Angiopathies cérébrales accompagnant l'atrophie granulaire

Objekttyp: **Chapter**

Zeitschrift: **Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie Suisse des Sciences Medicales = Bollettino dell' Accademia Svizzera delle Scienze Mediche**

Band (Jahr): **15 (1959)**

PDF erstellt am: **29.05.2024**

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.
Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.
Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

Ein Dienst der *ETH-Bibliothek*
ETH Zürich, Rämistrasse 101, 8092 Zürich, Schweiz, www.library.ethz.ch

http://www.e-periodica.ch

tels foyers, chez lesquels la capacité ventriculaire est connue des deux côtés:

	Ventricule gauche	*Ventricule droit*
No 4	15 cm³ (foyer)	15 cm³ (prédominance de l'atrophie granulaire à droite)
No 7	18 cm³ (foyer)	11 cm³ (foyer)
No 11	16 cm³	26 cm³ (foyer et prédominance de l'atrophie granulaire à droite)

D'autres auteurs encore ont signalé une dilatation ventriculaire, par l'examen soit clinique (*Eicke* [2], *Foerster* et *Guttmann*, *Lüers*, *Schretzenmayr*, *Stender*, *Treip* et *Porter*) soit anatomique (*Altschul*, *Lindenberg* et *Spatz*).

Dans 14 cas de notre série, 9 sont porteurs de *nids astrocytaires* dans leur écorce cérébrale, ce qui correspond à 64%. Ces lésions sont le résultat de la prolifération d'astrocytes fibreux en petits amas bien circonscrits de 200 à 300 μ de diamètre. Lors d'une étude statistique de ces nids astrocytaires, nous avions noté en 1951 que leur fréquence était très différente entre un groupe atteint d'artériosclérose du polygone de Willis (50,8%) et un groupe qui en était exempt (12,7%). L'augmentation de leur fréquence dans l'atrophie granulaire est intéressante à signaler bien que nous ne puissions préciser les rapports existant entre ces deux conditions pathologiques.

La présence de *calculs dans la vésicule biliaire*, métaboliques ou secondaires à une cholécystite ancienne (la chronicité exclut souvent une précision pathogénique), est signalée 7 fois, chez 5 femmes et 2 hommes.

Il existe une *hyperostose frontale interne* 5 fois, chez 4 femmes cholélithiasiques et chez une femme qui ne l'est pas. La connaissance des troubles métaboliques du cholestérol dans le syndrome de Morel-Morgagni explique la présence des deux types de lésions chez les mêmes patientes. Indicatrices d'une hypercholestérolémie, ces lésions nous font entrevoir l'existence d'une dyscrasie sanguine. Nous verrons en effet que, parmi les 6 cas porteurs de thromboses viscérales, 3 sont des cholélithiasiques.

Angiopathies cérébrales accompagnant l'atrophie granulaire

A la suite d'un enseignement longtemps classique, qui ne semblait pas devoir être discuté tant les déductions des faits paraissaient logiques, une forme de pensée s'est conservée chez les pathologistes, pour qui une angiopathie locale reste la condition indispensable à tous les foyers de nécrose cérébrale. Ainsi, lorsque cette angiopathie est présente, tout

paraît s'expliquer clairement; si au contraire elle fait défaut (majorité des cas), on admet qu'elle n'a pas été bien recherchée et de toute façon on n'accorde à cette constatation négative pas toute l'attention qu'elle mérite. Il y a pourtant longtemps déjà que *Neubürger* a attiré l'attention sur l'existence souvent rencontrée de ramollissements sans artériosclérose cérébrale et vice versa. Bien que cette relation, admise classiquement entre angiopathie et foyer, se vérifie d'autant plus difficilement que la première est plus éloignée du second, elle conserve encore, selon les principes énoncés, toute sa valeur lorsque l'altération vasculaire siège dans le voisinage proche des lésions corticales de l'atrophie granulaire. C'est pourquoi, en considération de la place occupée par les lésions vasculiares locales dans les discussions pathogéniques de cette affection, il importe qu'elles soient décrites aussi précisément que possible dans les 22 cerveaux de la série étudiée.

