Zeitschrift: Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie suisse des sciences médicales = Bollettino dell' Accademia svizzera delle scienze mediche

Herausgeber: Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften

Band: 15 (1959)

Artikel: État granulaire systématisé cardiopathique de l'écorce cérébrale (Atrophie granulaire) : étude anatomo-clinique

Autor: Wildi, E.

Kapitel: Synthèse clinique

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-307402

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 12.07.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

artérielle de 120/60 mm Hg, forte dyspnée d'effort, arythmie complète avec salves d'extrasystoles. Pas de troubles grossiers des sensibilités (piqûre et toucher); gnosies et praxies bonnes. Hypertonie, hyperémotivité. Apparition de crises épileptiques, en moyenne deux à trois par mois pendant le début du séjour, puis plus espacées. A 87 ans, pression artérielle de 160/70 mm Hg.

Diagnostic clinique: Artériosclérose cérébrale, épilepsie symptomatique.

Diagnostic anatomique: Cœur de 500 g, hypertrophié et dilaté. *Cicatrice d'infarctus* dans la paroi postérieure du ventricule gauche et fibrose diffuse du myocarde; athéromatose coronarienne et aortique. Artériosclérose rénale; bronchopneumonie. Cerveau de 1290 g. Absence de sclérose sur le polygone de Willis, un peu asymétrique. Petite lacune dans le putamen gauche.

Atrophie granulaire peu nette, discontinue, prédominant sur les circonvolutions F 2, un peu plus forte à droite qu'à gauche; léger dépoli du précunéus droit. Dans la région pariétale postéro-supérieure gauche, confluence de l'atrophie granulaire en un foyer cortico-sous-cortical. *Vaisseaux méningés:* Faible degré de sclérose concentrique; existence d'une thrombose recanalisée, isolée, d'une artériole de fin calibre.

Cas 22 (No 14 566). Femme de 90 ans. Arrêt de toute occupation trois ans avant la mort. Quatre mois avant la mort, fracture ischio-pubienne gauche, œdèmes des jambes, tachyarythmie. Transférée à Bel-Air pour désorientation et gâtisme. A l'entrée, facies figé, hypertonie des quatre membres, plus marquée à gauche qu'à droite, tremblements des extrémités. Pression artérielle de 140/75 mm Hg. Clonus du pied droit. Roue dentée aux deux membres supérieurs. Absence de grasping. Sensibilités thermique et à la piqûre bonnes. Le jour de la mort, hypertension artérielle de 220/140 mm Hg.

Diagnostic clinique: Artériosclérose cérébrale, état lacunaire.

Diagnostic anatomique: Cœur hypertrophié de 450 g. Ancienne endocardite mitrale. Minuscules foyers de fibrose du myocarde. Embolies pulmonaires multiples. Cholélithiase; hyperostose frontale interne. Cerveau de 1225 g, avec des sillons béants. Très peu d'artériosclérose sur le polygone de Willis, asymétrique. Minuscule lacune dans la tête du noyau caudé droit.

Atrophie granulaire discontinue, peu nette à gauche (fig. 4), sur le tiers postérieur de F 2 et sur la partie antérieure de O 1; à droite, elle est plus nette, sur tout F 2 et sur la partie antérieure de O 1. *Vaisseaux méningés:* Artériosclérose très discrète des branches les plus larges.

Synthèse clinique

1. Sexe

La série est constituée de 13 femmes et 9 hommes. Cette différence entre les deux totaux correspond approximativement à celle des décès des femmes et des hommes à la clinique de Bel-Air. Cette constatation établit que l'affection est répartie également entre les sexes.

2. Age

Comme l'atrophie granulaire est produite par l'accumulation et la juxtaposition de lésions indélébiles, acquises au courant de la vie, sa fréquence augmente en relation directe avec l'âge. Nos cas qui s'échelonnent de 28 à 90 ans ont pour la plupart dépassé la soixantaine (tableau 1). Cette limite inférieure de 28 ans n'est certes pas l'âge minimum extrême où l'affection peut se manifester, car *Treip* et *Porter* ont publié le cas d'un homme de 19 ans porteur d'une atrophie granulaire

diffuse. Dans son étude des foyers microscopiques de l'aire OC – secteur correspondant à la zone postérieure de l'atrophie granulaire – *Gregoretti* les note 55 fois chez 100 individus non triés, dont la moyenne d'âge est de 74 ans et demi au moment de la mort. Mais, précisons bien qu'il ne s'agit là que de la forme fruste, purement microscopique, de l'atrophie granulaire. Cette constatation est en accord avec l'opinion de *Becker*, *Bernsmeier*, *Siemons* et *Wolpert*, pour qui la thromboendangéite oblitérante cérébrale n'apparaîtrait qu'après la soixantaine. Mais, ces auteurs ne semblent pas faire non plus la différence entre l'atrophie granulaire et cette angiopathie.

