

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: Anatomie pathologique

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

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. 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. [Siehe Rechtliche Hinweise.](#)

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. [Voir Informations légales.](#)

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. [See Legal notice.](#)

Download PDF: 15.05.2025

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

dynamique cérébrale dans la genèse de ces lésions indélébiles de la substance grise cérébrale. C'est à partir d'eux que nous avons décidé d'entreprendre, selon une méthode anatomoclinique et statistique rigoureuse, l'étude des 22 cas d'atrophie granulaire que nous avons recueillis, ces dernières années, dans les matériels de la Clinique psychiatrique de Bel-Air et de l'Institut de pathologie de Genève, notre but étant de faire une synthèse englobant ces différentes lésions dans un tout.

Grâce au nombre assez élevé d'autopsies complètes pratiquées dans notre série (18 sur 22), nous croyons pouvoir apporter à la discussion des documents précis en nombre suffisant pour établir les causes de cette affection.

Anatomie pathologique

A. Macroscopie

Le petit nombre de publications sur l'atrophie granulaire est attribuable au fait que les lésions corticales n'apparaissent qu'une fois les leptoméninges enlevées. Il ne fait aucun doute que si leur extirpation se faisait plus systématiquement, elle serait certainement plus souvent rapportée. La surface hémisphérique dénudée atteinte d'atrophie granu-

