

Sur quelques aspects cliniques et neuropathologiques des troubles de la circulation dans le moelle épinière

Autor(en): **Lapresle, J.**

Objektyp: **Article**

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): **24 (1968)**

PDF erstellt am: **15.08.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-307750>

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.

Sur quelques aspects cliniques et neuropathologiques des troubles de la circulation dans la moelle épinière

J. LAPRESLE, Paris

La pathologie vasculaire de la moelle, dont l'importance avait été pendant longtemps sous-estimée, a fait l'objet ces dernières années d'un renouveau d'intérêt considérable. On en peut donner comme témoignage les multiples études d'ensemble qui lui ont été consacrées récemment et parmi lesquelles nous retiendrons plus particulièrement l'article de ZÜLCH en 1954, le Mémoire pour le titre d'Assistant étranger élaboré par DHAENE dans le Service de R. GARCIN en 1956, le Symposium sur les ramollissements médullaires organisé à Bruxelles par la Société Belge de Neurologie en 1960, la Thèse (Paris) de J. L. CORBIN et les études de F. LHERMITTE et J. L. CORBIN en 1960, la monographie de SARTESCHI et GIANINI (de Pise) en 1960, les Rapports présentés par LAZORTHES et coll., GARCIN, GODLEWSKI et RONDOT, GRUNER et nous-même, ZÜLCH à la 25^e Réunion Neurologique Internationale organisée en 1962 à la Salpêtrière par la Société Française de Neurologie, les travaux expérimentaux de GOUAZÉ et coll. en 1964, les monographies de JELLINGER en 1966 et de NEUMAYER en 1967, le Rapport d'ALEMA et MERIGLIANO au «XVI^o Congresso Nazionale di Neurologia» tenu à Rome en 1967, le tout récent chapitre écrit par R. GARCIN avec P. RONDOT pour l'Encyclopédie médico-chirurgicale (1968).

Ces travaux ont apporté de précieuses données concernant l'anatomie et la physiologie des vaisseaux de la moelle, l'étiologie et le substratum anatomo-pathologique de leurs désordres, la symptomatologie clinique que ces derniers entraînent. Ainsi a pu être rassemblé, sous le titre général de médullopathies vasculaires, un ensemble de faits d'étiologies diverses et de symptomatologie fort variable, mais ayant en commun un désordre circulatoire à l'origine des lésions.

Dans notre Rapport de 1962, avec JEAN GRUNER, fait à partir de l'étude de 58 documents anatomiques, nous avons distingué dans cet ensemble trois groupes de faits: 1. les troubles vasculaires de nature artérioscléreuse, où le ramollissement médullaire est lié à une ischémie d'origine artérielle; 2. les désordres circulatoires dus à un processus épidual ou méningé, le plus souvent de nature tuberculeuse ou néoplasique, entraînant un ramollissement de pathogénie plus complexe parce que faisant intervenir, à côté de l'ischémie artérielle, des troubles de la circulation veineuse de retour et

des phénomènes d'imbibition tissulaire; 3. un dernier groupe, disparate, rassemblant des observations diverses posant chacune des problèmes particuliers.

Etant donné le délai qui nous est imparti, nous voudrions simplement aujourd'hui à partir d'observations qui nous semblent particulièrement démonstratives, reprendre un certain nombre de points concernant les lésions vasculaires appartenant à notre premier groupe, c'est-à-dire les ramollissements médullaires proprement dits d'origine artérielle.

Nous avons insisté avec J. GRUNER sur le fait que l'artériosclérose causale n'intéressait qu'exceptionnellement les artères spinales de moyen calibre et qu'il fallait la rechercher soit au niveau des artéριοles intra-médullaires, soit au niveau de l'aorte (ou des branches qui en partent) dont l'oblitération totale ou partielle nous avait paru jouer, à l'origine des ramollissements médullaires, un rôle encore plus important que celui des désordres carotidiens dans la genèse des ramollissements cérébraux. L'observation suivante illustre ce rôle de l'aorte dans la vascularisation de la moelle et les conséquences redoutables que peut avoir un désordre circulatoire à ce niveau.

Observation 1. Monsieur René Taz... est adressé à la Clinique Neurologique (Prof. GARCIN) de l'Hôpital de la Salpêtrière par le Dr GAUTHIER de l'Hôpital de Montargis, pour une paraplégie flasque succédant immédiatement à une aortographie.

Dans les *antécédents* de ce malade, on retrouve les faits suivants:

Monsieur René Taz... est né en 1906. A l'âge de 20 ans, il a présenté une rougeole et une diphtérie, cette dernière s'étant accompagnée d'une paralysie vélo-palatine, d'une paralysie de l'accommodation et d'une paralysie des membres inférieurs. Il présente une amputation des deuxième, troisième et quatrième doigts de la main gauche consécutive à un accident du travail.

Enfin et surtout, ce malade est suivi et traité depuis cinq ans pour une claudication intermittente des membres inférieurs, bilatérale mais indolore; elle survenait au bout de 500 m environ, de façon irrégulière, ne s'étant pas aggravée au cours des années, se traduisant simplement par une faiblesse des mollets qui obligeait le malade à s'arrêter 1 min environ avant de reprendre sa marche; l'enquête n'avait pas montré de diabète, de syphilis, d'hypercholestérolémie, et aucun antécédent de cet ordre n'avait été retrouvé dans sa famille; on notait seulement qu'il fumait environ un paquet de cigarettes par jour.

Son *histoire* est la suivante. Pour l'exploration de cette artérite des membres inférieurs, ce malade est hospitalisé à Montargis en mars 1968 et le 15 mars de cette année, une aortographie est pratiquée sous anesthésie générale; lorsque le malade se réveille il est complètement paraplégique et c'est pour cette complication qu'il est adressé dans le Service quatre jours plus tard.

L'examen neurologique initial met en évidence une paraplégie flasque quasi complète avec troubles sphinctériens et déficit sensitif remontant jusqu'en D11. La motricité est complètement abolie à l'exception de quelques petits mouvements de rotation des pieds. Les réflexes ostéo-tendineux, rotuliens et achilléens sont abolis. Il n'y a pas de signe de Rossolimo, ni de signe de Babinski. Les réflexes cutané-abdominaux sont abolis. On note sur toute la moitié inférieure du corps jusqu'en D11 les troubles sensitifs suivants. La sensibilité tactile est très diminuée; les sensibilités thermiques sont également diminuées et la sensibilité douloureuse abolie; la sensibilité profonde est diminuée, plus dans l'appréciation des vibrations du diapason que dans celle de la position des orteils; tous ces troubles sont plus importants du côté gauche. Il est à noter que, à droite, dans le territoire de L4, la sensibilité au froid et au chaud est normalement perçue. Enfin, il existe une rétention d'urine et une incontinence anale.

La ponction lombaire et l'épreuve de Queckenstedt-Stookey ne montrent pas d'anomalie significative.

L'examen vasculaire général montre des signes certains d'artérite des membres inférieurs: abolition des pouls pédieux, tibio-postérieurs et poplités, alors que les pouls fémoraux sont normalement perçus; les oscillations sont diminuées au niveau des cuisses, très faibles au niveau des jambes, plus à droite qu'à gauche; cependant il est à noter que la chaleur cutanée est normale et qu'il n'existe pas de signes cliniques d'ischémie. La tension artérielle générale est à 12/8.

