on comprend qu'il puisse s'ulcérer sans détruire le globe oculaire lorsqu'il se développe dans les parties antérieures de l'orbite.

Le retentissement ganglionnaire est peu marqué; nous en avons observé un cas qui nous paraît une pure exception et qui manque d'ailleurs d'examen histologique (V. obs. p. 458); dans la plupart des observations, l'engorgement des ganglions n'est pas mentionné, on n'en sera pas surpris car les tumeurs sarcomateuses se généralisent peu par la voie lymphatique, et les carcinomes primitifs n'existent pas dans l'orbite, ou du moins sont tellement exceptionnels qu'il n'y a pas lieu de compter avec eux; nous ne croyons pas exactes les lignes suivantes, qu'on trouve dans l'article *Orbite* du *Dictionnaire encyclopédique*: « C'est à tort, croyons-nous, que les auteurs signalent la rareté de l'adénopathie cervicale dans les sarcomes de l'orbite. Aussitôt que le néoplasme arrive au dehors et s'ulcère, aussitôt on voit s'indurer et grossir les glandes lymphatiques », et plus loin: « les ganglions sont si profondément placés que la palpation ne permet pas de les constater au début de leur gonflement ».

Nous croyons, au contraire, que les ganglions engorgés qu'on a rencontrés dans quelques observations étaient très souvent des ganglions enflammés, consécutifs à des infections secondaires de la tumeur ulcérée; il n'est certes pas impossible que les sarcomes de l'orbite se généralisent par la voie lymphatique, mais, dans l'immense majorité des cas, ils envahissent l'économie par l'intermédiaire de la circulation sanguine. Ils

gagnent de proche en proche les os du crâne, la face et l'encéphale ou vont coloniser à distance dans le foie, le poumon ou les os.

C'est ainsi, qu'avant de se généraliser, les sarcomes de l'orbite envoient fréquemment des prolongements dans les fosses nasales (Guersant¹), dans le sinus maxillaire et dans les sinus sphénoïdaux (Horner², Knapp³).

Les prolongements vers la base du crâne méritent d'être signalés d'une manière toute spéciale, aussi bien en raison de leur gravité que de leur fréquence. Ils sortent de l'orbite par la fente sphénoïdale ou en défonçant la paroi supérieure; il se forme aussi dans le crâne des tumeurs par voie de propagation, c'est-à-dire en connexion directe avec la tumeur primitive; d'autres fois on rencontre, sur la dure-mère, sur la substance cérébrale elle-même, de véritables tumeurs secondaires qui sont le résultat de la généralisation à distance, comme les tumeurs éloignées des viscères et des os.

Demarquay rapporte l'observation de Quain⁴ (de Londres) dans laquelle il existait un sarcome de la plèvre, et dans un cas de Perrin on trouva des tumeurs sarcomateuses au niveau des poumons et des reins; dans un fait de Knapp il y avait, à la fois, des noyaux de généralisation dans le foie, le testicule, les poumons et les reins.

On comprend que la mort doive être l'aboutissant nécessaire des sarcomes de l'orbite ainsi arrivés à leur dernière période.

Tels sont les symptômes que présentent les sarcomes de l'orbite considérés en général et dans leur ensemble; la caractéristique de ces tumeurs est qu'elles sont malignes; mais le degré de leur malignité varie beaucoup, selon les diverses variétés dont nous avons parlé à propos de l'anatomie pathologique, et il convient, pour tracer de cette symptomatologie un tableau clinique un peu complet, de dire en quoi se distinguent les divers sarcomes orbitaires.

Nous parlerons d'abord des diverses variétés de leuco-sarcomes, et ensuite des mélano-sarcomes, qui méritent des considérations très particulières.

¹ GUERSANT, *Société de chirurgie*, 21 sept. 1853.

² HORNER, *Annales d'oculistique*, 1872.

³ KNAPP, *Arch. of ophthalmology and otology*, 1876, t. V, et in DUFALL, Th. Paris, 1882.

⁴ QUAIN, *Medical Times*, 1854, n° 204.



FIG. 1. — Leuco-sarcome de Foil et de l'orbite (hôpital Saint-André, professeur BADAL).