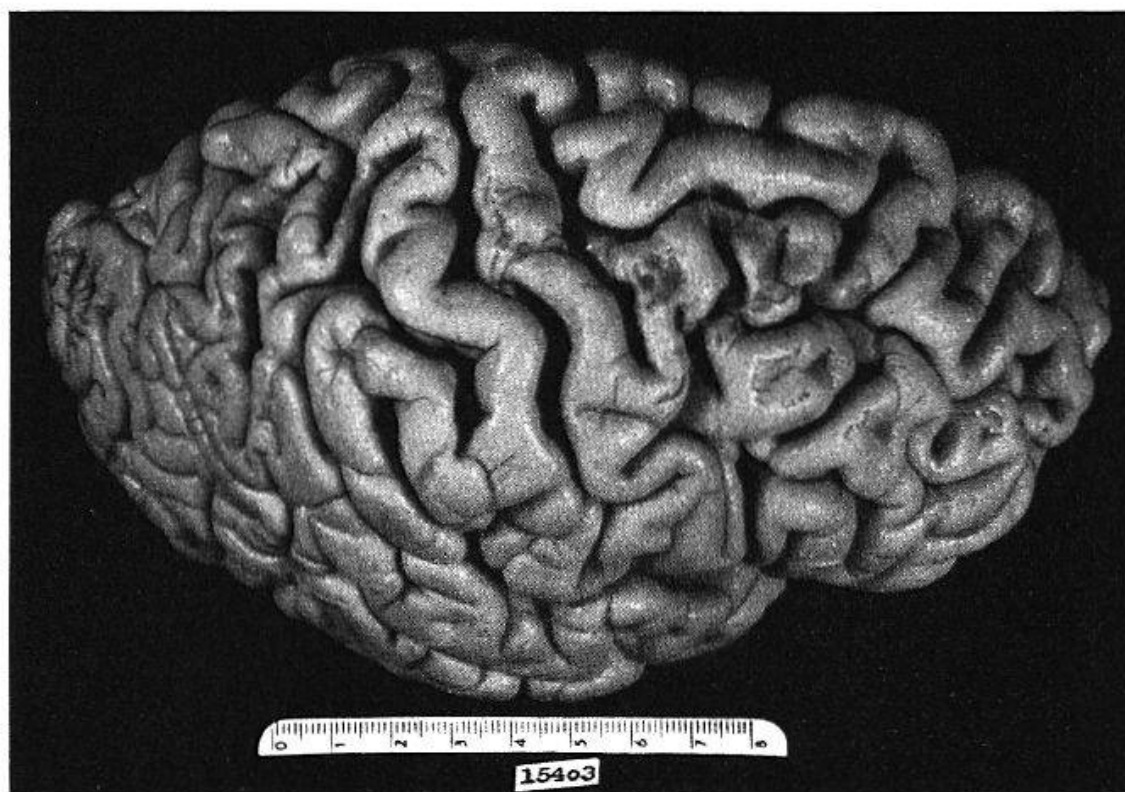


Fig. 1. Cas 11. Vue supéro-externe de l'hémisphère cérébral droit après extirpation des leptoméninges. Confluence de multiples petites dépressions cicatricielles de tailles variables, sur le tiers postérieur de F2, le tiers moyen de FA, le tiers supérieur de PA et la jonction pariéto-occipito-temporale. Elargissement diffus des sillons.

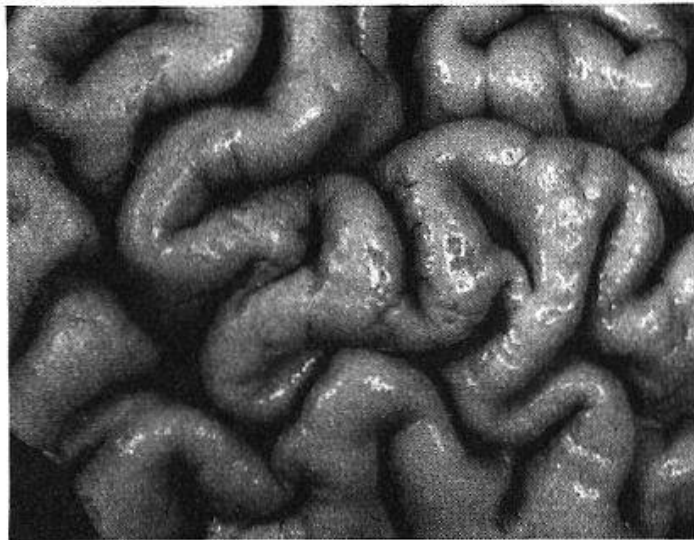


Fig. 2. Cas 6. Etat cicatriciel granuleux de F2 droit. Elargissement des sillons.

laire ne peut être mieux comparée qu'à l'aspect granuleux des petits reins rétractés. Cette analogie a été signalée, il y a fort longtemps déjà, par *Alzheimer* (1898) et, à la suite de *Spatz* (1) puis de *Pentschew*, plusieurs auteurs la citent à leur tour. Mais, alors que sur les reins l'état granuleux est diffus, à la surface du cerveau il n'occupe qu'une zone très bien délimitée, de topographie très superposable d'un cerveau à l'autre dans le type II, *systématisé*, de *Lindenberg* et *Spatz* (fig. 1), qui fait le sujet de ce travail.

Morel et *Meyrat* donnent de cette forme systématisée une excellente description, que nous reproduisons presque «in extenso» :



Fig. 3. Cas 6. Etat cicatriciel du précunéus droit. La flèche indique la scissure pariéto-occipitale interne.

« L'atrophie granulaire se caractérise par la grossière irrégularité de surface de l'écorce de la circonvolution atteinte (fig. 2). L'ancien niveau de cette circonvolution est indiqué par le sommet de petites bosses séparées les unes des autres par des enfoncements irréguliers et très nombreux; il y a rétraction du tissu cortical là où il y a enfoncement... Les circonvolutions ainsi atteintes sont diminuées de volume dans leur ensemble; elles présentent une atrophie d'un aspect très spécial de ce fait. Cette atrophie granulaire ressort d'autant mieux que les circonvolutions voisines ont un aspect normal et une surface lisse... Dans sa forme systématisée, l'atrophie granulaire s'étend comme une bande, de 1 ou 2 doigts de largeur, ... du pôle frontal jusque près du pôle temporal, en décrivant une vaste courbe: elle suit dans toute sa longueur F2 jusqu'à son pied, se continue sur les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, à l'union de leur $\frac{1}{3}$ supérieur à leur $\frac{1}{3}$ moyen², traverse le lobe pariétal supérieur et atteint la scissure pariéto-occipitale; ici elle quitte le sommet de la convexité et s'infléchit vers le bas en passant par la partie antérieure des circonvolutions occipitales jusqu'à la hauteur de T3, qu'elle longe en direction du pôle temporal sur toute une partie de sa longueur. Cette bande, qui descend dans les sillons et qui, sur un cerveau déplissé, se montrerait continue, a la forme d'une faucille... elle se trouve située sur la zone anastomotique de la sylvienne avec l'artère cérébrale antérieure d'une part, et l'artère cérébrale postérieure d'autre part... En outre, elle est symétrique... Même à l'état faible ou *incipiens*, elle est l'atteinte par excellence de la deuxième circonvolution frontale dans toute sa longueur³ ».