Devant ce tableau, le diagnostic de myélomalacie consécutive à l'aortographie est porté; le pronostic apparaît réservé, mais l'évolution va se faire heureusement dans un sens favorable. Dès le 22 mars, c'est-à-dire une semaine plus tard, s'amorce une discrète récupération. Des mouvements sont possibles au niveau des pieds et du gros orteil, ainsi que des contractions (sans déplacement) du triceps et du quadriceps. Les réflexes rotuliens et achilléens sont retrouvés. On note enfin un début de récupération de la sensibilité à droite, commençant par le pied. Cette amélioration va se poursuivre, toujours de bas en haut. Le 6 avril 1968, le malade peut mobiliser tous les segments des membres inférieurs, toujours de façon plus importante à droite qu'à gauche. Le retour de la sensibilité, également de bas en haut, se poursuit, là encore plus à droite qu'à gauche, et ceci au point que vers le milieu du mois de mai tous les troubles sensitifs ont pratiquement disparu. Vers le 15 mai, la marche commence à être possible avec deux cannes anglaises et une aide, puis sans aide à la fin du mois, puis finalement avec une seule canne. Il n'y a pas d'amyotrophie notable. La paraplégie est maintenant passée à la spasticité; les réflexes ostéo-tendineux sont polycinétiques et diffusés, mais cette spasticité n'est pas très importante; on retrouve un signe de Babinski et de Rossolimo des deux côtés. Il persiste cependant toujours des troubles sphinctériens. Certes les sensibilités anale et urétrale sont revenues vers le 15 mai et à cette époque la rétention complète est remplacée par des mictions automatiques que l'on déclenche par les manœuvres habituelles; mais il persiste un résidu responsable d'une sévère infection urinaire à pyocyanique, rebelle à tout traitement.

Au cours de cette évolution, les phénomènes suivants ont été notés. Le malade a ressenti pendant quelques jours vers le 15 mai des décharges électriques des deux membres inférieurs, ainsi que dans la verge, apparaissant lors des mictions ou des efforts de défécation; à la même époque, il ressentait parfois une constriction des pieds. C'est également à cette date qu'il a signalé l'existence d'une hypersudation dans la région lombaire, au niveau des fesses, très localisée, mais importante au point d'être fort gênante car elle mouillait les draps, en particulier la nuit.

Un examen électrique a été pratiqué le 30 avril 1968; la stimulation faite par le Dr MATHIEU, n'a pas montré d'anomalie significative; avec la détection pratiquée par le Dr METRAL, on nota par contre dans tous les muscles des membres inférieurs, à l'exception des ischio-jambiers, quelques unités accélérées témoignant d'un processus neurogène périphérique.

Le malade a été finalement transféré à l'hôpital de Garches au début du mois de juillet 1968 pour la poursuite de sa rééducation motrice et vésicale.

Cette observation de myélomalacie à la suite d'une aortographie est une illustration très démonstrative du rôle joué par le système aortique dans la vascularisation de la moelle; de tels faits, malheureusement non exceptionnels, sont connus depuis les premières observations de ANTONI et LINDGREN en 1949; récemment une étude des lésions anatomiques qui les sous-tendent a été faite, à propos d'une observation personnelle, par TREVOR HUGHES et BETTY BROWNELL (1965).

Dans le cas particulier de notre observation, les points suivants méritent d'être soulignés.

La récupération d'abord a été très importante. Le déficit sensitif remontant initialement jusqu'en D11 s'est effacé progressivement, avec persistance seulement de quelques troubles très limités de la sensibilité profonde; le retour de la motricité a été également très important, puisque ce malade au début totalement paralysé était capable, après trois mois d'évolution, de se déplacer seul, avec l'aide simplement de cannes anglaises; en ce qui concerne ses troubles moteurs, il faut signaler que, s'il est apparu une spasticité témoignant de l'atteinte pyramidale, l'électrodiagnostic de détection a mis en évidence une atteinte neurogène traduisant la sensibilité des cornes antérieures à l'ischémie, mais nous reviendrons plus loin sur cette donnée dont l'intérêt clinique et diagnostique a été souligné par R. GARCIN.

Un des traits les plus caractéristiques des ramollissements médullaires d'origine artérielle est le fait que la topographie lésionnelle se superpose dans ces cas aux territoires artériels nourriciers de la moelle. C'est ainsi qu'aux ramollissements le plus souvent segmentaires de la moelle cervicale, répondant à la vascularisation encore métamérique de cette région, s'oppose le ramollissement plurisegmentaire de la moelle lombo-sacrée répondant à l'oblitération de la grande artère radulaire d'Adamckiewicz. Ce dernier est donc habituellement le plus grave, du fait de l'extension lésionnelle et aussi de l'importance fonctionnelle des territoires intéressés; il n'en est cependant pas toujours ainsi et on peut assister à une évolution régressive, apparemment surprenante, mais dont nous allons voir l'explication anatomique.

L'observation suivante est un très bel exemple d'une telle régression.

Observation 2. Monsieur Maurice Rou... était âgé de 71 ans, lorsqu'il présenta brutalement le 29 octobre 1966 une paraplégie complète.

Dans les antécédents de ce malade, on ne retrouvait qu'une broncho-pneumopathie chronique avec des surinfections hivernales, une hypertension artérielle modérée à 17/9, une arthrose cervicale responsable de céphalées et sensations vertigineuses ayant fait porter le diagnostic de syndrome de Barré-Liéou.

La brutalité d'installation de la paraplégie fut telle qu'elle entraîna la chute; de plus, elle fut accompagnée de très vives douleurs dans les membres inférieurs remontant jusqu'à l'ombilic et ayant régressé en quelques heures. Le malade fut adressé dans le Service de Neurochirurgie du Professeur DAVID, à l'Hôpital de la Pitié, où l'on constata le lendemain (30 octobre 1966) les faits suivants: la paraplégie était quasi complète, laissant seulement la possibilité de quelques mouvements de flexion des orteils. Les réflexes rotuliens étaient retrouvés, mais les achilléens étaient abolis, les cutanés plantaires indifférents. Il existait une hypoesthésie superficielle à tous les modes, à limite supérieure nette remontant jusqu'à l'aine. Une ponction lombaire permit de recueillir 4 cm³ de liquide rosé, mais l'épreuve de Queckenstedt-Stookey ne fut pas possible. Devant ce tableau évoquant un ramollissement médullaire, et sans aucune indication neuro-chirurgicale, le malade fut transféré le lendemain (31 octobre 1966) dans le Service de R. GARCIN.

Les premiers examens retrouvèrent les constatations faites à la Pitié. Les troubles de la sensibilité, en particulier, occupaient toujours la même région (Fig. 1 A), avec une atteinte majeure de la sensibilité profonde. L'existence de troubles sphinctériens importants nécessita la mise d'une sonde à demeure.