Homme de 55 ans, atteint depuis trois ans d'une tumeur orbitaire qui, depuis quelques jours, fait une volumineuse saillie. Au centre de la tumeur on distingue les vestiges de la cornée se confondant avec les parties voisines. Les paupières sont libres jusque dans les profondeurs des culs-de-sac; les ganglions du voisinage ne sont pas envahis.

La coupe de la tumeur, extirpée par le professeur BADAL, est représentée page 391, figure 86.

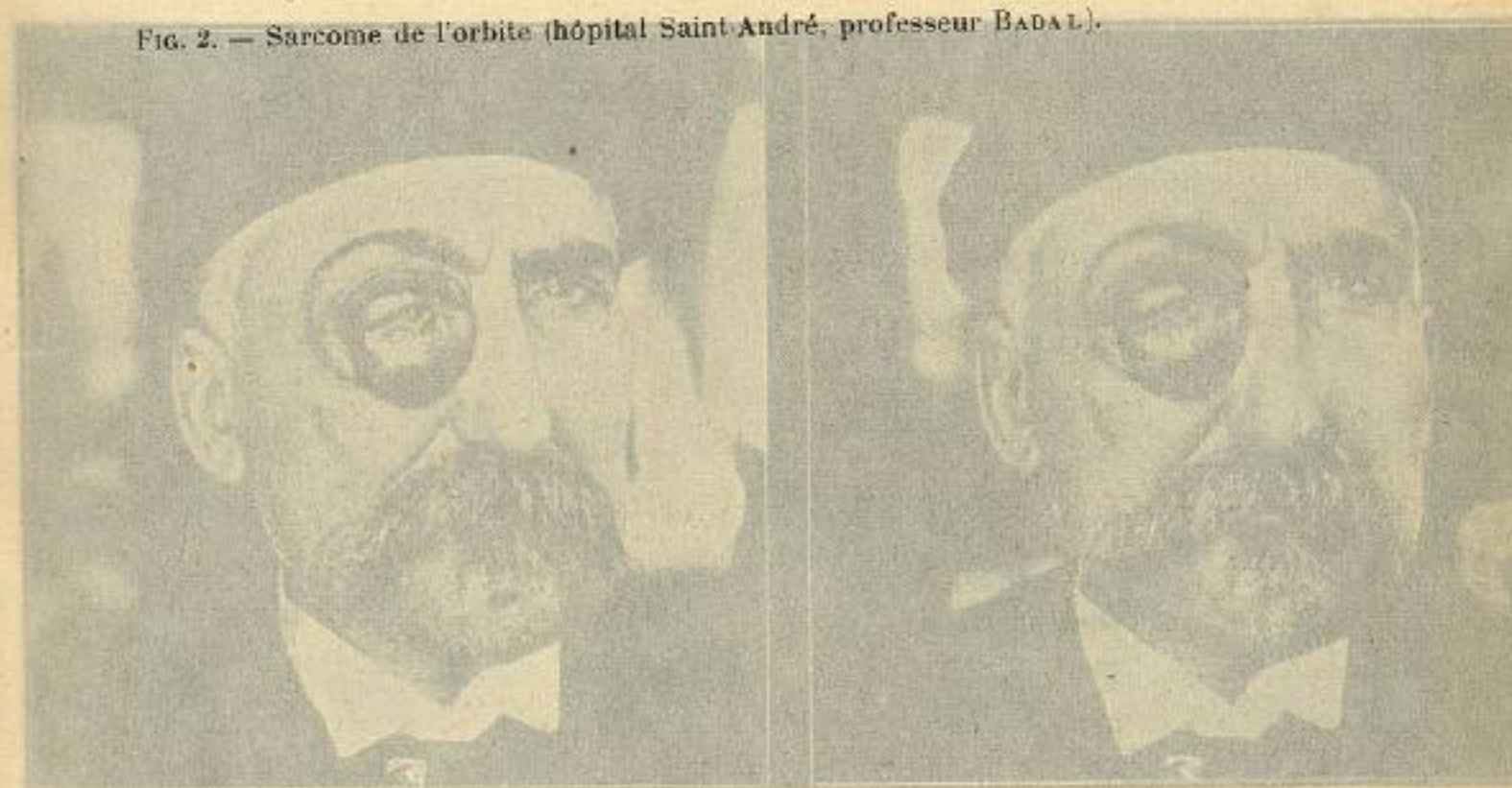


FIG. 2. — Sarcome de l'orbite (hôpital Saint-André, professeur BADAL).