1. Artériosclérose de la base du cerveau

Malgré l'âge élevé de la majorité des cas, qui rend la probabilité grande de rencontrer un état de sclérose du polygone de Willis, ce dernier est indemne dans 6 cas. Il s'ensuit de cette constatation que l'établissement d'un rapport de causalité entre artériosclérose et atrophie granulaire ne se justifie pas.

L'artériosclérose du polygone est très discrète dans 6 autres cas, d'un degré moyen dans 5, forte dans 1 cas et intense dans 4. Le type scalariforme d'*Arab* (1) apparaît 2 fois (No 7 et 9; dans ce dernier, il est accompagné d'hyalinose artériolaire intraparenchymateuse).

2. Angiopathies locales

Au niveau de la bande de l'atrophie granulaire, il faut distinguer les angiopathies intraméningées de celles qui siègent dans l'épaisseur de l'écorce elle-même.

A. Angiopathies intraméningées

Dans certains cas, à l'œil nu déjà on note que les artères sont imperméabilisées sur un secteur donné, que leur calibre externe est rétréci et qu'elles prennent une teinte jaune brun (oblitération et dépôts pigmentaires). La figure 20 en reproduit un exemple typique.

Lindenberg et *Spatz*, puis *Eicke* (2) ont insisté sur la *discontinuité* des altérations vasculaires, aboutissant souvent à des oblitérations complètes. Nous retrouvons aussi cette discontinuité de l'imperméabilisation dans certains de nos cas. La conservation en aval de l'oblitération de la bonne perméabilité du vaisseau (présence de sang frais dans la lumière) est à

notre avis la preuve de l'existence d'anastomoses artériolaires intra-méningées. Etant donné cette disposition en secteurs des angiopathies, il faut s'attendre à ce que, sur les préparations histologiques de routine, les artères apparaissent indemnes dans un certain nombre de cas. Pour restreindre autant que possible les causes d'erreur, de larges fragments de leptoméninges ont été prélevés pour tous les cas au niveau même de l'atrophie granulaire, pelotonnés en petits paquets, puis enrobés en celloïdine. Par cette technique, qui concentre dans un très petit volume de matériel méningé un très grand nombre de vaisseaux, la quantité de ceux-ci dans chaque préparation atteint un nombre très élevé et la probabilité qu'un vaisseau altéré échappe à l'analyse histologique devient négligeable.

a) *Absence de lésions artérielles et veineuses:* Parmi tous les cas, seul le No 20, malgré ses 80 ans, est exempt de toute angiopathie artérielle ou veineuse, tant à la base du cerveau que sur la convexité hémisphérique et à l'intérieur même du parenchyme nerveux. Bien qu'il ne soit porteur que d'une atrophie granulaire discrète, il constitue un document utilisable dans la discussion car à lui seul il permet d'affirmer que l'atrophie granulaire peut se développer en l'absence de la moindre angiopathie cérébrale.

b) *Hyperémie de stase et béance artériolaire:* Les vaisseaux sont dilatés par une hyperémie de stase dans 17 cas. Très nette 11 fois, elle dilate les artérioles aussi bien que les veinules. Bien qu'il ne soit guère possible de faire la part entre un processus agonal et un état de plus longue durée, nous pencherions plutôt à admettre la seconde possibilité, à cause de l'ectasie diffuse et de la béance des petits vaisseaux dans environ un quart des cas. Ces vaisseaux, et principalement les artérioles, font l'impression d'être rigides, bien que souvent leurs parois soient plus minces qu'à l'état normal. Il s'agit là d'un état d'atrophie ectasiante attribuable à l'âge élevé de certains patients.

c) *Artériosclérose:* Assez commune, elle existe le plus souvent sous la forme d'épaississements conjonctifs sous-intimaux non concentriques, assez rarement athéroscléreux, mais la participation de la tunique élastique interne (effilochement, régénération) y est constante. En règle très générale, cette artériosclérose est notablement moins accentuée sur les artères méningées de plus fin calibre que sur les plus grosses, quelle que soit l'intensité de la néoformation endartérielle.