3. Diagnostic clinique

Dans l'état actuel de la séméiologie clinique, l'atrophie granulaire ne peut pas être diagnostiquée. Il semble pourtant admissible, étant donné l'importance de la diffusion et de la gravité des lésions de certains cas, qu'on parvienne un jour à poser ce diagnostic. Dans notre série, nous n'avons trouvé énoncée la possibilité d'une atrophie granulaire que dans le cas 4 («Examiner la sensibilité du ceinturon scapulaire dans l'éventualité d'une atrophie granulaire»).

Si l'atrophie granulaire n'est suspectée que cette seule fois, c'est parce que sa symptomatologie se voit recouverte par celle des processus dégénératifs, présents dans un nombre assez élevé de nos patients âgés et plus particulièrement encore par celle de foyers vasculaires plus volumineux, quasi constants.

Il faut toutefois retenir que c'est précisément à cause de ces foyers qu'à côté de diagnostics psychiatriques divers celui *d'affections cérébrales vasculaires* est posé 18 fois ($^4/_5$ des cas): «démence artériopathique; foyers vasculaires cérébraux; artériosclérose généralisée; troubles circulatoires cérébraux». Nous ne saurions dire la part qu'il faut attribuer à l'atrophie granulaire dans ces diagnostics. A côté de celui d'affections cérébrales, il ressort un nombre élevé de cardiopathies, qu'on trouve chez 16 des sujets (72 %); la plupart d'entre eux sont des cardiaques avérés depuis de nombreuses années. Les décompensations cardiaques apparaissent très élevées jusque parmi les sujets les plus jeunes et cette dernière constatation est sans doute parmi les plus importantes du point de vue pathogénique.

Parmi les 6 sujets exempts de symptomatologie clinique d'insuffisance cardiaque, les cas 1, 10 et 18 présentent néanmoins un état de fibrose du myocarde, le cas 19 une forte artériosclérose coronarienne ectasiante avec hypertension artérielle et les cas 5 et 7, autopsiés que partiellement, une hypertension décapitée.

4. Pression artérielle

Dans le tableau 1, ce sont les pressions artérielles les plus élevées qui sont rapportées. Comme les deux seuls cas ayant une pression systolique plus basse que 150 mg Hg sont porteurs d'un infarctus du myocarde (No 6 et 16), *on peut tenir pour valable que tous les sujets de la série sont ou ont été des hypertendus.* 5 sont hypertendus entre 150 et 170 mm Hg, 7 entre 170 et 200 et 8 dépassent ce dernier seuil (maximum trouvé: 260 mm Hg).

D'après la formule

$$\text{pression diastolique} = \frac{\text{pression systolique}}{2} + 2$$

10 des cas ont souffert d'une *hypertension systolique décapitée*, parfois avec une différentielle extrêmement faible.

5. Etat anatomique du cœur

Sur les 18 cas autopsiés, un infarctus frais ou cicatriciel du myocarde est noté 10 fois (55 %), des lésions de fibrose du myocarde 5 fois (27 %), une endocardite récente ou cicatricielle 8 fois (44 %) et une symphyse du péricarde 3 fois (tableau 1). La dilatation du cœur droit a été une constatation presque constante. L'hypertrophie du cœur se rencontre 3 fois à plus de 500 g, 5 fois à plus de 400 et 4 fois à plus de 300.

En résumé, comme aucun cœur examiné anatomiquement ne s'est montré intact, on peut en conclure que *tous les sujets ont été des cardiopathes hypertendus* (il en va de même pour les cas 5 et 7, autopsiés partiellement, puisque leur hypertension s'était montrée décapitée).

Il nous a paru intéressant de rapprocher ces résultats de ceux de la littérature, bien qu'il soit difficile, dans la plupart des documents bibliographiques, de distinguer les cas d'atrophie granulaire de ceux de thromboendangéite oblitérante, ainsi que nous l'avons déjà souligné. Malgré l'imprécision inévitable qui en résulte, c'est pour ces deux affections simultanément que nous avons utilisé les chiffres cités ci-dessous de la tension artérielle et les mentions d'altérations myocardiques.

Il ne peut être question malheureusement d'établir des pourcentages, car les renseignements font défaut dans de trop nombreux cas.

En ce qui concerne la *pression artérielle*, sur un total de 38 cas provenant de 19 auteurs[6], nous notons:

3 fois une hypotension,
17 fois une tension normale,
10 fois une hypertension (labile dans un cas),
9 fois une tension différentielle insuffisante, avec ou sans hypertension.