1° **Leuco-sarcomes.** SYMPTÔMES DES DIVERSES VARIÉTÉSa) *Sarcomes développés aux dépens du tissu conjonctif.*

1° Les sarcomes à cellules fusiformes, fibro-plastiques, occupent le degré inférieur dans l'échelle de la malignité ; ils évoluent lentement, et ce sont eux qui donnent les meilleurs résultats thérapeutiques. Le cas dont nous avons étudié la partie anatomique, et qui appartient à Badal, s'est terminé par la guérison, et nous pourrions en citer beaucoup d'autres analogues.

2° Le sarcome à cellules rondes est beaucoup plus grave ; il se développe souvent dans le périoste, et affecte dès les premiers jours les allures des ostéo-sarcomes des membres à type globo-cellulaire ; or, l'on sait que c'est là une des affections les plus graves de la pathologie tout entière. Il n'y a pas de carcinome plus infectant et plus dangereux que cette variété de tumeurs malignes ; le chirurgien qui veut s'en rendre maître est obligé de faire l'amputation dans la contiguïté du membre, et ceci montre combien il est difficile de guérir un malade atteint d'un ostéo-sarcome du périoste orbitaire. C'est en présence de cette difficulté que s'est trouvé le professeur Gayet¹ dans le cas qu'il a rapporté à la Société française d'ophtalmologie (1892) et nous-même dans plusieurs faits personnels.

Les quatre périodes de la symptomatologie se déroulent très vite, et le sujet est bientôt emporté. Nous avons vu que cette variété de sarcome à cellules rondes est surtout fréquente chez les enfants ; elle affecte chez eux une extrême malignité que les observations citées plus haut de Snell, Beaumont, aussi bien que nos observations personnelles, mettent en particulière évidence. Aux faits que nous avons cités (p. 399 et suiv.) nous pouvons ajouter ici une nouvelle observation, prise dans notre service de l'hôpital des Enfants.

¹ GAYET, Deux tumeurs à marche rapide développées dans l'orbite d'un enfant de 14 ans. *Société française d'ophtalmologie*, mai 1892.

Obs. (personnelle).— *Ostéo-sarcome de l'orbite. Volumineux engorgement des ganglions parotidiens et sous-maxillaires.* — Émile M..., de La Réole, 9 ans, entre à l'hôpital des Enfants le 10 août 1901. Cet enfant, né de parents bien portants, présente cette particularité de n'avoir qu'un bras, le bras gauche; il est d'ailleurs vigoureux et son enfance s'est déroulée sans incidents notables. Pas de néoplasmes dans les antécédents héréditaires.

A la fin de 1900, le petit malade commença à éprouver des douleurs violentes, à redoublements paroxystiques tous les 4 ou 5 jours; bientôt ces douleurs, toujours croissantes, s'accompagnèrent de vomissements verdâtres, mais dans l'intervalle des crises l'enfant avait bon appétit et il conserva ses forces jusqu'en juillet 1901.



FIG. 104. — Ostéo-sarcome de l'orbite ayant entraîné un volumineux engorgement ganglionnaire.

Le 17 juillet 1901, il fut pris subitement, en se levant, de douleurs très violentes dans l'œil gauche et dans la région temporale du même côté; il y eut d'abondants vomissements, et dès le lendemain apparut l'exophtalmie; au même moment la tempe gauche augmenta de volume. Exophtalmie et tumeurs temporales s'accrurent rapidement; les douleurs persistèrent, localisées dans l'œil et dans la tête, et les vomissements s'accrochèrent; bientôt l'enfant maigrit et perdit ses forces (fig. 104).