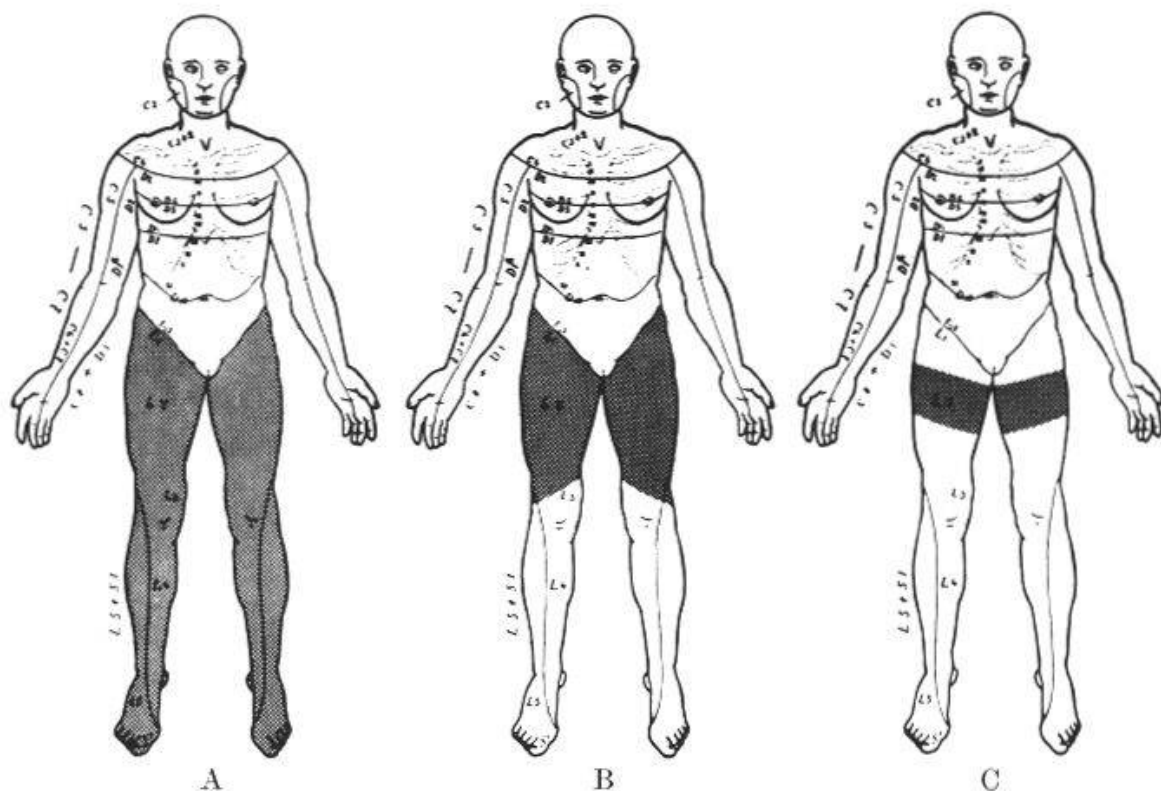


Fig. 1. Observation 2. Réduction des troubles de la sensibilité au cours de l'évolution. A: 2 novembre 1966 (5e jour), B: 10 novembre 1966 (13e jour), C: 1er août 1965 (10e mois).

Très rapidement, une quinzaine de jours environ après l'installation de la paraplégie, l'évolution va se faire de façon régressive et dans une proportion très importante, bien que variable selon les troubles considérés.

Ce sont les troubles de la sensibilité superficielle qui régressent les premiers, dès le 13e jour après l'installation de la paraplégie: ils se réduisent d'abord à une zone d'hypoesthésie à la piqûre localisée à la face antérieure des deux cuisses (Fig. 1 B) tandis que les sensibilités thermique et tactile sont normales; cette zone d'hypoesthésie va se rétrécir progressivement au point de ne plus occuper à partir du 10e mois qu'une bande transversale haute d'environ 6 cm située à la face antérieure des cuisses (Fig. 1 C).

La récupération des troubles moteurs commencera un peu plus tard, à la fin de la 3e semaine, portant d'abord sur les raccourcisseurs du côté droit. La reprise de la marche avec assistance sera possible au début du 3e mois; actuellement, un peu moins de 2 ans après le début des troubles, le malade peut monter et descendre les escaliers, la force musculaire est pratiquement normale, la majeure partie des séquelles, comme nous allons le voir, tenant à la persistance des troubles de la sensibilité profonde.

La régression des troubles sphinctériens permettra l'ablation de la sonde avant la fin du 2e mois.

En ce qui concerne les réflexes, les achilléens seront de nouveau retrouvés dans le cours du troisième mois, tandis qu'un signe de Babinski apparaît, plus net d'ailleurs à droite qu'à gauche, 3 semaines plus tard.

Par contre, il persiste toujours des troubles importants de la sensibilité profonde: certes le sens de position des orteils est pratiquement revenu, mais la vibration du diapason n'est toujours pas perçue aux membres inférieurs; surtout il existe un signe de Romberg, ainsi qu'une démarche talonnante avec l'impression, très désagréable pour le malade, de «marcher sur des ballons».

Ajoutons enfin que plusieurs examens électriques ont été pratiqués dans le Laboratoire du Professeur SCHERRER. Le 12 novembre 1966, moins de 3 semaines après l'instal-

lution des troubles, on notait déjà à la stimulation, dans le triceps sural, à droite comme à gauche « une réaction franche de ralentissement, qui s'oppose aux réponses nettement vives du territoire sciatique poplité externe et représente un argument de grande probabilité en faveur d'un syndrome neurogène à topographie sciatique poplité interne ». Le 24 décembre 1966, quelques semaines plus tard, toujours à la stimulation, on note que « les signes de type neurogène périphérique se sont confirmés particulièrement dans la loge postérieure de chaque jambe, où la réaction de ralentissement existe et où également les réponses musculaires ont considérablement diminué d'amplitude. Ils sont plus légers dans les deux loges antéro-externes. Le quadriceps crural gauche possède des seuils nettement plus élevés que ceux de son homologue droit et l'amplitude de ses réponses est nettement abaissée ». Le 24 juillet 1968, c'est-à-dire 20 mois environ après le début des troubles, on retrouve à la stimulation une diminution nette d'amplitude des réponses musculaires dans la loge antéro-externe de chaque jambe avec augmentation des seuils au courant bref, particulièrement dans les péroniers latéraux. La même anomalie est retrouvée dans le quadriceps crural gauche, tandis qu'à la détection « au niveau des membres inférieurs ... on met en évidence des unités polyphasiques de grande taille (plus de 5-6 mV) battant à un rythme accéléré ». La conclusion finale est qu'il existe « certainement un syndrome neurogène périphérique ancien. En outre, et classiquement, la grande taille des potentiels serait en faveur d'une corne antérieure ».

En conclusion, il s'agit d'un ramollissement de la moelle dont les points suivants méritent d'être soulignés. Le début douloureux est tout à fait classique. L'apparition d'une réaction de dégénérescence, même très limitée, est là encore à noter, et il est assez remarquable que le type des potentiels recueillis à l'électrodiagnostic de détection oriente en faveur d'une atteinte des cornes antérieures. Enfin, la régression des troubles est remarquable par sa rapidité et par son importance: la topographie finale du déficit sensitif en bande quasi-syringomyélique évoque une lésion métamérique, respectant la partie terminale de la moelle; la persistance de troubles de la sensibilité profonde (abolition de la sensibilité vibratoire au diapason) est à noter, mais n'est pas surprenante dans une atteinte du territoire spinal antérieur qui intéresse toujours la partie juxta-commissurale des cordons postérieurs.

Nous rapprocherons de cette observation purement clinique le document suivant qui comporte cette fois une vérification anatomique.

Observation 3. L'essentiel de cette observation a été consigné en 1962 lors de la 25^e Réunion Neurologique Internationale: un résumé de l'histoire clinique figure (observation 5) dans le rapport de MM. GARCIN, GODLEWSKI et RONDOT et un résumé des constatations anatomiques (observation 18) dans notre rapport avec JEAN GRUNER.

Madame Kar... était âgée de 67 ans lorsqu'elle présenta brutalement une douleur dans la région dorsale basse, d'abord en ceinture, puis localisée à la région lombaire droite de sorte que le diagnostic de colique néphrétique fut envisagé jusqu'à l'apparition, 4 jours plus tard, d'une paraplégie d'installation rapide.

A l'examen, il existait une impotence complète avec aréflexie aux membres inférieurs; un retour mais transitoire de la motilité distale et des réflexes achilléens fut noté dans les jours qui suivirent. Le cutané plantaire était d'abord indifférent, le signe de Babinski n'ayant été noté que 15 jours après le début. Les troubles sensitifs remontaient initialement jusqu'au niveau de D7, surmontés à droite d'une bande d'hyperesthésie, puis s'abaissèrent en D9; ces troubles consistaient en une anesthésie pour le tact, la piqure, le chaud et le froid; le sens de position des orteils était normal au début, mais fut aboli plus tardivement.