La question doit se poser de savoir si toutes les lésions que nous qualifions d'artériosclérose correspondent vraiment à une telle entité nosologique. A notre avis, le terme «artériosclérose» ne doit être compris comme univoque ni du point de vue histologique ni surtout étiopatho-

génique. Sans vouloir entrer dans le détail de toutes les causes possibles de ces épaississements cicatriciels des endartères, rappelons que les cicatrices artérielles rencontrées peuvent être le fait d'angéites, de thromboses ou d'embolies organisées.

Faisant complètement défaut dans 4 cas, l'artériosclérose est insignifiante dans 11 cas, le processus sous-intimal ne se manifestant que par une prolifération en croissant extrêmement mince. Dans 6 cas elle est forte, par endroits assez gravement sténosante (No 1, 7, 9, 12, 14 et 15); dans les cas 7 et 15, le degré d'atrophie granulaire reste néanmoins modéré. Dans les cas 1, 7, 14 et 15, les lésions d'artériosclérose sont associées à un état de sclérose endartériolaire sténosante ou oblitérante concentrique (description ci-dessous) et dans le cas 12 à des thromboses organisées.

d) *Hyalinose artériolaire:* 5 cas en sont porteurs, 4 au niveau des méninges (No 4, 7, 9 et 19) et 1 dans l'épaisseur de l'écorce cérébrale elle-même (No 15). Nous avons insisté déjà sur le grand nombre des hypertendus de la série. Il est donc normal que l'hyalinose y apparaisse avec une certaine fréquence.

Connaissant le *degré intense de sténose artérielle* où peut conduire cette affection, non seulement dans l'écorce cérébrale mais encore à l'intérieur des leptoméninges, il semble que, si la forte diminution de la lumière de l'artériole jouait le rôle principal dans le développement des nécroses corticales, ce soit principalement dans l'hyalinose qu'on devrait rencontrer l'atrophie granulaire. *L'hyalinose protège contre l'atrophie granulaire à cause de l'hypertension qui l'accompagne.* Nous ne faisons ici qu'évoquer certains documents concordants à ce point de vue (*Scholz* et *Nieto*, *Spatz* [3]). Aux constatations de ces auteurs sont venues encore récemment s'ajouter celles d'*Arab* (2), qui ne trouve aucun cas d'atrophie granulaire dans une série pourtant importante (50 cas) et celles d'*Anders* et *Eicke* qui confirment aussi son absence dans tous les cas de leur série.

e) *Thromboses artériolaires:* Ce sont des lésions assez communes aussi puisqu'elles sont notées dans 10 cas; dans 5 de ceux-ci, elles ont atteint un stade organisé, avec des recanalisations plus ou moins nombreuses (No 10, 15, 17, 19 et 21) (fig. 19 et 21); elles sont donc anciennes. Dans 6 cas (No 1, 2, 11, 12, 15 et 16), elles ont certainement des âges différents (recanalisation, organisation granulomateuse avec cristaux de cholestérol et cellules géantes (fig. 17). Les 4 derniers de ces cas sont en outre porteurs de thromboses tout à fait récentes (fig. 18). Les stades différents où les processus d'organisation sont saisis montrent que l'affection se développe au cours d'un temps prolongé, par à-coups successifs. Les constatations que ce n'est qu'au niveau de la bande de l'atrophie granu-

laire que ces thromboses se rencontrent sur les grandes préparations topographiques des lobes frontaux, complétant ce qu'on voit à l'œil nu déjà (fig. 20), présentent une importance primordiale du point de vue pathogénique.