Dans les cas profondément altérés, l'état granulaire peut se prolonger, en avant, en contournant le pôle frontal jusqu'au sillon en H de la face orbitaire, en arrière, en débordant sur le précunéus à la face interne de l'hémisphère (fig. 3). La forme systématisée *continue* correspond aux cas les plus nets, la forme *discontinue* aux cas légers. Si le type systématisé est dans la règle bilatéral, l'intensité des lésions n'est toutefois pas obligatoirement symétrique; nous verrons plus bas que l'intensité de l'asymétrie peut être mise en rapport avec certaines lésions des grosses branches artérielles cérébrales.

Il existe un second type d'atrophie granulaire, *non systématisé*, non bilatéral (type I de *Lindenberg* et *Spatz*), dans lequel l'atrophie est irrégulière et plus grossière, pouvant, comme le notent *Morel* et *Meyrat*, « intéresser le territoire d'une artère quelconque de la convexité; ce type se complique d'ailleurs souvent de foyers de ramollissement de différentes tailles et il n'est pas rare de voir l'atrophie granulaire entourer précisément de tels foyers. Il s'agit en réalité de *ramollissements discontinus périfocaux* ».

Dans notre série, ce type est exceptionnel puisqu'il ne se rencontre que dans le seul cas 2, où il se surajoute d'ailleurs au type systématisé. Ce n'est donc que de façon très accessoire que nous traiterons de cette seconde forme, dans laquelle les rapports de causalité avec une angiopathie intraméningée locale sont faciles à prouver, à l'inverse du type systématisé.

² Nous avons en outre noté que dans un certain nombre de cas, la zone altérée franchit les circonvolutions centrales en plein dans leur $\frac{1}{3}$ supérieur.

³ Cette notion de vulnérabilité élective de F2 réapparaît dans le cas de *Schob*, qui avait déjà noté une prédominance bilatérale des lésions sur les pieds de F2 et F3; *Meyer* (3) note dans son cas 4 une accentuation de l'atrophie granulaire sur F2 des deux côtés; ces lésions de F2 et F3 sont considérées comme classiques dans le rhumatisme cérébral par *Bini* et *Marchiafava*.

B. Microscopie

L'état granulaire visible à l'œil nu est l'aboutissement de la juxtaposition dans toutes les couches de l'écorce cérébrale de petites pertes de substance bien délimitées (fig. 4), «discontinues à l'intérieur du territoire malade» (*Lindenberg et Spatz*). Suivant les techniques histologiques utilisées et les conceptions du moment, les auteurs leur ont donné des noms différents, dont la valeur de synonymes n'est pas rigoureuse: gliose périvasculaire (*Alzheimer*), nécroses ou foyers miliaires (*Giampalmo, Lüers, Morel*), microfoyers corticaux multiples (*Antoni, Treip et Porter*), cicatrices glio-mésenchymateuses (*Pentschew, Bini et Marchiafava*), plaques fibromyéliniques (*Frensdorf, Lüers, Eicke* [2]), (fig. 5), petits ramollissements (*Pentschew, Morel et Meyrat*). *Scholz* pense que ce terme de petits ramollissements ne s'applique qu'à un nombre limité de foyers d'atrophie granulaire; pour la majorité d'entre eux, il s'agit de nécroses parenchymateuses électives, avec leurs conséquences de plaques fibromyéliniques.