La ponction lombaire montra un liquide hémorragique, sans blocage, de sorte que le diagnostic d'hématomyélie fut envisagé, et cela d'autant plus qu'on avait la notion,

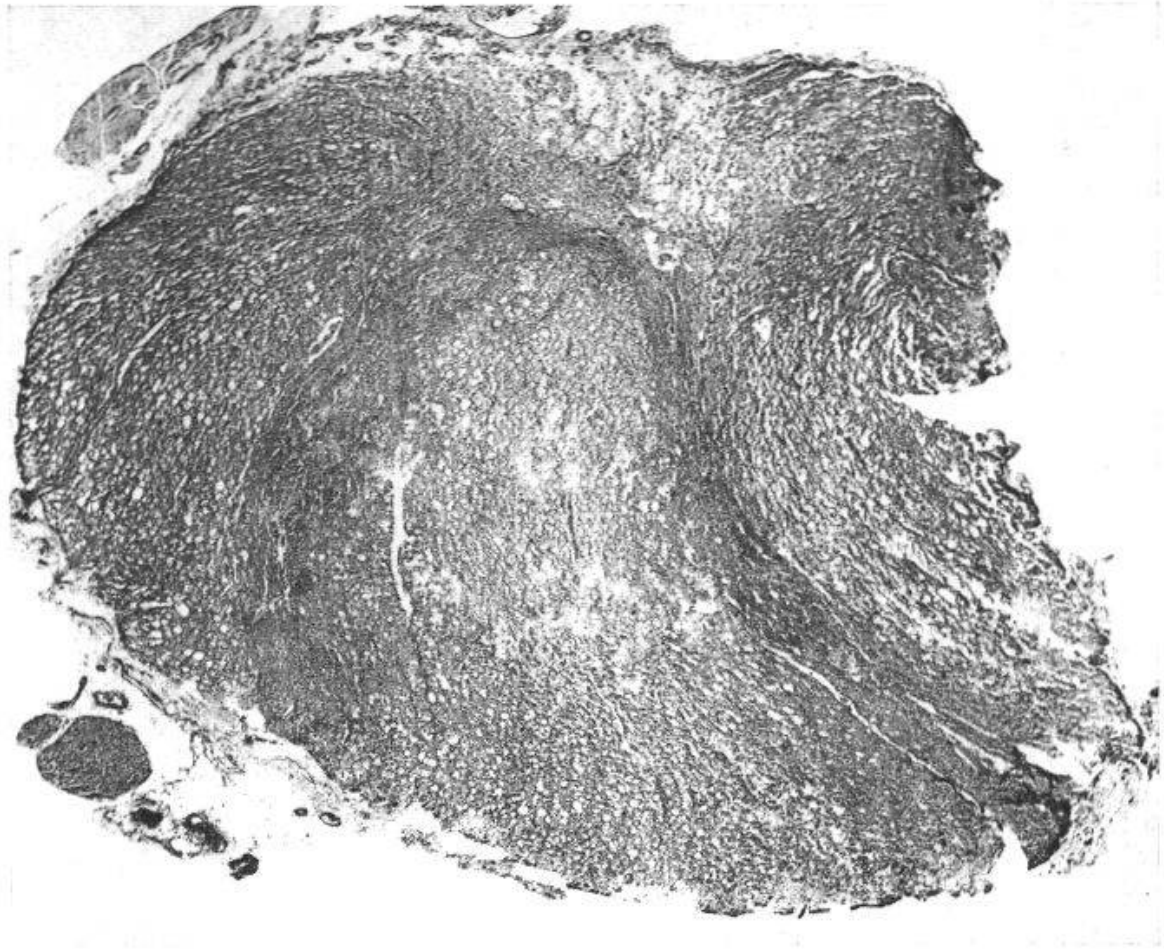


Fig. 2. Observation 3. Moelle dorsale basse. – Coloration: hémateïne-éosine. Grossissement 20×. – Ramollissement médullaire global à ce niveau (J. GRUNER et J. LAPRESLE, 1962).

2 mois avant l'apparition des troubles médullaires, d'un traumatisme de la région dorsale gauche ayant occasionné des douleurs pendant six semaines.

A noter, par ailleurs, qu'aucun trouble des réactions électriques n'avait été retrouvé au niveau des membres inférieurs.

La mort survint le 28 mai 1960, 9 mois après l'installation de la paraplégie.

L'examen anatomique de la moelle épinière montra d'abord un ramollissement de toute la moelle dorsale basse (Fig. 2), aucune structure normale n'étant reconnaissable à ce niveau (D8).

Au-dessus de cette destruction massive, la nécrose n'intéresse plus que la moitié antérieure de la moelle, mais on voit apparaître ici une spongieuse des faisceaux de Goll ainsi que de la partie postérieure des cordons latéraux; cette dégénérescence ascendante se retrouvera aux étages supérieurs et en particulier dans la moelle cervicale.

Au-dessous du niveau lésionnel maximum, la moelle lombaire est encore lésée, mais moins massivement: on devine en effet ici très bien la substance grise, avec une certaine raréfaction des neurones des cornes antérieures; il existe une pâleur avec spongieuse de la substance blanche prédominante sur les voies pyramidales croisées et les cordons postérieurs. La moelle sacrée ne présente pratiquement plus d'atteinte des cornes antérieures (Fig. 3).

Ajoutons enfin qu'il existe sur toute la hauteur de la moelle un épaissement fibroblastique des leptoméninges ainsi que des altérations vasculaires diffuses à type d'artériosclérose.



Fig. 3. Observation 3. Moelle sacrée. — Coloration: hématoxyne-éosine. Grossissement 30×. Conservation, à ce niveau, des neurones des cornes antérieures.

En conclusion, il s'agit d'un ramollissement de la moelle tout à fait typique dans son histoire clinique, avec en particulier le début douloureux initial, peut-être un peu particulier dans ce cas du fait de sa longue durée (4 jours) ayant fait évoquer la possibilité d'une colique néphrétique. Les deux points qui sont propres à cette observation sont d'une part les fluctuations dans la séméiologie sensitive, d'autre part et surtout l'absence complète ici de troubles des réactions électriques au niveau des membres inférieurs qui aurait ainsi pu laisser prévoir l'intégrité de la moelle sacrée.

L'examen anatomique confirme l'existence d'un ramollissement global de la moelle épinière dans la région dorsale basse, mais avec ici ce fait très particulier que la moelle sacrée est épargnée.

Pareille récupération clinique (observation 2) ou intégrité anatomique (observation 3) est paradoxale pour l'atteinte d'une artère terminale, et alors que la région finalement épargnée correspond à l'extrémité distale de cette dernière, au «dernier pré» des auteurs allemands, zone de ce fait la plus fragile. Ceci ne peut se comprendre que par l'intermédiaire d'une vascularisation de suppléance. L'existence d'une telle vascularisation avait déjà été envisagée par THOMSON en 1956 pour expliquer le respect de la moelle lombo-sacrée dans certains ramollissements par anévrysme disséquant de l'aorte. Mais c'est à DESPROGES-GOTTERON que revient le mérite d'avoir apporté dans sa thèse (Paris) de 1955 la démonstration de cette éventualité anatomique. Cet auteur, en effet, a montré que l'artère radiculaire qui suit la racine L5 ou la racine S1 pouvait chez certains sujets irriguer la moelle terminale, et plus particulièrement ses cornes antérieures. L'inconstance de

cette disposition fait qu'elle n'a pas toujours été retrouvée, mais LAZORTNES et coll. ont montré récemment (1966) qu'il pouvait même s'agir d'un réseau vasculaire richement anastomosé. C'est l'inconstance de cette disposition qui explique également le caractère aléatoire de la régression au cours des ramollissements par atteinte de la grande artère radulaire d'Adamkiewicz. La possibilité cependant d'une telle éventualité ne doit pas être oubliée avant de formuler un pronostic lors de l'installation d'une telle lésion.

Nous voudrions revenir sur quelques points concernant cette fois la topographie transversale des lésions au cours des ramollissements médullaires d'origine artérielle.

Toujours dans notre rapport de 1962 avec JEAN GRUNER, nous avons sur 21 cas de ce type retrouvé 14 observations de ramollissement dans le territoire spinal antérieur, 3 dans le territoire spinal postérieur et 4 intéressant la totalité de la moelle. Ceci montre bien la rareté relative des ramollissements du territoire spinal postérieur, anatomiquement d'ailleurs moins bien individualisé, et au contraire la fréquence relative des ramollissements dans le territoire spinal antérieur, qui est certainement du point de vue anatomique le mieux défini.