Dans certains autres travaux sont rapportées des notions d'ordre plus général. Ainsi, *Lindenberg* et *Spatz* admettent l'existence de grandes variations individuelles, hypotension le plus souvent, tension normale ou hypertension parfois, *hypertension*

[6] *Antoni, Benedek, Essen, Förster* et *Guttmann, Giampalmo, Götze et Krücke, Jäger, Meves, Meyer* (1), *Morel, Pentschew, Quandt, Scheinker, Schretzenmayr, Spatz* (1 et 2), *Sträussler, Friedmann* et *Scheinker, Treip* et *Porter, Volland.*

labile assez souvent. Th. Lüers note que la tension est le plus souvent normale et considère que les quelques cas d'hypertension signalés dans la littérature ne sont vraisemblablement pas en rapport avec la thromboendangéite oblitérante. Dans aucun des 19 cas de la même affection vasculaire cérébrale de la série de *Meyer* (1), il n'y a non plus d'hypertension. De toutes les constatations de la littérature, celles de *Pentschew* sont les seules comparables aux nôtres par la fréquence de l'hypertension.

En ce qui concerne les *altérations myocardiques*, nous avons pu extraire des mêmes documents 14 cas, soit d'infarctus frais ou de cicatrices, soit de fibrose du myocarde, chez des individus parfois jeunes (cas de *Treip* et *Porter:* 19 ans; cas de *Meves:* 39 ans; cas de *Spatz* [2]: 43 ans). *Th. Lüers* signale de son côté que dans la littérature américaine, d'assez nombreux auteurs insistent sur la fréquence des infarctus du myocarde dans la thromboendangéite oblitérante en général.

6. Symptomatologie neurologique et psychiatrique

En 1944, *Morel* et *Meyrat* reconnaissent que le diagnostic «intra vitam» de l'atrophie granulaire n'a jamais pu être posé. Treize ans plus tard, aucun progrès n'a été obtenu dans ce domaine. Dans une tentative d'isoler une symptomatologie propre à cette affection, il importerait de pouvoir faire une discrimination entre les *signes neurologiques massifs*, manifestations de foyers étendus (si fréquents dans notre série) et les *troubles plus fins* (praxie, langage, écriture par exemple), attribuables peut-être aux foyers miliaires.

La meilleure analyse anatomo-clinique, établie dans le but d'arriver du vivant du malade à reconnaître l'atrophie granulaire, reste certes celle de *Morel* et *Meyrat*. Bien que leur étude ne fournisse pas de critères cliniques entièrement satisfaisants, elle pose les bases sur lesquelles doit être développée cette recherche. Nous la reprenons donc dans ses grandes lignes car c'est sans doute par son perfectionnement qu'on doit pouvoir un jour parvenir au diagnostic clinique précis de l'affection.

Tout d'abord, et c'est là une notion importante sur laquelle beaucoup d'auteurs insistent avec *Morel* et *Meyrat* «une des caractéristiques générales des troubles que présentent les malades atteints d'atrophie granulaire systématisée est d'être *fins et fugaces*. Mais des troubles beaucoup plus durables et même irréversibles s'observent. Autre caractéristique, ces troubles sont bilatéraux».

Dans leur analyse somatotopique des signes neuropsychiatriques de l'atrophie granulaire, ces deux auteurs se demandent s'il faut attribuer à l'atteinte bilatérale de la deuxième circonvolution frontale la pauvreté motrice et mimique, l'amimie, que certains auteurs ont prise pour un syndrome catatonique ou même parkinsonien; à celle de la partie supérieure de la circonvolution frontale ascendante la maladresse motrice, une force musculaire diminuée, des *ictus passagers à* type monoplégique; à celle de la pariétale ascendante certains troubles de la sensibilité épicritique, l'hypoesthésie, l'abolition passagère de la sensibilité, des pares-

thésies. Les scotomes scintillants, les amblyopies, hémianopsies ou asymbolies de couleurs seraient imputables aux lésions des segments antérieurs de O1, O2 et O3; finalement, c'est à l'atteinte occipito-temporale de T3 qu'il faudrait rapporter certains troubles aphasiques et difficultés combinatoires.

Par sa finesse, cette manière d'envisager le problème serait vraiment fructueuse si l'atrophie granulaire existait à l'état pur, c'est à dire sans autres lésions cérébrales. Mais l'atrophie granulaire idéale n'existe pas. Il s'y surajoute toujours, comme nous l'avons vu, ou bien de volumineuses pertes de substance à symptomatologie grossière ou bien des lésions parenchymateuses dégénératives diffuses (plaques séniles, lésions neuronales d'Alzheimer).