f) *Sclérose endartériolaire sténosante ou oblitérante, concentrique:* De même que nous ne pouvons établir une démarcation précise entre certains types d'artériosclérose et de thromboses organisées, nous ne pouvons pas toujours séparer ces dernières d'un état qui se retrouve lui aussi assez souvent, que nous qualifions, faute d'un terme meilleur, de sclérose endartériolaire sténosante ou oblitérante. Il s'agit d'un état cicatriciel produit certainement par diverses causes, mais dont la principale semble être une labilité tensionnelle (voir plus loin). Cet état se distingue de l'artériosclérose par la conservation de la lame élastique interne, toujours intacte. Cette altération vasculaire consiste en une prolifération de tissu conjonctif plus ou moins lâche, de densité nucléaire variable selon son ancienneté. Quel que soit le degré de sténose, si la lumière subsiste elle est le plus souvent disposée au centre de la lumière primitive, le tissu néoformé ayant une épaisseur assez régulière. La majorité des artérioles altérées selon ce mode appartiennent à celles de plus petit calibre, qui correspondent donc aux branches les plus distales de la convexité. Cette forme particulière d'angiopathie est elle aussi assez commune puisqu'elle se retrouve dans 10 cas (No 1, 2, 6, 7, 11, 12, 13, 14, 15 et 16); chez 4 de ceux-ci (No 1, 2, 7 et 16) le processus est par endroits oblitérant (fig. 12). Ce type d'angiopathie est étonnamment peu varié, superposable d'un cas à l'autre, où pourtant les syndromes anatomo-cliniques et l'âge sont si différents. Prenons par exemple le cas 2 (femme de 31 ans atteinte d'une angéite du type lupus érythémateux généralisée à la majorité des viscères), nous voyons que les lésions de certaines de ses artérioles cérébrales sont identiques à celles du cas 16 (femme de 78 ans, ne présentant comme seule angiopathie extracérébrale qu'un faible degré d'artériosclérose).

g) *Processus angéitiques:* Ils ne sont nets, et encore que sur un nombre limité d'artérioles, que dans le cas 2 (fig. 10). Dans le cas 9, ils restent discrets autour de la plupart des artérioles; certaines d'entre elles ne montrent d'ailleurs pas de processus inflammatoires (fig. 15).

En face de ces 2 cas isolés, il faut bien reconnaître que leur présence est fortuite. En d'autres termes, le rôle attribué par certains auteurs aux processus angéitiques, tout spécialement à l'angéite du type Buerger, doit être sérieusement reconsidéré dans l'établissement de l'atrophie granulaire. Les angéites des collagénoses ont une pathomorphologie tout à fait différente de celle décrite ici et ne doivent de ce fait pas être

retenues comme causes possibles de l'atrophie granulaire, du moins dans nos cas.

h) Dans notre série, le cas 8 occupe une place tout à fait particulière. Dans certaines de ses artérioles méningées, l'intima est envahie à de nombreux endroits par de curieuses masses homogènes, non structurées, vaguement colorables à l'hématoxyline, ne donnant pas la réaction des sels de chaux (fig. 13). Ces masses pénètrent parfois dans les autres tuniques de l'artériole. Elles modifient profondément la forme de la lumière et la rétrécissent toujours considérablement. Parmi les causes probables de ces lésions, on peut invoquer d'une part une transformation d'un tissu embolisé, implanté et séquestré, d'autre part une dégénérescence particulière sous la forme de pseudo-chaux. *Ch. Krücke* signale que la réaction du calcium selon la méthode de Kossa est négative dans des dépôts semblables de certains cas de *Lindenberg*. Il pourrait s'agir d'un mode particulier d'organisation de thrombus artériels (*Krücke*). Les embolies calcaires décrites dans les artères cérébrales à la suite d'interventions opératoires de sténose mitrale par *Meessen* et *Stochdorph* doivent en être distinguées.

i) *Les veines méningées* n'ont été trouvées altérées que dans 3 cas: épaississements fibreux dans les cas 5 et 22; hyperélastose dans le cas 4.