En ce qui concerne ce dernier, le territoire lésionnel intéresse, dans les cas les plus étendus, les deux tiers antérieurs de la moelle, mais avec un degré de vulnérabilité variable selon les structures envisagées: c'est ainsi qu'ERIC KROGH a bien montré en 1945, dans un travail expérimental effectué sur le lapin avec compression de l'aorte abdominale, que la corne antérieure était la zone la plus sensible, et à l'intérieur de cette corne que les cellules de la périphérie étaient plus résistantes que celles de la partie centrale; il en donnait comme explication le fait que, si le réseau capillaire a une densité uniforme, les artérioles se terminent essentiellement à la périphérie de la corne antérieure alors que les veines prennent naissance au centre, de sorte que les cellules résistent mieux au niveau des artérioles qu'au niveau des veines où l'oxygène disponible est moins important et la souffrance anoxique, de ce fait, plus rapide. Nous voudrions maintenant vous présenter brièvement quelques documents anatomiques illustrant cette fragilité de la corne antérieure.

L'observation suivante, que nous avons eu l'occasion d'examiner dans le Service du Professeur LAMBLING en 1953, est restée un des documents les plus démonstratifs de notre collection: cette observation avait été résumée dans l'intervention de R. GARCIN au symposium sur les ramollissements médullaires tenu à Bruxelles en 1960, et un résumé figure également dans les rapports de la Réunion Neurologique Internationale de 1962 à Paris (observation 2 du rapport de R. GARCIN avec GODLEWSKI et RONDOT; observation 1 de notre rapport avec JEAN GRUNER).

Observation 4. Monsieur Bel..., âgé de 55 ans, hypertendu de longue date, ayant subi cinq ans auparavant une sympathectomie lombaire mais gardant une hypertension à 23, présente en 1951, 3 ans après la sympathectomie, une parésie du membre inférieur

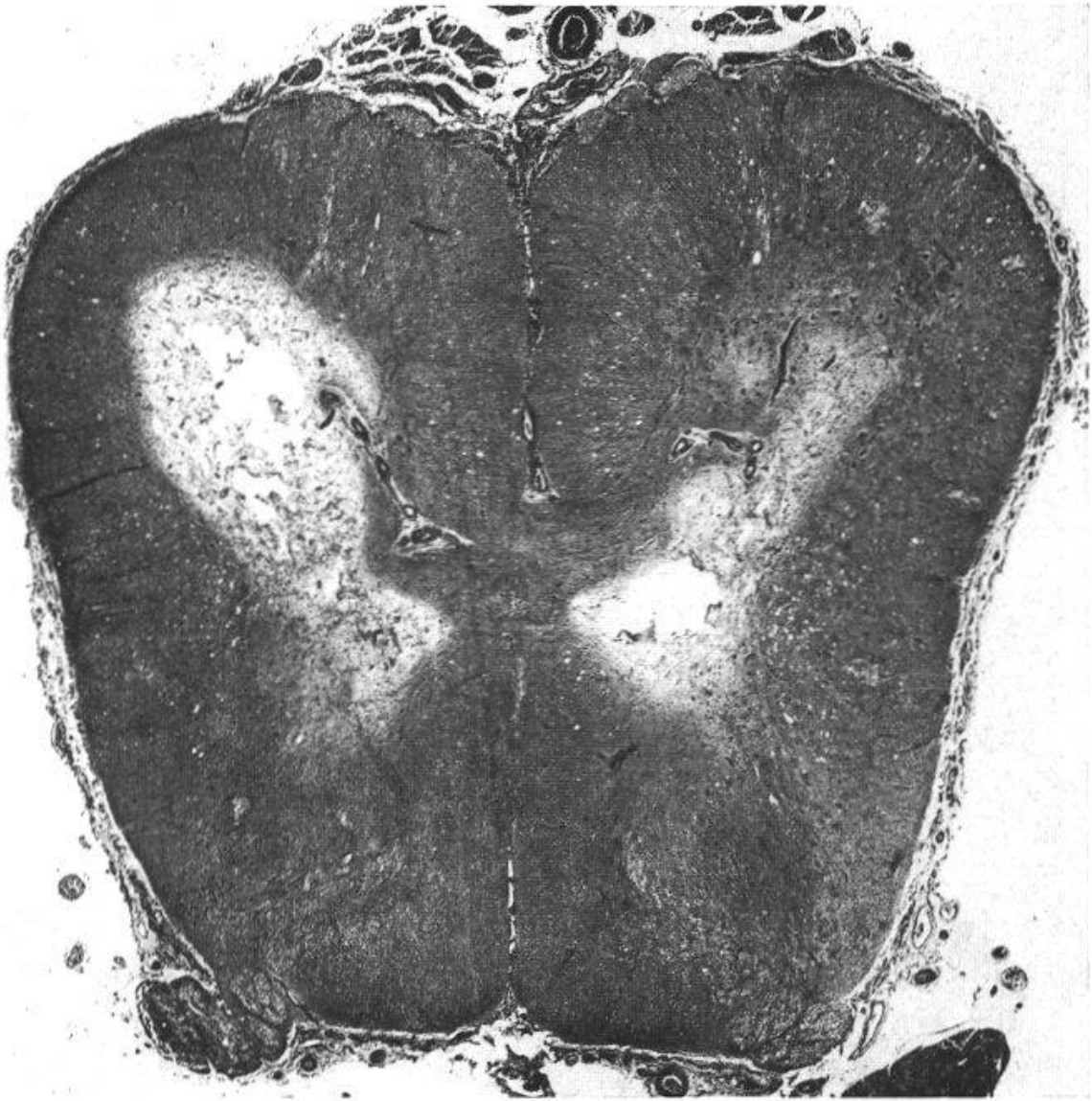


Fig. 4. Observation 4. Moelle lombaire. — Coloration: hématoxyne-éosine. Grossissement 28 \times . Nécrose cavitaire des deux cornes antérieures (J. GRUNER et J. LAPRESLE, 1962).

gauche, puis 1 an plus tard une paraplégie flasque complète avec abolition des réflexes aux membres inférieurs, anesthésie périnéale en selle et rétention d'urines; les troubles sensitifs vont régresser en quelques jours, les troubles sphinctériens en une semaine; la paraplégie diminue d'intensité mais reste flasque, permettant cependant la marche au bout de 3 mois. Mais 5 mois après l'installation de cette paraplégie, le malade décède subitement, vraisemblablement d'une défaillance cardiaque.

L'autopsie devait montrer l'existence d'un anévrysme disséquant de l'aorte abdominale, fissuré et organisé. En ce qui concerne la moelle épinière, il existait un ramollissement de toute la moelle lombo-sacrée prédominant de façon massive sur les cornes antérieures qui étaient cavitaires (Fig. 4), avec un prolongement dans la région dorsale basse où l'on notait une disparition des neurones de la région centrale de la corne avec une gliose cicatricielle (Fig. 5).

Cette observation est intéressante à plus d'un titre. La découverte d'abord, à l'autopsie, de l'anévrysme disséquant de l'aorte abdominale dont le diagnostic n'avait pas été fait cliniquement, explique vraisemblablement, par