Vers le 1^{er} août, la mère remarqua une tumeur sur la partie latérale droite du cou. Le 12 août, jour de notre premier examen, nous constatons l'état suivant:

Exophtalmie gauche très manifeste et assez marquée pour que les paupières ne puissent complètement se fermer; chémosis très accentué dans le cul-de-sac inférieur de la conjonctive; sur le bord marginal inférieur de la cornée, légère ulcération.

La vue est encore assez conservée à gauche pour que le malade compte les doigts; l'œil est éclairable, sans lésions reconnaissables à l'examen ophtalmoscopique imparfait que nous pratiquons à travers une pupille étroite et dans de mauvaises conditions.

Outre les désordres oculaires, du côté gauche nous constatons:

1^o Au niveau de la région temporale gauche, une masse empâtée occupait toute la partie profonde, tout le plan osseux de la région. La peau est à cet endroit œdématisée et sillonnée par de nombreuses et grosses veines. Cette masse est dure au toucher, non fluctuante, adhérente aux tissus profonds. La moindre pression est sur ce point très douloureuse;

2^o Au niveau de la région parotidienne gauche une masse semblable, plus volumineuse que la précédente et présentant les mêmes caractères qu'elle;

3^o Au niveau de la région temporale droite, il existe une tuméfaction moins accusée, mais du même ordre que celle du côté gauche. L'acuité visuelle de l'œil droit paraît normale.

L'examen du système osseux, du système ganglionnaire, des différents viscères ne révèle rien de particulier.

Nous diagnostiquons un ostéo-sarcome de l'orbite gauche avec engorgement des ganglions parotidiens, et probablement un envahissement de l'orbite droite ou une métastase locale dans la paroi externe de cet orbite. Aucune intervention n'étant possible, l'enfant quitta l'hôpital. Il ne tarda pas à succomber dans sa famille.

Nous ne dirons rien ici de la symptomatologie spéciale du névrome plexiforme que le lecteur trouvera dans le livre IX concernant des tumeurs de la paupière.

b) Sarcomes développés aux dépens des cellules endothéliales.

Angio-sarcomes.

Ces tumeurs, nous l'avons vu, sont des endothéliomes; souvent cette variété de sarcomes affecte la forme cylindromateuse (Billroth); dans ce cas ce sont des tumeurs graves qui ont pour caractère symptomatologique de récidiver localement, sans infecter les ganglions, sans généralisation; leur pronostic est cependant assez favorable: un opéré de Billroth ne présentait pas de récurrence trois ans après l'extirpation. Lorsque les endothéliomes ne sont pas limités aux parois des vaisseaux, et deviennent diffus, ils affectent une gravité plus grande, et leur pronostic est celui des sarcomes globo-cellulaires; leur propagation, dit Van Duyse, connaît peu de limites, et Kolaczek pense que les angio-sarcomes orbitaires sont très dangereux pour les tissus voisins.

Le premier cas rapporté par Van Duyse se termina par la mort, 4 mois après l'intervention; le deuxième cas eut la même terminaison 7 mois après; dans le troisième il n'y avait pas de récurrence 6 mois après l'opé-

ration, mais la survie n'est pas assez longue pour qu'on puisse affirmer la guérison définitive, et tous ceux qui ont présentes à l'esprit la nature histologique de l'endothéliome et sa puissance de prolifération, admettront comme incontestable l'extrême gravité de cette variété de tumeur orbitaire. Les trois périodes dans lesquelles nous avons enfermé l'évolution des sarcomes de l'orbite seront d'habitude parcourues rapidement et avec les allures les plus malignes par les endothéliomes.

Cette variété de néoplasme se généralise par la voie sanguine; cependant, comme une partie d'entre eux, les lymphangio-sarcomes, ont des rapports étroits avec le système lymphatique, « il serait surprenant que la tumeur ne pût pas se propager aux ganglions » (Van Duyse). Tourman a observé cette infection dans une tumeur récidivée au niveau de la région sous-maxillaire, et Van Duyse l'a constatée cliniquement dans la région pré-auriculaire.

c) Sarcomes mixtes.