Pour le plus grand nombre des foyers, il s'agit bien en effet de la disparition isolée des neurones (nécrose parenchymateuse élective), avec simple remaniement cicatriciel astrocytaire. Mais il n'est pas rare de voir, lorsque l'intensité du facteur pathogène est soit plus forte, soit de plus longue durée, se développer la nécrose des éléments astrocytaires

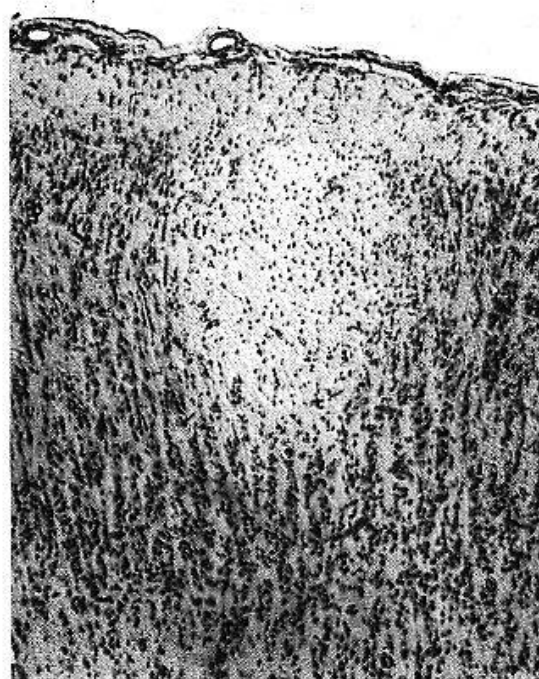


Fig. 4. Cas 22. Aire OB. Celloïdine. Nissl. Foyer circonscrit de nécrose récente dans les couches 2 et 3; altérations électives des neurones (pycnoses, ratatinement protoplasmique, acidophilie) avec réaction astrocytaire encore très faible. Noter la béance de deux artérioles intraméningées.



Fig. 5. Cas 13. F2 gauche, congélation 30 μ , coloration de la myéline selon Schröder. Nombreuses plaques fibro-myéliniques dans toutes les couches de l'écorce.



Fig. 6. Cas 2. F2 gauche, congélation 30 μ , coloration de la myéline selon Schröder. Coexistence dans l'écorce de plaques fibro-myéliniques, de petites pertes de substance (en haut à droite) et d'un foyer plus étendu cortico-sous-cortical (au centre en haut). Béance des sillons.

eux aussi. Dans ces conditions, la microglie réagit sous la forme de bâtonnets ou même de corps granulo-graisseux. Il peut encore se produire au stade de la cicatrisation une intrication de névroglie et de tissu d'origine mésenchymateuse en quantité variable. Dans nos cas, il est fréquent de voir côte à côte des foyers de nécrose parenchymateuse élective et de petits ramollissements corticaux (fig. 6), correspondant en tout point à la description que donnent *Morel* et *Meyrat*:



Fig. 7. Cas 8. Corne d'Ammon gauche. Celloïdine 20 μ . Nissl. Deux foyers cicatriciels de nécrose parenchymateuse sélective dans le subiculum. Le foyer de droite est traversé par une artériole dilatée.

«Les foyers très frais, du stade de la nécrose ischémique, se caractérisent par la seule atteinte d'un flot de quelques dizaines de cellules nerveuses dans un territoire très restreint, s'étendant sur deux ou trois couches corticales, entouré étroitement de tissu intact. Les foyers un peu plus anciens, du stade de la résorption, présentent au centre des corps granulo-graisseux et une bordure de gros astrocytes protoplasmiques. Les foyers qui ont atteint le stade de l'organisation, et ils sont de beaucoup les plus nombreux, consistent en une cicatrice faite d'un feutrage de névroglie fibrillaire».