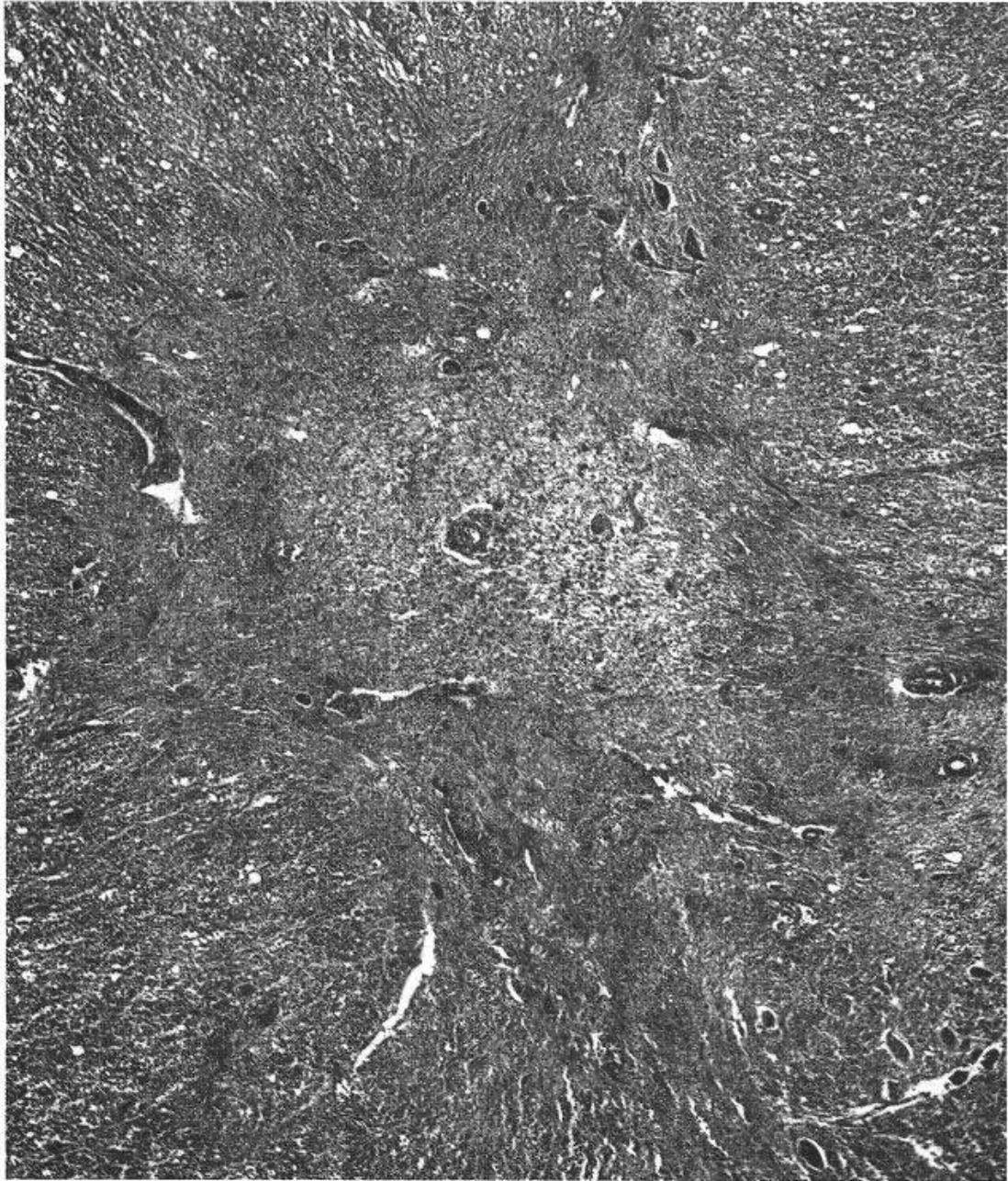


Fig. 5. Observation 4. Moelle dorsale basse. — Coloration: hématoxyline-éosine. Grossissement $45\times$. — Disparition des neurones de la partie centrale de la corne antérieure avec à ce niveau gliose cicatricielle (J. GRÜNER et J. LAPRESLE, 1962).

la brusque déplétion sanguine dans le système aortique, l'écllosion de la paraplégie.

Par ailleurs, le ramollissement intéresse la totalité du territoire de la grande artère radulaire d'Adamkiewicz dans ce cas où aucune suppléance basse n'est venue compenser l'oblitération du vaisseau principal: l'atteinte élective ou tout au moins très prédominante des cornes antérieures mérite d'être soulignée, avec à la partie toute supérieure de la lésion, là où vraisemblablement l'anoxie a été la moins marquée, une disparition élective des neurones de la région axiale de la corne antérieure, cette topographie lésionnelle rejoignant les expériences de KROGH.

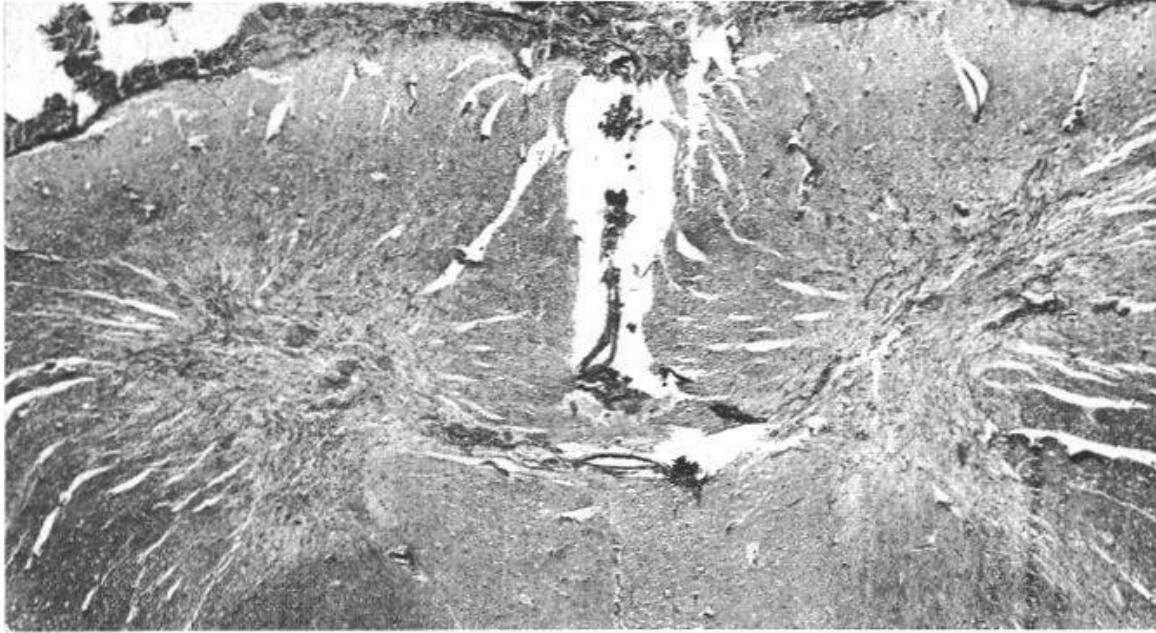


Fig. 6. Observation 5. Moelle lombaire. – Coloration: trichrome de Masson. Grossissement $13\times$. – Destruction des deux cornes antérieures qui sont remplacées par un tissu cicatriciel glio-conjonctif riche en vaisseaux.

Nous résumerons également très brièvement l'observation suivante, encore inédite, et qui doit faire l'objet d'une publication prochaine de MM. GARCIN, GODLEWSKI et nous-même.

Observation 5. Monsieur Duf..., âgé de 54 ans, présente le 24 décembre 1965, au réveil d'une intervention pour curage ganglionnaire d'un épithélioma de la langue, une paraplégie flasque à prédominance distale gauche; le liquide céphalo-rachidien ne montre pas de blocage. Dans le Service, on note une paraplégie flasque globale, sans signes sensitifs objectifs ni troubles sphinctériens. Le malade décède le 15 juin 1966, c'est-à-dire 6 mois environ après l'installation de la paraplégie, de cachexie.

A l'autopsie, on note dans la moelle épinière, à partir de L2, un aspect jaune-ocre et cavitare des deux cornes antérieures se poursuivant jusque dans la moelle sacrée; ces lésions des deux cornes antérieures se rejoignent sur la ligne médiane, mais macroscopiquement il n'y a pas d'atteinte des cordons antéro-latéraux ou postérieurs.

L'examen histologique confirme l'existence d'un ramollissement de la moelle lombosacrée, à partir de L2, et prédominant de façon massive dans les cornes antérieures (Fig. 6). Sur deux sections passant par L2 et la région sacrée, on note, en effet, les lésions suivantes. La substance grise des cornes antérieures, partiellement détruite, est envahie par une prolifération cellulaire assez dense où l'on retrouve à la fois des éléments macrogliaux et surtout une prolifération histiocytaire et collagénique assez intense; de plus on note de très nombreux vaisseaux, dont la plupart ont des parois épaissies, bien visibles au trichrome de Masson, et, toujours dans la même région, il existe quelques petites hémorragies diapédétiques. Enfin, aucun neurone n'est retrouvé dans les cornes antérieures de L2, tandis que dans la moelle sacrée, seuls quelques péricaryones sont encore visibles à la périphérie de la nécrose.