Les sarcomes mixtes, myxo-sarcomes, chondro-sarcomes, neuro-sarcomes ont été observés trop rarement, ou du moins ont été décrits comme tels par un trop petit nombre d'auteurs, pour que nous puissions leur faire, dans cette histoire clinique, une place à part bien distincte; d'ailleurs leurs symptômes doivent évidemment varier avec la prédominance de tel ou tel tissu. Nous appelons l'attention du lecteur sur notre cas de tumeur mixte de type nerveux ou conjonctif, dont la malignité était extrême.

2° Mélano-sarcomes.

L'étiologie de cette variété de néoplasmes n'offre rien de particulier; dans le cas de Dolbeau et dans celui de Giraldès, il y avait eu un traumatisme; mais c'est là, comme on sait, une circonstance qu'on trouve assez souvent au début des néoplasmes.

La symptomatologie n'offre rien qui distingue ce néoplasme des autres tumeurs orbitaires de mauvaise nature. C'est toujours la même exoph-

talmie, la même compression du nerf optique, la même saillie plus ou moins bosselée dans les divers points de la base de l'orbite. Il convient de remarquer que, dans toutes les observations citées plus haut, on insiste sur les bosselures du néoplasme, mais ce ne peut être là un signe différentiel sérieux. En somme, dans la marche et dans l'aspect extérieur, rien d'essentiel ne peut être établi pour la tumeur mélanique orbitaire.

Quand nous sommes en présence d'une tumeur orbitaire, ayant les allures d'un néoplasme, nous ne pouvons savoir s'il s'agit d'une mélanose qu'en pratiquant une ponction exploratrice avec un emporte-pièce, ou tout au moins en découvrant largement la tumeur pour explorer par la vue et par le doigt, ainsi que l'a recommandé Bouisson¹.

Pour quelques auteurs, la nature mélanique des tumeurs se reconnaît à l'examen de l'urine. D'après Eiselt, l'urine, de couleur normale lorsqu'elle vient d'être éliminée, devient peu à peu, au contact de l'air, brune ou même noire. Cette coloration foncée apparaît encore plus rapidement lorsqu'on ajoute au liquide des substances oxydantes, comme de l'acide azotique ou de l'acide chromique. La réaction tient à la présence dans l'urine d'une substance particulière, le *mélanogène*, caractéristique du cancer mélanique.

Nous avons recherché cette réaction dans notre observation; l'analyse détaillée de l'urine qu'a bien voulu faire, à ce point de vue, notre savant ami Barthe, professeur agrégé à la Faculté et docteur ès sciences, a été négative. Cette recherche n'a été faite dans aucune autre observation.

Au point de vue symptomatologique, quelles particularités sont donc celles des tumeurs mélaniques primitives de l'orbite?

Dans tous les cas, nous notons au début l'intégrité de la vision, alors même que l'affection s'est développée au contact du globe oculaire. L'œil peut être dévié, atteint de diplopie, mais ses milieux et ses membranes restent intacts. Dans l'observation de Bennett, nous remarquons l'erreur des chirurgiens qui examinèrent la malade et qui crurent, à tort, devoir mettre la choroïde en cause, se basant sur les caractères manifestement mélaniques du mal. Dans ce cas, la tumeur était pure-

¹ BOUISSON, *Archives générales de médecine*, mai 1859

ment extra-oculaire et, chose bien digne d'être notée, d'une bénignité relativement très grande.

Il convient de revenir ici sur la présence de bosselures signalées dans presque toutes les observations. Souvent, ces bosselures, plus ou moins volumineuses, soulèvent la conjonctive et laissent voir une couleur noirâtre; Desmarres¹, qui signale cette particularité, ajoute que ces tumeurs ont moins de tendance que les cancers à envahir les parties voisines « et qu'elles peuvent même rester dans un *status quo*, sans danger pour la vie du malade ».

L'opinion de Desmarres a été défendue par Sichel. Pour cet auteur aussi, les mélanomes de l'orbite sont relativement bénins. C'est sans doute pour avoir confondu les tumeurs mélaniques primitives de l'orbite avec les tumeurs secondaires consécutives au cancer de l'œil, que Velpeau et Nélaton² ont enseigné que la mélanose était fatalement soumise à la récurrence et mortelle.