B. Angiopathies intracorticales

L'ectasie diffuse des artérioles et des veinules, dont l'importance est variable, est quasi constante chez nos cas âgés; elle se rencontre aussi bien à l'extérieur qu'à l'intérieur des foyers, dans les foyers récents que dans les anciens (fig. 22). Dans les quelques cas où se rencontre *l'hyalinose artériolaire*, c'est en général plutôt loin des microfoyers corticaux qu'à leur intérieur.

Finalement se voient encore dans le cas 3 *d'exceptionnelles infiltrations lymphocytaires* adventicielles de quelques petits perforants.

Si, comme nous le verrons, l'ectasie diffuse des petits vaisseaux intracorticaux doit aussi être retenue comme facteur accessoire possible des lésions parenchymateuses, l'hyalinose et les infiltrations lymphocytaires lupiques sont négligeables du point de vue statistique.

En résumé, les angiopathies rencontrées présentent, en plus de la sclérose des artères méningées et l'ectasie diffuse des vaisseaux perforants, dues à l'âge, une pathomorphologie très grande avec prépondérance de thromboses à des stades d'organisation variés et d'un état de sclérose endartériolaire fibreuse concentrique. La topographie de ces deux dernières altérations est étonnamment superposable à celle de l'atrophie granulaire.

Les lésions artériolaires inflammatoires et les lésions veineuses ne sont pas significatives d'une angiopathie du type Buerger.

Discussion

La série des 22 cas d'atrophie granulaire est constituée de sujets dont l'âge s'échelonne de 28 à 90 ans; ils sont pour la plupart âgés, avec une prédominance de femmes (tableau 1). Tous sont des cardiopathes hypertendus chez lesquels une hypertension décapitée est évidente 10 fois. 10 sont porteurs d'infarctus ou de cicatrices du myocarde, 5 de fibrose du myocarde.

Du point de vue anatomo-pathologique, il s'agit dans tous les cas de la *forme systématisée* de l'atrophie granulaire (dans le cas 10 elle est strictement unilatérale; dans le cas 2, il en existe une nappe non systématisée, greffée sur la forme précédente).

16 des sujets sont atteints de foyers de ramollissements sylviens, qui ne siègent pas forcément du côté de la plus forte intensité de l'atrophie granulaire. Alors que les foyers sylviens sont les plus nombreux à gauche (11 contre 8), l'atrophie granulaire prédomine au contraire à droite (9 contre 5); elle est symétrique 8 fois. Le côté de la prédominance concorde avec celui des foyers sylviens 6 fois, ne concorde pas avec lui 3 fois (tableau 3).

Les cerveaux de ces sujets sont souvent occupés simultanément, dans d'autres territoires cérébraux, par des foyers miliaires histologiquement analogues à ceux qui constituent l'atrophie granulaire: écorce cérébelleuse (7 fois sur 16 cerveaux examinés systématiquement) et corne d'Ammon (7 fois sur 16) (tableau 4). Dans cette série, la fréquence de tels foyers est donc plus élevée que celle rencontrée dans une série de contrôle. Dans la majorité des cas, la présence de foyers miliaires d'âges différents, disposés côte à côte, illustre la chronicité et l'évolution par à-coups de l'affection. L'atrophie granulaire est la forme accentuée, visible à l'œil nu, d'un état microscopique très répandu dans une population âgée. En ce qui concerne les différentes angiopathies siégeant au voisinage de l'atrophie granulaire, on ne peut les inclure dans un même cadre nosologique sans forcer les faits. L'hyperémie de stase des vaisseaux méningés et corticaux est une constatation quasi constante dont l'importance est grande.

Il se dégage de l'étude comparative que si de nombreux caractères sont communs aux 22 cas et que d'autres restent relativement fréquents, certains d'entre eux demeurent des conditions individuelles sans rôle significatif dans le déroulement du processus lésionnel. Seuls offrent donc de l'intérêt les premiers de ces caractères.