Ces atteintes malaciques des cornes antérieures se rejoignent sur la ligne médiane en une fente occupant la région commissurale, et elles se prolongent en arrière dans la base des cornes postérieures qui sont pour le reste épargnées.

La substance blanche de la moitié antérieure de la moelle est le siège d'une pâleur myélinique modérée, avec un aspect un peu spongieux visible sur les colorations de

Wolcke; mais il n'y a pas d'atteinte significative des voies pyramidales, et les cordons postérieurs, en particulier dans leur partie profonde juxta-commissurale, sont épargnés.

Ajoutons que les racines antérieures sont le siège d'une démyélinisation massive, tandis que les racines postérieures sont normales.

L'examen histologique de cette observation met donc en évidence un ramollissement de la moelle, là encore étendu à tout le territoire de la grande artère d'Adamckiewicz, mais remarquable par le caractère massif de l'atteinte des cornes antérieures alors que les faisceaux blancs de la région antéro-latérale irrigués pourtant par le système spinal antérieur ne sont que très peu lésés. Qualitativement, ce document diffère un peu du précédent par l'absence de cavitation, alors que la durée de survie a été au moins aussi longue, et par l'importance de la prolifération vasculaire dans la zone nécrotique; mais la topographie, électivement localisée à la substance grise des cornes antérieures, est pratiquement la même.

La dernière observation est intéressante sur le plan étiologique et parce que la lésion médullaire a été une découverte d'examen systématique.

Observation 6. Madame Kal... était âgée de 66 ans, lorsqu'elle est décédée le 11 juillet 1965 d'une hémiplegie droite avec aphasie en relation avec une hypertension artérielle modérée (maxima à 20) et un diabète assez important équilibré par des sulfamides hypoglycémisants et de l'insuline.

L'examen anatomique devait montrer dans l'encéphale de très nombreuses lésions malaciques, allant depuis la simple lacune jusqu'à de véritables ramollissements d'aspect kystique et que l'on retrouvait à la fois dans les noyaux gris centraux, la substance blanche hémisphérique et le pied de la protubérance.

Dans la moelle, et sans qu'aucun signe clinique ne l'ait fait prévoir, il existait au niveau cervical et surtout lombaire, une déshabitation de la partie axiale des cornes antérieures, avec dans la région lombaire une véritable cavitation de ces structures (Fig. 7); cette lésion était localisée aux cornes antérieures, et s'il existait bien d'un côté une pâleur du faisceau pyramidal, il s'agissait là d'une dégénérescence descendante secondaire aux lésions encéphaliques.

Ce document est d'abord intéressant du point de vue étiologique: il est bien certain en effet que chez cette malade qui présentait de multiples lésions malaciques dans l'encéphale, les lésions de la corne antérieure doivent être mises sur le compte du même processus vasculaire. Mais il faut souligner l'absence de symptomatologie clinique évidente orientant vers une telle atteinte, ainsi que le caractère parcellaire et vraisemblablement progressif de l'ischémie responsable de cette lésion. Ceci rejoint ces observations si particulières de ramollissement de la moelle d'évolution progressive, dont le cas publié par R. GARCIN et JEAN GRUNER en 1953 est probablement le premier et reste peut-être un des plus beaux exemples, et qui ont fait l'objet des études de JELLINGER et NEUMAYER (1962) et JELLINGER (1967).

Quoi qu'il en soit, cette vulnérabilité de la corne antérieure dans les ramollissements du territoire spinal antérieur ne doit pas être oubliée; elle rend compte du fait que dans certains cas la paraplégie reste flasque au cours de l'évolution, ou encore qu'il persiste des signes périphériques, telle qu'une abolition des réflexes au travers d'un tableau de médullopathie par ailleurs de type central; à ce propos rappelons que, en 1961 déjà, R. GARCIN avait



Fig. 7. Observation 6. Moelle lombaire. – Coloration: hématoxyline-éosine. Grossissement 15 ×. – Cavitation des deux cornes antérieures.

signalé que l'on pouvait extérioriser cliniquement cette atteinte «périphérique» par un électrodiagnostic des membres inférieurs.

Tels sont les quelques points que nous voulions aborder aujourd'hui devant vous, à partir de documents anatomo-cliniques recueillis dans le Service de R. GARCIN et qui témoignent de la meilleure compréhension des lésions vasculaires de la moelle due aux progrès conjoints effectués, dans ce domaine, ces dernières années, par les anatomistes, les cliniciens et les pathologistes.

Résumé

L'auteur, après avoir rappelé les principales contributions récentes à la pathologie circulatoire de la moelle épinière, s'attache plus particulièrement à trois points concernant ces troubles.

1. A propos d'une observation clinique de myélomalacie secondaire à une aortographie, l'auteur insiste d'abord sur le rôle important des troubles de la circulation à distance, en particulier aortiques, à l'origine des lésions malaciques médullaires.

2. En ce qui concerne par ailleurs la topographie en hauteur des accidents vasculaires médullaires, l'auteur rapporte deux observations, l'une clinique, l'autre anatomo-clinique, où la myélomalacie initialement étendue à tout le territoire de la grande artère d'Adamckiewicz s'est limitée secondairement à la partie haute de ce territoire: ce respect du territoire le plus distal, du «dernier pré», suggère l'interaction d'une vascularisation de suppléance, par l'intermédiaire des artères radiculaires basses.

3. Enfin, à partir de trois documents anatomiques, l'auteur insiste sur la vulnérabilité, lors des processus ischémiques, de la partie axiale des cornes antérieures, expliquant que ces myélomalacies peuvent entraîner des atteintes périphériques, isolées ou associées à des signes cordonnaires.

Zusammenfassung

Nachdem der Autor die wichtigsten neuen Beiträge zur Pathologie des Kreislaufes im Rückenmark in Erinnerung gerufen hatte, besprach er vor allem drei diese Störungen betreffende Punkte.

1. Zuerst erörterte er die klinische Beobachtung einer auf eine Aortographie folgenden sekundären Myelomalazie. Er betonte die Bedeutung der Fernwirkung der Zirkulationsstörungen insbesondere der Aorta, welche am Anfang dieser Rückenmarkserweichungen stehen.

2. Was die Höhentopographie der vaskulären Rückenmarkschädigungen anbetrifft, so berichtete der Autor über zwei Beobachtungen, über eine klinische und eine anatomo-klinische, bei denen die anfangs auf das ganze Gebiet der großen Arterie von Adamckiewicz ausgedehnte Myelomalazie sich sekundär auf den oberen Teil dieses Gebietes beschränkt. Diese Schonung des distalen Gebietes des «dernier pré» läßt die Einwirkung einer ergänzenden Vaskularisation durch Vermittlung der tiefen radikulären Arterien vermuten.

3. An Hand dreier anatomischer Belege bewies der Autor die Verletzlichkeit des axialen Teiles der Vorderhörner während ischämischer Vorgänge und erklärte, daß diese Myelomalazien periphere Syndrome mit sich bringen können, die isoliert auftreten oder mit koordinierten Symptomen verbunden sind.

Riassunto

L'autore, dopo aver ricordato i contributi recenti più importanti sulla patologia circolatoria del midollo spinale, discute in dettaglio tre problemi concernenti questi disturbi.

1. Basandosi su una osservazione clinica di mielomalacia in seguito ad arteriografia, l'autore insiste dapprima sull'importanza dei disturbi circolatori *a distanza*, in particolare per quanto riguarda l'aorta, che sono la causa di lesioni malaciche del midollo.