L'intégrité de la vision, la marche plus ou moins rapide du mal, la vascularisation extrême (Demarquay), les rapports plus ou moins étroits avec le globe oculaire n'ont rien de caractéristique.

Ainsi que Sichel et Desmarres l'ont heureusement indiqué, la véritable marque distinctive des tumeurs mélaniques primitives n'est autre que leur bénignité relative, par comparaison avec les tumeurs mélaniques nées dans l'œil.

En effet, les tumeurs mélaniques sont généralement très graves. D'après Fuchs, les sarcomes mélaniques de la choroïde sont extrêmement malins, la mortalité est environ de 70 p. 100. Or, si nous dépouillons les 11 observations citées dans notre ouvrage (p. 436 et suiv.), nous voyons que 6 fois la tumeur a été bénigne, 3 fois seulement elle a récidivé, le résultat dans 4 cas est inconnu. C'est là une statistique faible et par conséquent discutable, mais elle tire une assez grande force de ce qui se passe pour les autres tumeurs mélaniques développées en dehors de l'œil, loin par conséquent du tractus uvéal.

Les tumeurs épibulbaires palpébrales ne présentent pas d'autre gra-

¹ DESMARRÉS, *Traité théorique et pratique des maladies des yeux*, 1854, t. I, p. 221.

² DEMARQUAY, *Tumeurs de l'orbite*, p. 456.

tivité que celle qui est inhérente à la structure de leur tissu; tous les cliniciens savent bien que les tumeurs mélaniques de la conjonctive bulbaire, quand elles sont superficielles et encore peu adhérentes, guérissent pour toujours après une extirpation complète. Ces tumeurs n'ont d'autre gravité que celle qu'implique leur tissu sarcomateux ou épithélial; elles sont noires, mais le poison mélanique en est presque toujours absent.

Comme les autres tumeurs mélaniques développées loin du tractus uvéal, les tumeurs mélaniques primitives de l'orbite sont donc d'une bénignité relative, comme si le poison mélanique n'y existait pas.

C'est là une particularité clinique majeure qu'il importe beaucoup de mettre en évidence et sur laquelle nous insistons.

En attendant que des observations nouvelles viennent éclairer l'histoire des tumeurs que nous étudions, ce détail symptomatologique reste la dominante et comme la conclusion de l'enquête que nous avons faite à propos de notre cas personnel.

Est-il possible de donner d'une façon certaine la raison objective de cette particularité? Non, cela ne se peut pas, les examens histologiques étant en général trop sommaires et trop incomplets.

A défaut d'explication certaine, qu'il nous soit permis d'ébaucher une hypothèse qu'il appartiendra aux observations futures d'infirmier ou de confirmer.

Cette hypothèse repose : 1° sur les notions que donne la clinique au sujet du pronostic des diverses variétés de tumeurs mélaniques; 2° sur les examens histologiques de Vossius, de Birnbacher et les nôtres.

Nous la formulerons ainsi :

Il existe deux grandes variétés de mélanoses, en dehors des fausses mélanoses manifestement constituées par d'anciennes hémorragies, c'est-à-dire que les mélanoses vraies, celles dont le pigment résiste au réactif de Robin, forment en clinique deux groupes bien distincts.

Le premier groupe comprend les tumeurs mélaniques, nées dans le tractus uvéal; ces tumeurs là sont très malignes, elles le sont pour deux raisons : d'abord à cause de leur tissu sarcomateux, ensuite parce qu'elles renferment le véritable poison mélanique, émané, par une métamorphose qui nous échappe, du pigment uvéal normal.

Le second groupe comprend les tumeurs mélaniques développées dans la conjonctive, dans la paupière, dans l'orbite; ces tumeurs ne sont malignes qu'à cause de leur structure épithéliale ou sarcomateuse, le pigment qu'elles contiennent n'ajoutant rien à leur malignité. Aussi leur pronostic est beaucoup moins fâcheux que celui des tumeurs du premier groupe.