Les plaques fibromyéliniques assez souvent mentionnées n'apparaissent toutefois qu'au niveau et à la suite de nécroses parenchymateuses électives. Interprétées comme l'expression de phénomènes de régénération (*Spatz* [3], *Eicke* [2]), voire même comme des neuromes centraux (*Lüers*), elles pourraient ne représenter que le tassement des fibres conservées en marge du foyer ou encore plus probablement manifester le résultat d'une affinité particulière de certains éléments de la cicatrice pour les laques d'hématoxyline; notre matériel ne nous a pas permis de nous faire une opinion définitive sur ce sujet.

Lorsque le niveau de la préparation histologique est favorable, on note que les artérioles intraparenchymateuses qui traversent les foyers sont, dans leur quasi totalité, béantes. C'est là une notion sur laquelle *Pentschew* a insisté et qu'avec *Morel* nous avons aussi signalée à l'intérieur des foyers cicatriciels de la corne d'Ammon, qui ont une même pathogénie (fig. 7). Ces ectasies ne se développent pas seulement dans les foyers anciens, mais sont déjà présentes dans les stades les plus récents.

Il arrive assez souvent de découvrir dans un même territoire cortical des foyers à des stades d'organisation différents, certains récents avec

des neurones en nécrose ischémique, voisinant avec d'autres anciens et cicatrisés (*Pentschew; Lindenberg et Spatz; Eicke* [2]; *Lüers; Sträussler, Friedmann et Scheinker*); cette constatation est l'évidence d'une évolution par à-coups (*Lindenberg et Spatz*).

Quel que soit leur âge, les foyers corticaux sont toujours bien délimités. Du point de vue pathogénétique, de nombreuses recherches devenues classiques ont établi qu'il s'agissait toujours du résultat de l'action délétère de l'anoxie sur les neurones et leur substratum glial. Ainsi, l'atrophie granulaire doit être insérée dans un groupe d'altérations cérébrales topographiquement variables, mais pathogénétiquement identiques, qui comprend certaines scléroses lobaires du cerveau et atrophies étendues multifocales du cervelet, la sclérose ammonienne et l'ulégryrie. Cette dernière ne se distingue pas toujours facilement de l'atrophie granulaire (*Hallervorden*).

Parmi les cas décrits avant 1925 de microgyrie ou de pseudomicrogyrie, d'état vermoulu, d'encéphalomalacie diffuse (*Henschen*), de «senile Rindenverödungen» (*Alzheimer*⁴) ou de «cerebral sclerosis», il ne fait aucun doute qu'on ait affaire, pour certains d'entre eux, à de l'atrophie granulaire.

Matériel

La série étudiée est constituée de 22 cas, 19 en provenance de la Clinique psychiatrique de Bel-Air et 3 seulement de l'Institut de pathologie de Genève. L'extirpation des leptoméninges n'ayant été entreprise systématiquement que depuis quelques années dans le premier de ces centres et depuis un an environ dans le second, on comprend l'écart numérique existant entre les deux sources du matériel. Nous ne croyons pas que l'atrophie granulaire soit plus fréquente dans une population psychiatrique que dans une population mentalement saine.

C'est l'âge des patients qui a été déterminant dans leur classement (tableau 1).

Les 19 cas psychiatriques s'échelonnent entre 58 et 90 ans. Le diagnostic clinique d'affections vasculaires cérébrales a été posé dans les $\frac{2}{3}$ des cas de ce groupe; dans aucun des 15 cas de cette série où l'autopsie complète a été pratiquée, il n'existe d'angiopathie autre que l'artériosclérose dans les différents organes.

C'est seulement dans 2 cas non psychiatriques de la série, parmi les plus jeunes (cas 2 et 3), que les lésions vasculaires offrent l'aspect caractéristique d'une angéite (lupus érythémateux).

⁴ Cet auteur devait plus tard reconnaître leur origine vasculaire.