2. D'altra parte, per quanto concerne la topografia segmentaria degli incidenti vascolari del midollo spinale, l'autore descrive due osservazioni,

una clinica, l'altra anatomo-clinica, in cui la mielomalacia che si estendeva inizialmente su tutto il territorio della grande arteria di Adamckiewicz si limitò secondariamente alla parte alta di questo territorio: il fatto che la regione più distale, il cosiddetto ultimo «*pré*», sia stata rispettata, fa pensare che sia intervenuta una vascolarizzazione supplementare dovuta alle arterie radicolari basse.

3. Basandosi su tre documenti anatomici, l'autore insiste da ultimo sulla vulnerabilità della parte assiale delle corna anteriori nel caso di processi ischemici, spiegando che queste mielomalacie possono provocare sintomi periferiche, isolate o combinate con sintomi del cordone spinale.

Summary

After mentioning the recent works on circulatory pathology of the spinal cord, the author concentrates on three points concerning these disorders.

1. A propos of a clinical case of myelomalacia secondary to an aortography, the author emphasises the important role of circulatory disorders *à distance*, in particular aortic, at the origin of spinal malacic lesions.

2. Concerning the topography of spinal vascular accidents, the author reports two cases (the first one clinical, the second one anatomo-clinical) where the myelomalacia extends initially to the whole territory of the Adamckiewicz' artery and is then secondarily limited to the higher part of this territory: this recovery in the more distal territory, the last field, suggests the intervention of a substitution vascularisation through the lower radicular arteries.

3. Finally, on the ground of three anatomical cases, the author emphasises the vulnerability during ischaemic processes of the central part of the anterior horn explaining that myelomalacia can be the origin of peripheral signs.

ALEMA G. et MEBIGLIANO D.: Le mielopathie vascolari. Rapport au «XVI^o Congresso Nazionale di Neurologia, Roma 1967». Il pensiero scientifico, Rome 1967.

ANTONI N. et LINDGREN E.: Steno's experiment in man: As complication in lumbar aortography. *Acta chir. scand.* 98, 230-247 (1949).

CORBIN J. L.: Recherches anatomiques sur la vascularisation artérielle de la moelle. Leur contribution à l'étude de l'ischémie médullaire d'origine artérielle. Masson & Cie, Paris 1961.

DESPROGES-GOTTERON R.: Contribution à l'étude de la sciatique paralysante. Thèse Paris 1955 (Dactyl.).

DHAENE R.: Le ramollissement médullaire d'origine circulatoire pure. Mémoire d'Assistant Etranger, Faculté de Médecine de Paris, 1956.

GARCIN R.: Discussion. *Acta neurol. belg.* 61, 215-294 (1961).

GARCIN R., GODLEWSKI S. et RONDOT P.: Etude clinique des médullopathies d'origine vasculaire. Rapport à la 25^e Réunion Neurologique Internationale. *Rev. neurol.* 106, 558-591 (1962).

GARCIN R. et GRUNER J.: Nécrose cavitaire des cornes antérieures de la moelle au cours d'un syndrome réalisant une forme pseudo-polynévritique de sclérose latérale amyotrophique. *Presse méd.* 61, 1723-1724 (1953).

- GARCIN R. et RONDOT P.: Moelle. Pathologie vasculaire (myélomalaciel). Encyclopédie Médico-Chirurgicale Neurologie 17067. A 10 (1968).
- GOUAZE A., CASTAING J., ROUZAUD M. et coll.: Etude expérimentale de la vascularisation fonctionnelle de la moelle et du cerveau par les fluorescents biologiques. *Rev. neurol.* 111, 227-240 (1964).
- GRUNER J. et LAPRESLE J.: Etude anatomo-pathologique des médullopathies d'origine vasculaire. Rapport à la 25e Réunion Neurologique Internationale. *Rev. neurol.* 106, 592-631 (1962).
- HUGHES J. T. et BROWNELL B.: Paraplegia following retrograde abdominal aortography. *Arch. Neurol. (Chic.)* 12, 650-657 (1965).
- JELLINGER K.: Zur Orthologie und Pathologie der Rückenmarksdurchblutung. Springer, Vienne 1966.
- JELLINGER K.: Spinal cord arteriosclerosis and progressive vascular myelopathy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 30, 195-206 (1967).
- JELLINGER K. et NEUMAYER E.: Myélopathie progressive d'origine vasculaire. Contribution anatomoclinique aux syndromes d'une hypovascularisation chronique de la moelle. *Acta neurol. belg.* 62, 944-956 (1962).
- KROGH E.: Studies on the blood supply to certain regions in the lumbar part of the spinal cord. *Acta physiol. scand.* 10, 271-281 (1945).
- LAZORTHES G. et coll.: La vascularisation de la moelle épinière (étude anatomique et physiologique). Rapport à la 25e Réunion Neurologique Internationale. *Rev. neurol.* 106 535-557 (1962).
- LAZORTHES G., GOUAZE A., BASTIDE G., SOUTOUL J. H., ZADEH O. et SANTINI J. J.: La vascularisation artérielle du renflement lombaire. Etude des variations et des suppléances. *Rev. neurol.* 114, 109-122 (1966).
- Les ramollissements médullaires. *Acta neurol. belg.* 61, 215-294 (1961).
- LHERMITTE F. et CORBIN J. L.: La circulation artérielle de la moelle et ses troubles en pathologie. *Rev. Prat.* 10, 2921-2934 (1960).
- NEUMAYER E.: Die vasculäre Myelopathie. Springer, Vienne 1967.
- SARTESCHI P. et GIANNINI A.: La patologia vascolare del midollo spinale. Giardini, Pise 1960.
- THOMPSON G. B.: Dissecting aortic aneurysm with infarction of the spinal cord. *Brain* 79, 111-118 (1956).
- ZÜLCH K. J.: Mangeldurchblutung an der Grenzzone zweier Gefäßgebiete als Ursache bisher ungeklärter Rückenmarksschädigungen. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* 172, 81-101 (1954).
- ZÜLCH K. J.: Réflexions sur la physiopathologie des troubles vasculaires médullaires. Rapport à la 25e Réunion Neurologique Internationale. *Rev. neurol.* 106, 632-645 (1962).

Adresse de l'auteur: Prof. J. Lapresle, Hôpital de la Salpêtrière, 47, bd. de l'Hôpital, Paris XIIIe.

Discussion

M. MUMENTHALER, Bern:

J'aimerais demander à Monsieur Lapresle quelle est son opinion sur le rôle du traumatisme dans le déclenchement d'un trouble circulatoire de la moelle épinière. En particulier j'aimerais savoir quel est le délai qui peut s'écouler entre un traumatisme du rachis et un trouble circulatoire médullaire.

J'aimerais en outre savoir si, dans les cas de lésion isolée de la corne antérieure due à une ischémie, il a pu observer des fasciculations comme dans la sclérose latérale amyotrophique.

J. LAPRESLE, Paris:

Il est certain que le traumatisme peut avoir un rôle déclenchant ou aggravant dans la genèse d'un ramollissement médullaire. En ce qui concerne le délai entre le traumatisme et l'apparition des premiers signes neurologiques, il est certainement variable d'un cas à l'autre, mais peut être très long. J'ai ainsi observé un cas où ce délai était de 40 ans. Il s'agissait d'un malade qui avait été blessé en 1914 d'un éclat de shrapnel dans le dos et avait subi à l'époque une laminectomie; c'est seulement 40 ans plus tard, en 1954, que sont apparus les premiers signes neurologiques sous la forme d'un syndrome de Brown-Séquard. Il devait décéder 8 ans après l'installation de ce syndrome, d'un infarctus du myocarde. A l'examen anatomique, j'ai constaté une myélomalacie au niveau lésionnel avec un épaissement considérable des leptoméninges. Il est loisible de penser que c'est cet épaissement fibroblastique des espaces méningés qui, à la longue, a entraîné une souffrance médullaire allant jusqu'au ramollissement, mais il a fallu attendre 40 ans pour que cette souffrance s'extériorise cliniquement.

Par ailleurs, dans mon expérience personnelle, il m'est arrivé d'observer des fasciculations dans les myélomalacies, mais toujours rares et isolées, et sans commune mesure avec ce que l'on rencontre dans la sclérose latérale amyotrophique.