L'explication de cette différence est donnée par l'étude histologique; nous croyons, avec Vossius et Birnbacher, que les tumeurs mélaniques, développées en dehors du tractus uvéal, renferment un pigmentum spécial, d'origine hémalique et non point le véritable pigment mélanique dont le caractère malin serait constant. Ce pigment n'existerait que dans les tumeurs originaires du tractus uvéal. Les caractères distinctifs du pigment d'origine hémalique et du pigment vrai, sont indiqués t. I, p. 331, avec toute la précision que comporte cette question encore bien obscure.

Nous ne nous dissimulons pas que la lumière est encore loin d'être faite sur ce point difficile de physiologie pathologique dont nous poursuivons actuellement l'étude; en attendant de nouveaux travaux, nous dirons: qu'il existe en ophtalmologie deux variétés cliniques dans les tumeurs mélaniques vraies et que ces deux variétés sont superposables à deux variétés anatomiques différentes par l'origine de leur pigment.

Les notions qui précèdent suffisent à faire le diagnostic des sarcomes de l'orbite et de leurs variétés; elles seront complétées par le chapitre général consacré au diagnostic des tumeurs de l'orbite, dans ce chapitre sera fait le diagnostic différentiel de toutes les tumeurs orbitaires, bénignes ou malignes, nées dans l'orbite ou procédant des parties voisines.

Le traitement des sarcomes de l'orbite sera étudié dans un chapitre d'ensemble avec le traitement des tumeurs de l'orbite en général. (V. chap. VI, page 501.)

IV. — LYMPHADÉNOME OU LYMPHOME DE L'ORBITE

Le lymphadénome est une tumeur composée de tissu adénoïde. Il en existe plusieurs variétés anatomiques; on peut avoir affaire à un *lym-*

phadénome proprement dit, reproduisant la structure normale du tissu ganglionnaire ou à un *lympho-sarcome* s'éloignant de ce tissu par des modifications du réticulum ou par le volume des éléments cellulaires. Brousse et Gérardin¹ ont très judicieusement fait ressortir ces particularités et décrit dans un excellent mémoire: 1° le lymphadénome à type régulier; 2° le lymphadénome à type irrégulier. Au premier type appartiennent les cas où, comme dans les ganglions, le tissu réticulé et les cellules conservent leurs proportions normales; au second type correspondent les faits dans lesquels prédomine le réticulum et ceux, plus fréquents, dans lesquels les cellules abondent, tantôt petites et rondes (lymphadénome à petites cellules, lymphadénome mou), tantôt grosses et polymorphes (lymphadénome à grosses cellules, lympho-sarcome, sarcome lymphadénoïde).

Pour quelques auteurs la ligne de démarcation entre le sarcome et le lymphadénome n'est pas très précise. C'est ainsi que Rindfleisch, et d'autres histologistes allemands, rangent parmi les variétés de sarcome un certain nombre de néoplasmes contenant des formations qui dérivent du tissu adénoïde pur; c'est-à-dire que pour eux beaucoup de cas que nous rangeons parmi les lymphadénomes à type irrégulier seraient des *sarcomes globo-cellulaires*. Nous n'acceptons pas cette manière de voir. S'il y a du tissu adénoïde, à un degré quelconque dans une tumeur, quel que soit son lieu d'origine, cette tumeur est un *lymphadénome*; il n'y a peut-être pas grand intérêt au point de vue pratique à cette séparation tranchée, mais au point de vue nosologique et pour la bonne direction des recherches futures, la distinction est capitale.

Le lymphadénome ainsi compris peut se développer au niveau de l'orbite, et son évolution, comme sa pathogénie, sont dans cette partie de l'organisme ce qu'elles sont ailleurs, c'est-à-dire d'une grande obscurité.

Rappelons ici que, après la première description du lymphadénome par Hodgkin² (1832), Bennett³ et Virchow⁴ (1845) découvrirent que cette

¹ BROUSSE et GÉRARDIN, *Mémoire de l'Académie de médecine*, 1888.

² HODGKIN, *Med. chirurg. Trans.*, 1832, t. XVIII.

³ BENNETT, *Edinb. med. and surg. Journal*, 1843.

⁴ VIRCHOW, *Virchow's Arch.*, 1849.