Dans le tableau 2, sont classés les différents symptômes notés dans les cas connus de la littérature et les nôtres, selon l'ordre de leur fréquence. Par cette méthode statistique, il ne ressort non plus rien de démonstratif. Toutefois nous aimerions insister sur certains de ces signes. Les *troubles mnésiques*, que *Morel* et *Meyrat* notent aussi comme très fréquents, sont très vraisemblablement la conséquence de lésions étendues et bilatérales; *l'épilepsie*, dont les crises se déclenchent de préférence la nuit dans la série de *Morel*, est aussi assez fréquente (5 cas personnels dont un par électrochoc); nous ne trouvons signalée une *hémianopsie* que dans 1 cas seulement de notre série, mais comme nous avons trouvé des altérations des radiations optiques 6 fois, il faut admettre que les troubles déficitaires en foyers, hémianopsies ou scotomes, seraient apparus plus souvent si nos patients n'avaient pas été anosognosiques pour des raisons de démence et s'ils avaient pu participer activement à leur mise en évidence; ces considérations nous paraissent valables pour les cas de la littérature aussi.

Il est assez inattendu que les *signes préfrontaux* (Léri, Mayer, Wartenberg, grasping, closing in) «à qui on attribue une valeur de localisation de lésions précisément à la partie postérieure de F2» (*Morel* et *Meyrat*), ne soient jamais mentionnés dans la littérature. Nous les avons trouvé présents dans 3 cas de notre série.

C'est *Marchesani* (cité par *Meyer* [1]) qui le premier a montré que les patients atteints d'artérite de *Bürger* peuvent présenter des lésions du fond d'œil. Les constatations des auteurs sont trop diverses pour offrir des caractères de spécificité. C'est ainsi qu'un état angiospastique des artérioles du fond d'œil est signalé par *Förster* et *Guttmann*, par *Sträussler*, *Friedmann* et *Scheinker*, par *Lindenberg et Spatz*, que, dans le cas de *Benedek*, le fond d'œil est décoloré et qu'il existe une stase papillaire dans celui de *Schretzenmayr*. *Krayenbühl* note qu'il y a parfois une baisse de la tension artérielle rétinienne.

Morel signale que les lésions vasculaires du type thromboendangéite oblitérante ne se voient dans les membres et sur la rétine *que dans la forme non systématisée de l'atrophie granulaire*. La forme systématisée en est exempte. Cette observation, remar-

Tableau 2
Fréquence des symptômes cliniques signalés dans la littérature et dans les 22 cas personnels

	Littérature	Cas personnels	Fréquence
Paralysies et parésies	24	11	36
Troubles mnésiques	8	13	21
Troubles du langage	10	5	15
Epilepsie	10	5	15
Céphalées	7	4	11
Anesthésies et dysesthésies	5	5	10
Hémianopsie	6	1	7
Vertiges	6	1	7
Aphasie	5	2	7
Pleurer spasmodique	2	4	6
Troubles des praxies	0	4	4
Agraphie	4	0	4
Syndrome catatonique	3	0	3
Syndrome hallucinatoire	1	2	3
Signes préfrontaux	0	3	3
Dyschromatopsie	2	1	3
Mouches volantes	2	1	3
Vomissements	1	1	2
Amaurose passagère	0	1	1
Syndrome schizophrénique	1	0	1

quable par sa précision, établit donc une distinction catégorique entre les deux types, importante du point de vue pathogénique.

Dans notre série, l'état du fond d'œil peut se résumer ainsi: dans les 17 cas où il a été examiné, les vaisseaux sont admis comme normaux 8 fois, modestement sclérosés 2 fois, assez fortement 5 fois. Dans 2 cas, ils sont difficilement visibles à cause d'une cataracte. Dans aucun cas, il n'est fait mention de l'existence de foyers exsudatifs ou dégénératifs rétiniens, ni d'une quelconque autre altération.

Ces résultats confirment donc ceux de *Morel*, sur le point de vue nuancé duquel nous ne saurions trop insister.

Les *documents artériographiques* sont rares. L'image radiologique est nette seulement dans les cas avancés (*Th. Lüers*). Elle montre une lumière vasculaire cônique au niveau de la lésion d'une forme vérifiée de thromboendangéite (*Krayenbühl*).

Aspects anatomo-pathologiques cérébraux

L'étude comparée des 22 cas fournit des renseignements sur nombre de caractères de valeur très variable; ce sont avant tout la localisation et la fréquence qui présentent de l'importance pour l'étude de la pathogénèse.